

DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN APRESENTANDO-SE COMO MASSA EM ARTÉRIA PULMONAR

ROSAI-DORFMAN DISEASE PRESENTING AS A PULMONARY ARTERY MASS

Israel Lopes Medeiros^{1,2}; Carlos Alberto Cruz Neto²; Matheus Souza Mendes¹; Antero Gomes Neto²; Francisco Martins Neto²; Bianca Fernandes Távora Arruda¹.

RESUMO

A doença de Rosai-Dorfman é uma entidade rara que se caracteriza pela proliferação histiocitária e envolve tipicamente os linfonodos cervicais, embora possa se manifestar em outros órgãos. É uma doença benigna, indolente e autolimitada na maioria das vezes, mas o prognóstico pode ser ruim, com complicações fatais, quando envolve e comprime estruturas vitais como coração e vasos mediastinais. Nós descrevemos o caso de uma mulher de 43 anos com doença de Rosai-Dorfman extranodal, simulando um sarcoma de artéria pulmonar, sendo tratada com pneumonectomia intrapericárdica.

Descritores: Histiocitose Sinusal. Artéria Pulmonar. Sarcoma.

ABSTRACT

Rosai-Dorfman disease is a rare entity characterized by histiocytic proliferation and typically involves cervical lymph nodes, although it may manifest in other organs. It is generally a benign, indolent, self-limited, but the prognosis can be poor, with fatal complications, when it involves and compresses vital structures such as the heart and mediastinal vessels. We describe the case of a 43-year-old woman with extranodal Rosai-Dorfman disease, simulating a pulmonary artery sarcoma, treated with intrapericardial pneumonectomy.

Keywords: Histiocytosis, Sinus. Pulmonary Artery. Sarcoma.

INTRODUÇÃO

Descrita pela primeira vez em 1969, a doença de Rosai-Dorfman ou histiocitose sinusal com linfadenopatia maciça é uma doença rara, benigna, geralmente autolimitada, que tipicamente se apresenta com linfadenopatia cervical indolor e febre^{1,2}. Pertence ao grupo das histiocitoses primárias junto com a histiocitose de células de Langerhans e a doença de Erdheim-Chester. Caracteriza-se histologicamente pela dilatação dos seios linfonodais, que ficam ingurgitados com histiócitos. O principal achado histopatológico é a emperipolesse, fenômeno que consiste no englobamento de linfócitos ou plasmócitos intactos no citoplasma de histiócitos grandes ou células gigantes. Sua etiologia é indefinida, embora haja casos associados com infecções virais e doenças autoimunes (mediadas por IgG4)^{3,4}.

A despeito de estar classicamente confinada aos linfonodos, em 23 a 43% dos casos a doença se manifesta fora dos linfonodos, ora isoladamente, ora em associação

com linfadenopatia. Os sítios extranodais mais frequentes são: pele e partes moles (16%), cavidade nasal e seios paranasais (16%), olhos e órbitas (11%), ossos (11%), glândulas salivares (7%) e sistema nervoso central (7%). As apresentações intratorácicas ocorrem em apenas 3% dos casos, podendo envolver as vias aéreas, pulmões, coração e, mais raramente, grandes vasos mediastinais⁴.

Relatamos aqui um caso de doença de Rosai-Dorfman com envolvimento isolado de artéria pulmonar.

RELATO DO CASO

Paciente feminino, 43 anos, procedente de Sobral (CE), compareceu em março de 2017 ao ambulatório de cirurgia torácica do Hospital Dr. Carlos Alberto Studart Gomes. Paciente relatava que no ano de 2015 apresentou três episódios de hemoptise de pequeno volume, sem outros sintomas associados, procurando assistência médica em sua cidade de origem, onde foi

¹Universidade de Fortaleza (Unifor), Faculdade de Medicina, Fortaleza, CE, Brasil.

