

Doença de Erdheim-Chester: relato de caso

Erdheim-Chester disease: a case report Erdheim-Chester disease: a case report

DOI:10.34119/bjhrv5n1-011

Recebimento dos originais: 08/12/2021

Aceitação para publicação: 06/01/2022

Rafaela Veras de Almeida

Mestranda em cirurgia experimental

Grupo Alliar (CSD) - NEPIA

Rua Djalma Dutra n. 361. Ed. Torres Cenário. AP. 1704 Torre 2

E-mail: rafaelaveras.alm@gmail.com

Alan Rodrigues Cavalcante

Médico radiologista titular do Colégio Brasileiro de Radiologia

Av Conselheiro Furtado 1508 AP 2902

Grupo Alliar (CSD) - NEPIA

E-mail: alanrcavalcante@gmail.com

Bruno Alberto Falcão Pereira

Médico radiologista titular do Colégio Brasileiro de Radiologia

CESANTA: Santa Casa da Misericórdia do RJ

Av. Gov. José Malcher, 2218 (Comercial)

E-mail: brunoafalcao@yahoo.com.br

Ricardo Mendes Rogério

Médico radiologista titular do Colégio Brasileiro de Radiologia

Grupo Alliar (CSD) - NEPIA

Endereço: travessa dom Romualdo de Seixas 1316

E-mail: ricardomendesrogerio@gmail.com

Amanda Luiza Silva de Aguiar Ramos

Médica residente de radiologia e Diagnóstico por Imagem

Universidade do estado do Pará

Avenida Tavares Basto, 236, apt: 1502 torre: Coaracy.

E-mail: amandalsaguiar@gmail.com

Luciana Gabriela de Souza da Silva

Formação: Médica Residente em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

Instituição: Hospital Ophir Loyola

Endereço: Av. Conselheiro Furtado, 3539, Guamá, apto 101, cep 66073-160, Belém-PA

Email: lucianagabriela.silva@gmail.com

Soane Cristina Silveira de Souza

Médica Aperfeiçoanda em Radiologia e diagnóstico por imagem

Hospital Ophir Loyola

Trav Dom Pedro I, n902, apt1202

E-mail: soanesilveira21@gmail.com

Vivianne de Paula Reis Guimarães

Médica residente de radiologia e diagnóstico por imagem
Universidade do estado do Pará
Avenida Romulo Maiorana 1695, apt 704. Marco. CEP: 66093674
E-mail: guimavivianne@gmail.com

RESUMO

A doença de Erdheim-Chester é uma rara histiocitose de células não-Langerhans, primeiramente descrita por Jakob Erdheim e William Chester em 1930 de etiologia desconhecida. Clinicamente, pode manifestar sinais e sintomas multiorgânico e o diagnóstico baseia-se em achados radiológicos e anatomopatológicos. Foi relatado um caso da doença onde se estudaram os achados clínicos e radiológicos.

Palavras-chave: Doença de Erdheim-Chester, Xantogranuloma, Imunohistoquímica.

ABSTRACT

Erdheim-Chester disease is a rare non-Langerhans cell histiocytosis, first described by Jakob Erdheim and William Chester in 1930 of unknown etiology. Clinically, it can manifest multi-organ signs and symptoms and the diagnosis is based on radiological and pathological findings. A case of the disease was reported where the clinical and radiological findings were studied.

Keywords: Erdheim-Chester disease, Xanthogranuloma, Immunohistochemistry.

1 INTRODUÇÃO

A doença de Erdheim-Chester (DEC) é uma rara histiocitose de células não-Langerhans que pode expressar diversas manifestações clínicas, desde um acometimento indolente e localizado, até apresentações multissistêmicas com risco de morte. Pode manifestar-se com comprometimento osteomuscular, sistema nervoso central, ocular, mediastinal, renal e retroperitoneal.^{1 e 2}

Este relato visa apresentar um caso de Doença de Erdheim - Chester, condição rara e ainda pouco conhecida, bem como, o conjunto de seus achados na tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM), que podem auxiliar no seu reconhecimento e diagnóstico.

2 RELATO DE CASO

Paciente masculino, 64 anos, branco, atendido em serviço ambulatorial em novembro de 2019 para investigação de síndrome anêmica, perda ponderal, astenia e inapetência.

Inicialmente foi solicitado tomografia de tórax, que mostrou discreto aumento do volume cardíaco, sinais de esternorragia prévia e finas estrias retráteis esparsas pelo parênquima pulmonar bilateral. Como achado adicional, evidenciou-se importante densificação difusa da gordura perirrenal bilateral, associada à discreta dilatação ureteropielica à esquerda. Sugeriu-se então, prosseguir propedêutica diagnóstica com RM do abdome.

