



P-121 - HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS TIROIDEA ASOCIADA A DIABETES INSÍPIDA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ruano Campos, Adriana; Muñoz López-Peláez, Vicente; Romera Martínez, José Luis; Caballero, Francisca; Ochagavía Cámara, Santiago; Saiz-Pardo Sanz, Melchor; Torres García, Antonio José

Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Resumen

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad de etiología desconocida caracterizada por la proliferación clonal idiopática de células que derivan de la estirpe monocito/macrófago. Puede ser localizada o sistémica y la afectación tiroidea es extremadamente rara. Suele diagnosticarse en la edad adulta, más frecuentemente en mujeres, inicialmente con una función tiroidea normal que progresivamente va evolucionando a hipotiroidismo a la vez que se destruye el tejido tiroideo normal. Presentamos el caso de una mujer con HCL tiroidea como hallazgo incidental en la pieza de tiroidectomía.

Caso clínico: Se trata de una mujer de 48 años de edad con antecedentes de hipopituitarismo, diabetes insípida, neurocisticercosis y epilepsia focal. Presentaba un bocio multinodular normofuncionante, con ambos lóbulos ocupados por lesiones focales hipoecoicas y homogéneas en la ecografía cervical. Asimismo, se apreciaban algunas adenopatías laterocervicales bilaterales. El estudio citológico mediante PAAF fue informada como categoría 6 de Bethesda, compatible con carcinoma pobremente diferenciado cuyo inmunofenotipo no fue concluyente. Se decidió intervención quirúrgica realizándose tiroidectomía total bilateral con vaciamiento ganglionar del compartimento central, sin incidencias. El análisis anatomicopatológico objetivó un tejido tiroideo con su práctica totalidad de la arquitectura borrada por células histiocitarias, con citoplasma amplio eosinófilo y núcleo pleomórfico, identificándose histiocitosis en uno de los ganglios remitidos. Además, la pieza reveló un perfil inmunohistoquímico propio de células de Langerhans, CD1+ y S100+. En el PET-TC realizado posteriormente para descartar afectación extratiroidea demostró captación adenopática cervical bilateral y captación cerebral sin cambios a RM previas (dados su antecedente de cisticercosis), por lo que la paciente continúa en seguimiento.

Discusión: La reciente revisión de Patten publicada en 2012 recoge los 65 casos publicados en la literatura hasta la fecha de pacientes afectos de HCL con invasión tiroidea. La presentación habitual es un bocio por infiltración histiocitaria. No obstante, puede coincidir excepcionalmente con otras entidades malignas como el carcinoma papilar tiroideo o linfoma, por lo que es fundamental un diagnóstico temprano. La afectación focal tiroidea es extremadamente rara y la mayoría de los casos se presentan como parte de una enfermedad multisistémica. En estos pacientes la afectación endocrina es rara, siendo la hipotálamo/hipofisaria más común y cursando clínicamente como diabetes insípida central en más de la mitad de casos. Respecto al estudio citológico, la HCL tiroidea a menudo se confunde con muchas entidades como el carcinoma indiferenciado. Por tanto, la histología sigue siendo la modalidad diagnóstica más sensible. Aunque se considera un proceso inflamatorio, hoy en día la HCL es una neoplasia maligna de bajo grado y el tratamiento sigue siendo la resección quirúrgica local. Existe poca evidencia que sugiera que la

quimiorradioterapia adyuvante proporciona mejores resultados pronósticos, aun cuando la afectación es sistémica.