

Doença de Rosai-Dorfman com envolvimento nasal exclusivo: Relato de um caso

Rosai-Dorfman disease with exclusive nasal involvement: Case report

Isabel Pinto • Sandra Gerós • Maria Shekhovtsova • Diamantino Helena • Artur Condé

RESUMO

A doença de Rosai-Dorfman é uma histiocitose que, classicamente, se caracteriza por linfadenopatias cervicais indolores. Contudo, pode em 43% dos casos apresentar envolvimento extraganglionar. É uma entidade com elevada variabilidade clínica e que pode evoluir desde um episódio auto-limitado até à morte.

É apresentado o caso clínico de uma mulher de 64 anos com queixas de obstrução nasal persistente. Ao exame objetivo apresentava desvio septal e preenchimento bilateral das fossas nasais por tecido polipóide. Foi solicitada tomografia computadorizada que revelou preenchimento praticamente total dos seios perinasais, assim como sinais de destruição óssea. A doente foi submetida a cirurgia endoscópica nasossinusal tendo o resultado anátomo-patológico da mucosa removida demonstrado tratar-se de doença de Rosai-Dorfman. O estudo analítico e imagiológico sistémico permitiu excluir patologia primária ou outros focos de doença.

Este caso clínico foi particularmente interessante pelo desafio cirúrgico que representou, uma vez que a doença provocou uma alteração global da anatomia nasossinusal.

Palavras-chave: Doença Rosai-Dorfman; Nariz; Seios perinasais.

ABSTRACT

Rosai-Dorfman disease is a histiocytosis classically characterized by painless cervical lymphadenopathy. Nevertheless, in 43% of cases it may involve extranodal sites. It is an entity with a high clinical variability that can evolve from a self-limited episode to death.

A 64-year-old female with complains of nasal obstruction presented on the physical examination a septum deviation and polypoid tissue in the nasal cavity bilaterally. A computed tomography was requested and highlighted an almost complete opacification of the paranasal sinuses, as well as signs of bone erosion. The patient underwent endoscopic sinus surgery. The cyto-histopathological examination revealed Rosai-Dorfman disease. Laboratory tests and imaging study were performed and allowed the exclusion of primary pathology and other sites of the disease.

This case was particularly interesting because of the surgical challenge it posed, since the disease caused a significant alteration in the nasal anatomy.

Keywords: Rosai-Dorfman Disease; Nose; Paranasal Sinuses.

INTRODUÇÃO

A doença de Rosai-Dorfman (DRD) é uma histiocitose benigna de etiologia e patogénese desconhecida. Descrita pela primeira vez em 1969 como histiocitose sinusal com linfadenopatia maciça pode, em 43% dos casos, apresentar uma localização extraganglionar^{1,2}.

A DRD é mais frequente em crianças e adultos jovens, homens e na raça negra³. Clinicamente trata-se de uma doença bastante heterogénea podendo variar desde um quadro auto-limitado com remissão espontânea até a uma situação fatal⁴. A forma de apresentação mais comum são adenopatias cervicais bilaterais indolores associadas a um aumento dos parâmetros inflamatórios¹.

O presente artigo tem como objetivo apresentar o caso clínico de uma mulher de 64 anos submetida a cirurgia endoscópica nasossinusal cujo resultado histológico do tecido removido revelou tratar-se de DRD com envolvimento nasal. Os exames imagiológicos prévios e os achados intra-operatórios levantaram a suspeita de um quadro clínico atípico que se viria a confirmar com a histologia.

Isabel Pinto

Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Sandra Gerós

Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Maria Shekhovtsova

Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Diamantino Helena

Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Artur Condé

Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Correspondência:

Isabel Pinto

isagogespinto@gmail.com

DESCRIÇÃO DO CASO

Doente de 60 anos sem antecedentes médicos de relevo é encaminhada para a consulta de Otorrinolaringologia por queixas de obstrução nasal com vários anos de evolução que se associava a anosmia constante e rinorreia serosa frequente. Sem outras queixas do foro de ORL ou queixas sistêmicas de relevo. Negava antecedentes de cirurgia nasossinusal.

