

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 histiocitos 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 pontada inferior AO e pressão intracocular de 18 mmHg OD e 16 mmHg OE (Figura 1).

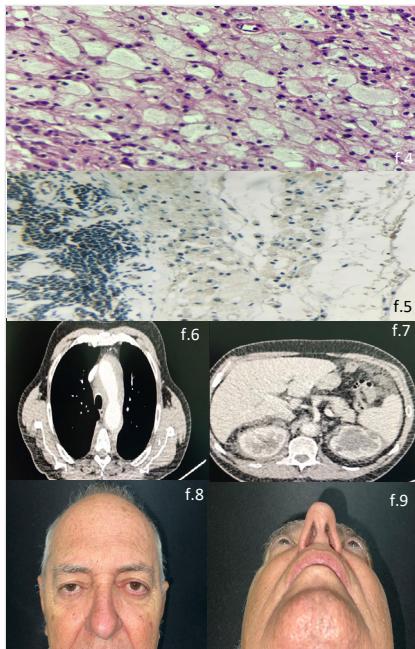
Ao exame de ressonância magnética de crânio e órbita, evidenciou-se proptose bilateral, associada ao aumento da densidade de gordura orbital intermuscular (Figura 2).

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 hipoatenuante, com aspecto infiltrativo em ventrículo e sulco atrioventricular direito e veia cava superior (sugestivo de fibrose hialinante) 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 a 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 à 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

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

