

Doença de Erdheim Chester com envolvimento isolado do SNC

Erdheim Chester disease with isolated CNS involvement

DOI:10.34119/bjhrv5n5-103

Recebimento dos originais: 16/08/2022

Aceitação para publicação: 16/09/2022

Alexandre Abdelaziz Rodrigues

Graduado em Medicina pela Universidade de Rio Verde (UNIRV) – Campus
Aparecida de Goiânia

Instituição: Universidade de Rio Verde (UNIRV) - Campus Aparecida de Goiânia

Endereço: Avenida T-1, 962, Setor Bueno, Goiânia - Goiás, CEP: 74210-045

E-mail: alexandrear94@gmail.com

Aline Luiza Ribeiro

Graduada em Medicina pela Centro Universitário Alfredo Nasser

Instituição: Hospital Nosso Senhor do Bonfim

Endereço: Avenida Oeste, 1700, Centro, Goiânia - Goiás, CEP: 74045-155

E-mail: med.alineribeiro@gmail.com

Arthur Carvalho Faria

Médico pelo Centro Universitário Imepac

Instituição: Serviço de Atendimento Móvel de Urgência (SAMU)

Endereço: Rua 15, Setor Oeste, Goiânia – Goiás, CEP: 74140-035

E-mail: arthurcarvalhofaria@hotmail.com

Caroline Machado Mendes dos Santos

Médica pela instituição Souza Marques

Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)

Endereço: Av Malibu, 143, Barra da Tijuca Rio de Janeiro - RJ, CEP: 22793-295

E-mail: mmscarol@gmail.com

Marcos Alexandre Lourenço Almeida

Graduado em Medicina pela Centro Universitário de Brasília

Instituição: Unidade Básica de Saúde (UBS) - São Carlos, Secretaria
de Saúde de Anápolis - GO

Endereço: R. Ada Centine, Qd. 9 Lt. 5, Maracanã, Anápolis - GO, CEP: 75040-050

E-mail: marcosalexandre.lourenco@gmail.com

Maria Carolina Costa Teixeira

Graduada em Medicina pela Centro Universitário Atenas (UNIATENAS)

Instituição: Centro Universitário Atenas (UNIATENAS)

Endereço: SGCV, lote 13, Guará, CEP: 71215-630, Brasília - DF

E-mail: ctmariacarolina@gmail.com

Mateus Tavares de Souza

Graduado em Medicina pela Instituição Universidade Evangélica de Goiás
Instituição: Universidade Evangélica de Goiás
Endereço: Rua 46, 555, Jardim Goiás, Goiânia - Goiás, CEP: 74805-440
E-mail: mateus10tavares@gmail.com

Rafaela Santa Cruz Cad

Médica pelo Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos
Instituição: Hospital de Força Aérea de Brasília
Endereço: AE 4, Lote E, Residencial Isla, Guará II, Brasília - DF, CEP: 71070-903
E-mail: rafaelasccad@gmail.com

Luana Santos Menezes Rabuske

Bacharel em Medicina pelo Centro Universitário Alfredo Nasser (UNIFAN)
Instituição: Secretaria Municipal de Saúde de Goiânia
Endereço: Rua Mário Bitar, 134, Goiania - Goiás, CEP: 74150-260
E-mail: l.menezes@hotmail.com

Ana Paula de Santana

Graduada em medicina pela Universidade de Gurupi (UNIRG)
Instituição: Secretaria Municipal de Saúde de Campo Grande (SESAU - MS)
Endereço: Rua Hermelita Oliveira Gomes, 225, Santa Fe, Campo Grande - MS,
CEP: 79021-270
E-mail: aninhapsantana2@gmail.com

Jaslana Cristina Braga Bragagnolo

Graduada em Medicina pela Universidade Estácio de Sá
Instituição: Universidade Estácio de Sá
Endereço: Av. Presidente Vargas, 642, Centro, Rio de Janeiro - RJ, CEP: 20071-001
E-mail: jaslanabragagnolo@gmail.com

Ana Clara Honorato Chaves

Graduada em Medicina pela Universidade de Rio Verde
Instituição: Universidade de Rio Verde - Campus Rio Verde
Endereço: Rua U-002, Quadra 24, Lote 4 e 5, 51, Residencial Araras, Rio Verde - GO,
CEP: 75909-290
E-mail: clarahcmed@gmail.com

