

CASO RADIOLÓGICO

Lesiones cutáneas y distrés respiratorio con patrón intersticial y neumotórax en un recién nacido

V. HENALES VILLATE, J. PÉREZ PAYAROLS*, A. PASTOR ARTIGUES,
C. AGUILAR ILLESCAS, M. RODRÍGUEZ ROMERO y M. HERRERA SAVALL

MOTIVO DE CONSULTA Y ANTECEDENTES

Recién nacido de 10 días de vida que ingresa procedente de Hospital Comarcal por cuadro de distrés respiratorio desde el primer día de vida y exantema cutáneo.

Antecedentes personales: Embarazo controlado, sin complicaciones, no ingesta de sustancias tóxicas, no episodios febriles, ni exantemas. Parto de nalgas. Edad gestacional 39 semanas. PN 2620 gr.

Antecedentes familiares: Sin interés.

La *exploración física* muestra RN con distrés respiratorio moderado. Hipoactivo, afebril. Lesiones máculo-papulosas generalizadas que afectan a plantas y palmas. Hepatomegalia de 2-3 cm. AR hipoventilación izquierda. AC normal. No adenomegalias. Hematoma orbitario derecho. Exploración neurológica normal. En las *exploraciones complementarias* destaca: Leuc. 16.000 con desviación a la izquierda. HT⁹ 34%; Plaquetas 120.000; LDH 1665; GTP 81; T. Quick 56%; PCR 0.12.

Rx Tórax: Patrón intersticial difuso, bilateral, con pequeño neumotórax izq. (fig. 1), que en siete días evoluciona a pulmones «pseudoquísticos» con ligera hiperinsuflación.

Ante el cuadro del paciente se decide cobertura con antibióticos cefotaxina + ampicilina. El cultivo de las lesiones cutáneas presenta *Stafilococo aureus*, por lo que se cambia el antibiótico a cloxacilina. Se efectúa biopsia de las lesiones cutáneas que es compatible con Histiocitosis de células de Langerhans. El estudio inmunológico muestra un 26% de células CD1 + en sangre periférica. El estudio de médula ósea es normal.

Se inicia protocolo terapéutico para histiocitosis de alto riesgo con quimioterapia; VP-16 y Vimblastina. La evolución del paciente ha sido satisfactoria y se encuentra en remisión completa a los tres años del diagnóstico.

Diagnóstico. Histiocitosis de Células de Langerhans.

COMENTARIOS

Bajo la denominación de Histiocitosis de células de Langerhans (HCL) se agrupa un amplio espectro de manifestaciones clínicas y radiológicas cuya base etiopatogénica común es la proliferación de Células de Langerhans. Esta designación, viene a sustituir a la clásica de Histiocitosis X con sus tres formas clínicas: granu-

Hospital Son Dureta. Materno Infantil.

* Sección de Radiología Pediátrica y Servicio de Pediatría. Palma de Mallorca.

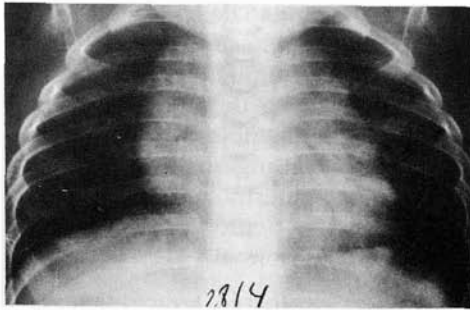
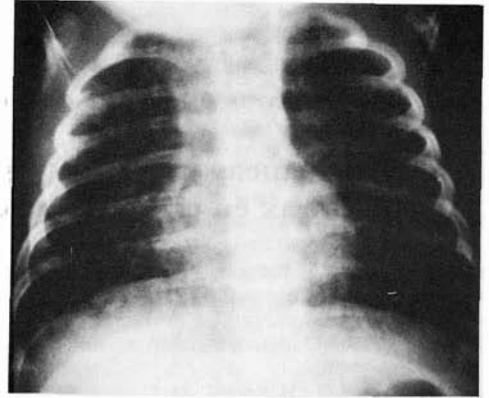
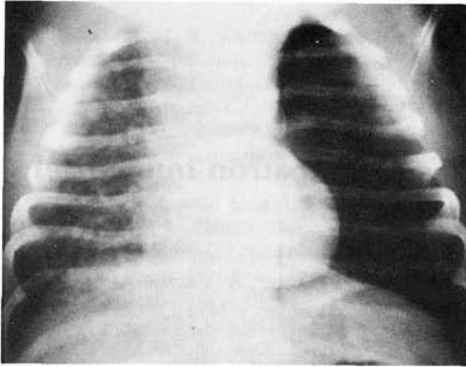


FIG. 1. Radiografía de tórax realizada a los 9 días de edad que muestra un infiltrado pulmonar difuso, de características reticulo-nodulares con pequeño neumotórax izquierdo.

FIG. 2. Control radiológico del tórax a los 17 días de edad en el que las lesiones pulmonares han evolucionado a hiperinsuflación pulmonar con un patrón «pseudoquístico».

