



Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Casuística

Afectación meníngea en la enfermedad de Erdheim-Chester

Bernardino Choque Cuba^{a,*}, José Manuel Ortega Zufiría^a, Pedro Poveda Núñez^a,
Marta Calvo Alonso^a, Noemí Lomillos Prieto^a, Martín Tamarit Degenhardt^a,
Jesús Riqué Dormido^b, José Antonio Aramburu González^c y Manuel Barón Rubio^d

^a Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario de Getafe, Getafe, Madrid, España

^b Servicio de Neurocirugía, Hospital Infanta Cristina, Badajoz, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Getafe, Getafe, Madrid, España

^d Servicio de Neurología, Hospital Fundación Alcorcón, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 8 de noviembre de 2016

Aceptado el 17 de noviembre de 2016

On-line el xxx

Palabras clave:

Enfermedad de Erdheim-Chester

Sistema nervioso central

Histiocitosis

R E S U M E N

Introducción: 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.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 52 años con EEC sistémica y lesión tentorial casual en estudio radiológico. Se realizó biopsia de la lesión, que confirmó el diagnóstico. 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 resonancia magnética, se discuten las opciones diagnósticas y se muestra un campo representativo del estudio de anatomía patológica.

Discusión: La EEC es una enfermedad rara, que afecta principalmente al sistema osteoarticular, aunque también a los sistemas cardiovascular y respiratorio, y la 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.

© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fuencarral108@hotmail.com (B. Choque Cuba).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2016.11.007>

1853-0028/© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Meningeal involvement in Erdheim-Chester disease

A B S T R A C T

Keywords:

Erdheim-Chester disease
Central nervous system
Histiocytosis

Introduction: Erdheim-Chester disease (ECD) is a rare, non-Langerhans histiocytosis. It is most often diagnosed in the middle age, with an average age at onset of 53 years. It can affect men and women.

Case report: We report the case of a 52-year old man with systemic ECD and an incidental tentorial lesion found in a radiological study. A brain biopsy confirmed the diagnosis, and he was treated conservatively with successive controls, given the absence of neurological symptoms. We present MRI images and pathology slides and discuss the disease diagnosis.

Discussion: ECD is a rare disease, which affects mainly the osteoarticular system but also the cardiovascular and respiratory systems and the retroperitoneal space, and that often compromises the Central Nervous System. Our patient presents meningeal involvement. We conduct a literature review of the cases described until the present day, discuss the best therapeutic options and analyze, the potential differential diagnoses.

© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Erdheim-Chester (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 Birbeck permiten su diferenciación del resto de las histiocitosis^{1,2}.

Hasta hoy se han publicado menos de 600 casos, diagnosticados en personas de todas las edades, siendo más frecuente en adultos, con una media de edad de 53 años. La manifestación clínica más frecuente es el dolor, por la afectación ósea, en forma de lesiones esclerosantes en diáfisis y metáfisis de huesos largos de extremidades inferiores, aunque no son infrecuentes las alteraciones endocrinológicas, oftalmológicas, cardiovasculares, pulmonares y del sistema nervioso central (SNC)^{3,4}. La afectación meníngea es nodular, simulando el aspecto de los meningiomas⁵.

Caso clínico

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. Dos años después, desarrolló gonalgia bilateral, observando alteraciones osteoescleróticas en ambas rodillas en los distintos estudios radiológicos realizados. Ante la persistencia del dolor, el paciente fue sometido a una gammagrafía ósea con Tc^{99m}, cuyo resultado demostró un aumento moderado y simétrico de la captación del radio-trazador en ambas rodillas, así como en las epifisis distales de ambas tibias.

Ante dichos resultados, el paciente fue sometido a una biopsia ósea, en la que destacó el aumento de histiocitos CD68+, CD1a- y S-100-, con una marcada fibrosis y un patrón claro de osteosclerosis. Tras estos hallazgos histopatológicos, y ante la sospecha de EEC, se decidió realizar ampliación del estudio con una tomografía computarizada de tórax, abdomen y pelvis, en la cual se pudo observar un aumento de la densidad perirrenal compatible con fibrosis, lo que originaba una hidronefrosis grado II. Se observó también que dicha fibrosis se extendía hacia ambos espacios pararenales posteriores, con mesenteritis.

Ante los hallazgos radiológicos sistémicos y la presencia de alteraciones hormonales en el estudio bioquímico, se realizó una resonancia magnética (RM) cerebral para descartar una posible afectación del SNC. En la RM cerebral (fig. 1) se visualizó una gran masa extraaxial, a nivel tentorial, descrita como un engrosamiento difuso y polilobulado del tentorio, fundamentalmente en línea media y región derecha de la misma, con unos diámetros máximos de 2 cm en el eje cráneo-caudal, 3,3 cm en el diámetro transversal y 5 cm en el eje antero-posterior, con captación homogénea de contraste.

Ante la imposibilidad de llevar a cabo una resección completa por su localización, y dado el hallazgo casual de la imagen, se decidió realizar una craneotomía suboccipital y una biopsia de la lesión, con el objetivo de confirmar una posible afectación meníngea por EEC y descartar otras posibles opciones diagnósticas, como la de un meningioma en placa.

El resultado del estudio histopatológico reveló la presencia de acúmulos nodulares de histiocitos de carácter espumoso, uni o multinucleados (fig. 2), cuyo estudio inmunohistoquímico resultó compatible con EEC. El estudio genético fue positivo para la mutación V600E del gen BRAF.

Debido a la afectación sistémica que presentó el paciente, recibió tratamiento con interferón α y posteriormente con anakinra, sin respuesta a ambos tratamientos. Desde el punto

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8689233>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8689233>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)