



Medicina de Familia. SEMERGEN

<http://www.elsevier.es/semergen>



482/1180 - SIEMPRE RELACIONAR DIAGNÓSTICOS

M. García Clemente¹, T. Prieto González², A. Payá Martí³ e I. Bernabeu González de la Higuera⁴

¹Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Álvarez de la Riva. Orihuela. Alicante.

²Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Albaterra. Albaterra. Alicante.

³Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Orihuela I Plaza de La Salud.

Orihuela. Alicante. ⁴Residente de 3º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Álvarez de la Riva. Orihuela. Alicante.

Resumen

Descripción del caso: Paciente de 18 años con diabetes insípida desde 2017 por afectación hipotalámica por histiocitosis. En seguimiento por Endocrinología con RMN y analítica. En tratamiento crónico con desmopresina. A principios de febrero de 2020 el paciente consulta a urgencias de atención continuada por edema de párpado del ojo derecho de varios días de evolución siendo tratado con antihistamínico y antiseborreicos. Mes de mayo vuelve al centro de salud porque presenta pérdidas transitorias de visión en el ojo donde persiste el edema desde hace dos meses asociado a dolor y exoftalmo. Se solicita TAC urgente de órbitas más analítica con estudio tiroideo. Se observa destrucción de la base de la misma. Se deriva a Neurocirugía urgentemente. El paciente se encuentra estable en el momento actual, está en tratamiento con corticosteroides pautados desde urgencias Oftalmología y pendiente de consulta con neurocirugía para plan terapéutico.

Exploración y pruebas complementarias: Analítica: plaquetas y VSG elevadas. RMN: hallazgos sugerentes de histiocitosis de células de Langerhans. TAC: Masa de partes blandas en vertiente superior de órbita derecha, que condiciona desplazamiento del músculo recto superior sin plano de separación y exoftalmos, que parece extenderse a nivel intracraneal en región frontobasal. RMN: múltiples lesiones óseas osteolíticas sólido-quísticas sobre todo la frontal derecha y la orbitaria y más sólidas en las otras descritas en el cuerpo del informe.

Orientación diagnóstica: Enfermedad de Hand Schuller Christian.

Diagnóstico diferencial: Celulitis periorbitaria, dacriocistitis aguda, rotura de quiste dermoide, seudotumor inflamatorio, pilomatricoma, sarcoma, osteomielitis, xantogranuloma juvenil, metástasis, neuroblastoma, rabdomiosarcoma.

Comentario final: La histiocitosis de células de Langerhans, consiste en la proliferación clonal de células de Langerhans en un solo aparato o sistema de manera mono- o multifocal o en varios aparatos o sistemas (multisistémico). Su incidencia varía de entre 2,6-8,9 casos por cada millón de niños al año, siendo más frecuente en varones que en mujeres. Aunque puede ser diagnosticado a cualquier edad, tiene su pico de aparición entre el año y los 4 años de edad.

Bibliografía

1. <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-mexicana-oftalmologia-321-articulo-histiocitosis-celulas-langerhans-orbitaria-proposito-S0187451915000992>
2. http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-12852016000400002
3. Herwig MC, Wojno T, Zhang Q, et al. Langerhans cell histiocytosis of the orbit: Five clinicopathologic cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 2013;58:330-40.
4. <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-argentina-endocrinologia-metabolismo-185-articulo-diabetes-insipida-central-como-manifestacion-S0326461017300116>
5. http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912005000800012

Palabras clave: Tumorción. Células de Langerhans. Exoftalmo.