



Radiología



0 - Enfermedad de Erdheim-Chester. ¿Qué hallazgos radiológicos ayudan al diagnóstico?

E. Cruces Fuentes, E. Parlorio de Andrés, E. Girela Baena, J.R. Olalla Muñoz, A.P. Solano Romero y M. Tovar Pérez

Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia, España.

Resumen

Objetivo docente: Conocer las formas de presentación clínico-radiológicas de la enfermedad de Erdheim-Chester (EEC). Discutir los posibles diagnósticos diferenciales.

Revisión del tema: La EEC es una patología poco frecuente que pertenece al grupo de las histiocitosis de células no-Langerhans. La presentación más común es el dolor óseo secundario a la afectación esquelética, la cual tiene características radiológicas patognomónicas. Su apariencia típica muestra esclerosis cortico-medular simétrica bilateral a nivel metafisodifisario de los huesos largos. En el transcurso de la enfermedad, la infiltración difusa por histiocitos puede ocasionar una afectación multisistémica, y es esta afectación extraósea la que marcará el pronóstico en estos pacientes. El diagnóstico definitivo es inmunohistoquímico: histiocitos cargados de lípidos CD68+/CD1a- y negativos a la proteína S100, rasgo que diferencia la EEC de otras histiocitosis. Mostramos casos con patrones radiológicos y gammagráficos óseos característicos de EEC, en los que la afectación extraósea hizo necesario el diagnóstico diferencial inicial con otras patologías: en el caso de la infiltración retroperitoneal y del espacio perirrenal con otras causas de fibrosis e infiltración del retroperitoneo; y en la infiltración mesentérica con la paniculitis mesentérica primaria y secundaria.

Conclusiones: El radiólogo juega un papel crucial en la orientación diagnóstica de pacientes con sospecha de EEC. Los hallazgos radiológicos son en muchos casos patognomónicos, por lo que conocer sus características clínico-radiológicas y los posibles diagnósticos diferenciales evitarían un diagnóstico tardío.