Ana Júlia Marçal Pereira Dias

Graduada em Medicina pela Universidade de Santo Amaro
Instituição: Universidade de Santo Amaro
Endereço: R. Prof. Enéas de Siqueira Neto, 340, Jardim das Imbuías, São Paulo - SP,
CEP: 04829-300
E-mail: anajuliadias9@hotmail.com

Isabella de Freitas Faleiro

Graduada em Medicina pela Universidade de Rio Verde
Instituição: Universidade de Rio Verde - Campus Aparecida de Goiânia
Endereço: Rua 56, 501, Residencial La Visionaire, Jardim Goiás, Goiânia - GO,
CEP: 74810-240
E-mail: draisabelladefreitas@gmail.com

Isabella Freire Pedrini

Graduada em Medicina pela Universidade Católica de Brasília
Instituição: Universidade Católica de Brasília
Endereço: QS 07, Lote 01, EPCT, Taguatinga, Brasília - DF, CEP: 71966-700
E-mail: isabellapedrini1@gmail.com

Mariana Gabriela Ferreira Mota

Médica pelo Centro Universitário FIPMoc (UNIFIPMOC)
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)
Endereço: Rua Walter Ferreira Barreto, 1515, Ibituruna, Montes Claros - MG,
CEP: 39408-231
E-mail: mamarigabi20@gmail.com

Fernanda Beatriz Galvani

Médica pelo Centro Universitário de Patos de Minas
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)
Endereço: Praça Dom Eduardo, 45, Centro, Patos de Minas - MG, CEP: 38700-124
E-mail: fernandabgalvani@gmail.com

Isadora Vieira de Sousa

Graduada em Medicina pela Universidade de Rio Verde
Instituição: Universidade de Rio Verde - Campus Aparecida de Goiânia
Endereço: Rua 56, 501, Residencial La Visionaire, Jardim Goiás, Goiânia - GO,
CEP: 74810-240
E-mail: isavieiradesousa2@gmail.com

Jennifer Faria Ribeiro

Graduada em Medicina pela Universidade de Gurupi (UNIRG)
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)
Endereço: Av Comendador Vicente Leone, 35, Jardim Nossa Sra. de Fátima, CEP: 13482-376
E-mail: jenifaria@hotmail.com

Julia Drumond Baptista

Graduada em Medicina pelo Centro Universitário Redentor (UNIREDEDENTOR)
Instituição: Centro Universitário Redentor (UNIREDEDENTOR)
Endereço: Rua Barão de Miracema, 258, Centro, Campos dos Goytacazes - Rio de Janeiro,
CEP: 28035-302
E-mail: juliadrumond15@gmail.com

Juliana Barros Vianna de Oliveira

Graduada em Medicina pelo Centro Universitário de Brasília
Instituição: Centro Universitário de Brasília
Endereço: Quadra 205, Lote 09, Ed. Sabia Águas Claras - DF, CEP: 71926-500
E-mail: julianabarrosoliveira@hotmail.com

Jéssica Silva Nicácio

Graduada em Medicina pela Universidade de Rio Verde (UNIRV)
Instituição: Universidade de Rio Verde (UNIRV)
Endereço: Rua Alameda Amazonas, Qd 96, Lote 1, Setor morada do sol, Rio Verde - Goiás,
CEP: 75909-035
E-mail: jessicasnicacio@gmail.com

RESUMO

Introdução: A Doença de Erdheim-Chester é uma forma de histiocitose de células não-Langerhans que ocorre mais frequentemente após os 40 anos de idade, com leve predomínio no sexo masculino. **Apresentação do caso:** Paciente, sexo masculino, branco, X anos de idade, admitido no Hospital das Clínicas de Goiânia, com sintomas de cefaléia crônica, de caráter progressivo de início há 3 meses, associados a sintomas neurológicos de ataxia e diplopia. Referiu febre baixa diária, não aferida, com perda de 10kg no período descrito, não associado a dieta ou mudança de hábitos de vida. Nega comorbidades ou uso de medicamentos. Ao exame físico, apresenta quadro de Nistagmo e Romberg positivo e alteração da úvula para direita. Paciente não apresentava outros sinais dignos de nota. **Discussão:** Foram selecionados para a revisão, os artigos de relato de caso ou séries de caso relacionados a manifestações clínicas da doença de Erdheim-Chester. Os principais tipos manifestações clínicas relatadas na literatura são: neurológicas, cardiovasculares, oftálmicas, endócrinas, urinárias, hematológicas, ósseas, cutâneas, respiratórias, gastrointestinais, envolvimento de múltiplos sistemas e outras. Entre esses tipos de manifestações, as mais frequentes foram neurológicas, cardiovasculares e oftálmicas, correspondendo a 48% das manifestações relatadas. **Conclusão:** É fundamental ter uma equipe multidisciplinar acompanhando o paciente, para que sejam evitadas complicações e se possa proporcionar qualidade de vida ao paciente.

