

Hallazgo de histiocitosis de células de Langerhans en remanentes tímicos, asociado con carcinoma papilar de tiroides

Nicolás Julio Capurro,* Fernando G Casco,* Horacio M Pianzola,* Anabel Ottino*

RESUMEN

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una neoplasia infrecuente, de origen desconocido, vinculada con neoplasias y enfermedades autoinmunitarias. Presenta manifestaciones y localizaciones diversas con afectación unifocal o multifocal. En 1953, Lichtenstein estableció el término histiocitosis X para englobar tres enfermedades relacionadas con la presencia de células de Langerhans: granuloma eosinofílico de hueso, enfermedad de Hand-Schüller-Christian y enfermedad de Letterer-Siwe. En 1973, Nezelof propuso el término histiocitosis de células de Langerhans. Se comunica el caso de una mujer de 24 años, con nódulo tiroideo derecho. Se realizó punción aspirativa con aguja fina, cirugía y biopsia intraoperatoria. Se diagnosticó carcinoma papilar. Simultáneamente se remitieron paratiroides derecha, lóbulo tiroideo izquierdo y vaciamiento cervical anterior. El estudio diferido no mostró anormalidades en el lóbulo tiroideo izquierdo y la paratiroides derecha. El vaciamiento cervical anterior evidenció restos tímicos libres de daño carcinomatoso, con proliferación difusa de células de citoplasmas amplios y núcleos vesiculosos hendidos, rodeada por eosinófilos. La inmunohistoquímica (IHQ) con CKAE1-AE3 (Zimed), S100 (Zimed) y CD1a (Dako) mostró positividad para S100 y CD1a. La morfología e IHQ correspondían con HCL. La localización tímica como lugar exclusivo es inusual y la asociación con CPT se ha consignado sólo en ganglios linfáticos cervicales. Hasta el momento no tenemos conocimiento de que se hayan comunicado en la bibliografía hallazgos similares.

Palabras clave: histiocitosis de células de Langerhans, carcinoma papilar de tiroides, timo.

ABSTRACT

Langerhans' cell histiocytosis (LCH) is an unusual neoplasm of unknown etiology, associated with neoplasms and autoimmune diseases. It has diverse manifestations and localizations, and may be uni or multifocal. In 1953, Lichtenstein established the term histiocytosis X, to include three related diseases with the presence of Langerhans' cells: eosinophilic granuloma, Hand-Schüller-Christian and Letterer-Siwe diseases. In 1973, Nezelof suggested the term Langerhans' cell histiocytosis. This paper reports the case of a 24-year-old female, with a nodule in the right thyroid lobe attended to consultation. Fine needle aspiration, surgery and frozen section were performed. The diagnosis was papillary carcinoma (PTC). Right parathyroid gland (RP), left thyroid lobe (LTL) and anterior cervical lymph nodes (ACLN) were removed. The delayed analysis did not show abnormalities in LTL and RP. The ACLN specimen showed thymus remnants without carcinomatous involvement, and a diffuse proliferation of cells with wide cytoplasm and grooved nuclei, surrounded by eosinophils. Immunohistochemistry (IHC) for CKAE1-AE3 (Zimed), S100 (Zimed) and CD1a (Dako), showed positivity for both S100 and CD1a. The morphology and IHC corresponded to LCH. Thymic involvement as an exclusive localization is unusual, and the association with PTC has only been reported in cervical lymph nodes. So far we are not aware of any reported similar cases in the literature.

Key words: Langerhans' cell histiocytosis, papillary thyroid carcinoma, thymus.

La histiocitosis de células de Langerhans es una rara afección, cuya causa es desconocida.^{1,2} Estudios con receptores androgénicos vinculados con el cromosoma X han demostrado que la proliferación es clonal.³

Se ha descrito en relación con neoplasias hematológicas (linfomas no Hodgkin y Hodgkin),⁴ adenocarcinomas (mama, pulmón), sarcomas y con enfermedades autoinmunitarias, como la miastenia grave.^{5,6} La incidencia anual es de aproximadamente 0.5-5.4 casos por un millón de personas, afecta con mayor frecuencia al sexo masculino.⁷

Fue descrita por primera vez en 1939 por Andrews.⁸⁻¹⁰ En 1953 Lichtenstein estableció el término histiocitosis X, para englobar tres enfermedades relacionadas con la presencia de células de Langerhans: granuloma eosinofílico de hueso, enfermedad de Hand-Schüller-Christian y enfermedad de Letterer-Siwe. En 1973, Nezelof propuso el término histiocitosis de células de Langerhans para denominar esta enfermedad.⁹

* Servicio de Patología HIGA Gral. San Martín, La Plata, Argentina.

