

DOENÇA DE ERDHEIM-CHESTER: ACOMETIMENTO TORÁCICO, ABDOMINAL E OFTALMOLÓGICO

Tórax e Gastrointestinal

DADOS DO CASO

Autores: Marcel Koenigkam Santos - Hospital das Clínicas da FMRP-USP;

Javier Alejandro Lecca Espinoza - Hospital das Clínicas da FMRP-USP

Danilo Tadao Wada - Hospital das Clínicas da FMRP-USP;

Autor correspondente: Javier Alejandro Lecca Espinoza - Hospital das Clínicas da FMRP-USP;

Palavras-Chave: Erdheim-Chester Disease, Mediastinal Diseases, Histiocytosis, Non-Langerhans-Cell, Thorax, Aorta e Thoracic;

URL: <https://brad.org.br/article/4193/pt-BR/doenca-de-erdheimchester--acometimento-toracico--abdominal-e-oftalmologico>;

DOI: 10.5935/2965-1980.2022v1n1a17

RESUMO

A doença de Erdheim-Chester é uma doença sistêmica rara, caracterizada pela infiltração difusa de tecidos e múltiplos órgãos por células do sistema reticuloendotelial, caracterizando uma histiocitose não-Langerhans. Nosso caso ilustra o caráter multissistêmico da doença, com acometimento torácico, abdominal e oftalmológico.

HISTÓRICO CLÍNICO

Paciente do sexo feminino, 61 anos, com história de tosse seca há 1 mês associada a alteração bilateral da visão. Antecedentes: hipertensão arterial sistêmica, arritmia cardíaca, policitemia vera, hipotireoidismo e insuficiência renal crônica. Nega alergias e cirurgias prévias. Sem antecedente oncológico. Ao exame físico se evidenciou proptose bilateral.

ACHADOS RADIOLÓGICOS

Realizou-se avaliação inicial de imagem com radiografia simples (RX) de tórax (Fig. 1) que evidenciou obliteração do recesso ázigo-esofágico. Após achados no ecocardiograma, foi indicado estudo de ressonância magnética (RM) de tórax (Fig. 2) e do abdome (Fig. 3), que evidenciaram formação tecidual mediastinal envolvendo a aorta ascendente e descendente, tronco braquiocefálico, veia cava superior, átrio direito, veia pulmonar inferior direita e os rins.

Para estudo da face, foi indicada RM de orbitas (Fig. 4) que mostrou massa infiltrativa de partes moles retro-orbitária bilateral. Após biópsia do tecido retro-orbitário, o estudo anatomopatológico confirmou o diagnóstico de doença de Erdheim-Chester (DEC).

DISCUSSÃO

A DEC é uma histiocitose de células não Langerhans. Rara e muitas vezes negligenciada, foi descrita inicialmente pelo patologista William Chester em 1930 [1]. É uma doença com pico de incidência de diagnóstico entre a quinta e a sétima décadas de vida, com uma predileção pelo sexo masculino [2,3]. A DEC apresenta etiologia não definida, mas sua patogênese é caracterizada por um distúrbio sistêmico das redes de citocinas e quimiocinas, como IL-6 e IFN- [4,5]. Devido às suas múltiplas faces de apresentação, a DEC representa um desafio diagnóstico [6]. A dor óssea é a manifestação mais comum junto com a osteosclerose bilateral e simétrica das metáfises e diáfises dos ossos [5], mas cerca da metade dos pacientes com DEC pode ter manifestações extraósseas como infiltração retroperitoneal, comprometimento cardiovascular, pulmonar, neurológico e endócrino [5,7]. Seu curso clínico depende principalmente da extensão e distribuição da doença, destacando-se o envolvimento neurológico e cardíaco como principais indicadores de mau prognóstico [8,9]. Dada a raridade do diagnóstico, seu tratamento ainda não é bem estabelecido [10], com escassas diretrizes terapêuticas publicadas sobre o assunto [6]. Os avanços terapêuticos têm reduzido a morbidade da doença, no entanto, sem definitivo impacto na mortalidade no longo prazo, persistindo uma sobrevida global de 1 e 5 anos de 96% e 68%, respectivamente [5]. Embora o diagnóstico definitivo seja feito por avaliação histopatológica e imunohistoquímica, os exames de imagem possuem papel fundamental para a avaliação da extensão do acometimento da doença e para a avaliação seriada da resposta aos tratamentos instituídos [5].

