

Síndrome de Erdheim-Chester: apresentação clínica da histiocitose de células não-Langerhans

Rafael dos Anjos Sgró, Lidiane Martins Santana Brum, Anne Ávila Santarém, Isabella Haddad de Rezende Mathias, Taís Sepúlveda da Cruz

INTRODUÇÃO

As histiocitoses de células não-Langerhans são um grupo de desordens definidos pelos acúmulos de histiócitos que não preenchem os critérios fenotípicos para o diagnóstico de células de Langerhans. É um distúrbio histiocítico raro, com múltiplas variações clínicas, apresentando desde doenças indolentes e localizadas até comprometimento visceral grave. O comprometimento extracutâneo com predomínio ósseo denomina-se síndrome de Erdheim-Chester.

OBJETIVO

Chamar a atenção para o achado clássico da síndrome de Erdheim-Chester e sua suspeição diagnóstica.

DELINEAMENTO E MÉTODOS

Relato de caso

RESULTADOS

Masculino, 58 anos, hipertenso em uso de olmesartana, iniciou quadro de dor lombar crônica e em membros inferiores com 2 anos sem apresentar melhora ou piora, tendo procurado atendimento médico em março de 2023. Trazia, em consulta médica, tomografia de corpo inteiro realizado ambulatorialmente, por outro serviço, sem ter concluído investigação que demonstrava extensas áreas osteoescleróticas com predomínio na metáfise proximal umeral, fêmur e tíbia poupando as epífises, bilateralmente e de forma simétrica. Notava-se ao exame de imagem espessamento cortical nos fêmures associado a áreas escleróticas esparsas nos ossos da bacia, além de espessamento tecidual envolvendo aorta e infiltração renal mais evidente à esquerda. Ao exame laboratorial, ressaltava-se; disfunção renal, ausência de anemia ou hipercalcemia. (hemoglobina 12,3 g/dL; cálcio iônico 1,2 mmol/L; creatinina 3,74 mg/dL; ureia 90 mg/dL).

Devido ao caráter clínico e radiológico sugestivo de síndrome de Erdheim-Chester, realizou em 15/03/2023 biópsia de fêmur esquerdo com achado histopatológico de infiltrado histiocítico xantomatoso permeando trabéculas ósseas e tecido conjuntivo, achado compatível com a referida síndrome. Iniciou esquema com interferon alfa peguilado e segue em acompanhamento ambulatorial.

CONCLUSÃO

A síndrome de Erdheim-Chester é um raro e difícil diagnóstico do paciente com dor óssea. Apresenta diversidade de aspecto clínico e achado radiográfico característico. A raridade da síndrome e suas características clínicas multiformes transformam o diagnóstico em um desafio. Dor óssea em membros inferiores é o sintoma mais comum, ocorrendo em mais de 50% dos casos. Entre os exames imagem, o achado de

osteosclerose simétrica bilateral da metadiáfise do fêmur, tíbia e fíbula ocorre em mais 95% dos casos e é patognomônico. Nos casos suspeitos, o estudo histopatológico se torna mandatório.

PALAVRAS CHAVES:

Doença de Erdheim-Chester; Histiocitose de Células não Langerhans; Osteoesclerose;