Correspondencia: Dr. Nicolás Julio Capurro. Servicio de Patología, HIGA Gral. San Martín. Calle 1 y 70, 1900, La Plata, Argentina. Correo electrónico: capurronicolas@yahoo.com.ar

Este artículo debe citarse como: Capurro NJ, Casco FG, Pianzola HM, Ottino A. Hallazgo de histiocitosis de células de Langerhans en remanentes tímicos, asociado con carcinoma papilar de tiroides. Patología Rev Latinoam 2011;49(Supl. 1):S14-S17.

Puede presentar manifestaciones y localizaciones diversas, con afectación unifocal o multifocal (uni o multisistémica).¹¹

La localización tímica exclusiva es inusual.^{10,12} La afectación tiroidea es infrecuente, registrándose sólo aislados casos diagnosticados.^{5,6} Se asocia frecuentemente con otras enfermedades tiroideas, entre ellas tiroiditis linfocítica, lo que sugiere un origen reactivo. La evolución en estos casos es indolente, lo que genera dificultades en el diagnóstico diferencial con carcinoma escasamente diferenciado de tiroides.¹³

La asociación con carcinoma papilar tiroideo ha sido consignada, habiéndose detectado histiocitosis de células de Langerhans en ganglios linfáticos cervicales de drenaje.^{14,15}

La rareza de la enfermedad y la infrecuente localización, junto con el hallazgo casual en el contexto de una cirugía por enfermedad neoplásica de origen tiroideo, motivan la comunicación de este caso.

COMUNICACIÓN DEL CASO

Comunicamos el caso correspondiente a una paciente de 24 años de edad, quien consultó por una masa nodular palpable ubicada en el lóbulo tiroideo derecho.

Se realizó punción aspirativa con aguja fina, cuyo resultado fue carcinoma papilar. Posteriormente se efectuaron cirugía y biopsia intraoperatoria del lóbulo derecho de 6 X 4 X 4 cm, con neoformación bien delimitada de 5 cm, correspondiente a carcinoma papilar (Figura 1).

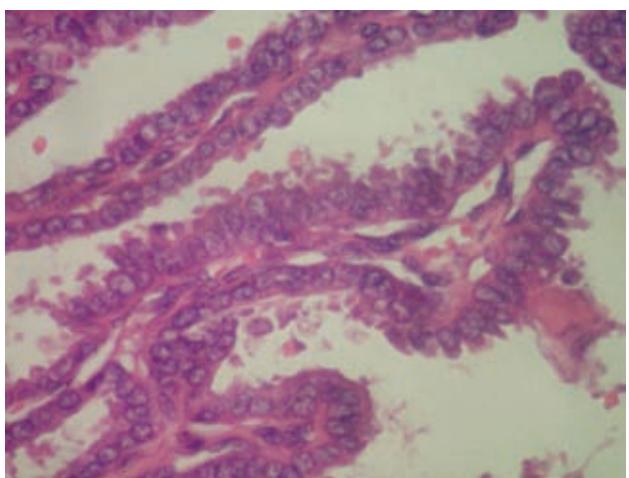


Figura 1. Carcinoma papilar de tiroides.

Simultáneamente se remitieron paratiroides homolateral, lóbulo tiroideo izquierdo de 4 X 3 X 1.5 cm y vaciamiento cervical de compartimento anterior en el cual se identificaron cuatro formaciones de aspecto ganglionar desde 0.5 hasta 1 cm.

El material fue fijado en formol buffer y procesado según técnicas de histo e inmunohistoquímica.

El estudio diferido no mostró alteraciones histopatológicas en el lóbulo tiroideo izquierdo ni la paratiroides derecha. El material correspondiente a vaciamiento cervical del compartimento anterior evidenció restos tímicos libres de afectación carcinomatosa, con reemplazo parcial por proliferación difusa de células de citoplasmas amplios y núcleos vesiculosos hendidos, rodeada por abundantes eosinófilos (Figuras 2 a 5).

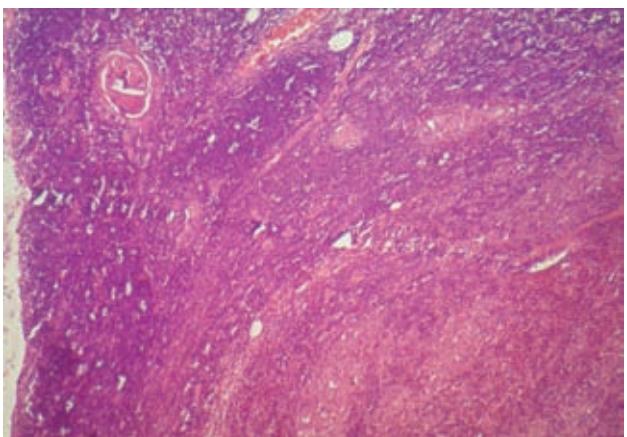


Figura 2. Tejido linfático laxo, en el que se observa imagen correspondiente a corpúsculo de Hassall.

