

Imagen en medicina

Diabetes insípida, una manifestación de la enfermedad de Erdheim-Chester

Diabetes insipidus, a manifestation of Erdheim-Chester disease

Iván Pérez de Pedro^{a,*}, Francisco José Sánchez Torralvo^b, Guillermo Lomeña Álvarez^c,
Elisa Prieto Sánchez^d y Antonio Luis Gutiérrez Cardo^e

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España

^b Servicio de Endocrinología, Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España

^c Servicio de Radiología, Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España

^d Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España

^e Servicio de Medicina Nuclear, Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España

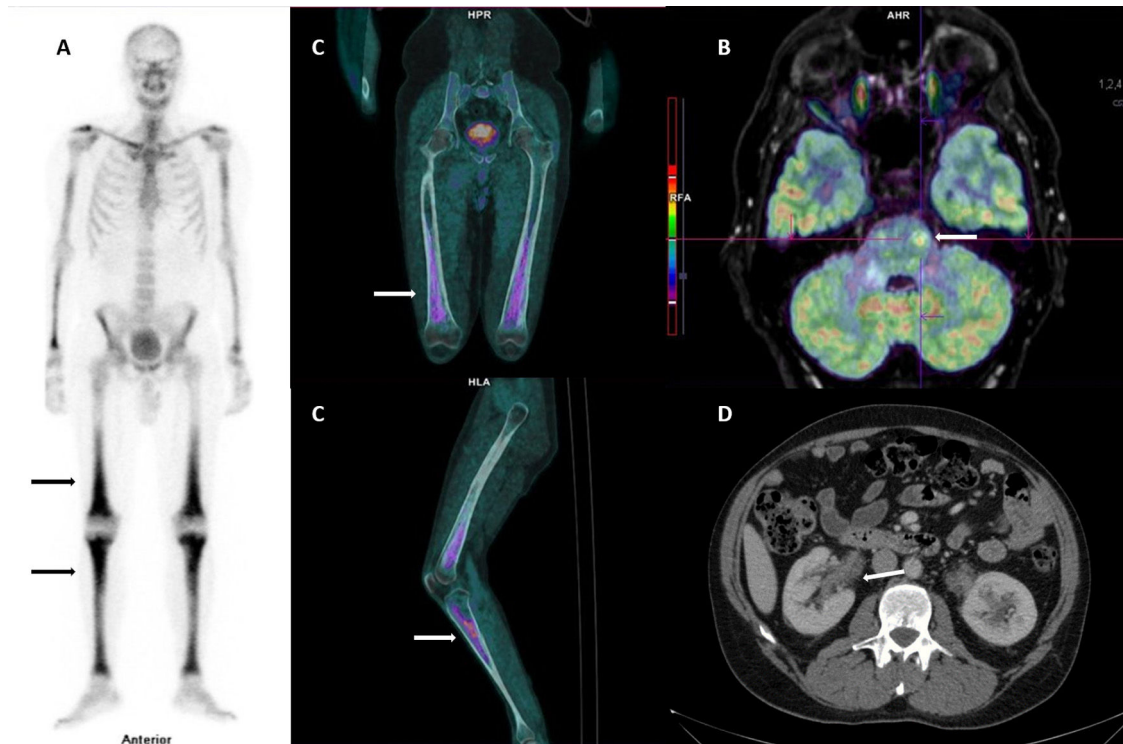


Figura 1.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ivanpdp@hotmail.com (I. Pérez de Pedro).

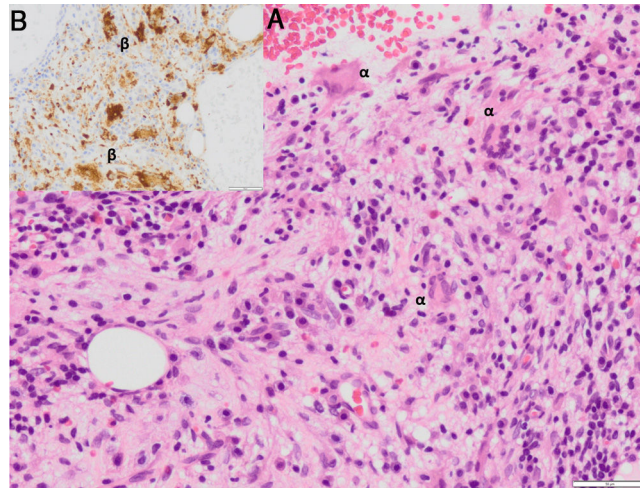


Figura 2.

Reportamos el caso de un paciente con enfermedad de Erdheim-Chester al que se llegó al diagnóstico mediante la detección de una diabetes insípida central. Se trata de un varón de 50 años que consultó por polidipsia y poliuria de un año, así como dolor óseo de 5 años de evolución, mostrando captación difusa en huesos largos en gammagrafía ósea (fig. 1A). Se realizó test de la sed y de desmopresina confirmando diabetes insípida central. En PET TAC se objetivó foco hipermetabólico hemiprotuberancial izquierdo (fig. 1B) con incremento metabólico medular en huesos largos (fig. 1C), así como vidrio deslustrado en lóbulo inferior derecho pulmonar y engrosamiento pielocalicial y de uréteres proximales en TAC (fig. 1D). Se practicó biopsia de tibia izquierda (fig. 2A hematoxilina-eosina 20x) mostrando infiltrado linfoplasmocítico con histiocitos, algunos multinucleados (α), sobre fondo fibroso con inmunohistoquímica (fig. 2B) CD 68 positivo (β) y negatividad CD1a y S100, estableciéndose el diagnóstico de enfermedad de Erdheim-Chester con afectación ósea, cerebral, pulmonar y retroperitoneal.

Es una entidad muy infrecuente con una afectación multisistémica, que precisa su conocimiento para evitar el retraso diagnóstico. La afectación ósea es la más frecuente, si bien la diabetes insípida se ha descrito en un 25% de los casos, la cual orientó el diagnóstico en nuestro caso. Resaltar la utilidad del PET TAC para orientación diagnóstica, así como para toma de muestra y valorar respuesta al tratamiento.