



## EM-014 - UTILIDAD DEL PET-TC 18F-FDG EN LA VALORACIÓN DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN PACIENTES AFECTOS DE ERDHEIM CHESTER

A. Gil Vila<sup>1</sup>, E. Cañas Ruano<sup>1</sup>, J. Mestre Torres<sup>1</sup>, A. Fernández Codina<sup>2</sup>, O. Orozco Gálvez<sup>1</sup>, S. Buján Rivas<sup>1</sup>, A. Selva O'Callaghan<sup>1</sup> y F. Martínez Valle<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna. Hospitals Vall d'Hebron. Barcelona. <sup>2</sup>Rheumatology Division, Department of Medicine. University of Western Ontario. London. Canadá.

### Resumen

**Objetivos:** Describir la afectación orgánica y respuesta metabólica tras tratamiento dirigido a través del PET-TC en pacientes diagnosticados de Erdheim Chester.

**Material y métodos:** Estudio observacional y descriptivo de una serie de 3 casos de pacientes afectados de enfermedad de Erdheim Chester (EC) diagnosticados anatomopatológicamente entre 2012 y 2018. Se realizó PET-TC de cuerpo entero con 18F-FDG previo al diagnóstico y de seguimiento para evaluar la respuesta orgánica (disminución, estabilidad o incremento de número de órganos) y desde el punto de vista metabólico (disminución, estabilidad o incremento del grado de captación glicídica).

**Resultados:** Se incluyeron 3 casos (2 hombres y 1 mujer) con edades entre 42 y 78 años. Entre los hombres, uno de ellos presentaba afectación extraparenquimatosa falco-tentorial, renal izquierda, vascular y medular ósea al diagnóstico. Se inició tratamiento con IFNpeg, con un PET-TC de evaluación a los 9 meses que mostró reducción del grado metabólico de la lesión falco-tentorial (SUVmax 20,4, previo de 34,1) y región diafisaria femoral proximal bilateral (SUVmax derecho 3,1 e izquierdo 4,2, previo 3,5 y 4,9 respectivamente), con aumento metabólico en región trocantérica bilateral (SUVmax derecho 6,5 e izquierdo 10,1, previo 2,8 y 6,6 respectivamente). El segundo de los hombres, presentaba afectación de aorta torácica y abdominal, periaórtica, ramas viscerales, ambas ilíacas y leural bilateral, iniciando igualmente tratamiento con IFN. A los 6 meses se realizó el PET-TC de evaluación mostrando persistencia del hipermetabolismo en las mismas zonas afectadas pero con menor intensidad glicídica. La mujer tenía afectación aórtica y periaórtica, cardíaca, esplénica, renal y ósea (huesos largos). Tras un mes de tratamiento con IFNpeg se objetivó una disminución global del grado de captación de FDG (SUVmax 8,85 a 6,34 en segmento proximal de aorta descendente, SUVmax 11,4 a 9,5 en margen lateral de la aurícula derecha). Asimismo se objetivó un incremento del componente de partes blandas de aorta torácica ascendente y cayado.

**Discusión:** La enfermedad de EC es una histiocitosis no Langerhans muy infrecuente, con pocos casos descritos en la literatura y cierto predominio de hombres respecto mujeres, coincidiendo con nuestra serie de casos. Respecto al metabolismo glicídico, en los tres casos la respuesta al tratamiento fue positiva, con una disminución global de la captación glicídica en las zonas afectadas, si bien se objetivó estabilidad respecto el número de órganos, con un discreto incremento de partes

blandas periaórticas en uno de los tres casos. Este último caso se podría explicar por la precocidad del PET-TC de reevaluación, que tuvo lugar 1 mes posterior al inicio del tratamiento. Así, parece que el PET-TC con 18F-FDG podría ser una buena herramienta tanto para el diagnóstico (afectación característica multiorgánica con el denominante común de afectación ósea, seguido de la renal y la vascular) junto con la confirmación diagnóstica anatomopatológica, así como para el seguimiento y valoración de respuesta al tratamiento. No obstante, la poca prevalencia de la enfermedad dificulta la estandarización de protocolos para valorar dicha respuesta. Con nuestros resultados parece razonable realizar un PET-TC previo al inicio del tratamiento y posteriormente a los 3-6 meses, no antes, ya que podría inducir a interpretaciones erróneas y cambios en el tratamiento innecesarios.

*Conclusiones:* La enfermedad de EC es una enfermedad poco prevalente. El PET-TC 18F-FDG tiene un patrón de afectación característica, aunque es necesaria la confirmación anatomopatológica. La captación glicídica es útil para valorar las respuesta al tratamiento incluso en las fases iniciales (3-6 meses postratamiento).