Palavras-chave: Doença de Erdheim-Chester, células não-Langerhans, manifestações, tratamentos.

ABSTRACT

Introduction: Erdheim-Chester Disease is a form of non-Langerhans cell histiocytosis that occurs more frequently after 40 years of age, with a slight predominance in males. **Case presentation:** Patient, male, white, 10 years old, admitted to the Hospital das Clínicas de Goiânia, with symptoms of chronic, progressive headache, which began 3 months ago, associated with neurological symptoms of ataxia and diplopia. She reported daily low-grade fever, unmeasured, with a loss of 10 kg in the described period, not associated with diet or change in lifestyle. She denies comorbidities or use of medication. On physical examination, he presents a positive picture of Nystagmus and Romberg and alteration of the uvula to the right. The patient had no other noteworthy signs. **Discussion:** Case report articles or case series related to clinical manifestations of Erdheim-Chester disease were selected for the review. The main types of clinical manifestations reported in the literature are: neurological, cardiovascular, ophthalmic, endocrine, urinary, hematological, bone, cutaneous, respiratory, gastrointestinal, involvement of multiple systems and others. Among these types of manifestations, the most frequent were neurological, cardiovascular and ophthalmic, corresponding to 48% of the

reported manifestations. Conclusion: It is essential to have a multidisciplinary team accompanying the patient, so that complications are avoided and quality of life can be provided to the patient.

Keywords: Erdheim-Chester disease, non-Langerhans cells, manifestations, treatments.

1 INTRODUÇÃO

A Doença de Erdheim-Chester é uma forma de histiocitose de células não-Langerhans que ocorre mais frequentemente após os 40 anos de idade, com leve predomínio no sexo masculino.

Segundo GIONGO (2021), estudos recentes demonstraram que os portadores dessa patologia têm mutações no proto-oncogene BRAF (e mais raramente em outros genes envolvidos na ativação da via MAPK), sugerindo um papel crucial desta via na patogênese e uma possível origem clonal da doença.

Nesse sentido, este artigo visa apresentar um relato de caso da doença, bem como uma contextualização teórica da mesma.

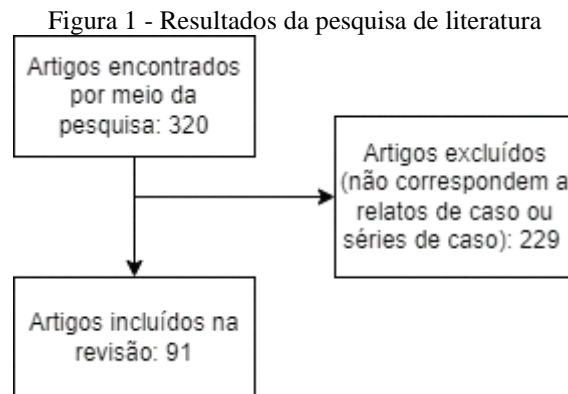
2 APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente, sexo masculino, branco, X anos de idade, admitido no Hospital das Clínicas de Goiânia, com sintomas de cefaléia crônica, de caráter progressivo de início há 3 meses, associados a sintomas neurológicos de ataxia e diplopia. Referiu febre baixa diária, não aferida, com perda de 10kg no período descrito, não associado a dieta ou mudança de hábitos de vida. Nega comorbidades ou uso de medicamentos. Ao exame físico, apresenta quadro de Nistagmo e Romberg positivo e alteração da úvula para direita. Paciente não apresentava outros sinais dignos de nota.

