

Doença de Rosai Dorfman (DRD): Relato de um Caso em Loja Renal

Carlos Henrique Diniz Branco¹, Ana Claudia Aguiar Alves Araújo², Lucas de Oliveira Ramos^{3*}, Catharina Ferrari Salgado Fernandes⁴, Anna Luísa Aguiar Guimarães⁴, Sara Ellias de Sousa⁴

Departamento de Cirurgia Geral e Urologia da Faculdade de Medicina de Valença. Hospital Escola de Valença, RJ.

- 1) Mestre pela Universidade do Estado de São Paulo
- 2) Médica graduada pela Faculdade de Medicina de Valença
- 3) Médico graduado pela Universidade Federal de Juiz de Fora
- 4) Graduanda pela Faculdade de Medicina de Valença

Correspondência*: Rua Altamiro Peixoto, 402
Bairro Haidee
Cataguases, MG
Email: ramoslucas_ka2@hotmail.com

INTRODUÇÃO

Segundo Fraten et al (2006), a histiocitose sinusal com linfadenopatia maciça ficou conhecida em 1969 quando Rosai e Dorfman publicaram quatro casos sobre tal patologia. Em 1972, passou a ser conhecida como Doença de Rosai-Dorfman (DRD). Caracterizada por linfadenopatia cervical bilateral, maciça e indolor, usualmente acompanhada de febre, emagrecimento, sudorese noturna, leucocitose com neutrofilia, elevação da velocidade de hemossedimentação (VHS) e gamopatia policlonal (Luz et al, 2006; Pitamber e Grayson, 2003). Outros grupos de linfonodos podem estar envolvidos como axilares, inguinais, paraorticos e mediastinais, porém com uma menor frequência (Menzel et al, 2003; Uniyal et al, 2002). Pode ocorrer envolvimento extranodal como em cavidade nasal e paranasal, olhos e tecido retro-orbitario, sistema nervoso central, ossos, pele, rins, entre outros (Pitamber e Grayson, 2003; Grabcynga et al, 2004).

MÉTODOS

Relato de caso de DRD em paciente atendido no Pronto Socorro do Hospital Escola de Valença (HEV), embasado em prontuário e entrevista com o paciente, fundamentado na pesquisa bibliográfica estruturada em periódicos, artigos e monografias (nas bases do LILACS e Scielo). Estudo submetido ao Comitê de Ética e Pesquisa da Faculdade de Medicina de Valença, aprovado pelo nº 3092075.

RESULTADOS

Homem, 68 anos, branco, natural de Valença-RJ, admitido no Pronto Socorro do HEV com dor intensa no quadril, em queimação, bilateral, com piora ao movimento, refratária à analgesia, iniciada há 3 meses e associado a perda ponderal

de 13kg em um mês. Exame físico sem alterações. Cessou tabagismo e etilismo há 7 anos.

Internado na Clínica Médica, iniciado investigação com RX de tórax e laboratório, sem alterações dignas de nota. Seguiu-se a investigação com TC de abdome, pelve e coluna lombar. À TC abdominal: lesão lobulada, delimitada, com impregnação homogênea pelo contraste medindo cerca de 5,3 x 6,0 x 4,8 cm (APxTxL), localizada no espaço perirrenal direito, em íntimo contato com o córtex renal correspondente, de aspecto pouco específico, sugerindo neoplasia (figura 1). Demais TCs sem alterações.

Solicitado avaliação do serviço de Urologia do HEV, que optou pela abordagem cirúrgica, submetendo o paciente a lombotomia direita à Israel e tumorectomia renal à direita com margem de segurança.

Peça cirúrgica demonstrou à macroscopia formação tecidual irregular, pardo-clara e de consistência fibroelástica, medindo 7,0 x 7,0 x 2,5 cm, com superfície lisa com áreas ora amareladas, ora enegrecidas, disseminadas por toda a peça (figura 2).

À microscopia corada por Hematoxilina-Eosina, observou-se células com núcleo globoso e intenso infiltrado com células inflamatórias com predomínio de mononucleares com frequentes folículos linfóides. Na imuno-histoquímica, evidenciou-se positividade para CD10, CLONE SS2/36, CD68, CD3 e CD20.

O paciente apresentou boa evolução, recebendo alta hospitalar no décimo dia pós-operatório, com ambulatorial, sem necessidade de realização de quimioterapia ou radioterapia pós-operatória.

DISCUSSÃO

A Doença de Rosai-Dorfman (DRD) é uma desordem histiocítica proliferativa, não neoplásica, de etiologia incerta, tendo sido documentada sua associação com doenças imunológicas, observada em qualquer idade, mas existe uma predileção por adultos jovens do sexo masculino (Pitamber e Grayson, 2003)

Achados histológicos incluem histiócitos aumentados com núcleo globoso, nucléolo distinto, linfocitose conhecida por “emperipolesis”, que é o englobamento de linfócitos ou células plasmáticas por células gigantes, é um achado diagnóstico da DRD sempre presente, mas não patognomônico (Aluffi et al, 2000). A apresentação clínica e patológica típica da DRD

é de uma massa não-tenra de crescimento lento, indolor, na qual os achados histológicos podem ser menos específicos que aqueles obtidos para os linfonodos correspondentes (Foucar, Rosai e Dorfman, 1990).

