

---

REVISTA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE E  
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DO RIO GRANDE DO SUL

---

REVISTA HCPA 2005; 25 (Supl 1) :1-251



<sup>a</sup>  
Semana Científica  
do Hospital de Clínicas de Porto Alegre  
12º Congresso de Pesquisa e Desenvolvimento em Saúde do Mercosul

---

# Anais

REVISTA HCPA - Volume 25 (Supl 1) - Setembro 2005  
International Standard Serial Numbering (ISSN) 0101-5575  
Registrada no Cartório do Registro Especial de Porto Alegre sob nº 195 no livro B, n.2  
Indexada no LILACS

A Correspondência deve ser encaminhada para: Editor da Revista HCPA - Largo Eduardo Zaccaro Faraco - Rua Ramiro Barcelos, 2350  
90035-903 - Porto Alegre, RS - Tel: +55-51-2101.8304 - [www.hcpa.ufrgs.br](http://www.hcpa.ufrgs.br)

## DOENÇA DE ERDHEIM-CHESTER: RELATO DE CASO

FELIPE SOARES TORRES; JONAS HICKMANN; NINA STEIN; FERNANDA BETTIO; TIAGO GIORDANI; VINÍCIUS REZENDE; OLAVO AMARAL; CARLO FACCIN; GUSTAVO VIEIRA; FERNANDO LEIRIA; ÁLVARO FURTADO E ANTÔNIO MACIEL.

**Introdução:** a Doença de Erdheim-Chester (DEC) é uma condição rara, de etiologia desconhecida e caracteriza-se pela infiltração multissistêmica por histiócitos não-Langerhans e por esclerose simétrica dos ossos longos. **Objetivos:** relatar um caso e revisar os achados radiológicos da DEC. **Materiais e Métodos:** paciente do sexo feminino, 37 anos, cor branca, iniciou há 15 anos com queixas de poliúria e polidipsia, sendo encaminhada ao Hospital de Clínicas em 1997 para investigação diagnóstica. Após surgimento de exoftalmia e diminuição progressiva da acuidade visual, foi encaminhada para avaliação oftalmológica em 1999, quando, após biópsia de tecido conjuntival, foi diagnosticada DEC e iniciado o tratamento com corticóide e radioterapia orbitária. Evoluiu com aumento das adrenais, derrame pericárdico de repetição, comprometimento renal e de ramos da aorta. Atualmente, encontra-se em acompanhamento ambulatorial. **Resultados:** a marca radiológica da doença é o acometimento dos ossos longos, tipicamente das diáfises e metáfises, que demonstram aumento difuso ou localizado da densidade óssea, padrão trabecular grosseiro, esclerose medular e espessamento cortical. Os ossos mais freqüentemente afetados são fêmur, tíbia e fíbula, os quais apresentam captação distal característica à cintilografia óssea com tecnécio ou gálio. As demais manifestações podem ser demonstradas pela tomografia computadorizada (TC) como massa com densidade de tecidos moles comprometendo múltiplos órgãos. **Conclusão:** a DEC é uma afecção rara, de etiologia desconhecida e acometimento sistêmico. O diagnóstico deve ser cogitado em pacientes com osteosclerose bilateral e simétrica de ossos longos ao exame radiográfico simples e que apresentem à cintilografia óssea padrão de captação característico nas extremidades ósseas afetadas. O comprometimento de outros órgãos, principalmente aorta, rins e retroperitônio, tem sido documentado com o uso da TC e deve ser sempre pesquisado.