

P 1984**Erdheim-Chester: relato de caso**

Eduardo Neumann Tavares; Hugo Mallmann de Miranda Junior; Fabrício Bergelt de Sousa; Cristiano Köhler Silva; Guilherme Pucci Stangler; Vanessa Döwich; Thayla Maybe Bedinot da Conceição; Giovanni Brondani Torri; Ivan Morzoletto Pedrollo; Abraão Kupske - HCPA

Introdução: A doença de Erdheim-Chester é uma histiocitose rara de células não Langerhans. Sua origem é desconhecida e caracteriza-se pela infiltração tecidual por histiócitos com características imunohistoquímicas próprias, diferentes das células de Langerhans. Apesar disso, a histiocitose de células de Langerhans e não Langerhans compartilham diversas características clínicas semelhantes. A doença é multissistêmica e acomete ossos longos, muitas vezes causando dores ósseas, exoftalmia, fibrose retroperitoneal, infiltração perirrenal causando insuficiência renal, danos ao sistema nervoso central e cardiovascular. Existe uma discreta predominância em homens com idade entre 50 e 70 anos. A história natural varia de um paciente para outro, podendo ser praticamente assintomática ou com envolvimento sistêmico fatal. O diagnóstico é baseado na histologia que apresenta achados característicos da doença: presença de histiócitos espumosos em granulomas polimorfos, fibrose e marcação positiva de histiócitos para CD68 e negativa para CD1a. **Objetivos:** Relatar um caso típico de uma patologia rara, demonstrando o acometimento multissistêmico através de achados de imagem. **Metodologia:** Revisão de prontuário e das imagens radiológicas da paciente, além de revisão da bibliografia em artigos indexados ao PubMed. **Resultados:** Relatamos o caso de uma paciente do sexo feminino, 52 anos, aposentada, apresentando disfunção de diversos órgãos pela infiltração histiocitária. Miocardiopatia com disfunção ventricular, insuficiência renal por fibrose retroperitoneal, aumento dos tecidos retro-orbitários e lesões no sistema nervoso central são os principais achados nos exames de imagem deste caso. Apesar do tratamento com corticoide e imunossuppressores e da melhora parcial dos sintomas agudos, a infiltração multissistêmica foi progressiva, determinando disfunção de órgãos, principalmente dos rins, que levou a paciente para hemodiálise. Cerca de 10 anos após o diagnóstico, a paciente evoluiu para o óbito em virtude de choque séptico. **Conclusão:** Erdheim-Chester é uma doença rara em que a patogenia não foi completamente esclarecida. Ocorre um acúmulo de histiócitos em diversos órgãos, determinando disfunções sistêmicas. O diagnóstico é dependente de uma combinação de achados clínicos, radiológicos e patológicos. O tratamento da doença é feito com corticoide, drogas imunossupressoras, quimioterapia e radioterapia. **Unitermos:** Erdheim-Chester; Histiocitose não-Langerhans