

## DOENÇA DE ERDHEIM-CHESTER: RELATO DE CASO E REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Danielle Cicarini de Landa<sup>1</sup>; José Ulisses Manzini Calegari<sup>2</sup>; Ênio de Freitas Gomes<sup>3</sup>; Luiz Felipe dos Santos Canto<sup>4</sup>; Paulo Rodrigues Oliveira<sup>5</sup>; Florêncio Figueiredo<sup>6</sup>

Landa, D. C.; Calegari, J.U.M.; Freitas, E. G.; Canto, L. F. S.; Oliveira, P. R.; Figueiredo, F.

<sup>1</sup>Médica Nuclear do Instituto de Radioisótopos de Brasília

<sup>2,3</sup>Médico Nuclear da Medinuclear- Hospital Santa Lúcia e do Instituto de Radioisótopos de Brasília

<sup>4</sup>Residente de Radiologia do Hospital Santa Lúcia

<sup>5</sup>Pneumologista do Hospital Santa Lúcia

<sup>6</sup>Patologista

Endereço: SHLS- Quadra 716- Conjunto C- Térreo- Salas 12,13 e 14, Hospital Santa Lúcia, fone/fax: 3245-4106, Brasília-DF

Email: [danicicarini@yahoo.com.br](mailto:danicicarini@yahoo.com.br)

## DOENÇA DE ERDHEIM-CHESTER: RELATO DE CASO E REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

### RESUMO

Foram revistos os achados clínicos, radiológicos e cintilográficos de uma paciente de 65 anos com diagnóstico histológico da doença de Erdheim-Chester (ECD), acompanhada por 10 meses no Hospital Santa Lúcia e Centro Radiológico de Brasília. Foi realizada revisão bibliográfica e comparação dos dados com descrições precedentes. A paciente apresentou piora progressiva, principalmente relacionada à função pulmonar. Os achados clínicos, radiológicos e cintilográficos corroboraram aqueles descritos na literatura. A ECD, embora rara, com aproximadamente 80 casos descritos, deve ser incluída no diagnóstico diferencial de pacientes com insuficiência cardiopulmonar progressiva, destacando-se a importância dos estudos radiológicos e cintilográficos como modalidades apropriadas de diagnóstico complementar.

Palavras-chaves: Doença de Erdheim-Chester – insuficiência cardiopulmonar – avaliação radiológica e cintilográfica.

## ERDHEIM-CHESTER DISEASE: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

### ABSTRACT

The clinical, radiological and scintigraphic findings were revised in a female patient, 65 years old, with histologic diagnosis of Erdheim-Chester disease (ECD); she had a ten months follow-up in Hospital Santa Lúcia and Centro Radiológico de Brasília. A brief literature review and comparison of data were made with precedents descriptions. The patient presented clinical deterioration, specially related to pulmonary function. The clinical, radiological and scintigraphic findings were similar to those described in literature. ECD, despite rare, with about 80 cases reported, must be included in the differential diagnosis of progressive cardiopulmonar insufficiency, emphasizing the importance of radiographic and scintigraphic studies as proper modalities of ancillary diagnosis.

Key words: Erdheim-Chester disease – cardiopulmonar insufficiency – radiologic and scintigraphic evaluation

## **INTRODUÇÃO**

A doença de Erdheim-Chester é uma histiocitose não Langerhans, rara, acometendo adultos de meia idade, de etiologia desconhecida, com pouco mais de 80 casos descritos na literatura médica (1,2). Foi descrita em 1930 por Jacob Erdheim e William Chester. A intenção deste relato é comparar os achados clínicos, radiológicos (3) e cintilográficos (4) com aqueles já referidos em outros trabalhos.

