

ASSOCIACIÓ CATALANA DE MEDICINA INTERNA

AFECTACIÓ PLEURAL EN LA HISTIOCITOSIS X*

J. D. PEDREIRA, R. ESTEBAN, V. VARGAS, J. GUARDIA

INTRODUCCIÓ. — En 1953, LICHTENSTEIN engloba bajo el término de histiocitosis X a tres entidades distintas: el granuloma eosinófilo, la enfermedad de Hand-Schuller-Christian y la enfermedad de Letterer-Siwe, que presentan como característica común el cursar histológicamente con proliferación histiocítica.¹

Aunque el granuloma eosinófilo se definió en un principio como una lesión solitaria del hueso, más tarde este concepto se amplía para incluir a formas de afectación localizada fuera del hueso (unifocal), así como a otras situadas en varios órganos que reciben la denominación de granuloma eosinófilo multifocal.

En el presente trabajo comunicamos dos casos de granuloma eosinófilo, uno multifocal y otro de localización pleuropulmonar que presentaron como manifestación de inicio derrame pleural, hecho no descrito hasta la actualidad en la literatura por nosotros revisada.

CASOS CLÍNICOS. — *Caso 1:* Una mujer de 61 años de edad fue ingresada en abril de 1974 para el diagnóstico de un cuadro de fiebre, dolores generalizados, nódulos subcutáneos, hepatosplenomegalia y derrame pleural derecho. El examen radiológico mostró, además, osteolisis de la décima costilla derecha. El derrame pleural de aspecto serofibrinoso, contenía 25 g/l de proteínas, 85 UW de LDH y abundantes células mononucleares atípicas. La biopsia pleural mostró engrosamiento de la pleura, proliferación vascular, infiltración por células histiocíticas y áreas hialinas homogéneas, todo lo cual es compatible con histiocitosis X (fig. 1 a). El estudio anatomopatológico de tres biopsias ganglionares, hígado, piel, intestino y costilla, mostró lesiones características de histiocitosis X.

* Sessió del dia 31 de gener de 1979.

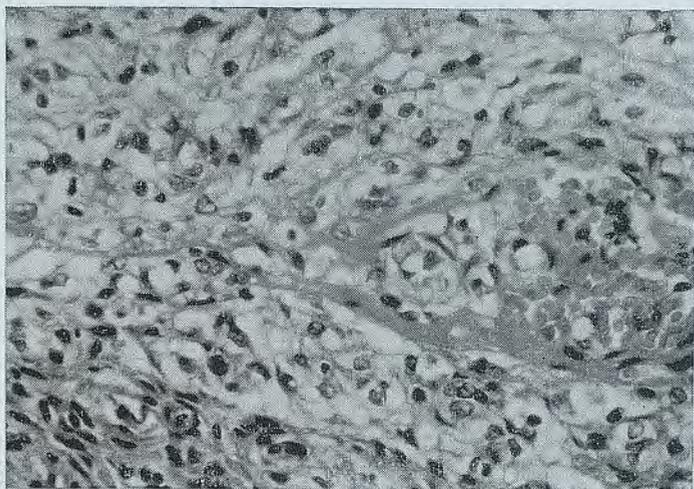


FIG. 1. — a) Biopsia pleural. Se observa proliferación vascular, infiltración por histiocitos y áreas de hialinización.

La paciente fue tratada con vincristina (1,5 mg/mes) y ciclofosfamida (200 mg/20 primeros días del mes) y después de dos y cuatro meses desaparecieron la sintomatología general y el derrame pleural, respectivamente. Cinco años más tarde la paciente está asintomática sin tratamiento.

Caso 2: Un varón de 24 años fue ingresado en diciembre de 1977 para diagnóstico de un cuadro de seis semanas de fiebre, tos con expectoración mucopurulenta y ocasionalmente hemática y dolor en hemitórax derecho. La radiología de tórax mostró derrame pleural derecho y una imagen nodular en la base izquierda (fig. 1 b).