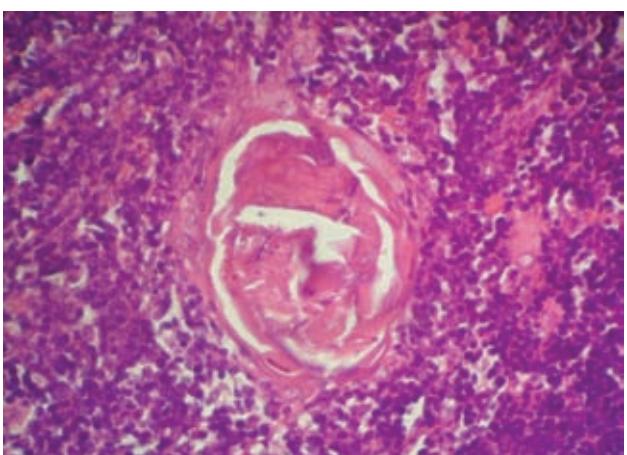


Figura 3. Corpúsculo de Hassall formado por células aplastadas, dispuestas concéntricamente, alrededor de un área eosinófila central.

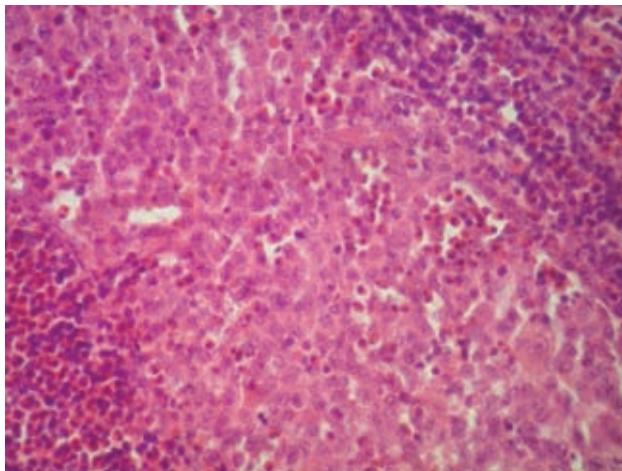


Figura 4. Infiltración difusa de células grandes eosinófilas, con núcleos vesiculoso, hendidos y reniformes.

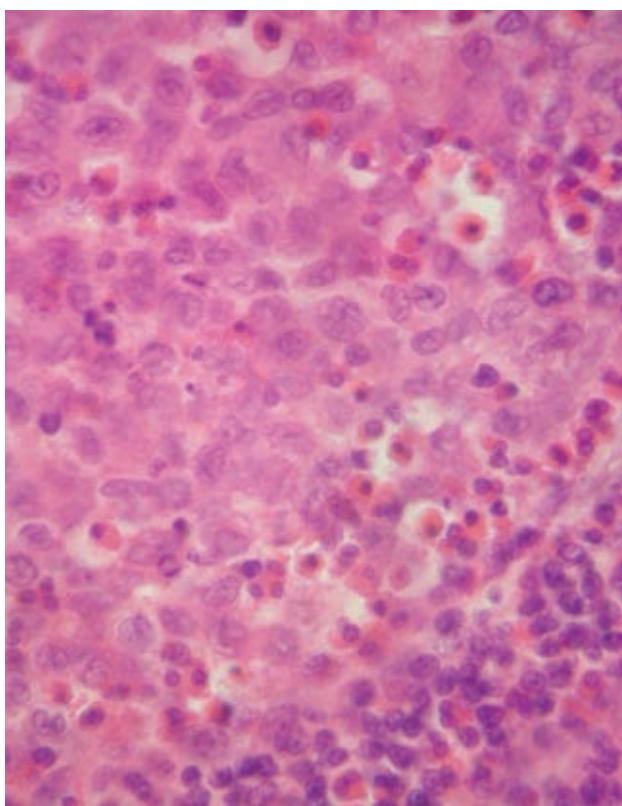


Figura 5. Proliferación constituida por abundantes células de Langerhans y numerosos polimorfonucleares eosinófilos intercalados.

Se efectuó IHQ con CKAE1-AE3 (Zimed), S100 (Zimed) y CD1a (Dako), que mostró positividad intensa para S100 y CD1a (Figura 6).

