

DIAGNÓSTICO DA DOENÇA DE ERDHEIM-CHESTER COM ACOMETIMENTO OCULAR

Gabriel L. Cassani

Ana Áurea V. B. P. Hillarião

Ivana R. Kusabara

José Vita Filho



Diagnóstico da Doença de Erdheim-Chester com acometimento ocular

Gabriel L. Cassani, Ana Áurea V. B. P. Hilarião, Ivana R. Kusabara,

José Vita Filho

Santa Casa de Misericórdia de São Paulo

INTRODUÇÃO

A Doença de Erdheim-Chester (DEC) é uma histiocitose de células não Langerhans, de etiologia desconhecida, descrita pela primeira vez em 1930. (1)
Histologicamente, é caracterizada por infiltração difusa de histiócitos em diversos tecidos, preenchidos por lipídios (aspecto amarelado e espumoso), causando reação xantomatosa ou xantogranulomatosa local. (2,3,4)
A doença é marcada pelo envolvimento sistêmico, atingindo ossos, pulmões, rins, peritônio, sistema nervoso central e olhos.
O diagnóstico da DEC ainda é considerado de exclusão e seu prognóstico depende da extensão do envolvimento visceral. (5)

RELATO DO CASO

Paciente sexo masculino, 66 anos, encaminhado a Santa Casa de Misericórdia de São Paulo com queixa de proptose bilateral progressiva há 2 anos. Refere antecedente pessoal de adenoma de hipófise, fibrose renal e hipertensão arterial sistêmica. No momento do atendimento, exames tireoideanos normais.

Ao exame oftalmológico, apresentou acuidade visual em ambos os olhos (AO) de 20/20, limitação de motilidade ocular AO em todas as versões, medidas de exoftalmometria de base 100 mm de 32 em olho direito (OD) e 27 em olho esquerdo (OE), além de ceratite puntata inferior AO e pressão intraocular de 18 mmHg OD e 16 mmHg OE (Figura 1).

Ao exame de ressonância magnética de crânio e órbita, evidenciou-se proptose bilateral, associada ao aumento da densidade de gordura orbital intermuscular (Figura 2).

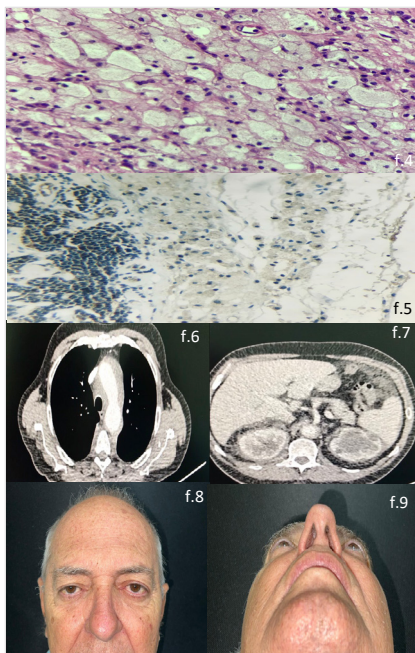
Foi optada pela realização de orbitotomia lateral direita com envio de material para análise anatopatológica (Figura 3).

A biópsia revelou diagnóstico de Doença de Erdheim-Chester, com análise imuno-histoquímica BRAF negativo, assim como fator VII, CD1A e CD68 negativos (Figura 4 e 5).

Ao exame de tomografia de tórax e abdômen, observou-se imagem hipotenuante, com aspecto infiltrativo em ventrículo e sulco atrioventricular direito e veia cava superior (sugestivo de fibrose hialinizante) e fibrose renal (Figura 6 e 7).

Iniciado tratamento com corticóide em regressão (prednisona até a dose diária de 5 mg) e Metotrexate 8 comprimidos uma vez por semana, uso contínuo, além de ácido fólico. Optado pela não administração de Interferon.

Paciente apresentou melhora da proptose ocular bilateral, assim como da limitação da motilidade ocular em todas as versões (Figura 8 e 9).



DISCUSSÃO:

O acometimento ocular e de seus anexos na DEC pode ser a primeira manifestação da doença sistêmica.

Devido similaridade de sinais e sintomas quando comparada com outras doenças orbitárias, é de extrema importância uma minuciosa biópsia com análise imuno-histoquímica do material coletado.

Exames complementares são de suma necessidade para o diagnóstico da doença, sendo a tomografia o exame de imagem de escolha para análise sistêmica.

O envolvimento multidisciplinar de médicos de diferentes áreas se faz importante tanto para o diagnóstico como para o manejo terapêutico da doença e suas complicações.

Apesar de ser um diagnóstico de exclusão, a DEC quando rapidamente descoberta melhora, o prognóstico da doença, aumentando as chances de um tratamento bem sucedido.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chester W. Über Lipidgranulomatose. Virchows Arch Patol Anat. 1930; 279:561-602.
2. Wright R, Hermann R, Parisi J. Neurological manifestations of Erdheim-Chester disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1999; 66:72-5.
3. Haroche J, Amoura Z, Dion E, et al. Cardiovascular involvement, na overlooked feature of Erdheim-Chester disease: report of 6 new cases and a literature review. Medicine (Baltimore). 2004; 83: 371-92.
4. Alper MG, Zimmerman LE, Piana FG. Orbital manifestations of Erdheim-Chester disease. Trans Am Ophthalmol Soc. 1983; 81: 64-85.
5. Blank H, Eglick PG. Nevoxanthoendothelioma with ocular involvement. Pediatrics. 1949; 4:349-54.

