# Linfadenopatia cervical, histiocitose sinusal, doença de Rosai-Dorfman

# *Cervical Linphadenopathy, Sinus Histiocitosis, Rosai-Dorfmann Disease*

**JOCINEI SANTOS DE ARRUDA** – Medico de familia e comunidade (Secretaria da Sáude de Sapiranga/RS).

✉ Endereço para correspondência:
**Jocinei Santos de Arruda**
Rua Humaitá, 185
Bairro Centro
93700-000 – Campo Bom – RS, Brasil
☎ (51) 3038-2553
jsarruda@bol.com.br

**RESUMO**

O autor relata o caso de um paciente com linfadenopatia cervical maciça, febre, astenia e sudorese com evolução de 3 semanas. Iniciada investigação em Unidade de Saúde de Sapiranga – RS, Brasil, foi diagnosticada histiocitose sinusal (Doença de Rosai-Dorfman), sendo realizado manejo inicial e posteriormente encaminhado para seguimento em serviço de referência.

UNITERMOS: Linfadenopatia Cervical, Histiocitose Sinusal, Doença de Rosai-Dorfman.

**ABSTRACT**

*The author case report of patient with massive linphadenopathy, fever, tiredness and sweat with 3 weeks evolution. Beggining investigation in health's unity of Sapiranga – RS, Brazil, was diagnosis sinus histiocitosis (Rosai-Dorfman disease) was realize start handling and later refer to secondary level.*

KEY WORDS: *Cervical Linphadenopathy, Sinus Histiocitosis, Rosai-Dorfmann Disease.*

## INTRODUÇÃO

Doença de Rosai. Dorfman, também conhecida como histiocitose sinusal com linfadenopatia maciça, foi descrita pela primeira vez por Rosai e Dorfman em 1969 (1) com 4 casos de inicio insidioso de linfadenopatia cervical importante. Em 1972, Rosai e Dorfman relataram 30 casos (2), confirmando as características clínicas e patológicas descritas inicialmente. O caso relatado foi acompanhado na rede básica de saúde de Sapiranga – RS.

## RELATO DE CASO

J.A.F.S, 41 anos, sexo masculino, branco, nascido em Redentora – RS, residente em Sapiranga – RS, chega à unidade de saúde referindo aumento na região cervical e submandibular bilateralmente (linfadenopatia), desconforto torácico, dispnéia, picos febris, astenia e sudorese, não apresentava linfadenopatia dolorosa em nenhuma outra cadeia linfática e também não foram observadas lesões dermatológicas. Foram realizados exames: hemograma – 5.700 leucócitos (1% bastonados, 55% segmentados, 10% eosinófilos, 5% monócitos, 27% linfócitos), VSG-35 mm, sorologia para toxoplasmose-negativa, BAAR no escarro – negativo, RX de seios da face, crânio e tórax – sem alterações dignas de nota, sendo então realizada biópsia de linfonodo cervical esquerdo, que na macroscopia se apresentava como linfonodo lacerado, medindo 1,1 x 1,0 x 0,3 cm e na microscopia demonstrou linfadenite crônica com histiocitose sinusal. Iniciou-se curso com altas doses de corticóide via oral, com diminuição da dor e do volume dos linfonodos, controle da febre, porém com persistência da astenia.

## DISCUSSÃO

A Doença de Rosai-Dorfman é uma doença proliferativa histiocítica, com etiologia desconhecida até o presente, considerada como entidade distinta, com características microscópicas próprias, curso clínico benigno e com capacidade de simular processo maligno clínica e patologicamente (2, 3). Em alguns relatos, a idade média ao início da doença foi na primeira década de vida, e em outros foi de 20 anos (2, 3). Parece ser mais comun em negros que em caucasianos e haver predileção pelo sexo masculino, na proporção 1,3:1,0. A febre é o sintoma inicial mais freqüente, seguida de perda de peso e sudorese noturna (3). A cadeia cervical é a mais acometida, seguida pelas inguinais, axilares e mediastinais. Várias cadeias podem ser acometidas, costuma não ser dolorosa e pode persistir por longos períodos. Foucar et al. demonstraram o acometimento de outros sítios em 36% dos casos ao diagnóstico (4). Não há evidências de pior prognóstico nos casos em que há envolvimento extranodal (5, 6). Foucar mostrou em outra revisão que em 27% dos casos há acometimento hepático (3), o baço foi acometido em 14% dos casos.

