



179 - ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER, UNA PATOLOGÍA INFILTRATIVA RARA CON MÚLTIPLES ALTERACIONES ENDOCRINOLÓGICAS

D. Muñoz Moreno, J.C. Percovich Hualpa, L. González Fernández, B. Weber, J. Atienza Goñi, N. Brox Torrecilla, M. Miguélez González, J. Ágreda García, M.Á. Vélez Romero y S. Monereo Megías

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Erdheim-Chester es una histiocitosis de células no-Langerhans que se caracteriza por una infiltración xantogranulomatosa de los tejidos por histiocitos espumosos CD68+ y CD1a-. Se trata de una enfermedad rara y muy heterogénea en cuanto a sus manifestaciones clínicas. La afectación ósea ocurre en la mayoría de los pacientes. En más de la mitad de los casos encontramos manifestaciones extraesqueléticas. La manifestación endocrinológica más frecuente es la diabetes insípida, que aparece en el 25% de los casos. Con menor frecuencia podemos encontrar hiperprolactinemia, hipogonadismo secundario, déficit de GH, infiltración de glándulas suprarrenales y de gónadas.

Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 76 años que en 2015 comienza con polidipsia y poliuria y es diagnosticado de diabetes insípida central, con buena respuesta al tratamiento con desmopresina. El resto de eje hipotálamo-hipofisario funciona con normalidad. En mayo de 2018 tras hallazgo en pruebas de imagen de enfermedad pulmonar intersticial no filiada, se realiza biopsia pulmonar que da como diagnóstico enfermedad de Erdheim-Chester. El paciente presenta afectación pulmonar, retroperitoneal, perirrenal y vascular a múltiples niveles. En RM craneal se observa poca intensidad de neurohipófisis y lesión de 10 mm en la adenohipófisis (en probable relación con quiste/adenoma quístico).

Discusión: Como en este caso, es frecuente que el endocrinólogo se encuentre antes con el diagnóstico de diabetes insípida que con el de la enfermedad sistémica que la produce. Como otras enfermedades infiltrativas, se trata de una patología sistémica en la que el paciente va a requerir un manejo multidisciplinar. Debido a que en un primer momento el diagnóstico es complejo, surge la pregunta de cuál es el papel del endocrinólogo y hasta qué punto debe implicarse en el manejo de estos pacientes, que en muchos casos tardan años en diagnosticarse.