



ORBITOPATÍA EN UN CASO DE ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER

Ignacio Salvador Miras
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Presentación de un caso de una mujer de 69 años, afecta de diabetes insípida, con clínica de escozor y lagrimeo AO, así como PIO elevada y exoftalmos biltateral (clínica y radiológicamente), orientada inicialmente como enfermedad de Graves-Basedow eutiroidea. Posteriormente la paciente presentó cuadro de taponamiento pericárdico, por el cual requirió pericardiectomía. La anatomía patológica del pericardio, junto con la clínica de infiltración orbitaria y diabetes insípida llevaron al diagnóstico de enfermedad de Erdheim-Chester. La enfermedad de Erdheim-Chester (EEC) es una rara histiocitosis de tipo no Langerhans de la cual se han descrito aproximadamente entre 500 y 550 casos. Datos recientes indican que se trata de un trastorno clonal con mutaciones en el gen BRAFV600E en >50% de los pacientes, con un importante componentes de inflamación crónica. Se trata de una enfermedad de afectación multiorgánica/multisistémica, en la que se pueden afectar esqueleto, retrtoperitoneo y órbita y, con menor frecuencia, los sistemas cardiovascular , pulmonar , neurológico y endocrino.