O envolvimento ósseo também tem sido relatado, na descrição de 113 casos, 4,4% mostraram acometimento ósseo, neste relato 60% apresentavam acometimento de ossos longos (fêmur, tíbia, rádio e ulna), e 40% acometendo

Recebido: 21/7/2006 – Aprovado: 9/9/2006



15-linfadenopatia-cervical.p65 331 11/1/2007, 09:16

crânio e vértebras (7). Ao contrário da histiocitose de células de Langerhans, ossos da mão e pés podem ser acometidos (3, 7, 8).

A pele é um sítio extranodal muito comum, sendo as lesões descritas como amareladas ou xantomatosas, acometendo mais a raça branca. Metade desses pacientes apresentava outro sítio extranodal associado. O envolvimento da pele não afeta o prognóstico (3, 5). A cavidade nasal e os seios paranasais também representam outro sítio extranodal comum (1). Usualmente as lesões são pólipos ou massas, com maior incidência na raça branca, 70% destes pacientes apresentam comprometimento orbital ou da cavidade oral, principalmente palato, estando estes casos dentre os com prognóstico menos favorável (3). Alguns trabalhos relatam o envolvimento do sistema nervoso central (6) e das glândulas salivares (9).

Os exames laboratoriais podem evidenciar anemia normocrômica ou hipocrômica microcítica. Alguns trabalhos citam leucocitose com neutrofilia (2, 7). Imunoglobulina G esta elevada em todos os relatos, assim como a velocidade de hemossedimentação, geralmente apresentando valores maiores que 50 mm ao diagnóstico, o que não foi observado neste caso em que ao diagnóstico tínhamos um hemograma e sorologias normais e VSG=35 mm.

Rosai e Dorfman referiram o curso clínico da doença como prolongado e relativamente indiferente às varias terapias usadas. Eventualmente, a linfadenopatia e os outros sintomas regridem, embora possa levar anos para que a regressão ocorra (2). Em outra revisão feita por Foucar, Rosai e Dorfman, de 238 pacientes com doença documentada há 01 ano, 20,5% estavam vivos sem doença, 15% com provável doença persistente, 54,2% com doença estável e 1,2% com progressão da doença (3). O envolvimento extranodal não piorou o prognóstico.

O diagnóstico diferencial inclui uma variedade de doenças, considerando a natureza da Doença de Rosai-Dorfman. Deve ser diferenciado do Linfoma não-Hodgkin por achados clínicos e morfológicos, e com histiocitose maligna, incluindo a variante conhecida como reticulose histiocítica medular (10), a qual difere da histiocitose sinusal com pior prognóstico e curso fatal, além da histologia com atipias nos histiócitos. A linfadenopatia crônica simulando linfoma maligno, descrito por Canale (11), é caracterizada por hepatoesplenomegalia, ausência de febre e diminuição paradoxal no tamanho dos linfonodos durante infecções insignificantes. O grupo das desordens familiares designada como Reticulose HemofagocíticaFamiliar (12, 13) são caracterizadas por hepatoesplenomegalia, anemia e leucopenia importantes com incidência familiar. Do ponto de vista clínico, a Doença de Rosai-Dorfman não apresenta hepatoesplenomegalia significante, as erupções de pele e as anormalidades ósseas têm menor freqüência.

Alguns trabalhos mostram que nos pacientes com histiocitose sinusal geralmente não é necessário quimioterapia (14, 15). Entretanto, não há informações sobre indicação de tratamento e também nenhum estudo sobre o verdadeiro valor desta terapia (14). Já foram relatados muitos esquemas terapêuticos para casos com ou sem manifestação extranodal: tratamento cirúrgico, irradiação, antibióticos, tuberculostáticos também já foram utilizados, sem resposta significativa (16). Por outro lado, os esteróides têm sido usados com certo sucesso em linfadenopatia generalizada (17).