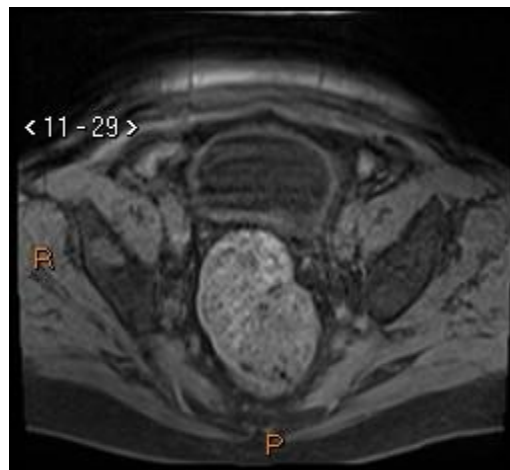
Após 3 dias, realizou a RM do abdome total com contraste paramagnético, sem intercorrências. Evidenciou-se rins de tamanho normais, associado à formação tecidual com baixo sinal em T2 no espaço perirrenal bilateral, simétrico, realce significativo ao meio de contraste e restrição à difusão, com sinais de infiltração ureteral à esquerda (aspecto de "rim cabeludo").

Glândula adrenal espessada bilateralmente, com baixo sinal nas sequências ponderadas em T2. Sem evidências de linfonomegalias abdominopélvicas.

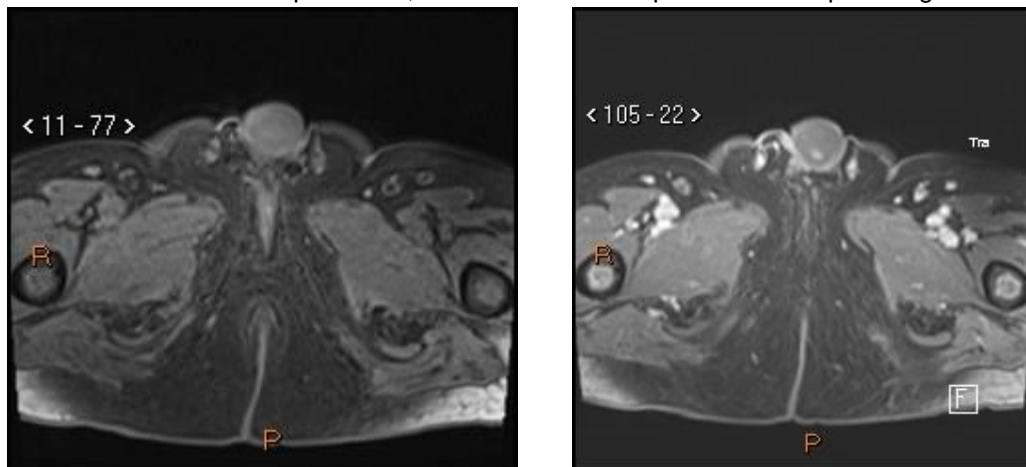
Observaram-se, ainda, lesões ósseas no fêmur proximal bilateral e bacia, com discreto alto sinal em T1, realce pelo contraste venoso e restrição à difusão.

Os achados radiológicos foram consistentes com doença de Erdheim - Chester, e posteriormente confirmados com estudo histopatológico.

Figura 1: RM da pelve - plano axial, ponderada em T1 com supressão de gordura, demonstrando lesão óssea ilíaca à direita.



Figuras 2 e 3: RM da pelve - plano axial ponderada em T1 com supressão de gordura antes (2) e após a injeção do meio de contraste paramagnético (3), evidenciando realce das lesões ósseas localizadas nos fêmures proximais, com intenso realce pelo contraste paramagnético.



Figuras 4 e 5: RM do abdome superior ponderada em T2, plano axial, demonstrando infiltração tecidual no espaço perirrenal bilateral, com sinais de invasão do ureter à esquerda (aspecto de “rim cabeludo”) (4), bem como, restrição à difusão no mapa de ADC (5).

Figura 5: A difusão denota sinais de restrição à difusão das moléculas de água deste tecido, bilateralmente.