## **RELATO DO CASO**

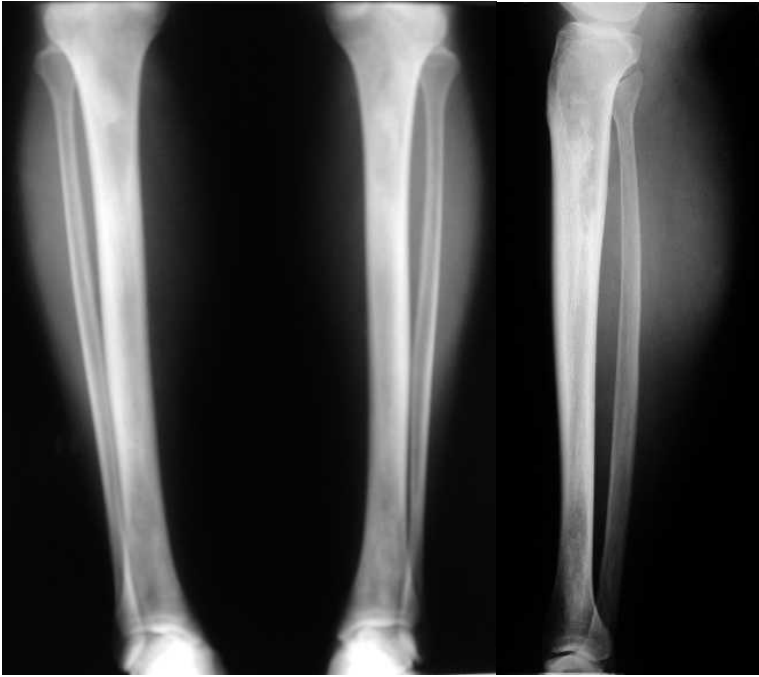
Paciente feminina, 65 anos, foi atendida no Hospital Santa Lúcia com emagrecimento, dispnéia aos pequenos esforços e dores nos membros inferiores, queixas que datavam de um mês. Não houve febre, expectoração ou hemoptóicos, embora referisse dor tipo pleurítica intensa. O exame clínico constatou discreta dispnéia, murmúrio vesicular abolido, som maciço e dor à percussão da base esquerda.

O estudo radiológico de tórax evidenciou aumento da área cardíaca, derrame pleural esquerdo e infiltrado intersticial difuso. Ecografia abdominal revelou colelitíase, litíase renal bilateral e hemangioma esplênico. Ecocardiograma mostrou discreto derrame pericárdico. A radiografia dos membros inferiores (MMII) permitiu observar aumento da densidade na cortical da metáfise das tíbias, bilateralmente (fig.01). A cintilografia óssea constatou áreas hipercaptantes nas regiões paranasal e maxilar bilaterais, extremidade proximal do úmero esquerdo, gradil costal inferior esquerdo, articulação sacroilíaca direita, associadas à área fotopênica e lesões osteogênicas no terço superior das tíbias e áreas líticas no terço distal das mesmas (fig.02). Foram realizadas punção e biópsia pleural guiadas por ecografia com histologia inconclusiva;

posterior pleuroscopia com biópsia também dirigida diagnosticou uma histiocitose não-Langerhans rara – doença de Erdheim-Chester (ECD).

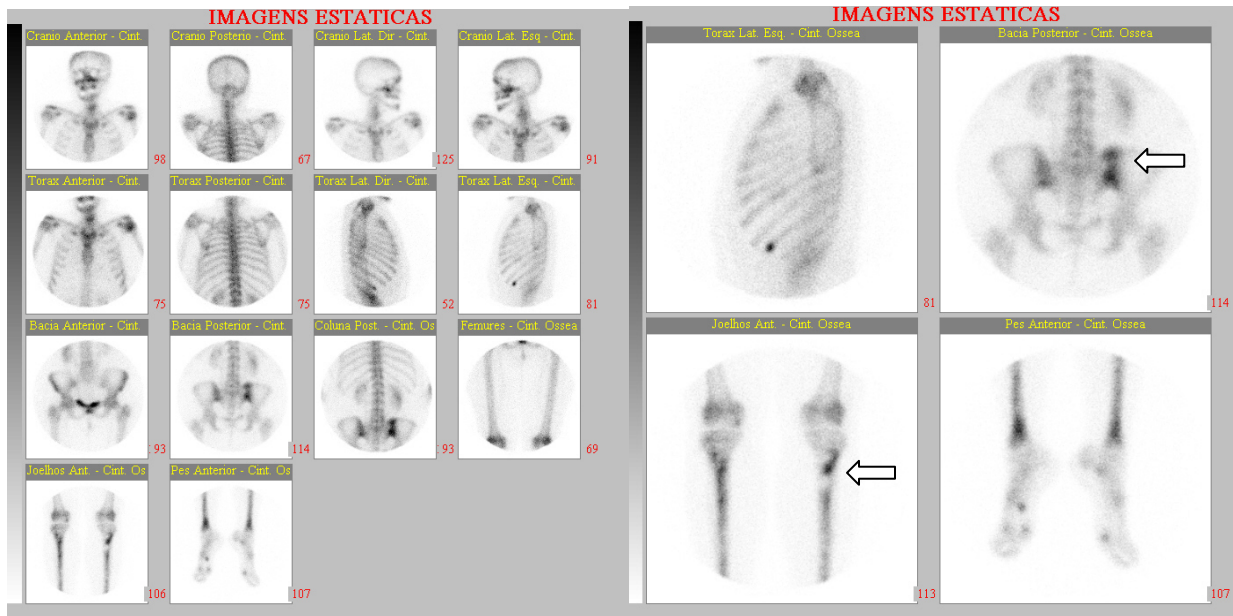
Após 10 meses de evolução a paciente mostrou significante piora da dispnéia, com equivalente deterioração de imagens pulmonares, como pode ser apreciado pela tomografia computadorizada de tórax (fig.03). O quadro radiológico e cintilográfico das estruturas ósseas permaneceu estável.