²Hospital Dr. Carlos Alberto Studart Gomes, Serviço de Cirurgia Torácica, Fortaleza, CE, Brasil.

encaminhada para consulta com pneumologista. Negava dispneia, dor torácica, perda de peso, tabagismo, etilismo, outras comorbidades, história pessoal e familiar de neoplasias. Ao exame físico apresentava-se em bom estado geral, acianótica, anictérica, afebril, hidratada, cooperativa, sem adenopatias cervicais, exames de aparelhos cardiovascular e respiratório dentro da normalidade, peso de 76 quilos, altura de 157 centímetros e índice de massa corporal de 30,8.

A paciente possuía tomografia computadorizada (TC) de tórax de 2015, que mostrava uma lesão em tronco de artéria pulmonar direita, sem adenopatias mediastinais. Foram solicitadas nova TC de tórax com contraste, ecocardiograma e broncoscopia. A nova TC evidenciou lesão sólida obliterando a luz da artéria pulmonar direita, com extensão a seus ramos lobares e segmentares, com rara trama vascular em pulmão direito, sem linfonodomegalias mediastinais (Figura 1). Comparando-se as tomografias, observamos um aumento do tamanho da formação expansiva em direção ao tronco da artéria pulmonar: na TC de 2015 a distância entre a bifurcação das artérias pulmonares e a formação era de aproximadamente 3,5cm, passando para 1,5cm na TC de 2017. Broncoscopia e ecocardiograma sem alterações.

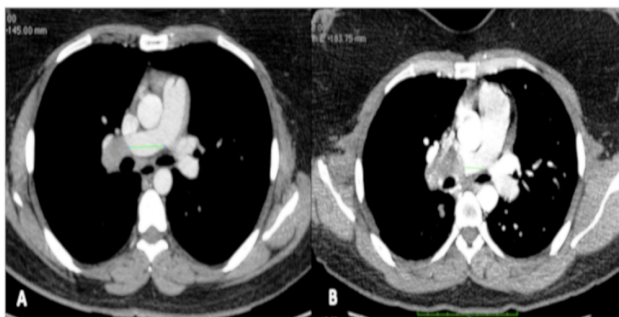


Figura 1 - Tomografia computadorizada (TC) de tórax mostrando massa em artéria pulmonar direita. A) TC de tórax de 2015. B) TC de tórax de 2017 mostrando aumento da massa.

Devido à complexidade do caso e dificuldade de coleta de material para biópsia, o caso foi discutido em sessão clínica multidisciplinar, sendo optado pelo tratamento cirúrgico. A paciente foi submetida à pneumonectomia intrapericárdica via torcotomia póstero-lateral (Figura 2). Foi extubada ao final do procedimento e encaminhada sem vasopressores à unidade de te-

rapia intensiva, onde permaneceu nas primeiras 24 horas. Recebeu alta hospitalar no quinto dia após a cirurgia sem intercorrências.

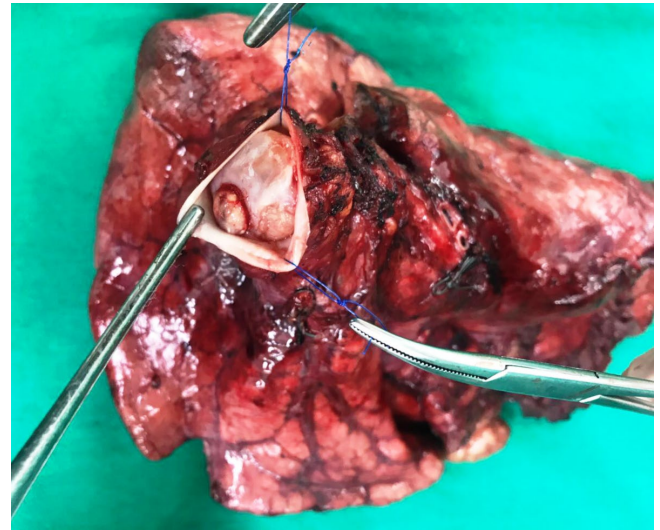


Figura 2. Peça cirúrgica de pneumonectomia direita com massa no interior da artéria pulmonar.

Os achados histopatológicos e o perfil imuno-histoquímico eram consistentes com o diagnóstico de doença de Rosai-Dorfman, incluindo proliferação linfocitocitária difusa e emperipoese, com positividade difusa para S100 e CD68 (Figura 3). Paciente segue assintomática em acompanhamento ambulatorial.