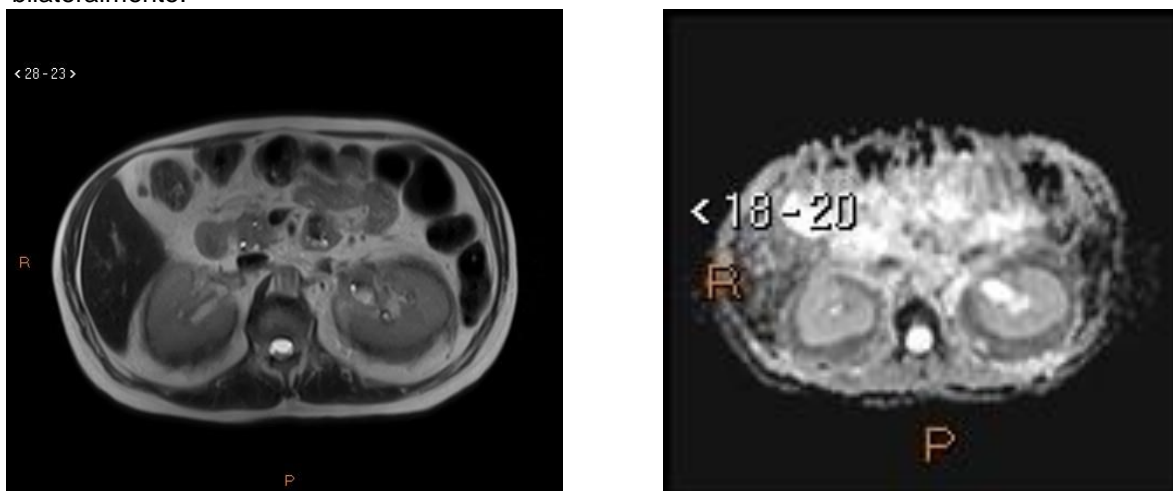
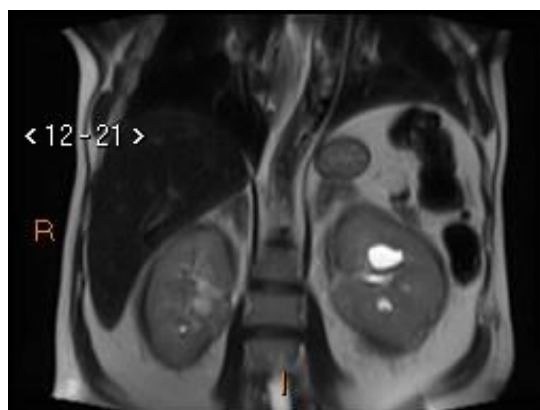
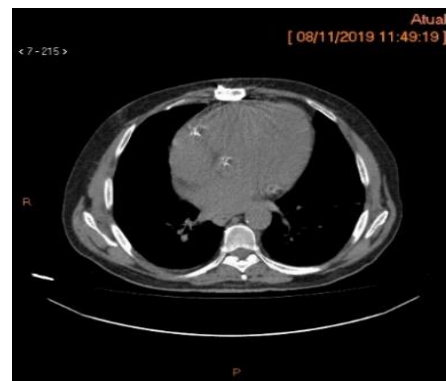
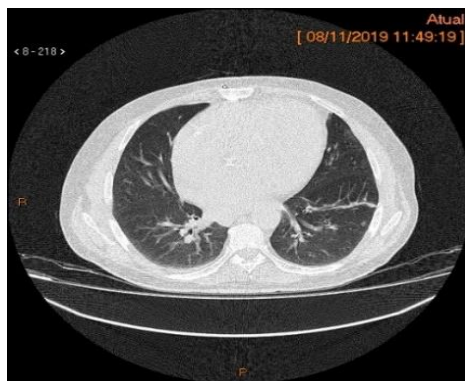


Figura 6: RM abdome superior ponderada em T2, plano coronal, demonstrando acometimento renal e adrenal bilateral.



Figuras 7 e 8: TC do tórax, corte axial, janela pulmonar demonstrando finas estrias retráteis esparsas pelo parênquima pulmonar bilateral (7), e discreto aumento do volume cardíaco (8).



3 DISCUSSÃO

A doença de Erdheim-Chester (DEC) acomete com maior prevalência o sexo masculino e a faixa etária da 5ª a 7ª década de vida, porém, há casos relatados na faixa etária pediátrica. E assim como outras histiocitoses, pode afetar praticamente qualquer sistema do corpo humano, sendo comumente multissistêmica².