Fig.1



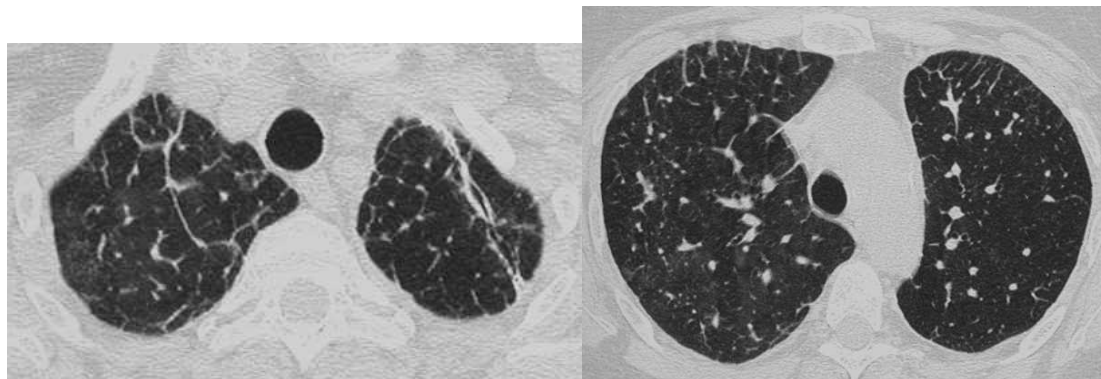
Legenda: radiografia mostrando aumento da densidade na cortical da metáfise de ambas as tíbias.

Fig.2



Legenda: cintilografia óssea com MDP-<sup>99m</sup>Tc constatou áreas hipercaptantes nas regiões paranasal e maxilar bilaterais, extremidade proximal do úmero esquerdo, gradil costal inferior esquerdo, articulação sacroilíaca direita, associadas à área fotopênica e lesões osteogênicas no terço superior das tíbias e áreas líticas no terço distal das mesmas

Fig.3



Legenda: alterações parenquimatosas vistas na TC de tórax com alta resolução.

## DISCUSSÃO

A ECD é uma histiocitose não-Langerhans, que não parece ter causa familiar, de caráter sistêmico e que pode ser incluída dentre as lipidoses (1). Embora seja similar à histiocitose celular de Langerhans (HCL), dela difere por afetar população adulta (2); demais disso, o envolvimento radiológico é do tipo esclerose simétrica da metáfise de ossos longos na ECD (3), enquanto na HCL as lesões são líticas envolvendo preferencialmente o esqueleto axial. O quadro histológico de lesão xantogranulomatosa, com infiltrado difuso de histiócitos, é semelhante em ambas doenças – entretanto os histiócitos da HCL coram-se pelo antígeno S-100 e tem grânulos de Birbeck na microscopia eletrônica, o que não ocorre nos histiócitos da ECD (1,2).

