

bullous disease, pneumatocele, Swyer-James syndrome, endo-bronchial mass, unilateral pulmonary agenesis, proximal interruption of the pulmonary artery, scimitar syndrome, diaphragmatic hernia, and Poland syndrome⁽⁸⁾. It can also exclude an intrathoracic mass or vascular ring. HRCT is useful for confirming radiographic findings, delineating the affected lobe and showing relative narrowing of the bronchus associated with hyperinflation and attenuated vessels in the hyperlucent lobe, which facilitate the differential diagnosis.

Lobectomy is the treatment for nearly all cases of CLE with respiratory distress. According to Karnak et al.⁽¹⁰⁾, lobectomy is the recommended treatment for CLE in all infants under two months of age and in older infants who present with severe respiratory symptoms. Apparently, the earlier the presentation is, the greater is the need for surgery. Conservative management, with close outpatient follow-up, can be used in older children who present with mild to moderate symptoms. Because our patient had remained asymptomatic throughout her life, her case was managed with clinical and radiographic follow-up.

REFERENCES

1. Werner Jr H, Santos JL, Belmonte S, et al. Applicability of three-dimensional imaging techniques in fetal medicine. *Radiol Bras.* 2016;49:281-7.
2. Barbosa AGJ, Penha D, Zanetti G, et al. Foreign body in the bronchus of a child: the importance of making the correct diagnosis. *Radiol Bras.* 2016;49:340-2.

3. Vilela VM, Ribeiro VM, Paiva JC, et al. Clinical and radiological characterization of fibrous hamartoma of infancy. *Radiol Bras.* 2017;50:204-5.
4. Figueiras FN, Duarte ML, Duarte ER, et al. Giant ovarian teratoma: an important differential diagnosis of pelvic masses in children. *Radiol Bras.* 2017;50:342-3.
5. Schiavon JLO, Caran EMM, Odone Filho V, et al. The value of anterior displacement of the abdominal aorta in diagnosing neuroblastoma in children. *Radiol Bras.* 2016;49:369-75.
6. Sodhi KS, Bhatia A, Khandelwal N. Rapid MRI of the lungs in children with pulmonary infections. *Radiol Bras.* 2016;49:126.
7. Cataneo DC, Rodrigues OR, Hasimoto EN, et al. Congenital lobar emphysema: 30-year case series in two university hospitals. *J Bras Pneumol.* 2013;39:418-26.
8. Dillman JR, Sanchez R, Ladino-Torres MF, et al. Expanding upon the unilateral hyperlucent hemithorax in children. *Radiographics.* 2011;31:723-41.
9. Kumar B, Agrawal LD, Sharma SB. Congenital bronchopulmonary malformations: a single-center experience and a review of literature. *Ann Thorac Med.* 2008;3:135-9.
10. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, et al. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg.* 1999;34:1347-51.

Felipe Mussi von Ranke¹, Heloisa Maria Pereira Freitas², Vanessa Dinoá¹, Fernanda Miraldi¹, Edson Marchiori¹

1. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brazil. Mailing address: Dr. Edson Marchiori. Rua Thomaz Cameron, 438, Valparaíso, Petrópolis, RJ, Brazil, 25685-120. E-mail: edmarchiori@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0224>

Doença de Erdheim-Chester com envolvimento neurológico isolado

Erdheim-Chester disease with isolated neurological involvement

Sr. Editor,

Paciente feminina, 25 anos de idade, com quadro progressivo de disfagia, disфония, diplopia, ptose à direita, perda de peso e cefaleia pulsátil esporádica na hemiface direita há sete meses. Antecedentes médicos de hipertensão arterial, diabetes, tireoidopatia não especificada e tabagismo. Exame físico: regular estado geral, desnutrida, déficit de múltiplos nervos cranianos à direita (III, V, VI). Realizada ressonância magnética (Figura 1), que demonstrou lesão expansiva localizada na região selar e parasselar direita. Foi realizada biópsia transesfenoidal, e os estudos anatomopatológico e imuno-histoquímico mostraram

macrófagos xantomatosos, CD68 positivo e CD1A negativo, compatível com doença de Erdheim-Chester. Estudo tomográfico de tórax e abdome não mostrou anormalidades.

A doença de Erdheim Chester é considerada, atualmente, uma desordem clonal, na qual o processo inflamatório crônico não controlado é um importante mediador na sua patogênese⁽¹⁾. Destaca-se a ativação imune (tipo Th1) por intermédio das seguintes citocinas: IFN- α , IL-1/IL1-RA, IL-6, IL-12 e MCP-1/CCL2. A mutação no gene BRAF V600E é a mais encontrada nos estudos, estando presente em 57% a 75% dos pacientes com diagnóstico de doença de Erdheim-Chester. Outras mutações também são relacionadas: MAPK (NRAS, MAP2K1) e PIK3 (PIK3CA)⁽²⁾.