Ao exame objetivo apresentava desvio septal cartilágneo de convexidade direita associado a um preenchimento bilateral das fossas nasais por tecido de aspeto polipóide que ocupava o meato médio e, se prolongava superiormente até ao teto e posteriormente até às coanas.

Foi solicitada tomografia computadorizada (TC) dos seios perinasais que revelou (Figura 1A e 1B) muito marcado preenchimento por estrutura de tecidos moles dos seios maxilares, cavidades nasais, células etmoidais,

FIGURA 1A

Imagem de corte coronal da tomografia computadorizada pré-operatória.

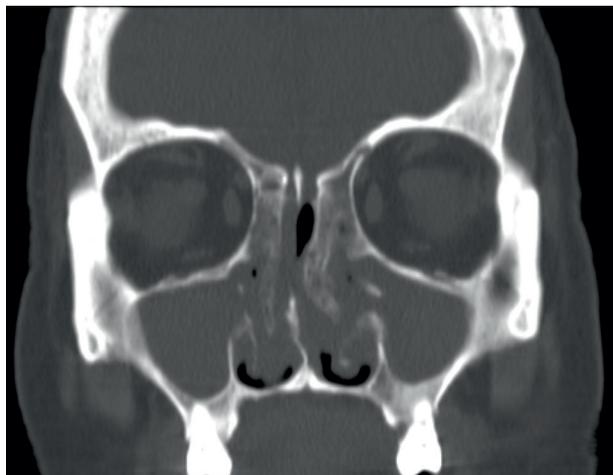
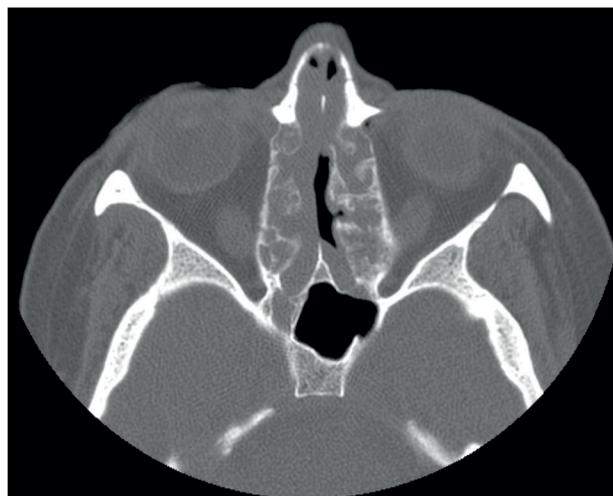


FIGURA 1B

Imagem de corte axial da tomografia computadorizada pré-operatória.



recessos frontais e câmara direita do seio esfenoidal. Apresentava ao nível dos meatos médios e inferior, à direita, estruturas compatíveis com pólipos nasais, assim como, distorção da arquitetura óssea das células etmoidais e cornetos médios com aparentes fenómenos de osteíte. Por este motivo, o radiologista referiu sinais de possível etmoidectomia parcial prévia, contudo, a doente negava qualquer intervenção cirúrgica.

A doente foi submetida a cirurgia endoscópica nasossinusal, a qual se revelou um desafio. Intraoperatoriamente constatou-se preenchimento bilateral da cavidade nasal por mucosa inflamatória, espessada e friável com áreas de organização polipóide. Adicionalmente apresentava osteíte generalizada das células etmoidais, assim como, dos cornetos médios e da parede medial de ambos os seios maxilares, não se identificando quaisquer referências anatómicas como a apófise unciforme e bula etmoidal. A cirurgia iniciou-se com antrostomia maxilar de forma a estabelecer alguma referência, seguida da remoção da mucosa afetada e abertura parcial das células etmoidais.