Uma vez que a doença de Rosai-Dorfman pode ter curso fatal, tem se tentado o tratamento com quimioterápicos. Hornff relatou o tratamento de uma menina de 3 anos, inicialmente com prednisona com boa resposta, o que também foi observado neste caso, mas que após a redução do esteróide evoluiu com rápida recorrência da doença. Remissão completa com uso de metotrexate em dose baixa mais 6-mercaptopurina esteróide por 4 meses, seguido de manutenção de anos com 6-mercaptopurina e prednisona em baixa dose com boa resposta por sete anos (14). Newman et al. relataram o uso de ciclofosfamida via oral por 06 meses, com remissão completa após término do tratamento (18). O objetivo do relato é alertarmo-nos para o diagnóstico diferencial dos casos de linfadenopatia cervical, queixa comum, e da possibilidade desta patologia nem tão comum assim.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS


1. ROSAI J, DORFMAN RF. Sinus histiocitosis with massive lymphadenopathy: a newly recognized benign clinicopatologic entity. Arch Pathof 1969; 87:63-70.
2. ROSAI J, DORFMAN RF. Sinus histiocitosis with massive limphadenopathy: a pseudolymphomatous benign disorder. Cancer 1972; 30:1174-88.
3. FOUCAR E, ROSAI J, DORFMAN RF. Sinus histiocitosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman Disease): review of the entity. Semin Diagn Pathol 1990: 7:19-73. Histiocytic disorders. Med Pediatr Oncol 1997: 29:157-66.
4. FOUCAR E, ROSAI J, DORFMAN RF. The ophthalmologic manisfastations of sinus histiocytosis with massive lynfadenopathy. Am J Ophtalmol 1979; 87: 354-67.
5. THAWERIAN H, SANCHEZ RL, ROSAI J, DORFMAN RF. The cutaneous manifestations of sinus histiocytosis with massive lynphadenopathy. Arch Dermatology 1978; 114:191-7.
6. FOUCAR E, ROSAI J, DORFMAN RF, BRYNES RK. The neurologic manisfetations of sinus histiocytosis with massive lynphadenopathy. Neurology 1982; 32:365-71.
7. WALKER PD, ROSAI J, DORFMAN RF. The osseous manifestations of sinus histiocytosis with massive lynphadenopathy. Am J Clin Pathol 1981; 75:131-39.
8. ACKERMAN LV, ROSAI J. Surgical pathology. 5th ed. St Louis: CV Mosby: 1974. p. 1079-83: sinus histiocytosis.
9. FOUCAR E, ROSAI J, DORFMAN RF. Sinus histiocytosis with massive lynphadenopathy; ear, nose and throat manifestation. Arch Otolarygol 1978; 104:687-93.
10. ZAK FC, RUBIN E. Histiocytic medullary reticulosis. Am J Med 1961; 31: 813-9.
11. CANALE VC, SMITH CH. Chronic lynphadenopathy simulating malignant lymphoma. J Pediatr. 1967; 70:891-99.




15-linfadenopatia-cervical.p65 332 11/1/2007, 09:16

12. FARQUHAR JW, MACGREGOR AR, RICHMOND J. Familial haemophagocytic reticulosis. Br Med J 1958; 2:1561-4.
13. OMENN GW. Familial reticuiloendotheliosis with eosinophilia. N Engl J Med 1965; 273:427-32.
14. HORNEFF G, JURGENS H, HORT W, KARITZKY D, GUBEL U. Sinushistiocytosis with lynphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): response to methotrexate and mercapturine. Med Pediatr Oncol 1996; 27:187-92.
15. MCALISTER WH, HERMAN T, DEHNER LP. Sinus histiocytosis with massive lynphadenopathy (Rosai Dorfman disease). Pediatr Radiol 1990; 20:425-32.
16. LAMPERT F, LENNERT K. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: fifteen new cases. Cancer 1976; 37:783-89.
17. SHAVER EG, REBSMEN SL, YACHNIS AT, SUTTON LN. Isolated extra-nodal intracranial sinus histiocytosis in a 5 year old boy. J Neurosurg 1993; 79:769-73.
18. NEWMAN SB, SWEET DL, VARDIMAN JW. Sinus histiocitosis with massive lymphadenopathy: response to cyclofosfamide therapy. Cancer Treat Reports 1984; 68:901-02.



15-linfadenopatia-cervical.p65 333 11/1/2007, 09:16