

EP-140 - (1JDP-10119) - DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN - CAUSA RARA DE UM SINAL COMUM

Gonçalo Vale¹; Mariana Simões¹; Susana Castilho¹

1 - Centro Hospitalar Barreiro-Montijo

Introdução / Descrição do Caso

A doença de Rosai-Dorfman é um distúrbio proliferativo histiocítico raro, geralmente benigno. Classicamente apresenta-se sob a forma de linfadenopatia indolor cervical e é mais frequente em crianças/adolescentes.

Rapaz, 12 anos, sem antecedentes relevantes. Adenopatia cervical pré-auricular esquerda, em contexto de infeção respiratória superior. Evolução, ao longo de dois meses, para múltiplas linfadenopatias cervicais, móveis, com aumento progressivo das dimensões por vezes dolorosas à palpação, associadas a astenia, sem anorexia, perda de peso ou sudorese noturna. Sem alterações de outros órgãos ou sistemas. Sem viagens recentes ou contacto com animais. Terapêutica com ibuprofeno e amoxicilina-ácido clavulânico sem melhoria. Da investigação destaca-se: Hb 11,9g/dL, leucócitos e plaquetas normais, VS 46mm3. IgG 3166mg/dL. Eletroforese de proteínas com pico alfa 2. Capacidade oxidativa dos neutrófilos e monócitos, serologias (incluindo parvovírus B19 e *Bartonella henselae*) e radiografia de tórax sem alterações. Citologia aspirativa não conclusiva e citometria de fluxo sem expressão fenotípica de doença linfoproliferativa. Isolamento de *Burkholderia cepacia* no aspirado ganglionar, não confirmado posteriormente. Biópsia excisional de gânglio mostrou "histiocitose sinusoidal, numerosos plasmócitos, linfócitos intracitoplasmáticos (emperipoleses)", compatível com linfadenopatia de Rosai-Dorfman.

Comentários / Conclusões

Doença de etiologia desconhecida, tem maior incidência no sexo masculino. A caracterização histológica é essencial para estabelecer o diagnóstico e definir orientação e seguimento. Habitualmente autolimitada e de bom prognóstico, em casos mais graves o tratamento é controverso: cirurgia, corticóides e quimioterapia têm eficácia variável.

Palavras-chave : Rosai-Dorfman, linfadenopatia