O tecido removido foi enviado na sua totalidade para estudo anátomo-patológico, o qual, revelou a presença de mucosa nasal com fibrose, edema, hemorragia recente e antiga e infiltrado inflamatório com predomínio de linfócitos, plasmócitos e histiócitos, com formação de folículos linfóides com centro germinativo (Figura 2A). Identificaram-se agregados de histiócitos com citoplasma amplo e clarificado com emperipolese de linfócitos e plasmócitos (Figura 2B). O estudo imunohistoquímico mostrou expressão de anticorpos CD68, CD163 e S100 nos histiócitos supra-mencionados, na ausência de marcação com o anticorpo CD1a. O estudo histoquímico com técnicas de Zhiel-Neelsen, Warthin-Starry, Gram, Giemsa e PAS/PAS-D não mostrou microrganismos específicos. Estes achados morfológicos e imunohistoquímicos foram compatíveis com o diagnóstico de doença de Rosai-Dorfman com envolvimento nasal.

A doente foi orientada para a consulta de Hematologia onde realizou estudo imagiológico sistémico (TC cervicotoracoabdominopélvico) que permitiu excluir outros possíveis focos de DRD ou patologia neoplásica primária responsável pelo desenvolvimento desta. Pelos mesmos motivos realizou estudo analítico, imunológico e serológico. As únicas alterações encontradas foram um aumento ligeiro da velocidade de sedimentação e da proteína C-reativa.

Clinicamente, seis meses após a cirurgia, a doente apresenta melhoria significativa da obstrução nasal sem outras queixas sistêmicas mantendo seguimento na consulta de ORL e Hematologia. Objetivamente na endoscopia nasal verifica-se meato médio livre bilateralmente sem aparente recidiva.

FIGURA 2A

Mucosa nasal com fibrose, edema, hemorragia recente e antiga e infiltrado inflamatório polimorfo. Hematoxilina-eosina, ampliação 10x