As variadas apresentações clínicas resultantes dependem da extensão e da distribuição do acometimento. O envolvimento esquelético está quase sempre presente, sendo a dor óssea acompanhada de fraqueza, principalmente dos membros inferiores, o sintoma mais comum da doença. A esclerose simétrica metadiafisária de ossos longos, predominando nos membros inferiores, consiste no achado radiológico mais frequente, presente em 60 - 95% dos casos.^{3 e 4}

Dentre as manifestações extra esqueléticas mais frequentes, está a fibrose retroperitoneal, dando ao rim a aparência de "rim cabeludo", tal qual o relatado, que se deve à infiltração simétrica e bilateral de tecido conjuntivo do espaço posterior e perirrenal, achado este que leva a grande suspeição do diagnóstico. Clinicamente, a maioria dos pacientes podem permanecer assintomáticos ou ter sintomas inespecíficos, como dor abdominal ou disúria.^{5,6 e 7}

A extensão do tecido fibroso para o sistema pielocalicial e ureteres, pode levar à obstrução do trato urinário. Além disso, pode haver comprometimento das adrenais, que mesmo quando há envolvimento bilateral, raramente resulta em insuficiência adrenal^{5,6}.

O envolvimento cardíaco ocorre em até 75% dos pacientes, podendo ser sintomático ou não e, na maioria dos casos, apresenta-se com alterações no eletrocardiograma e nos exames de imagem. A importância de avaliar o sistema cardiovascular nestes pacientes se deve ao fato de que quando acometido, leva a um pior

prognóstico. O pericárdio é a estrutura mais comumente afetada, mostrando espessamento ou derrame de partes moles e às vezes levando a tamponamento cardíaco, que é fatal se não tratado⁸. A infiltração do miocárdio mostra predileção por cavidades cardíacas direitas, especificamente átrio direito e sulco auriculoventricular, apresentando-se frequentemente na primeira localização como uma massa mural e simulando uma infiltração tumoral “pseudo-tumor”.⁹

O parênquima pulmonar e a pleura são afetados em cerca de 40–50% dos casos. O envolvimento do parênquima pode ser intersticial, alveolar ou combinado.⁹ Os pacientes tendem a permanecer assintomáticos. Quando sintomáticos, apresentam dispneia ou tosse progressiva. O achado mais frequente na tomografia computadorizada é o espessamento do septo inter e intralobular. Entretanto, muitos outros achados inespecíficos, como nódulos centrolobulares, cistos, consolidação, vidro fosco ou derrame pleural também podem ser vistos.⁶

Há suspeição do diagnóstico de DEC em achados de imagem e é confirmado pela análise histopatológica. Geralmente, tem um prognóstico reservado e opções terapêuticas escassas. O tratamento médico inclui corticoterapia, bifosfonatos, agentes citotóxicos e drogas imunossupressoras. Em casos selecionados, intervenção cirúrgica pode ser necessária¹⁰.

4 CONCLUSÃO

A doença de Erdheim-Chester é uma condição ainda pouco conhecida pela comunidade médica. Por apresentar acometimento multissistêmico, é de grande importância que o radiologista conheça o conjunto de achados imaginológicos, que aliado aos dados clínicos e laboratoriais, auxiliam no diagnóstico definitivo e, por conseguinte, na história natural da doença.

REFERÊNCIAS

Chester w. Lipoidgranulomatose., *virchows arch pathol anat*, 1930, vol. 279 (pg. 561-602)

Artigo cbr 2019.

Cohen-anbart f, emile j-f carrat f, helias-rodzewicz z, taly v, charlotte f, et al. Phenotypes and survival in erdheim-chester disease: results from a 165-patient cohort. *Am j hematol*. 2018;93: e114–7.

Estrada-veras ji, o'brien kj, boyd lc, dave rh, durham b, xi l, et al. The clinical spectrum of erdheim-chester disease: an observational cohort study. *Blood adv*. 2017;1:357–66.

Hexsel, fernando fernandez et al . Doença de erdheim-chester: relato de dois casos. *Radiol bras, são paulo* , v. 42, n. 4, p. 267-269, aug. 2009 . Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=s0100-39842009000400015&lng=en&nrm=iso>. Acessado em: 12 agosto 2020. <https://doi.org/10.1590/s0100-39842009000400015>.

Kumar p, singh a, et al. Imaging findings in erdheim-chester disease: what every radiologist needs to know. *Pol j radiol*. 2018;83:e54-e62. Published 2018 feb 4. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc6047091/> acessado em 12 agosto 2020.

Zenggang pan, md, phd and bette k. Kleinschmidt-demasters, md. Cns erdheim–chester disease: a challenge to diagnose. *J neuropathol exp neurol*, vol. 76, no. 12, december 2017, pp. 986–996

Antunes c, et al. Thoracic, abdominal and musculoskeletal involvement in erdheim-chester disease: ct, mr and pet imaging findings. *Insights imaging*. 2014;5(4):473-482.

Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc4141342/> acessado em 12 agosto 2020.

Erdheim-chester disease: a concise review

Erdheim-chester disease: consensus recommendations for evaluation, diagnosis, and treatment in the molecular era