

déficit motor prévio em dimídio esquerdo. Possuía antecedentes de tabagismo, enfisema pulmonar, câncer de pulmão tratado e labirintopatia. A internação foi decorrente de quadro neurológico que mimetizava um acidente vascular cerebral e, durante a investigação, foi encontrado um forame oval patente que foi tratado por via endovascular. A paciente seguiu com novos eventos neurológicos, com pioras radiológicas à RNM que, em um segundo momento, foi considerado AVC embólico associado à endocardite. Apesar do tratamento antiagregante e antibioticoterapia, os eventos neurológicos persistiram, com surgimento de novos déficits, convulsões e rebaixamento sensorial. Os hemogramas mostravam linfopenia e plaquetopenia. Mielograma, imunofenotipagem e cariótipo foram normais. Tomografias de tórax e abdome eram normais, assim como PET CT. RNM de encéfalo mostrava múltiplos focos de restrição à difusão de permeio, compatíveis com edema citotóxico e a múltiplos focos de deposição de hemossiderina sugestiva de vasculopatia inflamatória. A partir da evolução desfavorável foi decidido realizar biópsia do tecido cerebral. O estudo imunohistoquímico revelou CD20+, Bcl2+, CD31+, CD68+, CD3+, CD30- e CD15+ Ki67+ compatível com LIVGCB em tecido cerebral. Iniciado tratamento quimioterápico com metotrexate em altas doses. A paciente evoluiu com choque séptico durante a neutropenia do 2º ciclo, sem que pudéssemos observar recuperação neurológica. **Discussão:** Dois padrões clínicos de LIVGCB são reconhecidos, o padrão clássico, predominantemente de países ocidentais que apresentam frequência alta de envolvimento do sistema nervoso central (SNC) e pele, e o associado a síndrome hemofagocítica, com envolvimento da medula óssea, febre, hepatoesplenomegalia e trombocitopenia, sendo este o tipo predominante nos países asiáticos. A ocorrência de células LIVGCB em esfregaços de sangue periférico não ocorre na maioria dos casos (90%-95% dos casos), mesmo sendo esta uma peculiaridade da doença, a localização dos linfócitos neoplásicos dentro dos vasos. Entre as citopenias, a trombocitopenia geralmente está associada a infiltração da medula óssea e envolvimento hepatoesplênico, no caso estava normal. **Conclusão:** O LIVGCB de SNC representa imenso desafio diagnóstico, uma vez que é sempre confundido com outras condições clínicas mais frequentes e não há sinais, sintomas ou mesmo imagens radiológicas patognomônicas dessa condição e a hematoscopia direta é, em quase sua totalidade, negativa. Deve haver um elevado grau de suspeita clínica para que seja realizada a biópsia em momento adequado em que não haja comprometimento clínico e/ou neurológico irreversível.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.119>

#### ERDHEIM-CHESTER ATÍPICO: UM RELATO DE CASO

AE Kayano, RN Vita, MAA Zambrana,  
AAGS Brandão, ANR Abdo, VG Rocha, J Pereira

Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo  
(FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

**Introdução:** A doença de Erdheim-Chester é uma doença rara, clonal, de histiócitos. A apresentação clínica é heterogênea e

o diagnóstico é pautado na apresentação clínica, radiológica e anatomopatológica. O tratamento é indicado para casos sintomáticos. A seguir, descrevemos e realizamos uma breve revisão de literatura de um caso de Erdheim-Chester atípico, atendido no Hospital das Clínicas de São Paulo em novembro de 2020. **Relato de caso:** Paciente MGP, 56 anos, masculino, com antecedente de síndrome metabólica e psoríase. Relatava desde abril de 2020 dificuldade de marcha com tendência à queda, disartria, diplopia esporádica e perda ponderal de 10 kg. Admitido no Hospital das Clínicas de São Paulo em novembro de 2020. Ao exame físico havia placas eritematosas e descamativas em joelhos, cotovelos e membro inferior esquerdo. Apresentava avaliação neurológica compatível com síndrome cerebelar global. Investigação complementar com análise líquórica, sorológica, hormonal e marcadores de autoimunidade negativas. Em Ressonância Magnética de encéfalo, evidenciada extensa área com alteração de sinal no tronco encefálico e pedúnculos cerebelares médios, com intenso realce pós-contraste na ponte e pequeno efeito expansivo local, associada a espessamento e realce pós-contraste da haste hipofisária. A angio-tomografia de abdome/pelve evidenciou tecido mal definido e com atenuação de partes moles nos espaços perirrenais (hairy kidney) e espessamento da parede da aorta (coated aorta). Em cintilografia óssea havia reação osteogênica indeterminada nos úmeros, tíbias e fêmur, e o PET-CT não foi evidenciado acometimento ósseo. Realizada biópsia da gordura perirrenal com visualização de histiócitos, cuja imunohistoquímica evidenciou positividade para CD68, CD163 e Fator XIIIa e negatividade para S-100. Detectada mutação BRAF-V600E nestes fragmentos. Por fim, iniciado tratamento com Interferon-alfa, até o momento realizados 8 ciclos com melhora clínica. **Discussão:** A doença de Erdheim-Chester é uma neoplasia de células histiocitárias rara com maior prevalência no sexo masculino e na quinta década de vida e a mutação ativadora mais frequente é a BRAF-V600E, presente em 57-75% dos casos. O curso clínico é heterogêneo com acometimento multi-sistêmico. O acometimento ósseo é o mais frequente (95% dos casos) e a lesão de osteoesclerose na diáfise dos ossos longos de forma simétrica apresenta alta especificidade para a doença. Achados radiográficos típicos são: “coated aorta” e “hairy kidney”. Na atualidade, o tratamento envolve a inibição da via de sinalização, RAS-RAF-MEK-ERK, com inibidores do BRAF e inibidores da via MEK, nem sempre disponíveis. As principais alternativas à terapia alvo são interferon-alfa ou os análogos de purina. **Conclusão:** A doença Erdheim-Chester é rara, com acometimento sistêmico característico, principalmente ósseo. A lesão mais específica é a osteocondral simétrica em platô tibial. Nos 5% dos casos sem acometimento ósseo, torna-se um desafio diagnóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.120>

#### ERDHEIM-CHESTER DISEASE (ECD): A RARE ETIOLOGY OF OBSTRUCTIVE ACUTE ABDOMEN IN A YOUNG PATIENT

GGM Lima, PPF Machado, LF Castelo, V Rocha,  
LAPC Lage, J Pereira