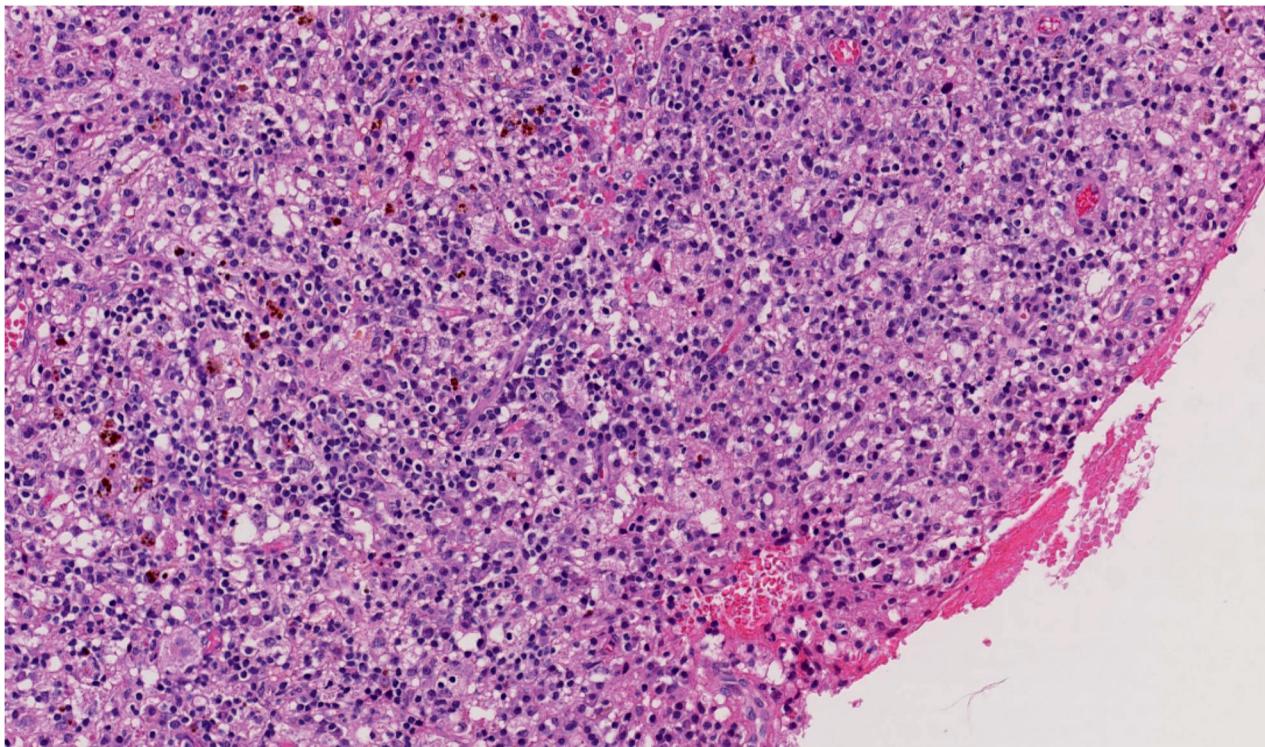
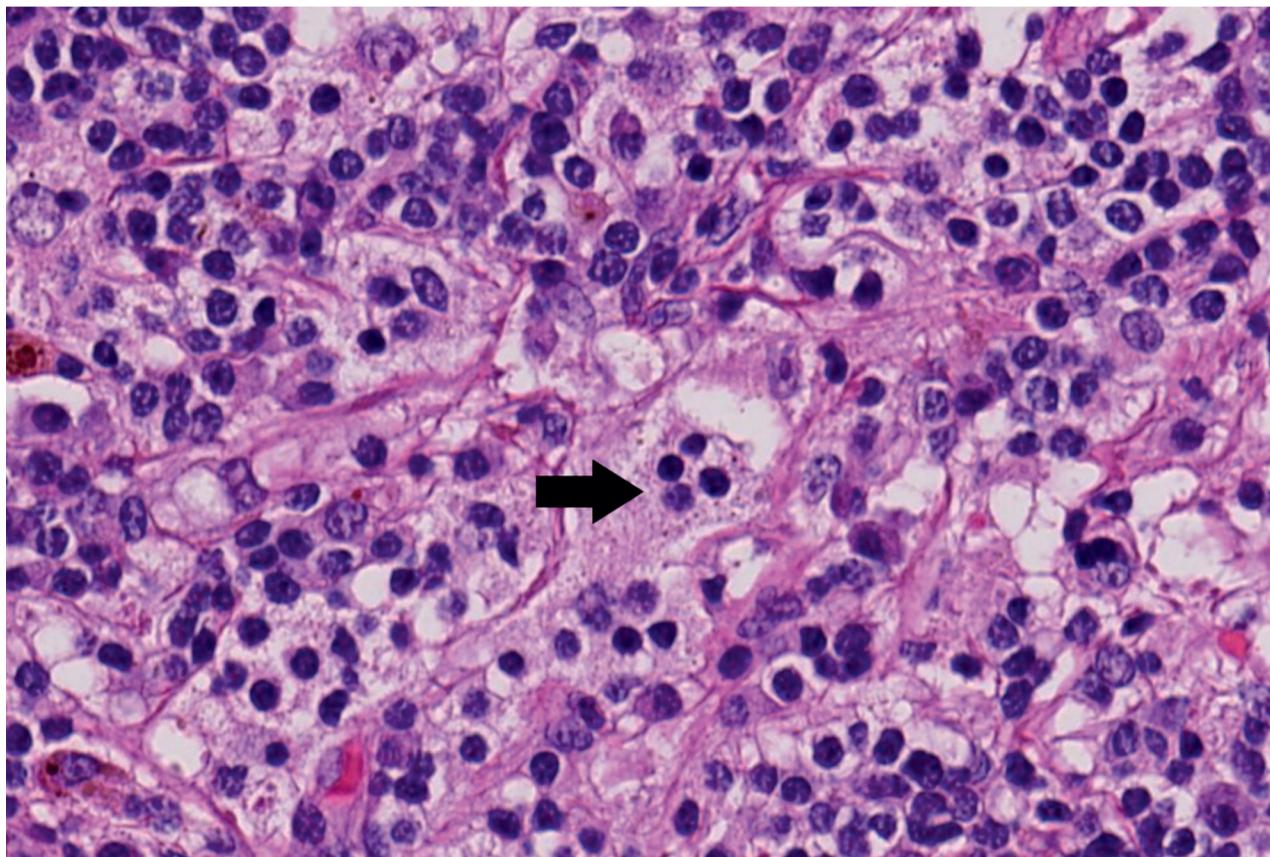


FIGURA 2B

Imagens de emperipolesse (seta preta): histiócito com linfócitos intracitoplasmáticos intactos. Hematoxilina-eosina, ampliação 40x.



