Neurocirugia. 2017;28(Espec Congr):262

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C0264 - PRESENTACIÓN INTRACRANEAL DE LA HISTIOCITOSIS DE ERDHEIM-CHESTER

M. López Gutiérrez, V. Rodríguez Berrocal, L. Ley Urzaiz, H. Pian y L.M. Rojas Medina

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: La histiocitosis de Erdheim-Chester (EC) es una histiocitosis de células no Langerhans con afectación sistémica extremadamente rara, con menos de 600 casos publicados hasta el momento. Se caracteriza por la infiltración xantogranulomatosa de múltiples órganos por histiocitos CD68+/CD1a-. La forma de presentación más característica es la afectación ósea, con lesiones escleróticas bilaterales y simétricas, siendo el dolor el síntoma más específico. La afectación del SNC es poco frecuente (50%) y puede ser difusa o localizada en forma de lesiones en cerebelo, tronco, hipófisis, cerebro y masas extraaxiales con implantación dural. Presentamos un caso de EC de presentación atípica (afectación cerebral sin afectación sistémica). Se describen los hallazgos radiológicos e histopatológicos.

Métodos: Mujer de 55 años, que presenta una clínica de inicio brusco de status epiléptico y hemiparesia izquierda (2/5) que precisó para su control IOT e ingreso en UCI. La TC craneal mostraba una lesión extraaxial frontal derecha, sin erosión ósea asociada. La RM confirmó el hallazgo de la lesión única, con amplia base de implantación dural, sin restricción a la difusión, con depósitos de hemosiderina, edema vasogénico asociado, y con heterogénea e intensa captación de contraste. El resto de estudios de extensión (TC body) fueron negativos.

Resultados: Con el diagnóstico de sospecha de meningioma, se realizó una extirpación macroscópica completa a través de una craneotomía frontal parasagital. La paciente evolucionó favorablemente recuperándose de los déficits que presentaba. El diagnóstico anatomopatológico fue histiocitosis no Langerhans de Erdheim-Chester.

Conclusiones: La EC es una patología extremadamente infrecuente siendo la afectación exclusiva del SNC un hecho excepcional. El diagnóstico definitivo es histológico y el tratamiento fue la extirpación completa. La evolución ha sido favorable y en base a la escasa literatura no ha recibido ningún tratamiento complementario posterior.

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