

Caso Clínico / Radiological Case Report

Doença de Rosai-Dorfman

*Rosai-Dorfman Disease*Ricardo Correia¹, André Carvalho¹, Márcio Rodrigues¹, Elisabete Rios², Elsa Fonseca², Rui Cunha¹¹Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal²Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Address

Ricardo Correia
Centro Hospitalar de São João
Serviço de Radiologia
Alameda Prof. Hernâni Monteiro
4200-319 Porto
Portugal
email: ricardogdc@gmail.com

Resumo

A doença de Rosai-Dorfman é uma entidade rara e geralmente benigna, que surge mais frequentemente em crianças e adolescentes. Descreve-se um caso clínico com a manifestação clínica e imagiológica mais comum: adenomegalias cervicais. A confirmação histológica é geralmente necessária para estabelecer o diagnóstico.

Palavras-chave

Linfadenopatia; Histiocitose sinusal; Doença de Rosai-Dorfman.

Abstract

Rosai-Dorfman disease is a rare, usually benign, entity that mostly affects children and adolescents. We report a clinical case in which the most common clinical and imaging manifestation is present: cervical lymphadenopathy. Histological confirmation is usually needed to make a confident diagnosis.

Keywords

Lymphadenopathy; Sinus histiocytosis; Rosai-Dorfman disease.

Introdução

A doença de Rosai-Dorfman, também conhecida por histiocitose sinusal com linfadenopatia maciça, é uma entidade clínico-patológica rara e geralmente benigna. Ocorre mais frequentemente em crianças e adolescentes, tendo como apresentação clínica mais comum adenomegalias cervicais indolores bilaterais.^{1,2} Os autores apresentam um caso clínico desta doença, incluindo os achados imagiológicos e histológicos, revendo as suas principais características.

História Clínica

Lactente do sexo masculino de 6 meses, sem antecedentes médicos relevantes, é transportado ao serviço de urgência por febre com 4 dias de evolução (temperatura rectal máxima de 39°C) e tumefação cervical esquerda, com flexão ipsilateral do pescoço. Ao exame físico a tumefação apresentava-se ruborizada, com consistência elástica e aderente. A avaliação ecográfica (Fig. 1) evidenciou conglomerado adenopático cervical esquerdo medindo aproximadamente 40 mm de maior eixo, com adenomegalias de morfologia redonda e ecoestrutura heterogénea, sem áreas de necrose ou abcedação. O estudo analítico revelou leucocitose ($19.21 \times 10^9/L$), com ligeira neutrofilia de 54% e aumento da proteína C reativa (PCR) (46,5 mg/L, para um valor normal < 3 mg/L).

Foi decidido internamento para antibioterapia endovenosa e vigilância clínica. Durante o internamento, as serologias para toxoplasmose, rubéola, sífilis, citomegalovírus, vírus Epstein-Barr, vírus herpes simples 1 e 2 e parvovírus B19 foram negativas. Após 12 dias de antibioterapia o lactente teve alta hospitalar, sem febre ou sinais inflamatórios locais e com estudo laboratorial normalizado, tendo sido orientado para



Figura 1 – Ecografia cervical mostra um conglomerado adenopático cervical esquerdo, com múltiplas adenomegalias (asteriscos) de morfologia arredondada e ecoestrutura heterogénea, sem hilo ecogénico discernível.

reavaliação em ambulatório por persistência da tumefação cervical esquerda com dimensões sobreponíveis.

A manutenção da tumefação após um mês motivou estudo de ressonância magnética (RM) do pescoço (Fig. 2) que mostrou adenomegalias cervicais bilaterais, configurando um conglomerado adenopático à esquerda com 48 mm de maior eixo. Estas adenomegalias realçavam intensamente após administração de contraste endovenoso e apresentavam maioritariamente hipersinal nas sequências ponderadas em T2, sendo no entanto evidentes algumas áreas de hipossinal T2.

