

INTRODUÇÃO

A Doença de Rosai-Dorfman é uma rara histiocitose de células não-Langerhans. É caracterizada pela presença de adenopatia cervical acentuada, podendo incluir locais como mediastino, retroperitônio, axila e região inguinal. Outras manifestações incluem lesões da cavidade nasal e glândula salivar, lesões ósseas líticas, nódulos pulmonares ou rash cutâneo. As avaliações laboratoriais revelam leucocitose, hipergamaglobulinemia policlonal, anemia hipocrômica ou normocítica e velocidade de hemossedimentação elevada.

OBJETIVO

Reconhecer as manifestações clínicas dessa enfermidade rara e de diagnóstico por vezes desafiador, de forma a auxiliar o médico em seu raciocínio clínico e na resolução do quadro do paciente.

METODOLOGIA

Paciente masculino, 18 anos, natural de Caxias do Sul - RS, e procedente de Muitos Capões. Consultou em 06/11/2017 por dor em linfonodos cervicais e submandibulares, de início em 2013 e sem febre associada ao quadro. Realizou duas linfadenectomias cervicais em 2016 e 2017. Em setembro de 2017, apresentou linfonodomegalia em região inguinal e resolução do quadro com corticoterapia. Em novembro do mesmo ano, apresentou novas linfonodomegalias em regiões inguinais e submandibular, associadas à febre de 38,6°C. Ao exame físico, palpava-se linfonodomegalias inguinais bilateralmente e

linfonodo endurecido e doloroso de 1 cm em região cervical esquerda. O exame imunohistoquímico pós biópsia cervical excisional concluiu compatibilidade com hiperplasia linfoide reacional, diagnosticando-se **Doença de Rosai-Dorfman**. Exames sorológicos IgM e IgG não reagentes para infecção por vírus Epstein-Barr e Herpes Vírus Simples.

DISCUSSÃO

Desde o seu primeiro relato (em 1969) até a década de 90, menos de 450 casos de Doença de Rosai-Dorfman tinham sido descritos na literatura médica – ressaltando-se, assim, a raridade de seu diagnóstico. Estima-se que sua prevalência seja de 1:200.000, mas muitos casos não são diagnosticados pelo desconhecimento da doença pela comunidade científica. A doença acomete, em geral, crianças e adultos jovens, e seu diagnóstico é predominantemente histopatológico. Por ser de curso autolimitado, não há necessidade de tratamento na maioria dos casos. Caso haja persistência ou piora do quadro clínico, as opções terapêuticas incluem excisão das lesões histiocíticas, corticoterapia ou quimioterapia. O prognóstico é bom e a doença tende à resolução espontânea ao longo de meses a anos.

REFERÊNCIAS

1. Abla O, Jacobsen E, Picarsic J, et. al. **Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease** [Internet]. Ashpublications.org. 2018 [cited 28 October 2020]. Available from: <http://dx.doi.org/10.1182/blood-2018-03-8397532>.
2. Padoveze E, Alvarenga M, Falzoni R, Rabay F. **Doença de Rosai-Dorfman cutânea: relato de caso e revisão de literatura**. J. Bras. Patol. Med. Lab. vol.47 no.1. Rio de Janeiro, 2011 [cited 28 October 2020]. Available from: <https://doi.org/10.1590/S1676-24442011000100009>.