Quando do envolvimento simétrico dos membros inferiores por tecido de aspecto infiltrativo, associado a envolvimento perirrenal e peri-aórtico, deve-se suspeitar da DEC [9].

LISTA DE DIFERENCIAIS

Linfoma;
Histiocitose Langerhans;
Fibrose pericárdica e retroperitoneal;
Doença sistêmica relacionada à IgG4.

REFERÊNCIA

- Chester W. Uber lipoidgranulomatose. *Virchows Arch Pathol Anat.* 1930(279):561–602.
- Arnaud L, Hervier B, Néel A, et al. CNS involvement and treatment with interferon- are independent prognostic factors in Erdheim-Chester disease: a multicenter survival analysis of 53 patients. *Blood [Internet].* 2011 Mar 10;117(10):2778–82. Available from: <https://ashpublications.org/blood/article/117/10/2778/19529/CNS-involvementandtreatment-with-interferon-are>
- Veyssier-Belot C, Cacoub P, Caparros-Lefebvre D, et al. Erdheim-Chester Disease Clinical and Radiologic Characteristics of 59 Cases. *Medicine (Baltimore)[Internet].* 1996;75(3). Available from: https://journals.lww.com/mdjournal/Fulltext/1996/05000/Erdheim_Chester_Disease_Clinical_and_Radiologic.5.aspx
- Munoz J, Janku F, Cohen PR, Kurzrock R. Erdheim-Chester Disease: Characteristics and Management. *Mayo Clin Proc [Internet].* 2014 Jul;89(7):985–96. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S002561961400144X>
- Kumar P, Singh A, Gamanagatti S, Kumar S, Chandrashekhara SH. Imaging findings in Erdheim-Chester disease: what every radiologist needs to know. *Polish J Radiol [Internet].* 2018;83:54–62. Available from: <https://www.termedia.pl/doi/10.5114/pjr.2018.73290>
- Diamond EL, Dagna L, Hyman DM, et al. Consensus guidelines for the diagnosis and clinical management of Erdheim-Chester disease. *Blood [Internet].* 2014 Jul 24;124(4):483–92. Available from: <https://ashpublications.org/blood/article/124/4/483/33331/Consensusguidelines-forthediagnosis-and>
- Zaveri J, La Q, Yarmish G, Neuman J. More than Just Langerhans Cell Histiocytosis: A Radiologic Review of Histiocytic Disorders. *RadioGraphics [Internet].* 2014 Nov;34(7):2008–24. Available from: <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.347130132>.
- Brun A-L, Touitou-Gottenberg D, Haroche J, et al. Erdheim-Chester disease: CT findings of thoracic involvement. *Eur Radiol [Internet].* 2010 Nov 20;20(11):2579–87. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00330-010-1830-7>
- Purysko AS, Westphalen AC, Remer EM, Coppa CP, Leão Filho HM, Herts BR. Imaging Manifestations of Hematologic Diseases with Renal and Perinephric Involvement. *RadioGraphics [Internet].* 2016 Jul;36(4):1038–54. Available from: <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.2016150213>
- Braiteh F, Boxrud C, Esmali B, Kurzrock R. Successful treatment of Erdheim-Chester disease, a non-Langerhans-cell histiocytosis, with interferon-. *Blood [Internet].* 2005 Nov 1;106(9):2992–4. Available from: <https://ashpublications.org/blood/article/106/9/2992/21903/Successful-treatment-ofErdheimChester-disease-a>

DIAGNÓSTICO

Doença de Erdheim-Chester

APRENDIZADO

No envolvimento tecidual mediastinal, cardíaco, aórtico e perirrenal, mais formação retro orbitária deve-se suspeitar de DEC, fazendo diagnóstico diferencial principalmente com doenças linfoproliferativas.