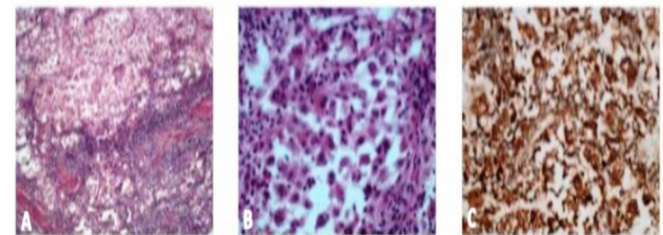


Figura 3. A) Proliferação linfocitocitária difusa, sem atipias (HE, 40x). B) Emperipoese em doença parenquimatosa (HE, 200x). C) Positividade difusa para CD68 (IHQ, 200x). HE = hematoxilina-eosina IHQ = imuno-histoquímica

DISCUSSÃO

A Doença de Rosai-Dorfman é uma rara condição caracterizada clinicamente por linfonodomegalias cervicais, febre e aumento da velocidade de hemossedimentação, com maior incidência nas terceira e quarta décadas de vida. Cerca de 40% dos casos se apresentam com doença extranodal; cerca de 75% das manifestações extra-

nodais estão situadas em órgãos da cabeça e pescoço, principalmente pálpebras, órbitas e cavidade nasal. Pele e tecido subcutâneo (16%) e ossos (11%) também são sítios frequentes. Nesses casos, a incidência maior parece ser no sexo feminino. Uma série de casos de doença extranodal registrou uma prevalência de 90% no sexo feminino⁵.

Histologicamente, as lesões da doença de Rosai-Dorfman são vagamente nodulares e claras no pequeno aumento. São compostas de um infiltrado misto de histiócitos grandes e pálidos, com nucléolos proeminentes, positivos para os marcadores da proteína S-100 e da lisozima CD68, mas negativos para CD1a (diferenciando-a da histiocitose de células de Langerhans). Plasmócitos são comuns, não raro com corpúsculos de Russell no citoplasma. O infiltrado inflamatório é policlonal, representando um processo reativo e não uma verdadeira neoplasia. O fenômeno da emperipolese consiste no englobamento de linfócitos ou plasmócitos intactos no citoplasma de histiócitos grandes ou células gigantes e é observado em 70% dos casos.

O prognóstico depende da extensão da doença e dos órgãos acometidos, mas geralmente é autolimitada e tem bom prognóstico. Na doença extranodal, a evolução é menos indolente e pode ser bem agressiva quando há envolvimento de órgãos vitais, com uma série de casos mostrando mortalidade de 45%⁶. Nesses casos, o tratamento com cirurgia, quimioterapia ou radioterapia tem que ser considerado.

No presente relato, descrevemos uma paciente com doença de Rosai-Dorfman com manifestação clínica bastante rara, apresentando-se com massa em artéria pulmonar direita de crescimento lento e progressivo, acompanhada durante dois anos, sem evidências de lesões cutâneas ou adenopatias cervicais que são consideradas as manifestações mais comuns da doença. No tórax, a doença ocorre em cerca de 3% dos casos, podendo se manifestar com adenopatias mediastinais, massas intracardíacas, pólipos em via aérea, derrame pleural e cistos pulmonares.

Existem apenas cinco casos descritos de doença de Rosai-Dorfman envolvendo artéria pulmonar (Tabela 1)⁷⁻¹¹. Os pacientes se apresentaram com quadro de sobrecarga de câmaras cardíacas direitas. Três deles foram submetidos à ressecção cirúrgica, tanto pela impossibilidade de obter o

diagnóstico histológico antes da cirurgia quanto pela gravidade dos sintomas; um deles foi tratado com colocação de *stent* na artéria pulmonar seguido de radioterapia.