FIG. 3. Radiografía de tórax realizada a los 9 meses de edad que muestra normalidad total.

loma eosinófilo, enfermedad de Hand-Schüller-Christian y la enfermedad de Letterer-Siwe (1)

Esta entidad puede afectar, prácticamente, a cualquier órgano o sistema, bien de forma aislada o en combinación, pudiendo asentar en: esqueleto, cerebro, sistema endocrino, pulmón, aparato ORL, sistema gastrointestinal, piel y sistema hematopoyético. En consecuencia, las manifestaciones clínico-radiológicas pueden ser sumamente variables tanto en su especificidad como en intensidad, dependiendo de las estructuras afectadas y el grado de lesión de las mismas.

El pronóstico, fundamentalmente, estará en función de la edad de presentación, (la aparición por debajo de los dos años es un factor agravante) y la extensión de la enfermedad. Atendiendo a estos criterios, se establecen tres grados: 1) *Bajo riesgo*, a) afectación exclusi-

va ósea (hasta 4 lesiones), b) afectación cutánea solamente. 2) *Riesgo intermedio*, a) afectación ósea múltiple (más de 4 lesiones), b) afectación pulmonar exclusiva. 3) *Alto riesgo*, a) enfermedad multisistémica, b) disfunción orgánica (clínica y/o analítica) (2, 3).

La HCL congénita, es una entidad muy rara (4, 5). Aunque en algún caso, poco común, puede tratarse de formas benignas, con afectación exclusiva de piel o esquelética (6), generalmente se trata de la forma correspondiente a la denominación clásica de enfermedad de Letterer-Siwe con afectación aguda diseminada y alto índice de mortalidad intrauterina o neonatal en las primeras semanas de vida (5). La presentación clínica más común suele consistir en: lesiones cutáneas, anemia, linfadenopatía y/o hepatoesplenomegalia etc. La afectación esquelética es poco frecuente en el neonato. Cuando hay afectación pulmonar, como en nues-

tro caso, suele consistir en infiltrados difusos de características reticulonodulares (fig. 1) o bien pulmones enfisematosos o «pseudoquísticos» con frecuente asociación de neumotórax (fig. 2). Estos hallazgos radiológicos «per se» no son específicos de esta enfermedad y pueden ser similares a los encontrados en otros procesos como la aspiración meconial, o afecciones de etiología infecciosa como tuberculosis, infecciones víricas, listeria etc., sin embargo su asociación a alguna de las manifestaciones clínicas anteriormente reseñadas, sobre todo a las lesiones cutáneas, debe sugerir la posibilidad de histiocitosis de células de Langerhans.

En el diagnóstico diferencial además de las distintas causas de distrés respiratorio propias del recién nacido, deberán considerarse otros síndromes histiocitarios tales como: la reticulosis medular histiocitaria, reticulosis hemofagocítica familiar, o la proliferación histiocítica asociada a infección vírica (2, 6, 7).

Aunque el pronóstico en los casos de enfermedad congénita con afectación múltiple suele ser fatal, en algún caso, tal como ocurrió en nuestro paciente, la evolución puede ser favorable hacia la curación completa, e incluso ha sido documentada la remisión espontánea (8).

BIBLIOGRAFÍA

1. CHU, T.; D'ANGIO, G. F.; FAVARA, B.; LADISCH, S.; NESBIT, M.; PRITCHARD, J.: *Histiocytosis syndromes in children*. Lancet 1987; I: 208-209.
2. FILICONA, D.; NEEDLEMAN, H. L.; ARCECI, R.; GILBER, R. D.; DONNELLY, M.: *Pediatric histiocytosis: characterization, prognosis, and oral involvement*. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 1993; 15: 226-229.
3. CECI, A.; TERLIZZI, M.; COLELLA, R. *et al.*: *Langerhans cell histiocytosis in childhood: results from the italian cooperative*. AIEOP-CNR-H.X '83 Study. Med. Pediatr. Oncol. 1993; 21: 259-264.
4. SWISCHUK, L. E.: *Radiología del recién nacido y del lactante*. Salvat 1986; pp. 672-673.
5. VADE, A.; HAYANI, A.; PIERCE, K. L.: *Congenital histiocytosis X*. Pediatr. Radiol. 1993; 23: 181-182.
6. MARSH, W. L.; LEW, S. W.; HEATH, V. C.; LIGHTSEY, A. L.: *Congenital self-healing histiocytosis-X*. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 1983; 5: 227-233.
7. MCCLAIN, K.; GEHRZ, R.; GRIERSON, H.; PURTILLO, D.; FILIPOVICH, A.: *Virus-Associated histiocytic proliferations in children*. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 1988; 10: 196-205.
8. BROADBENT, V.; DAVIES, E. G.; HEAF, D. *et al.*: *Remisión espontánea de una Histiocitosis X multisistémica*. Lancet (Ed. Esp.) 1984; 4: 395-397.

Petición de separatas:

V. HENALES VILLATE
 Sección de Radiología Infantil
 Hospital So Dureta
 C/ Andrea Doria, 55
 07014 PALMA DE MALLORCA