IMAGENS

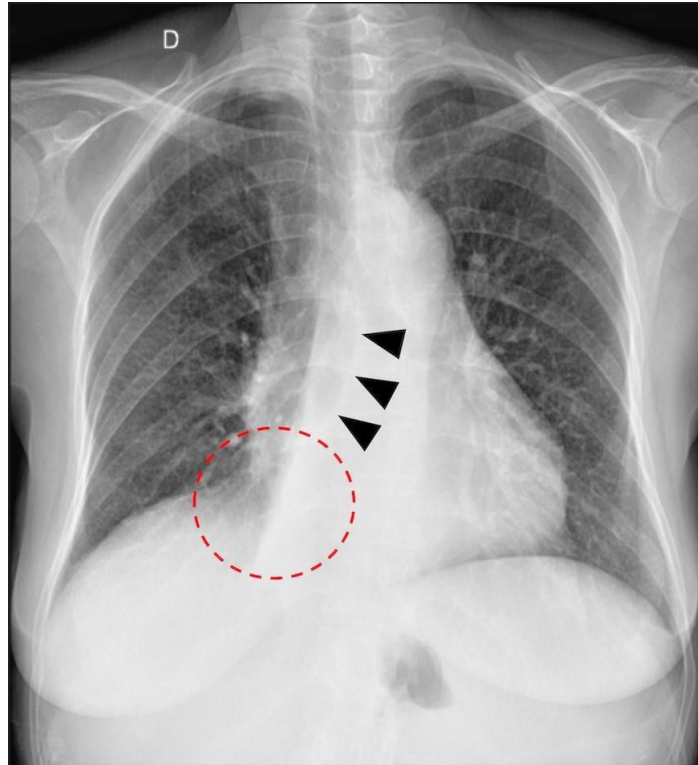


Figura 1: Radiografia simples de tórax na incidência pósterio-anterior, mostrando deslocamento da linha do recesso ázigo-esofágico (pontas de seta), com opacificação mal delimitada na região do seio cardiofrênico direito (círculo).

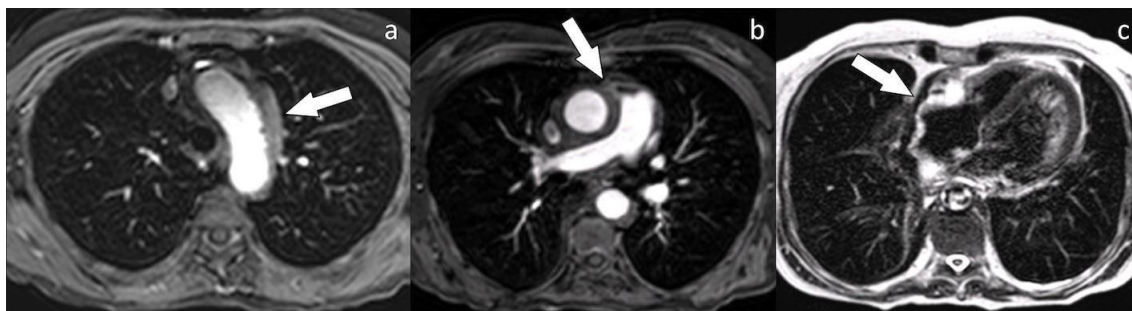


Figura 2: Imagens de ressonância magnética do tórax, plano axial com ponderação em T1 pós-contraste (Fig. 2a e b) e ponderação em T2 (Fig. 2c) evidenciam tecido patológico mediastinal com hipossinal em T1 e T2, sem realce significativo pós-contraste, envolvendo a aorta ascendente, arco aórtico, veia cava superior e átrio direito (setas).