Solicitado RM de Crânio durante admissão, no qual apresentou lesão expansiva com isossinal em T1, hipersinal em T2, localizada em giro frontal médio medindo cerca de 25 mm, acometendo também giro temporal superior direito. Foi realizado estudo anatomopatológico e imunohistoquímico de lesões, obtidas por meio de biópsia em craniotomia, com presença de células não-Langerhans compatível com a Doença de Erdheim-Chester e marcadores tumorais – FXIIIa, CD1a negativo e CD68 positivo.

3 DISCUSSÃO

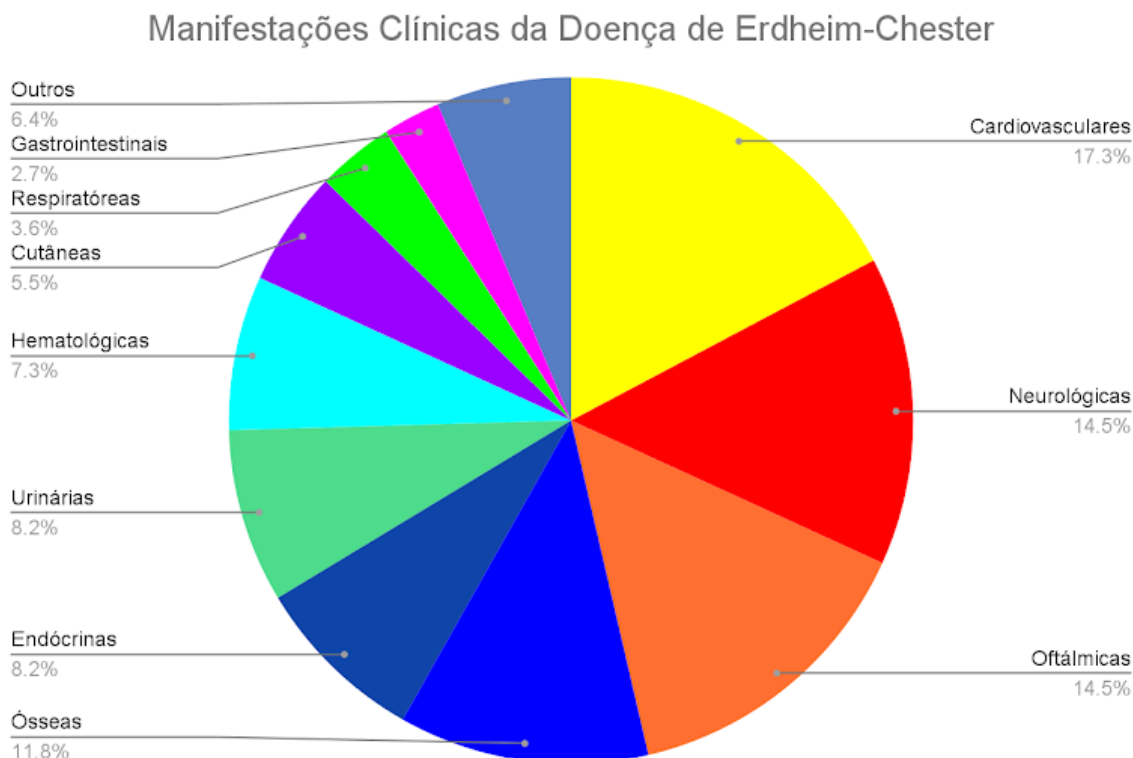
A revisão de literatura foi realizada através de pesquisas na plataforma PubMed®, utilizando a palavra chave “Erdheim-Chester Disease”. Foram selecionados para a revisão, os artigos de relato de caso ou séries de caso relacionados a manifestações clínicas da doença de Erdheim-Chester. Artigos relacionados a outros tipos de trabalho foram excluídos da revisão. Os resultados da pesquisa de literatura estão representados na figura 1.



4 DISCUSSÃO

Dentre a literatura pesquisada, foram incluídos 91 artigos para revisão. A partir da revisão, os relatos de caso ou séries foram classificados a partir das manifestações clínicas relatadas. Os principais tipos manifestações clínicas relatadas na literatura são: neurológicas, cardiovasculares, oftálmicas, endócrinas, urinárias, hematológicas, ósseas, cutâneas, respiratórias, gastrointestinais, envolvimento de múltiplos sistemas e outras. Entre esses tipos de manifestações, as mais frequentes foram neurológicas, cardiovasculares e oftálmicas, correspondendo a 48% das manifestações relatadas. A prevalência de cada tipo de manifestação clínica na literatura revisada está representada na figura 2.