Histopatologicamente, a doença de Erdheim-Chester apresenta uma histiocitose de células não Langerhans, marcada

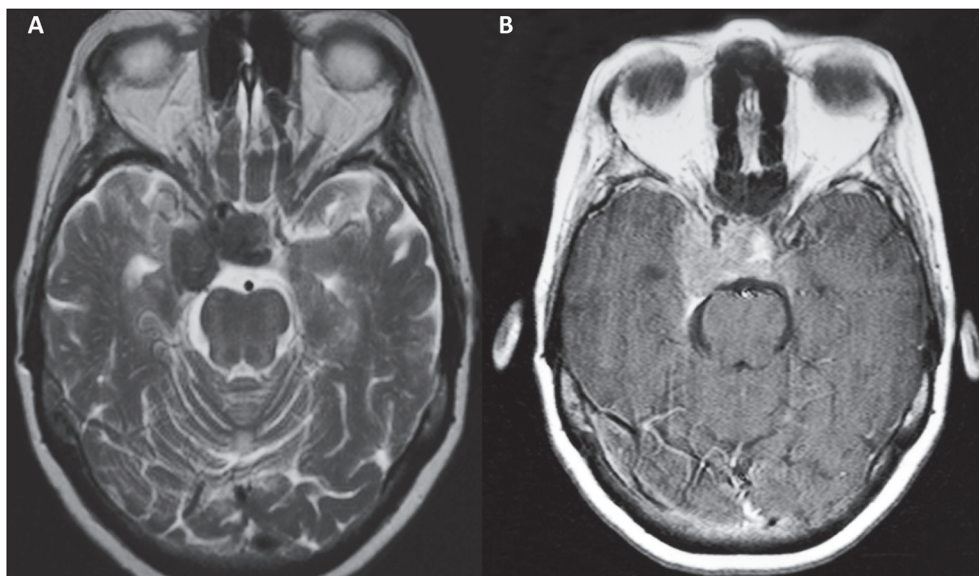
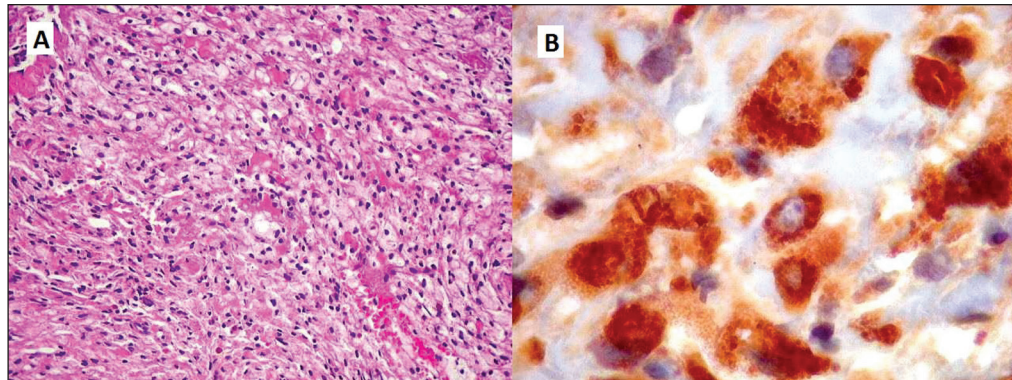


Figura 1. Ressonância magnética demonstrando lesão expansiva de limites definidos, lobulada, localizada na região selar e parasselar direita, compacta, com hipossinal em T2 (A), com intenso realce pelo gadolínio na aquisição T1 após contraste (B). Dimensões da lesão: 3,0 x 1,5 x 3,0 cm (C x A x L). Há redução do calibre das artérias carótidas nas porções intracavernosas. A lesão comprime e desvia anteriormente o quiasma óptico, escava a região mesial temporal direita, envolve a hipófise e se estende à cisterna supraselar. Anteriormente, atinge o canal óptico direito.

Figura 2. Histiocitose não Langerhans de base do crânio. **A:** Macrófagos xantomatosos, abundantes, em arranjo sólido, com núcleo pequeno e denso e citoplasma claro com gotículas lipídicas. Os limites citoplasmáticos eram mais, ou menos, nítidos, conforme a área. **B:** CD68: este marcador para macrófagos foi o principal antígeno demonstrado na lesão.



por numerosos macrófagos de citoplasma xantomatoso e núcleos pequenos, células gigantes, e poucos linfócitos e eosinófilos. Histiócitos são CD68 positivos, S-100 e CD1A negativos. Vale ressaltar que o CD1A é positivo em células de Langerhans, e sua negatividade afasta uma histiocitose do tipo Langerhans⁽³⁾.

Clinicamente, se manifesta com uma doença sistêmica com acometimento ósseo, do sistema nervoso central (SNC), olhos, pulmões, mediastino, rins e retroperitônio⁽⁴⁾. Os sintomas mais comuns são: dor óssea acompanhada de progressiva fraqueza, especialmente nos membros inferiores, febre, perda de peso, exoftalmia, dispneia e sinais de comprometimento neurológico, como diabetes insipidus.