Repetidos hemocultivos, exámenes de esputo con tinciones de Gram y Ziehl-Nielsen, cultivos de esputo en medio de agar y de Lowenstein, y exámenes de hongos, fueron negativos. El derrame pleural, que era de aspecto serofibrinoso, contenía 30 g/l de proteínas, 194 uW de LDH, abundantes linfocitos y numerosos macrófagos con citoplasma espumoso y aspecto semivacuolado.

La biopsia pulmonar mostró infiltración septal e interalveolar por células histiocíticas sin signos de atipia y linfoplasmocitos con algunos eosinófilos y células gigantes; había mayor afectación de las áreas subpleurales e infiltración de la pleura visceral. El estudio ultramicroscópico mostró histiocitos con abundante retículo endoplásmico rugoso y vacuolas citoplasmáticas. El diagnóstico de forma pulmonar localizada

de histiocitosis X fue establecido y el paciente fue tratado con metil prednisolona (24 mg/día). Cuatro meses más tarde el paciente estaba asintomático y la radiología de tórax sólo mostraba una adherencia en el seno costofrénico derecho. El estudio radiológico del esqueleto, rastreo óseo con pirofosfatos y estudio del eje hipotálamo hipofisario fueron normales.

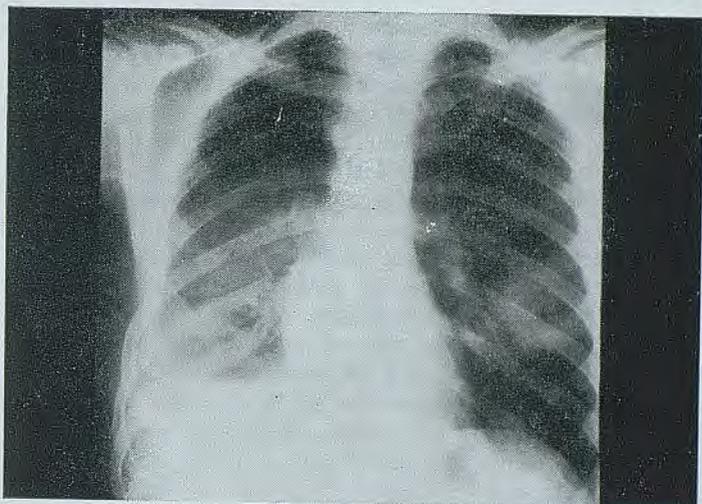


FIG. 1. — b) Radiología de tórax que muestra derrame pleural derecho y una imagen nodular en base izquierda.

COMENTARIO. — Desde el punto de vista radiológico la afectación pulmonar en la histiocitosis X adopta diversos patrones. Habitualmente se trata de una lesión intersticial difusa o de imágenes nodulares confluentes y con menor frecuencia se presenta en forma alveolar difusa o como condensación pulmonar homogénea no segmentaria, acompañada o no de cavitación.² La presencia de adenopatías mediastínicas o sobre todo de neumotórax de repetición puede asociarse a cualquiera de estas formas.^{2, 3}

La lesión pulmonar es más frecuente en el granuloma eosinófilo multifocal, encontrándola HOFFMAN y cols. en una quinta parte de los pacientes.⁴ LUCAYA³ describe lesión intersticial difusa en 14 de 42 casos recogidos en Cincinnati sin mencionar afectación pleural en ninguno de ellos, al igual que LEWIS,⁵ quien no menciona afectación de la pleura en 75 casos tras biopsia pulmonar, recogidos en una extensa revisión de la literatura. Resultados similares, en los que destaca la ausencia de lesión pleural, se recogen en otras series.^{6, 7, 8}

El proceso puede localizarse de forma primaria en el pulmón, aunque con menor frecuencia. Esta forma unifocal acontece predominantemente en varones de 15 a 50 años y tampoco se ha descrito la presencia de derrame pleural en la literatura revisada.^{2, 5, 8, 9, 10, 11, 12, 13}

En nuestros dos casos constatamos derrame pleural al inicio del proceso que parece consecuencia de la invasión de la pleura visceral como atestiguan los estudios histológicos. En el paciente n.º 1 la biopsia pleural fue sugestiva de histiocitosis X, diagnóstico que fue plenamente confirmado por el examen histológico de los ganglios, hueso, piel, intestino e hígado. El segundo caso, por el contrario, se corresponde a un granuloma eosinófilo unifocal que se presenta como una forma de condensación homogénea y nodular, con participación de la pleura objetivada por microscopía óptica y electrónica.