Figura 2 - Prevalência dos tipos de manifestação clínica da doença de Erdheim-Chester, segundo relatos presentes na literatura.



O grupo de manifestações clínicas mais relatado foram as manifestações neurológicas, presentes em 16 artigos na literatura. Entre esses, 11 relatam manifestações clínicas envolvendo outros sistemas. 5 artigos relatam além do quadro neurológico, a presença de lesões ósseas identificadas através de exames de imagem, como PET-CT ou biópsias ósseas. O principal osso envolvido pelas lesões foi a tíbia, mas também foram relatadas lesões em fíbula, fêmur e base de crânio.(1–5) Noda et al. relatam um caso de doença de Erdheim-Chester que, além do envolvimento do sistema nervoso central, apresentava envolvimento também envolvimento de outros sistemas, com formação de nódulos amarelados em coração pulmão e rins, além de derrame pleural e pericárdico (6). Bunaux et al. relata um caso que cursava com compressão medular ao nível de T7 a T10, lesões avermelhadas no tórax, deficiência de gonadotrofinas, hidronefrose, além de evidências de lesões em átrio direito, ossos, gordura perinéfrica, ceco, colunas cervical e lombar, e os seios esfenoidal e etmoidal (5). 3 artigos, juntamente às manifestações neurológicas, relatam manifestações endócrinas, como diabetes insipidus e pan-hipopituitarismo (7–9). Diversas formas de manifestação neurológica foram descritas, como vertigem, ataxia, disartria, sintomas piramidais, cefaleia, vômitos, alteração do nível de consciência, hiperestesia trigeminal, paralisia facial, perda auditiva, e até mesmo compressão

medular, hemorragia subdural e isquemia cerebral (sem focos cardioembólicos detectáveis) (1–16).

A segunda categoria de manifestações foram as manifestações cardiovasculares, presentes em 19 relatos. Entre essas manifestações, foram relatadas: palpitações, derrame pericárdico transitório ou recorrente, tamponamento cardíaco, miocardite, nódulos intracavitários e em miocárdio e pericárdio aos exames de imagem, coarctação de aorta, estenose de veia cava superior, cardiomiopatia isquêmica aguda e aortite (5,6,17–33). Um dos relatos que recebe grande destaque é o de Costa et al. em que a primeira manifestação da doença foi um episódio de tamponamento cardíaco. Na ocasião, a pericardiocentese demonstrou transudato inflamatório, sem células malignas ou alterações em pesquisas microbiológicas. Durante a investigação foi identificada massa de contornos irregulares infiltrando átrio direito, septo interatrial, aorta, coronária direita e veia cava, com redução da perfusão miocárdica e realce tardio pelo gadolínio heterogêneo. O diagnóstico foi fechado após uma biópsia de adrenal que evidenciou achados típicos de doença de Erdheim-Chester (32).

O terceiro grupo mais comum de manifestações relatadas da doença de Erdheim-Chester são as manifestações oftálmicas, correspondendo a 16 artigos. Entre as manifestações relatadas estão: proptose bilateral, nistagmo, diplopia, perda progressiva da acuidade visual, exoftalmia, lesões semelhantes a xantelasma, infiltração da coróide, além de lesões com envolvimento das órbitas (6,7,17,18,34–44).

O quarto grupo de manifestações da doença de Erdheim-Chester são as manifestações ósseas, presentes no relato de 13 artigos. O osso mais relatado foi a tíbia, presente em 8 artigos (1,2,4,7,13,22,39,45). Outros ossos também relatados são: esterno, fêmur, costelas, vértebras e tálus. O principal aspecto das lesões ósseas é a lesão lítica (1–5,7,13,22,39,45–47).

