Semergen. 2019;45(Espec Congr 1):1443

Medicina de Familia. SEMERGEN

http://www.elsevier.es/semergen

# 424/594 - INFLUENCIA DEL MÉDICO DE ATENCIÓN PRIMARIA EN EL CURSO EVOLUTIVO DE LA HISTIOCITOSIS X

*C. Rodríguez Méndez[1], A. Llanos González[2], A. Martín Medina[2] y A. Alberdi Iglesias[3]*

*[1]Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Magdalena. Valladolid. [2]Neumonólogo. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. Santa Cruz de Tenerife. [3]Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Gamazo. Valladolid.*

## Resumen

**Descripción del caso:** Paciente varón de 48 años acude a consulta de atención primaria (AP) por deterioro progresivo del estado general, disnea grado 2 mMRC, tos seca persistente de cuatro meses de evolución, hábito tabáquico de 20 cigarros/día desde los 15 años con índice paquetes-año (IPA) de 33 y HTA.

**Exploración y pruebas complementarias:** A la exploración presentaba acropaquias, saturación basal 92% y murmullo vesicular globalmente disminuido sin ruidos sobreañadidos, sin edemas ni adenopatías palpables. Analítica normal y espirometría con patrón mixto y obstrucción moderada al flujo aéreo (FEV1/FVC 52%, FVC 1.900 cc-78%,FEV1 1.200 cc-58%).

**Orientación diagnóstica:** Ante estos hallazgos y el deterioro clínico-funcional del paciente, fue remitido para estudio al Servicio de Neumología. Se realizó TC Tórax de alta resolución, observando quistes, lesiones nodulares bronquiolocéntricas con bordes irregulares de aspecto estrellado y vidrio deslustrado perilesional en campos medios-superiores.

**Diagnóstico diferencial:** En el diagnóstico diferencial se contemplaron causa infecciosas, neoplásicas, enfermedades pulmonares intersticiales difusas (sarcoidosis, neumonitis por hipersensibilidad, linfangioleiomiomatosis, proteinosis alveolar), asociadas al tabaco (histiocitosis pulmonar de células de Langerhans (HPCL) o histiocitosis X, neumonía intersticial descamativa, bronquiolitis respiratoria), enfermedades autoinmunes, enfisema pulmonar, déficit de alfa-1-antitripsina, bronquiectasias. Se sometió a fibrobroncoscopia con lavado broncoalveolar (BAL). Los cultivos microbiológicos fueron negativos y el recuento celular diferencial mostró macrófagos 90%, neutrófilos 12%, linfocitos 4%, eosinófilos 3. Inmunohistoquímica con BAL 20% células CD1a+, característico de la HPCL.

**Comentario final:** Esta patología afecta a múltiples órganos con proliferación de células dendríticas y macrófagos. Existe una forma clínica localizada uni o multifocal (pulmón, hueso, piel, sistema hipotalámico-hipofisario, SNC, ganglios linfáticos, tiroides o timo) o sistémica con compromiso de órganos vitales (pulmón, médula ósea, hígado, bazo). El abandono del hábito tabáquico puede estabilizar o revertir las lesiones pulmonares, contribuyendo a la supervivencia; por ello, los programas de deshabituación tabáquica desde AP son esenciales para evitar la progresión

de la enfermedad y neoplasias.

**Bibliografía**


1. Zinn DJ,Chakraborty R, Allen CE. Langerhans cell histiocytosis:emerging insights and clinical implications. Oncology. 2016;30(2):122-32.
2. Tazi A, de Margarie C, Naccache JM, Fry S, Dominique S, Jouneau S, et al. The natural history of adult pulmonary Langerhans cell histiocytosis:a prospective multicentre study. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2015;10:30.


**Palabras clave:** Histiocitosis X. Células de Langerhans. Tabaco.

1138-3593 / © 2019 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.