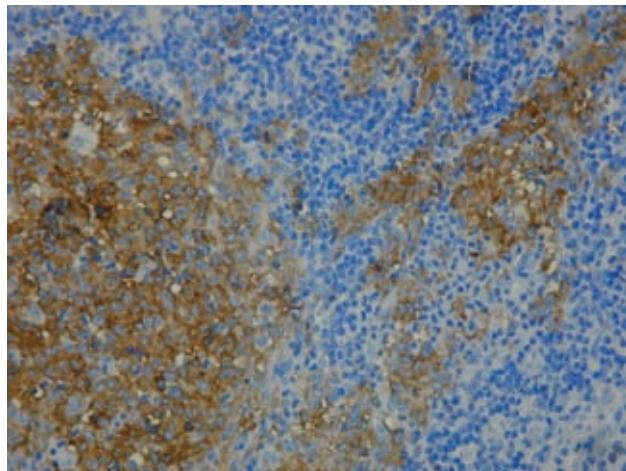


Figura 6. Marcador específico de inmunohistoquímica: CD1a.

Las características morfológicas e IHQ corresponden con el diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans.

La paciente actualmente se encuentra en seguimiento clínico, con estudios complementarios en búsqueda de afectación multisistémica por dicha enfermedad, así como padecimientos asociados.

CONCLUSIÓN

Consideramos la presentación de nuestro caso de hallazgo meramente casual, debido a que la asociación entre histiocitosis de células de Langerhans con carcinoma papilar tiroideo se ha consignado sólo en ganglios linfáticos cervicales, sumado a lo inusual de la localización tímica como sitio exclusivo.

La revisión de la bibliografía obliga al patólogo a alertar al clínico sobre la importancia de la evaluación y seguimiento periódico del paciente, a fin de descartar posibles anomalías multisistémicas vinculadas con la histiocitosis de células de Langerhans.

Hasta el momento no tenemos conocimiento de que se hayan comunicado en la bibliografía hallazgos similares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fletcher CDM. *Diagnostic histopathology of tumors*. Vol II. 3rd ed. London: Churchill Livingstone, 2008;p:1642-1643.
2. Rosai and Ackerman's. *Surgical Pathology*. Vol II. 9th ed. St. Louis: Mosby, 2004;p:565-566.

3. Cheryl W, McClain K. An update on clonality, cytokines and viral etiology in Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 1998;12:407-416.
4. Lee BH, George S, Kutok JL. Langerhans cell histiocytosis involving the thymus. A case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2003;127:294-297.
5. Bramwell NH, Burns BF. Histiocytosis X of the thymus in association with myasthenia gravis. *Am J Clin Pathol* 1986;86: 223-227.
6. Gilcrease MZ, Rajan B, Ostrowski ML, Ramzy I, Schwartz MR. Localized thymic Langerhans' cell histiocytosis and its relationship with myasthenia gravis. Immunohistochemical, ultrastructural, and cytometric studies. *Arch Pathol Lab Med* 1997;121:134-138.
7. Carstensen H, Ornvold K. Langerhans-cell histiocytosis (histiocytosis X) in children. *Ugeskr Laeger* 1993;155:1779-1783.
8. Elliott M, Kokai GK, Abernethy LJ, Pizer BL. Spontaneous resolution of isolated thymic Langerhans cell histiocytosis. *Med Pediatr Oncol* 2002;38:274-276.
9. Cortes Vera S L. Histiocitosis de células de Langerhans. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Med Unab* 2002;5:95-99.
10. Hernández Pérez JM, Franquet Casas T, Rodríguez S, Giménez A. Histiocitosis de células de Langerhans con afectación tímica como manifestación única de la enfermedad. *An Med Interna* 2007;24:497-499.
11. Hernández Juyol M, Quesada Boj JR, Melcon Gallego S. Manifestaciones orales de la histiocitosis de células de Langerhans. A propósito del caso de un niño de dos años. *Med Oral* 2003;08:19-25.
12. Ryoji Kawano, Enjo Hata, Shingo Ikeda, Yokota T, et al. Langerhans cell histiocytosis: coexistence of bronchogenic and thymic cysts in the thymus. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2008;56:74-76.
13. Lee BH, George S, Kutok JL. Langerhans cell histiocytosis involving the thymus. A case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2003;127:294-297.
14. Safali M, McCutcheon JM, Wright DH. Langerhans cell histiocytosis of lymph nodes: draining a papillary carcinoma of the thyroid. *Histopathology* 1997;30:599-603.
15. Lindley R, Hoile R, Schofield J, Ashton-Key M. Langerhans cell histiocytosis associated with papillary carcinoma of the thyroid. *Histopathology* 1998;32:18.