El líquido pleural no muestra características específicas, aunque su carácter es de exudado. En nuestros dos casos existían abundantes células mononucleares que en el segundo paciente ofrecían el aspecto de células histiocitarias vacuoladas; sin embargo, este dato no posee valor diagnóstico dada su escasa especificidad.

La evolución del derrame pleural fue favorable en los dos casos tras terapéutica con vincristina y ciclofosfamida en el primero y corticoides en el segundo. En la paciente n.º 1 el derrame pleural desapareció a los cuatro meses y se mantiene asintomática a los cuatro años, mientras que el paciente n.º 2 a los cuatro meses de tratamiento presentaba únicamente una adherencia en el seno costodiafragmático y se encuentra asintomático 16 meses más tarde. Esta forma de evolución del proceso es similar a la descrita por distintos grupos de autores en pacientes sin derrame pleural.^{3, 5, 14}

El hallazgo de un derrame pleural no debe pues considerarse contrario al diagnóstico y el granuloma eosinófilo debe valorarse siempre que se plantee el diagnóstico de derrame pleural de etiología poco clara.

BIBLIOGRAFIA

1. LICHTENSTEIN, L.: Histiocytosis X. Arch. Pathol., 56, 84, 1953.
2. WEBER, W. N., MARGOLIN, F. R., NIELSEN, S. L.: Pulmonary histiocytosis X. Am. J. Roentgenol. Radim Ther Nucl. Med., 107, 280, 1969.
3. LUCAYA, J.: Histiocytosis X. Am. J. Dis. Child., 121, 189, 1971.
4. HOFFMAN, L., COHN, J. E., GAENSLER, E. A.: Respiratory abnormalities in eosinophilic granuloma of the lung. New Engl. J. Med., 267, 577, 1962.
5. LEWIS, J. G.: Eosinophilic granuloma and its variants with special reference to lung involvement. Quart. J. Med., 33, 337, 1961.
6. ANDERSON, A. E., FORAKER, A. G.: Eosinophilic granuloma of lung. Arch. Intern. Med., 103, 134, 1959.
7. ENRÍQUEZ, P., DAHLIN, D. C., HAYLEJ, A. B., HENDERSON, E. D.: Histiocytosis X. A clinical study. Mayo Clin. Proc., 42, 88, 1967.
8. BICKERS, J. N., BUECHNER, H. A., EKMAN, R. J.: Pulmonary eosinophilic granuloma. Amer. Rev. Resp. Dis., 85, 211, 1962.

9. PRUZANSKI, W., ALTMAN, R.: Histiocytosis X in adult with predominant pulmonary manifestation. Arch. Intern. Med., 113, 261, 1964.
10. NADEAU, P., ELLIS, F. H., HARRISON, E. G., FONTANA, R. S.: Primary pulmonary histiocytosis X. Dis. Chest., 37, 325, 1960.
11. FARINACCI, C. J., JEFFREY, H. C., LACKEY, R. W.: Eosinophilic granuloma of the lung: Report of two cases. U. S. Armed Forces Med. J., 2, 1085, 1951.
12. SMITH, M., Mc CORMACK, L. J., VAN ORDSTRAND, H. S., MERCER, R. D.: Primary pulmonary histiocytosis X. Chest., 65, 176, 1974.
13. AFTIMOS, S., NASSAR, V., NAJJAR, S.: Primary pulmonary histiocytosis in a infant. Am. J. Dis. Child, 128, 851, 1974.
14. EDITORIAL: Histiocytosis X. Lancet, 2, 440, 1977.

*Departament de Medicina.
Ciutat Sanitària de la Seguretat Social.
Universitat Autònoma. Barcelona.*