

Afectación renal en paciente con enfermedad de Erdheim-Chester. A propósito de un caso.

Pujol Saumell, Mireia¹; Juarez Mayor Paula¹; Babara, Axenia¹; Alvarado Zelaya, Jerson Andrés¹; Guzman Vasquez, Melisa¹; Albines Fiestas, Zoila Stany¹; Ferreras Gascó, José Antonio¹; Peña Porta, José María¹; Íñigo Gil, Pablo Javier¹;

(1) HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO LOZANO BLESA

Palabras clave / Términos relevantes:

Erdheim-Chester disease, retroperitoneal fibrosis, kidney failure

1. RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente de 58 años con antecedentes de diabetes insípida central diagnosticada 4 años antes e hipertensión arterial. Acude a Urgencias por intenso dolor óseo refractario a medicación en ambos tobillos, hiporexia y pérdida ponderal de 5Kg durante los últimos 3 meses. En el análisis sanguíneo se objetiva insuficiencia renal, siendo los iones y los marcadores inflamatorios normales; y el proteinograma no presenta alteraciones. La radiografía muestra lesiones óseas escleróticas difusas en tibias y ambos pies que presentan captación en la gammagrafía ósea. Ante la sospecha de una enfermedad sistémica subyacente, se realiza tomografía computarizada (TC) toraco-abdominal que objetiva hidronefrosis bilateral con infiltración perirrenal, dando la imagen de riñón peludo; además de infiltración pericárdica y periaórtica. Finalmente se decide realizar biopsia ósea que diagnostica síndrome de Erdheim Chester.

Conclusiones: en la enfermedad de Erdheim-Chester hay una afectación multisistémica que suele cursar con infiltración del tejido óseo, así como de la glándula pituitaria, tejido perirrenal, periaórtico y pericárdico; entre otros. La insuficiencia renal es fundamentalmente de origen obstructivo, pero también puede haber afectación renal directa. Es una enfermedad rara pero es necesario conocerla para su diagnóstico.