Foi decidida biópsia guiada por ecografia do conglomerado adenopático esquerdo (Fig. 3) cujo estudo histológico e imunohistoquímico (Fig. 4) revelou a presença de



Figura 2 – Ressonância magnética do pescoço. (A) Axial T1 demonstra adenomegalias cervicais bilaterais (setas) praticamente isointensas comparativamente às estruturas musculares, configurando conglomerado adenopático à esquerda. (B) Coronal T1 com saturação de gordura e após contraste endovenoso revela realce intenso e difuso das adenomegalias. (C) Axial T2 com saturação de gordura e (D) Coronal T2 mostram adenomegalias maioritariamente com hipersinal T2, sendo evidentes áreas de hipossinal (asteriscos).



Figura 3 – Biópsia guiada por ecografia a conglomerado adenopático cervical esquerdo, sendo evidente agulha de biópsia (seta).

numerosos histiócitos volumosos, com imunoposição de S100 e CD68, exibindo imagens de linfocitofagocitose/emperipolese e de eritrofagocitose.

O diagnóstico clínico-patológico de doença de Rosai-Dorfman foi estabelecido. Optou-se por um tratamento conservador expectante, verificando-se redução dimensional gradual das adenomegalias cervicais, ausentes na última reavaliação ecográfica realizada aproximadamente um ano após a apresentação clínica inicial.

Discussão

A doença de Rosai-Dorfman é considerada uma proliferação histiocítica rara de etiologia ainda não estabelecida, que surge com maior frequência em crianças e adolescentes e tem maior incidência no gênero masculino.^{1,2}

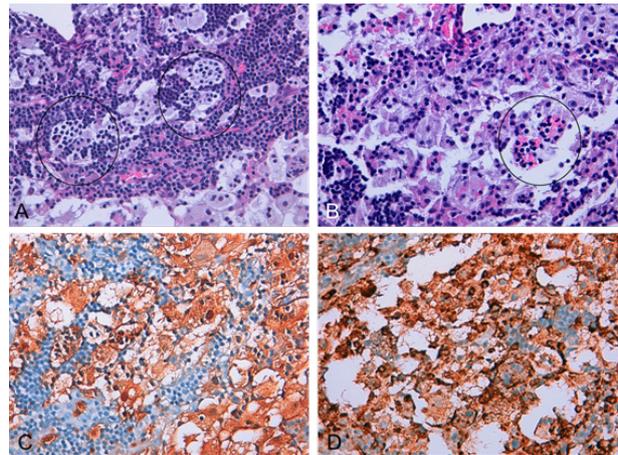


Figura 4 – Fotomicrografia de biópsia de gânglio cervical com lesões de linfocitofagocitose hemofagocítica no contexto de doença de Rosai-Dorfman. Observam-se numerosos histiócitos volumosos, exibindo imagens de linfocitofagocitose/emperipolese (figura A, H&E, 400x) e de eritrofagocitose (figura B, H&E, 400x). Há imunoposição de S100 (figura C, 400x) e de CD68 (figura D, 400x) nos histiócitos volumosos.

Os pacientes apresentam-se geralmente com febre, leucocitose e adenomegalias cervicais bilaterais, que surgem ao exame físico como tumefações cervicais palpáveis. No entanto, outros territórios ganglionares podem ser atingidos.¹

Estima-se que 43% dos pacientes desenvolvam manifestações extra-ganglionares da doença, sendo que 75% destes casos ocorrem na região da cabeça e pescoço. As possibilidades incluem atingimento cutâneo, da cavidade nasal, seios peri-nasais, glândulas salivares, órbita e sistema nervoso central. O prognóstico destes doentes é pior comparativamente aos que apresentam apenas atingimento ganglionar.^{1,2}

A expressão imagiológica da doença de Rosai-Dorfman é diversificada e varia conforme os órgãos afetados pela doença. O achado mais comum consiste em adenomegalias cervicais, que surgem como gânglios linfáticos aumentados em número e dimensões nas diferentes técnicas de imagem. Em tomografia computadorizada (TC) e RM estas adenomegalias geralmente realçam difusamente após administração de contraste endovenoso.^{1,2}

Na RM em particular, as adenomegalias apresentam isossinal comparativamente ao músculo nas sequências T1 previamente à administração de contraste endovenoso, sendo o sinal em T2 variável segundo diferentes referências bibliográficas. Algumas publicações referem hipersinal em T2,² enquanto outras mencionam hipossinal.¹ No presente caso, as adenomegalias cervicais surgem predominantemente hiperintensas em T2, curiosamente com algumas áreas de hipossinal.