5 CONCLUSÃO

A doença de Erdheim-Chester é uma doença rara, está entre as doenças histiocíticas e é descrita também como Histiocitose não Langerhans. Por ser uma doença rara, pouco conhecida, com relativamente poucos casos relatados, e com grande diversidade na sua apresentação, é dificultado os estudos em grupos de pacientes e sua devida análise. Assim, percebe-se que é necessário o relato dos casos diagnosticados, para que a doença tenha a devida atenção e possa ser cada dia mais facilmente identificada pelos profissionais de saúde. Portanto, é fundamental que exista uma equipe multidisciplinar acompanhando o paciente, para que sejam evitadas complicações e se possa proporcionar-lhe melhor qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

- GIONGO, Aline Alencar et al. Doença de Erdheim-Chester: relato de caso. **Revista de Medicina**, SP, v. 100, n. 3, p. 303-305, 2021.
1. Kai K, Komohara Y, Shinojima N, Yano S, Mikami Y, Yokoo H, et al. A case of suprasellar Erdheim-Chester disease and characterization of macrophage phenotype. *J Clin Exp Hematop JCEH*. 15 de dezembro de 2020;60(4):179–82.
 2. Yoshiyama T, Munakata W, Maeshima A, Umesaki A, Yamaga H, Nishiyama A, et al. [A Case of Erdheim-Chester Disease that was Difficult to Differentiate from Meningioma]. *No Shinkei Geka*. setembro de 2020;48(9):809–18.
 3. Marinelli JP, Peters PA, Vaglio A, Van Gompel JJ, Lane JI, Carlson ML. Skull Base Manifestations of Erdheim-Chester Disease: A Case Series and Systematic Review. *Neurosurgery*. 1º de outubro de 2019;85(4):E693–701.
 4. Fasulo S, Alkomos MF, Pjetergjoka R, Mekheal EM, Awasthi S, Chittamuri S, et al. Erdheim-Chester disease presenting at the central nervous system. *Autopsy Case Rep*. 2021;11:e2021321.
 5. Bunaux K, Sevestre H, Emile JF, Capel C, Chenin L, Peltier J. A case of Erdheim-Chester disease with spinal cord compression and sphenoid sinus involvement. *Neurochirurgie*. dezembro de 2018;64(6):439–41.
 6. Noda S, Kitajima H, Tsujimoto M, Sasaki N, Itoh Y, Shinoda J. [A Case Report of Surgical Resection of a Suprasellar Granuloma in a Patient with Erdheim-Chester Disease]. *No Shinkei Geka*. março de 2020;48(3):231–6.
 7. Yamamoto S, Kasahara I, Yamaguchi K, Sakai T, Wada N. [Refractory Erdheim-Chester disease with central nervous system lesion complicated by central diabetes insipidus]. *Rinsho Ketsueki*. 2020;61(10):1476–81.
 8. Shekhar S, Irizarry-Caro JA, Sinaii N, Gahl WA, Estrada-Veras JI, Dave RH, et al. Pituitary Imaging Abnormalities and Related Endocrine Disorders in Erdheim-Chester Disease. *Cancers*. 17 de agosto de 2021;13(16):4126.
 9. Ma Y, Guo X, Wan Z, Liu H, Gao J. Paediatric Erdheim-Chester Disease in the Lateral Ventricle: A Case Report and Review of the Literature. *Front Oncol*. 2022;12:835076.
 10. Rodrigues PGB, Pereira I de S, Lima Filho VB, Dias DA, Nóbrega PR, Braga-Neto P. Intracranial mass lesions and skin discoloration in the armpits as unusual clues to Erdheim-Chester disease: a case report. *BMC Neurol*. 18 de fevereiro de 2021;21(1):81.
 11. Moussouttas M, Roemer S, Dickson DW. Cerebral Microvascular Erdheim-Chester Disease: A Perivascular Hematopoietic Vasculopathy. *Cerebrovasc Dis Basel Switz*. 2021;50(6):746–51.
 12. Wadayama T, Shimizu M, Kimura I, Baba K, Beck G, Nagano S, et al. Erdheim-Chester Disease Involving the Central Nervous System with Latent Toxoplasmosis. *Intern Med Tokyo Jpn*. 8 de fevereiro de 2022;
 13. Noh SM, Kang HG. Embolic Infarction with Subdural Hemorrhage in Erdheim-Chester Disease. *J Clin Neurol Seoul Korea*. abril de 2020;16(2):349–51.