DISCUSSÃO

A DRD pode ocorrer isoladamente ou associada a doenças auto-imunes, hereditárias ou malignas³. Localiza-se, mais frequentemente, ao nível dos gânglios linfáticos da cabeça e pescoço podendo contudo, envolver gânglios mediastínicos, axilares e inguinais. Clinicamente os doentes apresentam adenopatias bilaterais de grande dimensão e, indolores, que se podem associar a febre, sudorese noturna e perda de peso. O prognóstico relaciona-se com o número de gânglios afetados³.

Nos casos em que se verifica envolvimento extraganglionar os locais mais comumente afetados são a pele, cavidade nasal, olhos e ossos⁵. Em 19% dos casos ocorre envolvimento multisistémico, sendo que o prognóstico depende do número de sistemas envolvidos pela doença². Neste caso, a doente apenas apresentava envolvimento ao nível da cavidade nasal e seios perinasais o que representa um quadro clínico raro, com menos de vinte casos descritos na literatura. Devido à possível associação com outras doenças, nomeadamente neoplásicas e auto-imunes, os respetivos estudos foram conduzidos para excluir uma causa secundária.

O diagnóstico da DRD é estabelecido histologicamente tendo por base características consistentes que incluem a citomorfologia dos histiócitos e a imunofenotipagem³. Os histiócitos apresentam-se com núcleo hipocromático e com nucléolo proeminente, sendo que, a propriedade mais significativa é a ocorrência de emperipoese a qual, resulta da presença de células intactas fagocitadas (normalmente linfócitos mas também plasmócitos e eritrócitos) no citoplasma dos histiócitos^{3,6}. Em relação ao estudo imunohistoquímico os achados mais específicos são positividade para S100, CD28, CD163 e CD14 e negatividade para CD1a e CD207³.

Tendo em conta a grande variabilidade clínica e evolutiva da DRD não existe nenhum tratamento padronizado. A resseção cirúrgica está indicada nos casos de doença extraganglionar unifocal³. Outros tratamentos como imunoterapia, corticoterapia, radioterapia e quimioterapia estão indicados para doença multisistémica agressiva ou recidivante³.

Este caso clínico revelou-se particularmente interessante tanto pela sua raridade como, pelo desafio cirúrgico que representou, tendo em conta as abundantes alterações anatómicas observadas. Realça, também, a variedade de patologias sistémicas com possível envolvimento nasal.

Conflito de Interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados de pacientes.

Proteção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estão de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos diretores da Comissão para Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

Disponibilidade dos Dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho.

Referências bibliográficas

- 1-Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity Arch Pathol. 1969 Jan;87(1):63-70.
- 2 -Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. Semin Diagn Pathol. 1990 Feb;7(1):19-73.
- 3-Oussama Abla et al. Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease. Blood. 2018 Jun 28;131(26):2877-2890. doi: 10.1182/blood-2018-03-839753.
- 4-Cocker RS, Kang J, Kahn LB. Rosai-Dorfman disease. Report of a case presenting as a midline thyroid mass. Arch Pathol Lab Med. 2003 Apr;127(4):e197-200. Doi: 10.1043/0003-9985(2003)127<e197:RD>2.0.CO;2.
- 5-Gaitonde S. Multifocal, extranodal sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: an overview. Arch Pathol Lab Med. 2007 Jul;131(7):1117-21. Doi: 10.1043/1543-2165(2007)131[1117:MESHWM]2.0.CO;2.
- 6-Pettinato G, Manivel J, d'Amore ES, Petrella G. Fine needle aspiration cytology and immunocytochemical characterization of the histiocytes in sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman syndrome). Acta Cytol. 1990 Nov-Dec;34(6):771-7.