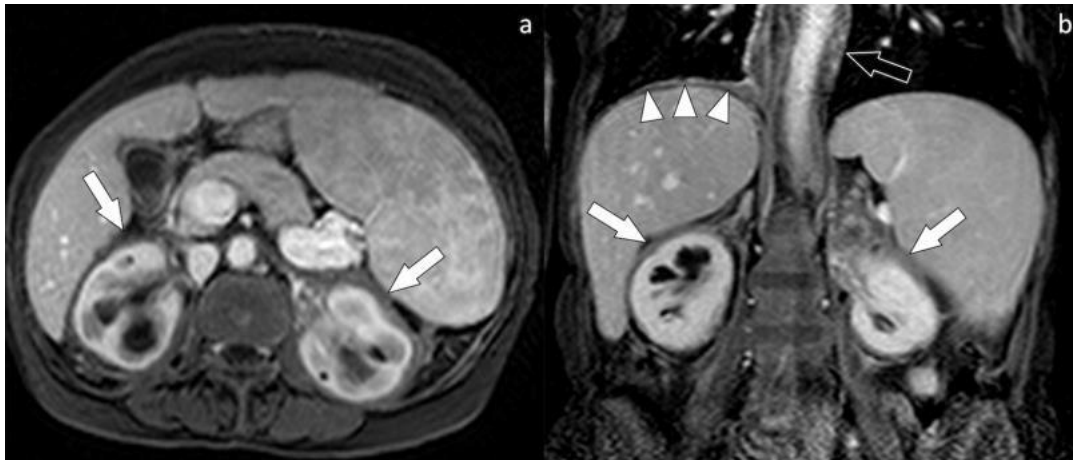


Figura 3: Imagens de ressonância magnética de abdome, sequência ponderada em T1 pós-contraste no plano axial e coronal, mostrando formação tecidual envolvendo os rins (setas brancas), incluindo o seio renal bilateralmente e parcialmente a aorta (seta preta). Note também a extensão da doença para a cavidade pleural direita no plano coronal (pontas de seta).

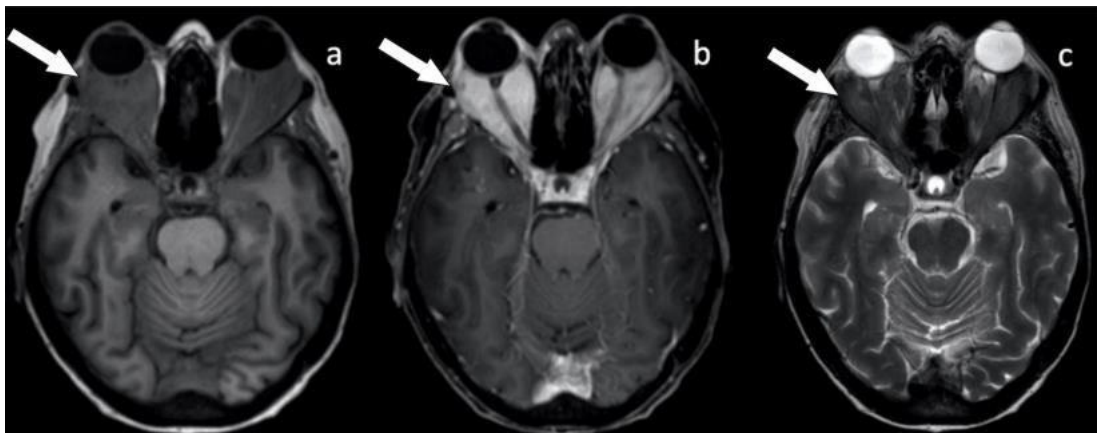


Figura 4: Imagens axiais de ressonância magnética de órbitas, ponderação em T1 (Fig 4a), T1 pós-contraste (Fig 4b) e ponderação em T2 (Fig 4c), evidenciam massa infiltrativa retro-orbitária com hipossinal e realce intenso e homogêneo com pós-contraste (setas brancas).