Neurocirugia. 2023;34(Supl 1):SS290

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P-132 - ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER: DE TUMOR CRANEAL DE ASPECTO BENIGNO A ENFERMEDAD MULTISISTÉMICA CON RIESGO VITAL

L. de la Fuente Regaño[1], O. Mateo Sierra[1], M. Fuentes Alonso[1], J. de Miguel Díez[1], B. Iza Vallejo[1], J.M. Hernández Poveda[1], S. García Martín[1], S. Martín García[1], D.A. Romero Requena[1], M. Macías de la Corte Hidalgo[2], F. Arias Lotto[1] y R. García Leal[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España; [2]Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, España.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Erdheim-Chester es un tipo de histiocitosis de células no Langerhans muy poco frecuente. Aunque en ocasiones tiene un curso indolente, presenta una clínica muy variable, existiendo una forma fulminante con afectación multisistémica.

Casos clínicos: Presentamos dos casos de esta desconocida enfermedad. El primer caso es de una mujer de 29 años con un bultoma en región temporal derecha. En las pruebas de imagen se observa una lesión ósea intradiploica en el hueso parietal derecho que plantea el diagnóstico diferencial entre una lesión benigna: una malformación vascular; o una lesión potencialmente maligna: histiocitosis de células de Langerhans. Ante la sospecha de histiocitosis, se realizó una craniectomía en bloque de la lesión. Siendo el estudio anatomopatológico diagnóstico de Enfermedad de Erdheim-Chester. Tres meses después del diagnóstico la paciente se encuentra asintomática, por lo que se decide actitud expectante con controles seriados. El segundo caso es de un varón de 76 años con un cuadro de disnea y tos seca de varios meses de evolución. En las pruebas de imagen se observan lesiones óseas en cráneo, así como afectación pulmonar, renal y de la arteria mesentérica superior. Para completar el estudio se decidió realizar una biopsia de pleura parietal, siendo el diagnóstico sugestivo de Enfermedad de Erdheim-Chester. El paciente recibió tratamiento con PEG-IFN, al que posteriormente se le añadió tocilizumab por empeoramiento pulmonar.

Discusión: La experiencia en nuestro centro con la enfermedad de Erdheim-Chester muestra que dada la posible afectación ósea y multiorgánica, ante la presencia de un tumor craneal se requiere un alto índice de sospecha para su diagnóstico.

1130-1473/© 2023 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.