



## IMÁGENES EN PEDIATRÍA

## Afectación tímica y pulmonar por histiocitosis multisistémica de células de Langerhans en un niño de 4 meses



### Thymic and pulmonary involvement due to multisystemic Langerhans cell histiocytosis in a 4-month-old boy

Boui Meriem<sup>a,\*</sup>, Zouita Btissam<sup>b</sup>, Lkbir Abidine<sup>b</sup>, Basraoui Dounia<sup>b</sup> y Jalal Hicham<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Radiología, Hospital Militar Avicena, Marrakech, Marruecos

<sup>b</sup> Departamento de Radiología, Hospital Materno-infantil de Marrakech, Marrakech, Marruecos

Disponible en Internet el 24 de marzo de 2023

La histiocitosis de células de Langerhans se define por la proliferación de células dendríticas mononucleares en diversos tejidos u órganos<sup>1,2</sup>; por lo general, involucra los huesos y la piel, mientras que la afectación tímica es rara. Suele presentarse en la población pediátrica. Presentamos el caso de un niño con histiocitosis multisistémica de células de Langerhans para ilustrar la afectación tímica y pulmonar.

Un niño de 4 meses, sin antecedentes médicos, fue remitido con erupciones cutáneas generalizadas. Los exámenes de laboratorio revelaron una elevación de aminotransferasas y fosfatasa alcalina. La radiografía de tórax reveló un infiltrado intersticial difuso y bilateral. La tomografía computarizada torácica mostró: infiltrados pulmonares intersticiales difusos y bilaterales, quistes subpleurales de

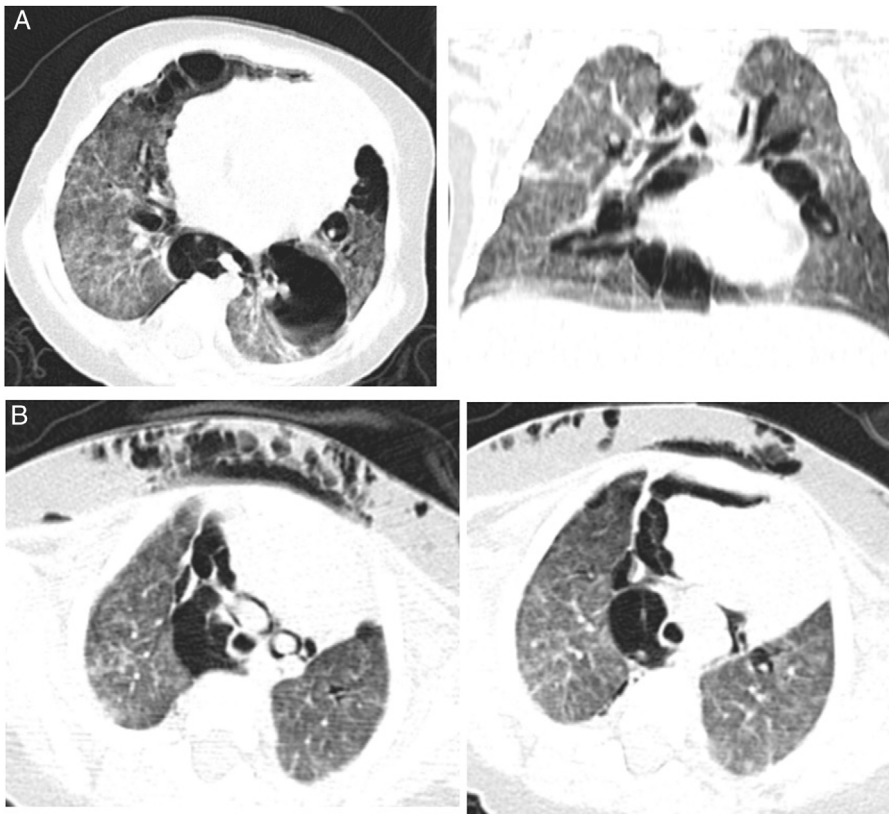
paredes delgadas (fig. 1A) con neumomediastino y enfisema subcutáneo (fig. 1B). El mediastino anterior estaba agrandado por un timo voluminoso con múltiples calcificaciones (fig. 2). La tomografía computarizada de abdomen mostró hepatomegalia homogénea (fig. 3).

En la tomografía computarizada toracoabdominal no se encontraron adenopatías regionales ni imagen de compromiso óseo. Se sospechó el diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans, tras lo cual se realizó una biopsia de piel que reveló infiltrados de células de Langerhans en la dermis superficial. Las proteínas CD1a, langerina y S-100 fueron positivas en inmunohistoquímica.

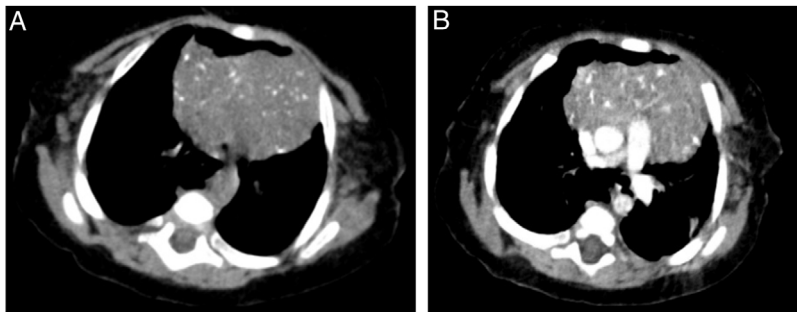
Se administró una combinación de vinblastina y esteroides semanalmente durante 6 semanas consecutivas, con buena evolución.

\* Autor para correspondencia.

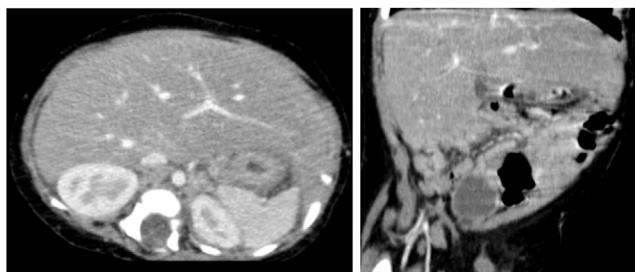
Correo electrónico: [Bouimeriemrx@gmail.com](mailto:Bouimeriemrx@gmail.com) (B. Meriem).



**Figura 1** A. La tomografía computarizada en cortes axiales y coronales muestra infiltrados pulmonares intersticiales difusos y bilaterales y quistes subpleurales de paredes delgadas. B. Neumomediastino y enfisema subcutáneo.



**Figura 2** Corte axial de tomografía computarizada de tórax sin inyección de medio de contraste (A) y con medio de contraste (B) que evidenció hipertrofia del timo. Obsérvense las múltiples calcificaciones punteadas en el timo, que son características del compromiso de las células de Langerhans.



**Figura 3** La tomografía computarizada de abdomen axial y coronal con contraste muestra hepatomegalia homogénea.

## Conflicto de intereses

Los autores no tenemos ningún conflicto de intereses que declarar.

2. Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, Schäfer E, Nanduri V, Jubran R, et al. Langerhans cell histiocytosis (LCH): Guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years. *Pediatr Blood Cancer*. 2013;60:175–84.

## Bibliografía

1. Favara BE, Jaffe R. Pathology of Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am*. 1987;1:75–97.