Uma recente e extensa revisão sistemática com 331 manuscritos, incluindo 448 pacientes com diagnóstico de doença de Erdheim-Chester, mostrou que o acometimento neurológico estava presente como manifestação inicial em 25% dos pacientes e foi de 50% quando se considerou o curso evolutivo da doença⁽⁵⁾. Exoftalmia, distúrbios do olhar, diabetes insípido, síndromes cerebelares, convulsões e radiculopatia foram as manifestações do SNC mais observadas. Com relação aos exames de imagem, massas retro-orbitárias, envolvimento do núcleo denteado do cerebelo, lesões meníngeas da dura-máter e áreas de desmielinização do cerebelo e do tronco cerebral foram as mais prevalentes. As lesões supratentoriais e/ou do infundíbulo foram mais associadas com diabetes insípido, hipopituitarismo e hiperprolactinemia. O

envolvimento da medula foi menos prevalente quando comparado com cérebro e tronco cerebral⁽⁵⁾.

No presente caso, o acometimento neurológico foi isolado. Não foram encontrados na literatura outros relatos de acometimento exclusivo do SNC. O sexo e a faixa etária da paciente também foram não usuais, uma vez que a doença de Erdheim-Chester acomete com maior prevalência pacientes do sexo masculino e entre a 5ª e a 7ª décadas de vida⁽⁵⁾.

REFERÊNCIAS

1. Diamond EL, Dagna L, Hyman DM, et al. Consensus guidelines for the diagnosis and clinical management of Erdheim-Chester disease. *Blood*. 2014; 124:483–92.
2. Haroche J, Papo M, Cohen-Aubart F, et al. Erdheim-Chester disease (ECD), an inflammatory myeloid neoplasia. *Presse Med*. 2017;46:96–106.
3. Johnson MD, Aulino JP, Jagasia M, et al. Erdheim-Chester disease mimicking multiple meningiomas syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004;25:134–7.
4. Hessel FF, Canazaro LF, Capoani M, et al. Erdheim-Chester disease: a two-case report. *Radiol Bras*. 2009;42:267–9.
5. Cives M, Simone V, Rizzo FM, et al. Erdheim-Chester disease: a systematic review. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2015;95:1–11.

Bruna Melo Coelho Loureiro¹, Albina Messias Altemani¹, Fabiano Reis¹

1. Universidade Estadual de Campinas (Unicamp), Campinas, SP, Brasil. Endereço para correspondência: Dra. Bruna Melo Coelho Loureiro. Universidade Estadual de Campinas – Radiologia. Rua Tessália Vieira de Camargo, 126, Cidade Universitária Zeferino Vaz. Campinas, SP, Brasil, 13083-887. E-mail: bruna_mcl@hotmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0218>

Pseudocisto de pâncreas ectópico: diagnóstico e tratamento percutâneo guiado por TCMD

Pseudocyst in ectopic pancreas: diagnosis and percutaneous treatment guided by MDCT

Sr. Editor,

Homem, 40 anos, com queixa de dor abdominal intensa, náuseas e vômitos com duração de 12 horas. Negou comorbidades, mas relatou quadro concomitante de constipação e história de libação alcoólica nos últimos três dias. No exame físico, apresentou dor abdominal à palpação no baixo ventre. Tomografia computadorizada multidetectores (TCMD) do abdome total mostrou pâncreas normal e uma formação tecidual com densidade semelhante ao parênquima pancreático (Figura 1), de 30 UH, localizada no mesentério, em íntimo contato com segmento proximal de alça jejunal, medindo 2,8 × 2,9 × 2,9 cm, apresentando líquido adjacente (Figuras 1 e 2). O paciente foi internado, com amilase e lipase elevadas, sendo realizado tratamento de suporte nutricional e cobertura antibiótica. A dor piorou e persistiu nos 12 dias subsequentes. Nova TCMD demonstrou formação de pseudocápsula, com realce pelo meio de contraste, e perma-

nência de líquido adjacente. Optou-se pela drenagem percutânea para avaliação de infecção, citologia oncótica e dosagem de amilase no líquido (Figura 2). A citometria mostrou presença de leucócitos, contagem diferencial com predomínio de mononucleares (60% de linfócitos) e ausência de malignidade. Pesquisas de fungo, BAAR, Gram e bacteriológica foram negativas, pH = 7,79 e LDH = 405 UI/mL, com amilase de 1207,0 UI/L. O paciente apresentou boa evolução pós-drenagem, recebeu alta em boas condições clínicas e está em acompanhamento ambulatorial nos últimos seis meses, assintomático.

Lesões tumorais e pseudotumorais do abdome superior têm sido motivo de recentes publicações na literatura radiológica brasileira^(1–7). O pâncreas ectópico é uma condição rara, mais comum no sexo masculino, entre a quarta e sexta décadas de vida. É definido como tecido pancreático em localização anômala, sem nenhuma conexão anatômica, neural ou vascular com o pâncreas normal⁽⁸⁾. A sua patogenia é desconhecida, porém, existem duas teorias para ele: a primeira diz que ocorre transplantação de células pancreáticas embrionárias para estruturas vizinhas durante o processo de rotação do intestino, e a segunda propõe que brotos embrionários permaneceriam aderidos ao