Devido a sua raridade, a doença de Rosai-Dorfman raramente é considerada como hipótese diagnóstica inicial em casos de massa mediastinal ou pulmonar. O diagnóstico diferencial da doença de Rosai-Dorfman extranodal é amplo e inclui linfoma, sarcoma, metástase de melanoma, vasculite, pseudotumor inflamatório e infecção crônica (micobacteriose ou micose). Como não existem achados radiológicos patognômicos, o diagnóstico definitivo depende da obtenção de amostra tecidual e análise histopatológica.

No caso que relatamos, a apresentação inicial, como massa em artéria pulmonar, torna o diagnóstico pré-operatório ainda mais complicado devido ao difícil acesso usando técnicas menos invasivas de biópsia, além do fato de que na doença extranodal as características histológicas típicas (p. ex. emperipolese) estarem presentes com menos frequência, normalmente com fibrose mais pronunciada. Dos cinco casos relatados previamente na literatura, em três deles o diagnóstico só foi definido após a ressecção cirúrgica e, em um caso, o diagnóstico foi obtido após quatro tentativas de biópsia intravascular. No outro caso, o paciente faleceu por hemorragia durante tentativa de biópsia intravascular guiada por ultrassom.

No nosso caso, tendo como primeira hipótese um sarcoma de artéria pulmonar, consideramos a pneumonectomia como o procedimento mais adequado oncológica-mente, embora cirurgias mais conservadoras como endarterectomia pulmonar possam ser consideradas na doença de Rosai-Dorfman.

Em conclusão, trata-se de apresentação rara (massa em artéria pulmonar) de doença também rara (Rosai-Dorfman). Embora seja uma condição benigna, pode ocasionar graves complicações quando se localiza em estruturas vitais (como coração e grandes vasos mediastinais), necessitando de tratamento agressivo (cirurgia). Deve, portanto, ser lembrada como diagnóstico diferencial de massas intratorácicas.

REFERÊNCIAS

1. Cartin-Ceba R, Golbin JM, Yi ES, Prakash UB, Vassallo R. Intrathoracic

- manifestations of Rosai-Dorfman disease. *Respir Med.* 2010;104(9):1344-9.
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. Maia RC, de Meis E, Romano S, Dobbin JA, Klumb CE. Rosai-Dorfman disease: a report of eight cases in a tertiary care center and a review of the literature. *Braz J Med Biol Res.* 2015;48(1):6-12.
 4. Lao IW, Dong Y, Wang J. Rosai-Dorfman disease of the pericardium: a case report and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014;7(6):3408-12.
 5. Mantilla JG, Goldberg-Stein S, Wang Y. Extranodal Rosai-Dorfman disease: clinicopathologic series of 10 patients with radiologic correlation and review of the literature. *Am J Clin Pathol.* 2016;145(2):211-21.
 6. Ahuja J, Kanne JP, Meyer CA, Pipavath SN, Schmidt RA, Swanson JO, et al. Histiocytic disorders of the chest: imaging findings. *Radiographics.* 2015;35(2):357-70.
 7. Prendes BL, Brinkman WT, Sengupta AL, Bavaria JE. Atypical presentation of extranodal Rosai-Dorfman disease. *Ann Thorac Surg.* 2009;87(2):616-8.
 8. Walters DM, Dunnington GH, Dustin SM, Frierson HF, Peeler BB, Kosower BD, et al. Rosai-Dorfman disease presenting as a pulmonary artery mass. *Ann Thorac Surg.* 2010;89(1):300-2.
 9. Morsolini M, Nicola M, Paulli M, D'Armini AM. Primary pulmonary artery Rosai-Dorfman disease mimicking sarcoma. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;146(6):e57-9.
 10. Rehman T, deBoisblanc BP, Kantrow SP. Extranodal Rosai-Dorfman disease involving the pulmonary artery. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;44(5):964.
 11. Orr AR, Lefler D, Deshpande C, Kumar P. Extranodal Rosai-Dorfman disease presenting as a mediastinal mass with pulmonary artery invasion. *Case Rep Hematol.* 2018;2018:3915319.

Recebido em: 29/11/2018

Aceito para publicação: 09/01/2019

Conflito de interesses: Não

Fonte de financiamento: Não

Endereço para correspondência:

Israel Lopes Medeiros

E-mail: israelmed@globo.com

carlos_alberto_net@hotmail.com