

Acerca de la Asociación

Una comunidad poco frecuente

La Histiocytosis Association es una organización mundial sin fines de lucro que se dedica a abordar las necesidades únicas de los pacientes y las familias que enfrentan los efectos de los trastornos histiocíticos mientras lidera la búsqueda de una cura. Es la única organización de este tipo, que conecta a las comunidades de pacientes y médicos para lo siguiente:

- » Ampliar y compartir el conocimiento de los trastornos histiocíticos.
- » Brindar apoyo emocional y educativo fundamental a los pacientes y sus familias.
- » Identificar y financiar iniciativas de investigación clave que conducirán a un mundo libre de trastornos histiocíticos.

El camino hacia una cura

La Histiocytosis Association se encuentra entre los principales patrocinadores financieros del mundo en lo que respecta a la investigación científica sobre trastornos histiocíticos. Cada año, la Asociación lleva a cabo un proceso exhaustivo y riguroso de propuestas de subvención y, con la orientación de expertos, identifica los estudios de investigación más importantes y prometedores para recibir financiación.

Alcance comunitario

Mientras continúa la búsqueda de tratamientos más eficaces y de una cura, la Histiocytosis Association se dedica a apoyar y empoderar a los pacientes y sus familias que conviven con estas enfermedades todos los días.

Financiación de la Asociación

Los trastornos histiocíticos se consideran "enfermedades huérfanas". Una enfermedad huérfana es aquella que afecta a menos de 200 000 personas en los Estados Unidos.* Por consiguiente, estos trastornos no tienen una gran prioridad para la investigación financiada por el gobierno. La Asociación depende de las contribuciones de corporaciones, fundaciones y donantes particulares para financiar investigaciones críticas, crear conciencia y llevar a cabo iniciativas de alcance comunitario.

* Ley de Enfermedades Raras de 2002

No está solo

Mientras continúa la búsqueda de tratamientos más eficaces y, en última instancia, una cura, la Histiocytosis Association se dedica a informar y empoderar a quienes viven con enfermedades histiocíticas todos los días.

Si le acaban de dar un diagnóstico y está aprendiendo a transitar por este camino poco frecuente o si busca fortaleza y apoyo mientras cuida de un ser querido, puede recurrir a la Histiocytosis Association para conectarse con una comunidad que entiende por lo que está pasando.

La Histiocytosis Association lo invita a formar parte de esta comunidad poco frecuente. Lo animamos a que consulte nuestros recursos en línea ingresando en nuestro sitio web:



www.histio.org

Realice una donación

Todas las donaciones son deducibles de impuestos (n.º de identificación fiscal federal: 22-2827069). Visite www.histio.org/donate y únase a nosotros en la búsqueda de una cura.

HISTIOCYTOSIS  ASSOCIATION™
A Rare Community™

Histiocytosis Association
332 North Broadway | Pitman, NJ 08071 EE. UU.

Teléfono: +1 856-589-6606 | Fax: +1 856-589-6614
www.histio.org | info@histio.org
N.º de identificación fiscal federal: 22-2827069

Publicado por la Histiocytosis Association
en asociación con la Histiocyte Society



Revisado 4/2023

¿Qué es la histiocitosis pulmonar de células de Langerhans (HPCL)?

La histiocitosis pulmonar de células de Langerhans (HPCL) es una enfermedad pulmonar poco frecuente que suele afectar a personas jóvenes o de mediana edad que fuman o han fumado. La HPCL provoca la formación de múltiples quistes pulmonares (bolsas llenas de aire dentro del tejido pulmonar), que pueden evolucionar con el tiempo y provocar la pérdida de la función pulmonar.

¿Cuáles son las causas de la HPCL?

Aunque todavía se desconoce la causa exacta de la HPCL, la mayoría de los adultos que la padecen (alrededor del 95 %) han fumado cigarrillos o han estado expuestos de forma considerable a humo de segunda mano, pero puede tratarse de una enfermedad multisistémica. Se cree que el humo del cigarrillo provoca la activación y acumulación de inmunocitos específicos en los pulmones (células de Langerhans), lo que conduce a una cascada de inflamación y lesiones en los bronquios y el tejido pulmonar con el paso del tiempo. Además del humo de cigarrillo, es posible que haya un subgrupo de pacientes en los que la HPCL sea causa de mutaciones genéticas. Recientemente, también se han encontrado mutaciones que producen cáncer en el gen BRAF y otros genes en casos de HPCL de un solo sistema, lo que sugiere que una gran proporción de ellas puede ser cancerosa. Se ha descubierto que las células de los tumores (lesiones) provocados por la histiocitosis de células de Langerhans (HCL) presentan cambios (mutaciones) en el ADN que producen cáncer, que incluyen mutaciones de los genes BRAF, MAP2K1 y ARAF. Anteriormente se pensaba que la HCL era un trastorno autoinmunitario; sin embargo, la Organización Mundial de la Salud la clasificó como un tipo de cáncer de la sangre en 2008.

