

V-066 - ALGORITMO DE DIAGNÓSTICO POR IMAGEN BASADO EN UNA SERIE DE CASOS CLÍNICOS DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER

J. Díaz, E. Gómez de Oña, J. Calleja

Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Resumen

Objetivos: Se revisan los estudios radiológicos (serie ósea, gammagrafía Tc99, TAC, RM cardiaca/ecocardiograma y RM craneal y PET-TAC) de 5 pacientes con diagnóstico histológico de EEC. Se correlacionan los hallazgos radiológicos con las formas clínicas de presentación.

Material y métodos: Se revisan los estudios radiológicos (serie ósea, Gammagrafía Tc99, TAC, RM cardiaca/ecocardiograma y RM craneal y PET-TAC) de 5 pacientes con diagnóstico histológico de EEC. Se correlacionan los hallazgos radiológicos con las formas clínicas de presentación.

Resultados: En los 5 pacientes se observa en las radiografías de las extremidades, esclerosis difusa diafisaria y metafisaria de huesos largos (simétrica y bilateral en 4) con imágenes gammagráficas con Tc99 características. Tres casos muestran afectación de celdas perirrenales en TAC ("riñón peludo"). Dos presentan infiltración del Sistema Nervioso Central (cerebelo y tallo hipofisario), 1 afectación cardiaca, 1 masa retro-orbitaria y 1 infiltración perivascular de grandes arterias.

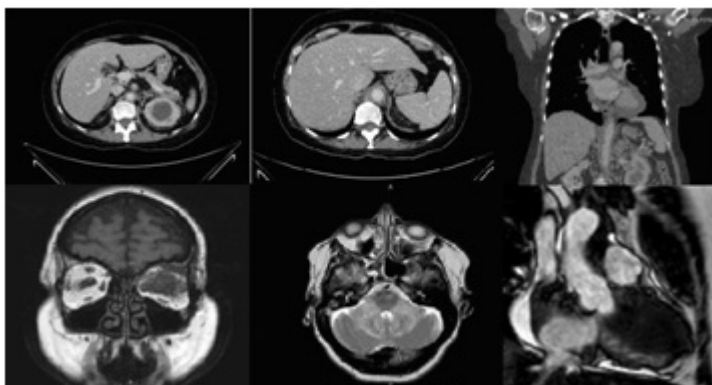


Figura 1

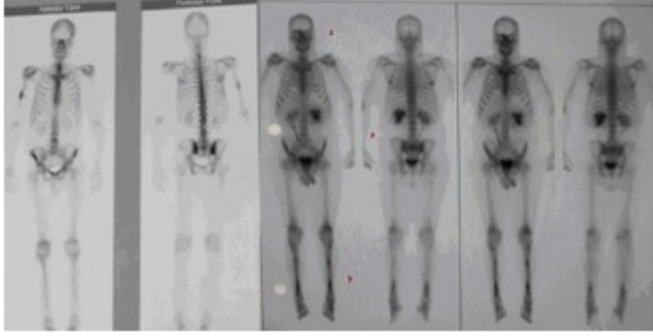


Figura 2

Discusión: Los resultados descritos muestran que a pesar de la gran variabilidad clínico-radiológica, la afectación ósea de huesos largos y perirrenal son características y prácticamente constantes, independientemente de la forma de presentación. Dada la dificultad que puede entrañar inicialmente el diagnóstico histológico; ante un paciente con enfermedad multisistémica con estos hallazgos radiológicos debemos tener un alto índice de sospecha de EEC.

Conclusiones: La presencia de un "riñón peludo" y/o lesiones óseas osteoesclerosas simétricas en diáfisis de huesos largos en un paciente con afectación multisistémica, plantea una alta sospecha de EEC. Tras confirmación histológica se ampliará el estudio de estadiaje con técnicas como la RM craneal, ecocardiografía y TAC completo que ayudarán a definir el pronóstico y la estrategia terapéutica. El PET/TAC se consolida como prueba para la valoración de la respuesta inicial al tratamiento.