

Imagen en cardiología

Síndrome de Erdheim-Chester con periaortitis



Erdheim-Chester Syndrome With Periaortitis

Daniel Rodríguez Sánchez^{a,*}, Daniel Saura Espín^b y Águeda Bas Bernal^c

^a Departamento de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

^b Departamento de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

^c Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España



Figura 1.

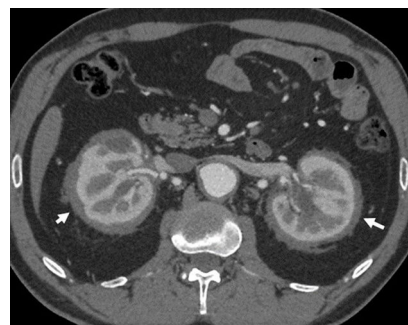


Figura 2.

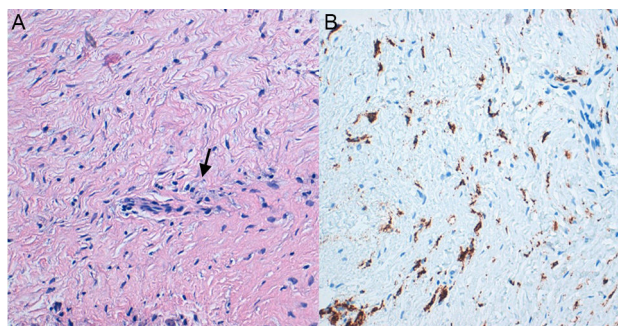


Figura 3.

Las aortitis y periaortitis engloban numerosas enfermedades, que comparten como rasgo común la inflamación de la pared aórtica. Su presentación clínica es variable, con síntomas inespecíficos como dolor abdominal, fiebre o pérdida de peso, por lo que las técnicas de imagen son de gran ayuda.

Varón de 47 años, con sospecha de síndrome aórtico agudo, en el que una angiografía con tomografía computarizada reveló un engrosamiento circunferencial con densidad de partes blandas del tejido periaórtico toracoabdominal, irregularidad de la luz aórtica (figura 1A, flechas) y estenosis ostial de la arteria subclavia izquierda, el tronco celiaco y la arteria mesentérica superior (figura 1B, flechas). Los riñones presentaban una infiltración bilateral y simétrica del tejido perirrenal con dilatación de su sistema colector (figura 2, flechas). La biopsia perirrenal demostró una extensa fibrosis con macrófagos espumosos (figura 3A, flecha) y tinción positiva a CD68 (figura 3B). Los hallazgos son compatibles con enfermedad de Erdheim-Chester, por lo que se instauró tratamiento con interferón alfa pegilado.

Esta entidad es una rara forma de histiocitosis no hereditaria que afecta de manera constante a los huesos largos. El 50% presenta afectación retroperitoneal, cardiovascular o del sistema nervioso. Se caracteriza por infiltración del tejido conectivo y perivascular por histiocitos espumosos con tinción positiva para CD68, CD163 y factor XIIIa.

La afectación aórtica es frecuente y consiste en la infiltración circunferencial periadventicial, con posible estenosis ostial en las ramas viscerales. La afectación cardíaca puede aparecer en las arterias coronarias, el pericardio o la pared auricular. Las complicaciones cardiovasculares determinan el pronóstico.

* Autor para correspondencia:
Correo electrónico: danielrs77@hotmail.com (D. Rodríguez Sánchez).
On-line el 14 de julio de 2015

Full English text available from: www.revespcardiol.org/en