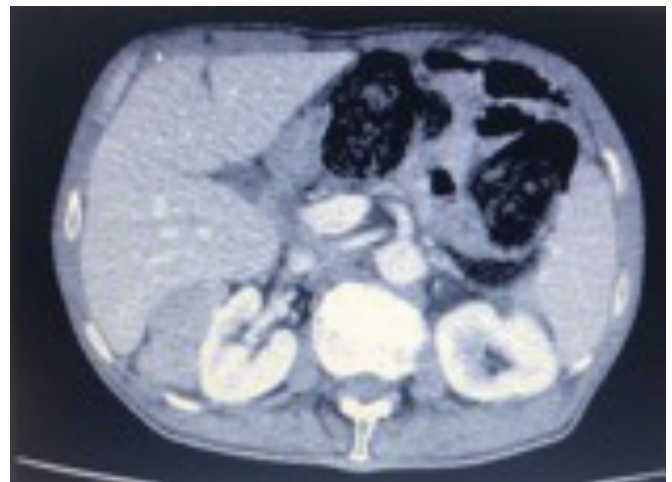
Em relação à imunoistoquímica são positivas para marcadores S100, alfa1-antiquimiotripsina, CD68,2,4 (Maeda et al, 2004).

De acordo com Maeda et al (2004), os sintomas variam de acordo com sítio envolvido, porém é uma doença auto-limitada, nem sempre necessitando de tratamento. Pacientes com envolvimento renal têm sido associados a desfechos mais desfavoráveis, com 40% dos pacientes morrendo da doença e o restante com envolvimento persistente (Foucar, Rosai e Dorfman, 1990; Kugler et al, 1997).

Alguns estudos relatam ser aconselhável apenas observação clínica, a quimioterapia geralmente é ineficaz, a radioterapia tem eficácia limitada. A cirurgia é indicada para aliviar casos de obstrução, sintomatologia sistêmica devido a sua localização e para biópsia da lesão (Aluffi et al 2000; Maeda et al, 2004).

FIGURA 1

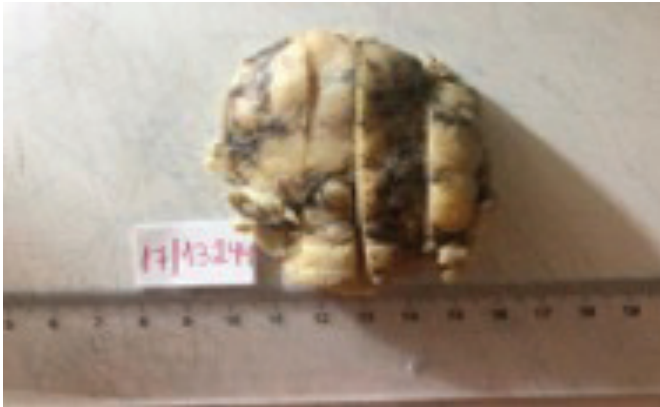
Tomografia computadorizada de Abdome



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 1

Peça cirúrgica Doença de Rosai Dorfman



Fonte: Arquivo Pessoal.

REFERÊNCIAS

1. Aluffi P, Prestinari A, Ramponi A, Castri M, Pia F. Rosai-Dorfman disease of the larynx. *J Laryngol Otol.* 2000;114(7):565-7.
2. Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. *Semin Diagn Pathol.* 1990;7(1):19-73.
3. Luz FB, Gaspar AP, Kalil-Gaspar N, Ramos-e-Silva M. Os histiocitos e as histiocitoses não Langerhans em Dermatologia. *An Bras Dermatol.* 2003;78:99-118.
4. Kugler A, Middel P, Gross AJ, Kallerhoff M, Ringert RH. Unusual bilateral renal histiocytosis: extranodal variant of Rosai-Dorfman disease. *J Urol.* 1997;157:94.
5. Maeda Y, Ichimura K. Rosai-Dorfman disease revealed in the upper airway: a case report and review of the literature. *Auris Nasus Larynx.* 2004;31(3):279-82.
6. Pitamber HV, Grayson W. Five cases of cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Clin Exp Dermatol.* 2003;28:17-21.
7. Menzel C, Hamscho N, Dobert N, Grunwald F, Kovacs AF, Wolter M, et al. PET imaging of Rosai-Dorfman disease: correlation with histopathology and ex-vivo beta-imaging. *Arch Dermatol Res.* 2003;295:280-3.