Os seios peri-nasais mais frequentemente afetados são os maxilares e etmoidais, com opacificação e espessamento da mucosa. Nos casos de envolvimento das glândulas salivares ou lacrimais o aumento do volume glandular é o achado imagiológico mais comum, com sinal de intensidade intermédia em T1 e T2 na avaliação por RM.^{1,2}

As características imagiológicas previamente descritas são altamente inespecíficas para permitir o diagnóstico de doença de Rosai-Dorfman. Contudo, esta entidade deve ser ponderada, especialmente na presença de adenomegalias cervicais bilaterais e indolores em crianças e adolescentes.^{1,2} Neste grupo etário, as adenomegalias cervicais estão na maioria dos casos relacionadas com infecções agudas ou crônicas da via aérea superior, e o diagnóstico

diferencial inclui também tuberculose, linfoma, metástases ganglionares e ainda outras entidades menos prevalentes como histiocitose de células de Langerhans e doença de Castleman.^{2,3}

A característica histológica típica da doença de Rosai-Dorfman é a presença de emperipoese, que consiste mais frequentemente na fagocitose de linfócitos intactos, mas também de plasmócitos, eritrócitos ou leucócitos polimorfonucleares por histiócitos. Embora a emperipoese não seja exclusiva desta entidade, a imunexpressão da proteína S-100 e de CD68 suporta o diagnóstico.^{2,4}

Quando o diagnóstico de doença de Rosai-Dorfman é estabelecido, o potencial envolvimento de outros órgãos deve ser ponderado.² No caso clínico descrito a radiografia torácica e avaliação ecográfica abdominal, renal e pélvica não revelaram alterações.

Recebido / Received 01/11/2017

Aceite / Acceptance 23/03/2018

Divulgações Éticas / Ethical disclosures

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidencialidade dos dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Confidentiality of data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Proteção de pessoas e animais: Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Protection of human and animal subjects: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

O tratamento é preferencialmente conservador, com vigilância clínica regular. O curso clínico é habitualmente benigno, com exacerbações e remissões, que geralmente cessam de forma espontânea.^{1,5} No caso de órgãos vitais serem afetados, terapêuticas como corticosteroides, quimioterapia, radioterapia ou intervenções cirúrgicas podem ser necessárias.^{2,3} Não há evidência de casos com transformação maligna desta entidade.¹

Em suma, a hipótese de doença de Rosai-Dorfman deve ser tida em conta perante adenomegalias cervicais indolores em crianças e adolescentes. Dado que as manifestações clínicas e imagiológicas são inespecíficas, a caracterização histológica é fundamental no estabelecimento do diagnóstico e na orientação e seguimento destes doentes.

Referências

1. La Barge DV, Salzman KL, Harnsberger HR, et al. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): imaging manifestations in the head and neck. *AJR Am J Roentgenol.* 2008 Dec;191:W299-306.
2. Raslan OA, Schellingerhout D, Fuller GN, Ketonen LM. Rosai-Dorfman disease in neuroradiology: imaging findings in a series of 10 patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2011 Feb;196:W187-93.
3. Lai KL, Abdullah V, Ng KS, et al. Rosai-Dorfman disease: presentation, diagnosis, and treatment. *Head Neck.* 2013 Mar;35:E85-8.
4. Chandrashekhara SH, Manjunatha YC, Muzumder S, et al. Multicentric sinus histiocytosis (Rosai-Dorfman Disease): Computed tomography, magnetic resonance imaging findings. *Indian J Med Paediatr Oncol.* 2011 Jul;32:174-6.
5. Pradhananga RB, Dangol K, Shrestha A, Baskota DK. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): A case report and literature review. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2014 Oct;18:406-8.