

PNEUMOTÓRAX HIPERTENSIVO COMO COMPLICAÇÃO DE HISTIOCITOSE PULMONAR DE CÉLULAS DE LANGERHANS

Ervin Alipio Ramos Castillo; Rafael Alejandro Banguero Zapata; Gabriel Pires Silvestre; Gabriela Quaresma Sardella; Júlia Raquel Nunes Souza; Felipe Carvalhal Pittan; Juliana Sardella Assed; Cristina Asvolinsque Pantaleão Fontes;

Universidade Federal Fluminense;

Autor principal: Ervin Alipio Ramos Castillo

Introdução: A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma doença rara caracterizada pela proliferação clonal de células dendríticas do tipo Langerhans, que normalmente participam da resposta imune. Quando essas células se acumulam de forma anormal em tecidos, podem causar processo inflamatório, destruição tecidual e formação de granulomas. O acometimento pulmonar, conhecido como HCL pulmonar, é uma forma distinta da doença, geralmente restrita aos pulmões e fortemente associada ao tabagismo. O diagnóstico pode ser baseado em exames por imagem, como tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR), que revela nódulos e cistos predominantemente no terço médio e superior dos pulmões, de acordo com a progressão da doença. A confirmação é feita por biópsia pulmonar, com identificação das células de Langerhans por imunohistoquímica. **Relato de caso:** Paciente adulto jovem, tabagista, com diagnóstico confirmado de histiocitose das células de Langerhans, evoluiu com queixas de falta de ar sendo diagnosticado pneumotórax hipertensivo direito, que foi drenado. **Discussão:** Na TCAR a histiocitose pulmonar de células de Langerhans tem achados variáveis, dependendo da fase da doença, podendo se apresentar inicialmente com nódulos ou nódulos e cistos, predominantemente cística e padrão com fibrose. Os nódulos variam de 1 a 10mm, centrilobular, peribronchial ou peribronquiolar, variando de poucos a numerosos, podendo ter margens irregulares ou cavitares, e histologicamente apresentam células de Langerhans. Alguns nódulos cavitados podem se assemelhar com cistos. Os cistos são observados na evolução da doença, podendo alcançar 2 a 3 cm, têm predileção pelo terço médio e superior dos pulmões poupando o terço inferior, podem se apresentar de diferentes configurações, como bilobados, em trevo, com ramificações, septos ou serem confluentes. E em fases tardias alterações fibróticas podem ser observadas, e também o "sinal do polvo" onde cistos frequentemente apresentam pequenos septos de filamentos fibróticos, que emanam de uma cicatriz peribronquiolar central, com distorção, formando uma aparência típica semelhante a uma estrela ou a um polvo. Outros achados também já foram descritos, como opacidade em vidro fosco ou reticular, atenuação em mosaico, e espessamento de septo interlobular. Quanto ao diagnóstico diferencial em relação ao achado por imagem de acordo com a fase da doença, quanto aos nódulos, metástases hematogênicas, doenças granulomatosas com sarcoidose, tuberculose; em relação a cisto, enfisema, deficiência de alfa-1 antitripsina, pneumocistose, linfangioleiomiomatose e doença de Birt-Hogg-Dubé; e em relação a fase com fibrose, pneumonia intersticial usual. Evidências sugerem que a histiocitose pulmonar de células de Langerhans representa uma neoplasia mieloide com propriedades inflamatórias. A presença de cistos extensos e redução da capacidade de difusão pulmonar são fatores associados a pior prognóstico na forma progressiva da doença.

Palavras-chave: histiocitose de células de Langerhans, pneumotórax, tomografia computadorizada.