Neurocirugia. 2017;28(Espec Congr):242

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C0147 - AFECTACIÓN MENÍNGEA EN LA ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER

J.M. Ortega Zufiría, P. Poveda Núñez, M. Tamarit Degenhardt, M. Calvo Alonso, N. Lomillos Prieto, B. Choque Cuba y J.C. Gómez-Angulo Giner

Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: La enfermedad de Erdheim-Chester (EEC) es una histiocitosis infrecuente, de células no Langerhans, que se presenta fundamentalmente en la edad media de la vida, y que puede afectar a ambos sexos. La EEC fue descrita por primera vez en 1930, como una forma rara de histiocitosis de células no Langerhans, de origen desconocido y afectación multisistémica. Se caracteriza por infiltración de histiocitos espumosos cargados de lípidos en diversos tejidos. La presencia de marcadores inmunohistoquímicos (CD68+/CD1a-) y la ausencia de proteína S y gránulos de Birbéck permiten su diferenciación del resto de las histiocitosis. En este póster presentamos un caso clínico de afectación meníngea en la EEC.

Métodos: Presentamos el caso de un varón de 52 años sin antecedentes familiares ni personales, que comenzó en 2011 con la aparición de xantelasmas palpebrales bilaterales, que fueron tratados quirúrgicamente. En el estudio sistémico, se realizaron TC y RM de cráneo que demostraron lesión extra-axial tentorial. Se realizó biopsia de la lesión, que confirmó el diagnóstico de EEC.

Resultados: El estudio de Anatomía Patológica confirmó el diagnóstico de EEC. Debido a la afectación sistémica recibió tratamiento con interferón α y anakinra, sin respuesta. En controles sucesivos el paciente no presenta clínica neurológica y la lesión se mantiene estable en las pruebas radiológicas. Se muestran las imágenes de la RM, se discuten las opciones diagnósticas, y se muestra un campo representativo del estudio de anatomía patológica.

Conclusiones: La EEC es una enfermedad rara, que afecta principalmente a sistema osteoarticular, aunque también a sistema cardiovascular, respiratorio y región retroperitoneal, y que compromete el sistema nervioso central con frecuencia. Nuestro caso tiene la peculiaridad de la afectación meníngea. Se realiza una revisión bibliográfica de los casos descritos hasta la actualidad y se discuten las mejores opciones terapéuticas, analizando los diferentes diagnósticos diferenciales posibles, y la importancia real de la biopsia.

See front matter © 2017 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados