

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS **CON COMPROMISO PULMONAR**

A PROPÓSITO DE UN CASO

Mariana V. Jokanovich, Loreley Fernandez, Cristian M. Demeco, Hugo J. Cozzani

Sin conflicto de interés

Servicio de Diagnóstico por Imágenes - Hospital de Niños Ricardo Gutierrez.
CABA, Argentina.

Mail: marianajokanovich@gmail.com

PRESENTACIÓN DEL CASO

297

Paciente masculino de 1 año.

- Dermatitis del pañal resistente a tratamiento.
- Tumoración cervical anterior
- Lesiones descamativas en cuero cabelludo recidivantes.



Biopsia cutánea

Diagnóstico anatomopatológico de **Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL)**.

Dentro de estudios iniciales de HCL→ Tomografía computada de tórax.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

297



TC de tórax, reconstrucción pulmonar, corte coronal. Múltiples imágenes quísticas pulmonares predominando en lóbulos superiores.



TC de tórax, volumen, corte coronal. Mediastino anterior ocupado por una masa heterogénea con calcificaciones (compromiso tímico).

DISCUSIÓN

297

- El compromiso pulmonar en la HCL en población pediátrica es infrecuente: *< 10% afección unisistémica, 23-50% compromiso multisistémico.*
- Patogénesis: difiere de la del adulto (> del 95% fumadores).
 - Respuesta inmunitaria a un estímulo desconocido
 - Rápida proliferación de células de Langerhans en el epitelio de la vía respiratoria pequeña.
 - Formación de granulomas
 - Fibrosis y cavitación
 - Tracción de bronquiolos centrales
 - Formación de quistes.
- Imágenes
 - Infiltrados reticulonodulares en estadios tempranos
 - Patrón quístico en enfermedad avanzada.
 - **TC de alta resolución:** método más sensible para demostrar este espectro.

CONCLUSIONES

- El compromiso pulmonar en la HCL es infrecuente en pediatría.
- Los patrones de lesión pulmonar están en íntima relación con el estadio en que se encuentra la enfermedad.
- La TC de alta resolución es el método de elección para su valoración.

BIBLIOGRAFÍA

297

- Schmidt, S., Eich, G., Hanquinet, S., Tschappeler, H., Waibel, P. and Gudinchet, F., 2004. Extra-osseous involvement of Langerhans? cell histiocytosis in children. *Pediatric Radiology*, 34(4), pp.313-321.
- Abbott, G., Rosado-de-Christenson, M., Franks, T., Frazier, A. and Galvin, J., 2004. From the Archives of the AFIP. *RadioGraphics*, 24(3), pp.821-841.
- Schmidt, S., Eich, G., Geoffray, A., Hanquinet, S., Waibel, P., Wolf, R., Letovanec, I., Alamo-Maestre, L. and Gudinchet, F., 2008. Extraosseous Langerhans Cell Histiocytosis in Children. *RadioGraphics*, 28(3), pp.707-726.
- Bano, S., Chaudhary, V., Narula, M., Anand, R., Venkatesan, B., Mandal, S. and Majumdar, K., 2014. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis in children: A spectrum of radiologic findings. *European Journal of Radiology*, 83(1), pp.47-56.