¿Cómo se diagnostica la HPCL?

La prueba de diagnóstico más

Si desea obtener más información sobre la Asociación y sus iniciativas científicas, sus esfuerzos de alcance comunitario y su programa de investigación, visite www.histio.org.

importante en pacientes con sospecha de HPCL es una tomografía computarizada de tórax (TAC). En muchos pacientes, la tomografía computarizada puede mostrar cambios que son altamente sugestivos de HPCL (la presencia de quistes o nódulos). Algunos pacientes pueden necesitar una biopsia de pulmón o pruebas adicionales para confirmar un diagnóstico definitivo. Es posible que se indiquen otras pruebas (análisis de sangre, ecografía de abdomen, tomografía por emisión de positrones o resonancia magnética cerebral) en algunos pacientes para comprender la extensión de la enfermedad y si la HCL afecta a otros órganos aparte del pulmón.

¿Cuál es la evolución natural de la HPCL?

La evolución natural de la HPCL es variable. Algunos pacientes tienen un pronóstico excelente, mientras que en otros la enfermedad evoluciona rápidamente. Por lo general, la HPCL es una enfermedad progresiva y provoca una disminución

¿Cuáles son los síntomas de la HPCL?

La HPCL afecta a los pacientes de diferentes formas. Algunos pacientes no presentan ningún síntoma o muy pocos. Los síntomas más frecuentes son dificultad para respirar al hacer esfuerzo, congestión nasal y tos seca. Algunos pacientes presentan fatiga, pérdida de peso y, en ocasiones, fiebre leve.

Aproximadamente el 15 % de los pacientes con HPCL pueden sufrir un neumotórax (colapso del pulmón debido a una fuga de aire alrededor de los pulmones). Los síntomas habituales de un neumotórax son dolor en el pecho de aparición repentina y dificultad para respirar, normalmente de un lado.

Entre el 10 % y el 15 % de los adultos con HPCL también presentan síntomas debidos a enfermedades en órganos situados fuera del tórax; por ejemplo, dolor de huesos o erupción cutánea.

gradual de la función pulmonar con el paso del tiempo. La incapacidad para dejar de fumar se asocia con un peor pronóstico y puede acelerar la pérdida de la función pulmonar.

¿Qué tan frecuente es la HPCL?

Se desconoce la prevalencia exacta de la HPCL. Se estima que hay entre 25 000 y 50 000 pacientes con HPCL en todo el mundo. Es probable que estas cifras sean una subestimación.

¿Quién trata a los pacientes con HPCL?

La atención de los pacientes con HPCL suele estar a cargo de los neumólogos, aunque a veces puede ser necesario un enfoque multidisciplinario con la participación de otros especialistas, tales como hematólogos/oncólogos o dermatólogos, según qué órganos estén involucrados.

¿Cuál es el tratamiento de la HPCL?

Dejar de fumar (o la eliminación de la exposición al humo de segunda mano) es clave para el tratamiento de la HPCL. Dejar de fumar puede derivar en la estabilización de la enfermedad, e incluso en la remisión, en pacientes con HPCL. Las opciones de tratamiento en pacientes en los que la enfermedad sigue evolucionando después de dejar de fumar exitosamente incluyen la consideración de ciertos medicamentos de quimioterapia u otras terapias dirigidas. Otros tratamientos médicos que se pueden usar para tratar la HPCL son los tratamientos para la hipertensión pulmonar (una afección asociada con el aumento de la presión en la circulación pulmonar) y la administración de oxígeno en determinados pacientes. Debido al alto riesgo de recurrencia, los pacientes con HPCL que desarrollan un neumotórax deben someterse a procedimientos como la pleurodesis (eliminación del exceso de líquido del área situada entre los pulmones y la pared torácica) para prevenir o reducir el riesgo de futuros neumotórax.

La Histiocytosis Association se dedica a generar conciencia sobre los trastornos histiocíticos, brindar apoyo educativo y emocional, y financiar investigaciones que conduzcan a mejores tratamientos y una cura.

Un mundo libre de trastornos histiocíticos.

www.histio.org