14. Simpson HD, Aksamit AJ, Zalewski NL. Longitudinally Extensive Spinal Cord Lesion in Erdheim-Chester Disease. *JAMA Neurol.* 1º de novembro de 2020;77(11):1446–7.
15. Lauricella E, d’Amati A, Ingravallo G, Foresio M, Ribatti D, de Tommaso M, et al. Cerebellar ataxia and exercise intolerance in Erdheim-Chester disease. *Cerebellum Ataxias.* 6 de janeiro de 2021;8(1):3.
16. Jeon I, Choi JH. Isolated thoracic intramedullary Erdheim-Chester disease presenting with paraplegia: a case report and literature review. *BMC Musculoskelet Disord.* 12 de março de 2021;22(1):270.
17. Monmany J, Granell E, López L, Domingo P. Resolved heart tamponade and controlled exophthalmos, facial pain and diabetes insipidus due to Erdheim-Chester disease. *BMJ Case Rep.* 17 de outubro de 2018;2018:bcr-2018-225224.
18. Liu SZ, Zhou X, Song A, Wang YP, Liu Y. Exophthalmos and coated aorta in Erdheim-Chester disease. *Rheumatol Oxf Engl.* 1º de setembro de 2020;59(9):2651–2.
19. Al Hinai J, Al Sibani M, Al-Maqbali JS, Al Alawi AM. Pericardial Effusion in Erdheim-Chester Disease: A Case Report and a Mini Literature Review. *Cureus.* fevereiro de 2022;14(2):e22010.
20. Kanza RE, Houle O, Simard PL, St-Gelais J, Raymond C. Cardiac and pleuropulmonary involvement in Erdheim-Chester disease without bone lesions: A case report. *Radiol Case Rep.* março de 2022;17(3):525–30.
21. Campochiaro C, Tomelleri A, Farina N, Cavalli G, De Luca G, Palmisano A, et al. Myocarditis as a manifestation of Erdheim-Chester Disease: successful use of anti- IL1 and BRAF inhibitor combination therapy. *Scand J Rheumatol.* maio de 2022;51(3):243–5.
22. Yoon M, Lee SH, Shim HS, Kang SM. Erdheim-Chester disease presenting as an intracardiac mass and pericardial effusion confirmed by biopsy: a case report. *Eur Heart J Case Rep.* outubro de 2021;5(10):ytab351.
23. Tao M, Palmer B, Tavakoli S, Trejo Bittar HE. Erdheim-Chester Disease: A Case of Right Atrial Involvement and Superior Vena Cava Stenosis. *JACC Case Rep.* outubro de 2020;2(12):1959–65.
24. Jang JH, Oh J, Shim HS, Kang SM. Unusual Case of Recurrent Pericardial Effusion - Erdheim-Chester Disease. *Circ J Off J Jpn Circ Soc.* 25 de julho de 2019;83(8):1762.
25. Cadour F, De Masi-Jacquier M, Barral PA, Cammilleri S, Jacquier A, Bal L. Thoracic Aortic Aneurysms and Erdheim-Chester Disease. *J Vasc Interv Radiol JVIR.* outubro de 2019;30(10):1698–700.
26. Sánchez-Nadales A, Wang TKM, Anampa-Guzmán A, Xu B. Multisystem Erdheim-Chester Disease With Extensive Pericardial and Vascular Involvement. *Circ Cardiovasc Imaging.* abril de 2020;13(4):e010123.
27. Sanchez-Nadales A, Anampa-Guzman A, Navarro-Motta J. Erdheim-Chester Disease With Extensive Pericardial Involvement: A Case Report and Systematic Review. *Cardiol Res.* abril de 2020;11(2):118–28.