Seu diagnóstico é altamente específico quando baseado nos achados radiológicos e histológicos característicos. O padrão praticamente patognomônico da radiologia revela distribuição simétrica e aumento da densidade, espessamento cortical e lesões escleróticas com elementos osteolíticos atingindo especialmente a metáfise proximal da tíbia bilateralmente, embora possa haver comprometimento da diáfise e mesmo da epífise, se bem que esta última seja pouco atingida ou mesmo poupada habitualmente (3). A histologia mostra osteoesclerose e fibrose medular (2).

O diagnóstico clínico pode ser dificultado pelas manifestações sistêmicas, ocorrendo envolvimento de múltiplos órgãos como pulmão, pericárdio, fígado, baço, pâncreas, linfonodos, intestino, cérebro e órbita, além do retroperitônio quando inclui rins, adrenais e aorta (1). Assim, se houver prevalência da pituitária haverá diabetes insipidus; atingindo pulmões, desenvolverá dispnéia progressiva até a insuficiência cardiorrespiratória por extensa fibrose pulmonar difusa (2). Tem prognóstico pobre, diretamente relacionado com a extensão do comprometimento visceral; a maioria dos pacientes morre dentro de 2 a 3 anos após o diagnóstico devido à insuficiência cardíaca congestiva, fibrose pulmonar ou insuficiência renal (4). É fatal

em um terço dos casos, sendo descrita mortalidade de 57% quando há o desenvolvimento de lesões retrobulbares bilaterais, fibrose pulmonar com insuficiência respiratória e/ou cardíaca. O tratamento consiste no suporte inespecífico: corticosteróides, radioterapia, imunoterapia ou a combinação dos mesmos (6). O adequado reconhecimento desta lipidose permitirá melhor avaliação de sua real incidência, opções terapêuticas e prognóstico (7).

A paciente em questão teve acentuada deterioração da função respiratória no período de 10 meses. O diagnóstico radiológico foi orientado pelas queixas de dores nas pernas, conforme assinalado na fig.01; o envolvimento pulmonar permitiu a confirmação histológica. A Medicina Nuclear permitiu avaliar a extensão e simetria das lesões mostrando o maior envolvimento do esqueleto apendicular em relação ao axial e invariável envolvimento da diáfise e metáfise nos ossos longos. Observou-se aumento da captação na cintilografia óssea realizada com MDP-<sup>99m</sup>Tc (metileno difosfonato) nos seios paranasais, articulação sacroilíaca, gradil costal, tíbias: eles ratificam os achados de outros autores (4). Mostrou, adicionalmente, envolvimento do úmero proximal esquerdo. O fato de ser realizada no corpo inteiro, torna a cintilografia óssea uma modalidade complementar útil na avaliação das estruturas óssea como um todo.

## REFERÊNCIAS

1. Serratrice J, Granel B, Roux C, *et al.* “Coated Aorta”. A new Sign of Erdheim-Chester Disease. *Journal of Rheumatology* 2000; 27: 1550-1553.
2. Palma P, Ravalli L, Grisanti F, Rossi A, Marzola A, Nielsen I. Bilateral orbital involvement in Erdheim-Chester disease. *Orbit* 1998; 17: 97-105.
3. Bancroft LW, Berquist TH. Erdheim-Chester disease: radiographic findings in five patients. *Skeletal Radiology* 1998; 27: 127-132.
4. Passalacqua S, Janicek MJ. Erdheim- Chester Disease. *Joint Program in Nuclear Medicine* 2000- [cited 2002 dez 12]. Available from: [http://www.med.harvard.edu/JPNM/TF00\\_01:Oct3/WriteUp.html](http://www.med.harvard.edu/JPNM/TF00_01:Oct3/WriteUp.html)
5. Hoffmann E, Pitz S, Pfeiffer N. Erdheim-Chester Disease- a case report. *Jahrestagung der DOG* 2001; 299-210. Available from: [http://www.dog.org/2001/abstract-german/Hoffmann\\_E-e.htm](http://www.dog.org/2001/abstract-german/Hoffmann_E-e.htm)
6. AL-Quran S, Reith J, Bradley J, Rimsza L. Erdheim-Chester Disease: Case Report, PCR-Based Analysis of Clonality and Review of Literature. *Mod Pathology* 2002; 15: 666-672.
7. Yu J, Miller TR. Diagnosis: Erdheim-Chester Disease. *MIR Teaching file case bs 115* [cited 1999 dez 14]. Available from: <http://gamma.wustl.edu/bs115te146.html>