



Nro. 955

ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER

Coluzzi Melisa, Salazar Fiorella, Díaz Darío, Vallone Hernán.

Septiembre, 2023.

Paciente masculino de 71 años con antecedentes de accidente cerebro vascular isquémico, hipertensión, ex tabaquista, diabético, insuficiencia mitral leve, fracturas varias (de húmero derecho, tobillo bilateral).

Ingresa por pérdida de peso y anorexia de un mes de evolución, hipoglucemia, deterioro del sensorio, disnea y distensión abdominal.

Se constata paciente desorientado, Glasgow 14/15, regular estado general, hemitórax derecho no sonoro, abdomen con circulación colateral y anasarca.

Es ingresado al servicio de clínica médica para estudio y tratamiento, quien decide realizar una tomografía de cerebro, tórax, abdomen y pelvis con contraste oral y endovenoso.

Laboratorio de ingreso donde se constata leucocitosis.

Se realiza hemocultivo, el cual da positivo para Enterococcus Faecalis.

Hallazgos imagenológicos positivos

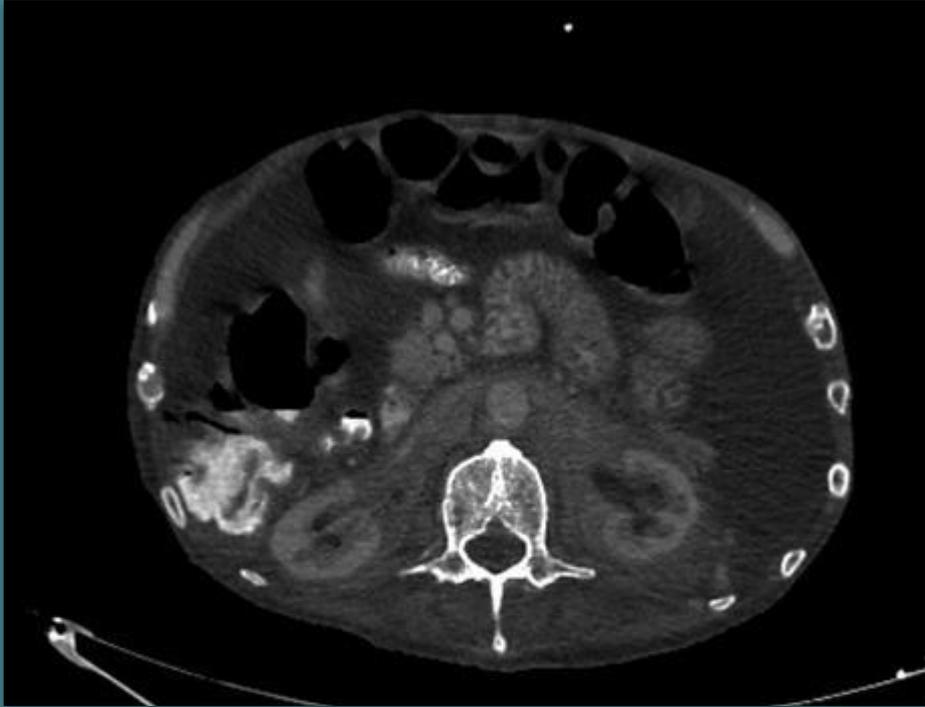
Tomografía de cerebro, tórax, abdomen y pelvis con contraste endovenoso y oral:

Focos lacunares periventriculares de aspecto isquémico residual.

Secuela traumática en humero derecho. Marcada ascitis generalizada.

Cabeza pancreática discretamente heterogénea y con pequeñas densidades cálcicas no identificándose al cuerpo y cola a correlacionar.

Ambos riñones con uronefrosis y retraso en la uroexcreción.



Densidad tisular perirrenal bilateral y retroperitoneal, de márgenes imprecisos, la cual realza luego de la inyección del contraste, pudiendo corresponder con enfermedad de Erdheim- Chester ya que da lugar a la imagen característica de “riñón peludo”: infiltración tisular simétrica, bilateral e irregular de la grasa del espacio perirrenal.



Tomografía de tórax, abdomen y pelvis con contraste oral y endovenoso, corte coronal. Se evidencia marcado derrame pleural bilateral con predominio derecho y consolidación pasiva del parénquima pulmonar adyacente.

Discusión

Es una patología poco frecuente que pertenece al grupo de las histiocitosis de células no Langerhans. Se caracteriza por cambios xantogranulomatosos intraóseos y sistémicos junto con hallazgos radiológicos típicos. Afecta predominantemente a pacientes de entre 50 y 60 años. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico. La presentación más común es afectación ósea de los huesos largos de las extremidades inferiores y la extraósea, predomina en riñones y retroperitoneo.

Discusión

El retroperitoneo y los riñones están implicados hasta en dos tercios de los pacientes, siendo probablemente la localización extra ósea más frecuente.

La infiltración de la grasa perirrenal da lugar a la imagen característica de “riñón peludo”: infiltración tisular simétrica, bilateral e irregular de la grasa del espacio perirrenal, que en La TC se manifiesta como bandas de contornos espiculados, hipodensas y homogéneas, con un realce débil post contraste.

La infiltración del retroperitoneo, del espacio perirrenal y subsiguiente fibrosis puede extenderse a los senos renales y los uréteres proximales causando obstrucción y dilatación pielocalicial.

Conclusión

Partiendo de las imágenes y los signos/síntomas, se pueden encontrar varias similitudes que nos infieren al diagnóstico. Se evidencia la infiltración de la grasa perirrenal que da lugar a la imagen característica de “riñón peludo”, y la subsiguiente fibrosis que se extiende a los senos renales y los uréteres proximales causando en ambos riñones uronefrosis y retraso en la uroexcreción.

Como otra similitud, podemos mencionar la enfermedad de diabetes probablemente insípida que presenta el paciente, coincidente con las afectaciones a nivel del sistema nervioso central. Y como último punto, la afectación ósea siendo la más característica en la de enfermedad es en los huesos largos de las extremidades inferiores, como padeció el paciente de fracturas de tobillo bilateral que se pueden considerar patognomónicas.