28. Lin J, Tang SQ, Chen JC, Zhang YH, Zhang Q. Erdheim-Chester Disease: An Unusual Etiology of Recurrent Massive Pericardial Effusion. *Can J Cardiol.* novembro de 2020;36(11):1832.e11-1832.e13.
29. Cui R, Chen M, Dai SM. Coated aorta in Erdheim-Chester disease. *Rheumatol Oxf Engl.* 1º de fevereiro de 2021;60(2):986–7.
30. Takeda S, Murata S, Tane M, Yoshida K, Iwamoto R, Warigaya K, et al. [Erdheim-Chester disease diagnosed with right atrium tumors]. *Rinsho Ketsueki.* 2021;62(2):91–3.
31. Nicolas AJ, Vlad SC. Erdheim-Chester disease presenting as acute ischaemic cardiomyopathy and aortitis in a BRAF V600E-negative patient. *Rheumatol Adv Pract.* 2021;5(2):rkab047.
32. Costa IBS da S, Costa FA de S, Bittar CS, Rizk SI, Abdo ANR, Siqueira SAC, et al. Cardiac Tamponade as the First Manifestation of Erdheim-Chester Disease. *JACC CardioOncology.* junho de 2020;2(2):324–8.
33. Kato M, Dote K, Oda N, Yamane A, Nagai M, Kagawa E, et al. Erdheim-Chester Disease With Left Atrial Pseudotumor Involvement. *Circ J Off J Jpn Circ Soc.* 25 de maio de 2021;85(6):957.
34. Jakuboski S, Ananthanarayanan V. Erdheim-Chester disease presenting as bilateral proptosis. *Blood.* 12 de maio de 2022;139(19):2998.
35. Weckel A, Gallois Y, Debs R, Escude B, Tremelet L, Varenne F, et al. Erdheim-Chester Disease Revealed by Central Positional Nystagmus: A Case Report. *Front Neurol.* 2022;13:880312.
36. Chrostowska P, Drozd-Sokołowska J, Miśkiewicz P. Erdheim-Chester disease with orbital involvement and progressive impairment of vision. *Pol Arch Intern Med.* 28 de abril de 2022;132(4):16193.
37. Guo B, Juniati V, Gilhotra A, Selva D. Corneal limbal xanthogranuloma in Erdheim-Chester disease. *Can J Ophthalmol J Can Ophtalmol.* junho de 2022;57(3):e87–9.
38. He TH, Zhao AL, Niu N, Wang FD, Shi J, Li J, et al. [Erdheim-Chester Disease presenting with exophthalmos, impaired vision, and retroperitoneal fibrosis: a case report and literature review]. *Zhonghua Xue Ye Xue Za Zhi Zhonghua Xueyexue Zazhi.* 14 de agosto de 2021;42(8):673–6.
39. Chinchilla EA, Gourde MP, Turcotte K, Mathieu S, Amin-Hashem M. Case of Erdheim-Chester presenting with xanthelasma-like eruption and osteolytic bone lesions: A case report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2019;7:2050313X19845217.
40. Xiao W, Ye H, Ji X, Yang H. Erdheim-Chester disease with bilateral choroidal infiltration. *Clin Experiment Ophthalmol.* março de 2020;48(2):260–2.
41. Kiratli H, Koç I, Söylemezoğlu F. [Erdheim-Chester disease presenting with bilateral orbital involvement: Report of three cases]. *J Fr Ophtalmol.* novembro de 2020;43(9):851–7.
42. Tavakoli M, Roghaee S, Gunturu M, Omuro AM, Lam BL, Mendoza-Santiesteban CE. Erdheim-Chester Disease Presenting With Diplopia: A Challenging Diagnosis With Effective

Treatment. *J Neuro-Ophthalmol Off J North Am Neuro-Ophthalmol Soc.* 1º de setembro de 2021;41(3):e324–5.

43. Brodie J, Zhou S, Makkuni D, Beadsmoore C, Mukhtyar C, Saada J, et al. Erdheim-Chester Disease: Two cases from an ophthalmic perspective. *Am J Ophthalmol Case Rep.* dezembro de 2020;20:100984.

44. Yamamoto K, Oka K, Hasegawa K, Otsuka F. Orbital mass and hairy kidney as characteristics of Erdheim-Chester disease. *Clin Case Rep.* junho de 2021;9(6):e04333.

45. Xia Q, Tao C, Zhu KW, Zhong WY, Li PL, Jiang Y, et al. Erdheim-Chester disease with asymmetric talus involvement: A case report. *World J Clin Cases.* 6 de fevereiro de 2020;8(3):614–23.

46. Zhang Z, Yu W, Guan W, Lin Q, Guermazi A. Atypical skeletal involvement in patients with Erdheim-Chester disease: CT imaging findings. *Orphanet J Rare Dis.* 3 de fevereiro de 2022;17(1):34.

47. Sella E, Lee E, Quint L, Agarwal P. Erdheim-Chester Disease with Pulmonary and Osseous Involvement. *Radiol Cardiothorac Imaging.* agosto de 2021;3(4):e210139.