

## ER-13. - ENFERMEDAD DE ERDHEIM CHESTER EN EL HOSPITAL MORALES MESEGUER DE MURCIA

M. Gil Ortega, M. Hernández Vidal, E. López Lozano, C. Trasancos Escura, R. Meseguer Noguera, M. Castejón Giménez, J. Pagán Escribano, I. Viguera Campuzano

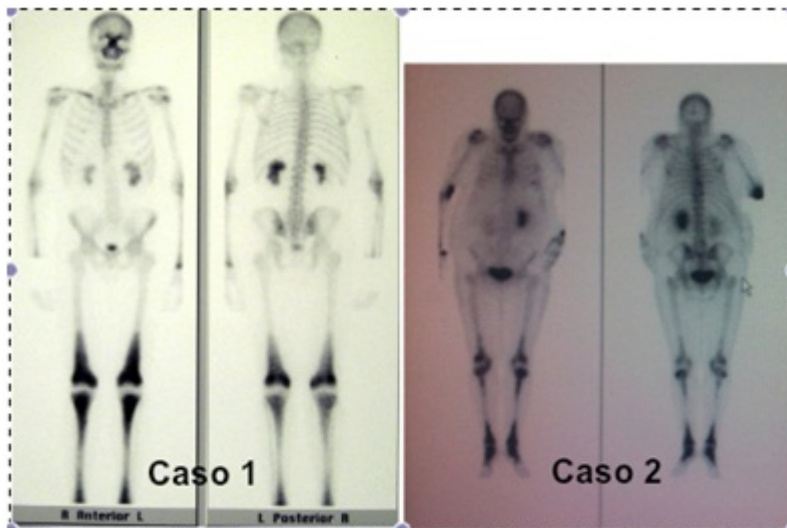
Servicio de Medicina Interna. Hospital J.M. Morales Meseguer. Murcia.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características más relevantes de los pacientes diagnosticados de enfermedad de Erdheim Chester (ECD) en nuestro hospital.

**Métodos:** Se revisaron las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de ECD en un periodo de 6 años. Para el diagnóstico de esta enfermedad se requirió la presencia de características clínico-radiológicas e histológicas.

**Resultados:** Se diagnosticaron dos pacientes cuyas características se exponen en la tabla.



Características de los casos aportados		
	Caso 1	Caso 2
Motivo de consulta	Varón 45 años con aumento de VSG y diarrea	Mujer 59 años con síndrome constitucional
TC abdominal	Aumento de densidad grasa a nivel de mesenterio y retroperitoneo e hidronefrosis bilateral	Masa de partes blandas retroperitoneal e hidronefrosis bilateral

Diagnóstico inicial	Paniculitis mesentérica con afectación retroperitoneal	Linfoma vs fibrosis retroperitoneal
Tiempo hasta diagnóstico de sospecha (solicitud de gammagrafía ósea)	2 años	1 mes
Diagnóstico definitivo	Biopsia ósea	Biopsia ósea
Tratamiento	Corticoides. Interferón alfa 2a	Corticoides

*Discusión:* La enfermedad de Erdheim Chester es una forma rara de histiocitosis de células no Langerhans caracterizada por la infiltración de diversos tejidos por histiocitos espumosos (CD 68 positivo, CD1a negativo), siendo consideradas como patognomónicas las lesiones óseas, con esclerosis predominante en huesos largos (fig.). La afectación retroperitoneal puede confundirse con otras patologías como la fibrosis idiopática, resultando entonces de gran interés la realización de una gammagrafía ósea. El diagnóstico definitivo se basa en la histología (en ambos casos aportados se realizó biopsia ósea). No existe tratamiento específico, aunque los corticoides y el interferón alfa 2a se consideran de elección en la mayoría de los casos.

*Conclusiones:* La Enfermedad de EC debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los pacientes con afectación retroperitoneal. La realización de una gammagrafía ósea ante la sospecha clínica puede evitar un diagnóstico tardío. La orientación del clínico resulta crucial para el patólogo en el diagnóstico definitivo.