

# Rosai-Dorfman Disease as a differential diagnosis in vocal cord ulceration

*Doença de Rosai-Dorfman como diagnóstico diferencial de lesão ulcerada de prega vocal*

Carlos Eduardo Coelho Barbalho<sup>1</sup>, Déborah Nogueira Vasconcelos<sup>2</sup>, João Aragão Ximenes Filho<sup>3</sup>, André Alencar Araripe<sup>4</sup>, Francisco Valdeci de Almeida Ferreira<sup>5</sup>

**Keywords:** diagnosis, glottis, histiocytosis, sinus, hoarseness.

**Palavras-chave:** diagnóstico, distúrbios da voz, glote, histiocitose sinus, laringe.

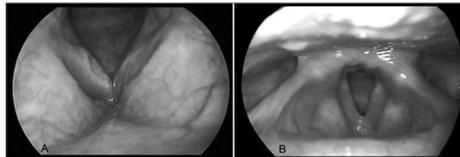
## INTRODUÇÃO

A Doença de Rosai-Dorfman (DRD) foi descrita em 1969 por Rosai e Dorfman<sup>1</sup>. É uma rara condição linfoproliferativa, benigna e caracteriza-se por linfadenopatia cervical indolor, febre, neutrofilia, elevação do VHS e hipergamaglobulinemia policlonal<sup>2</sup>. Na literatura há casos de envolvimento laríngeo associado à linfadenopatia ou doença em outros sítios<sup>3,5</sup>, no entanto, não há descrição de acometimento glótico isolado, como o apresentado. A DRD tem etiologia incerta. Apresentamos um caso diagnosticado e tratado em nosso serviço e uma pequena revisão da literatura.

## APRESENTAÇÃO DO CASO

JFG, ♂, 58 anos, com disfonia há 4 meses, sem outros sintomas otorrinolaringológicos ou sistêmicos. Tabagista 90 maços/ano, etilista social, sem história de tuberculose prévia ou comorbidades. Exame físico normal. A videolaringoscopia revelou ulceração, com redução da onda mucosa em prega vocal direita (PVD), com mobilidade laríngea normal (Figura A). A nasofibrosopia não mostrou alterações. A tomografia computadorizada (TC) da laringe revelou assimetria de pregas vocais, sem linfadenopatias. As hipóteses diagnósticas foram tuberculose laríngea e carcinoma espinocelular de PVD. Decidiu-se realizar biópsia excisional. O laudo histopatológico evidenciou processo inflamatório inespecífico. As colorações para fungos, BK, hanseniase (Grocott e Wade) foram negativas. Foi solicitado revisão de lâmina, a qual revelou exsudato mononuclear, histiócitos, células gigantes, quase todas exibindo emperipolese. A imunohistoquímica foi positiva para os marcadores CD68 e S100 em células gigantes e em histiócitos.

Os exames laboratoriais, incluindo so-



**Figura.** Videolaringoscopia - (A) No pré-operatório é vista lesão ulcerada em prega vocal direita. (B) Um ano de pós-operatório.

rologias para HIV, vírus B e C, eletroforese de proteínas, ANCA, FAN e fator reumatoide foram normais, exceto VHS = 22. Na ocasião PPD negativo, BAAR e fungos no escarro negativos. A TC dos seios paranasais não revelou lesões. A TC de tórax evidenciou bronquioloectasia de aspecto cicatricial no lobo superior esquerdo. Realizou-se broncoscopia, mostrando hiperemia de mucosa no lobo superior esquerdo, óstios prévios, sem lesão endobrônquica. O lavado traqueobrônquico foi normal.

O paciente foi acompanhado com laringoscopia a cada 3 meses. Não foi utilizado nenhum tratamento adjuvante. O aspecto pós-operatório à videolaringoscopia, após um ano da cirurgia, mostra apenas pequena sinequia em comissura anterior glótica. (Figura B)

## DISCUSSÃO

A DRD é uma rara causa de linfadenomegalia, tem certa predileção por homens e indivíduos negros<sup>3</sup>. Sua etiologia é incerta, tendo sido documentada associação com doenças imunológicas<sup>4</sup>. O quadro clínico clássico não precisa estar presente em todos os casos<sup>4</sup>. O dado histopatológico característico é a emperipolese, que é o englobamento de linfócitos ou células plasmáticas por células gigantes. Estas são positivas, à imunohistoquímica, para marcadores S100, a1fa1-antiquimiotripsina, CD68<sup>2,4</sup>.

O acometimento extranodal está presente em 40% dos pacientes e tem diagnóstico desafiador já que, à microscopia, exibe mais fibrose e menor grau de emperipolese<sup>5</sup>. Além disso, no caso apresentado, o paciente não apresentava as características típicas da doença, tornando o diagnóstico mais difícil.

Tanto tuberculose quanto carcinoma espinocelular de laringe tem o tabagismo como fator de risco importante e pode apresentar-se sob três aspectos à laringoscopia: ulcerativo, infiltrativo e vegetante. Por isso foram hipóteses diagnósticas consideradas inicialmente. O diagnóstico diferencial da DRD inclui neoplasias malignas linforreticulares, SIDA e púrpura trombocitopênica idiopática que apresentam características histopatológicas semelhantes<sup>2,4</sup>.

A DRD, em geral, é autolimitada. Pulsoni et al., em 2002, encontraram que 50% dos casos não necessitaram tratamento<sup>6</sup>. Nessa

revisão, os autores concluíram que sempre que possível é aconselhável apenas observação clínica, a quimioterapia geralmente é ineficaz, a radioterapia tem eficácia limitada. O papel da cirurgia é para aliviar casos de obstrução<sup>5</sup> e para biópsia da lesão. Uma possível eficácia da associação de metotrexato e 6-mercaptopurina já foi demonstrada<sup>3</sup>.

## COMENTÁRIOS FINAIS

A DRD é uma incomum proliferação atípica de histiócitos. É ainda mais raro o acometimento extranodal e de forma isolada, como no presente caso. Sua etiologia é incerta. O diagnóstico da DRD é histopatológico e imunohistoquímico. Possui curso variável, mas geralmente autolimitada. Novos métodos de tratamento estão em estudo.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy - A newly recognized benign clinic-pathological entity. Arch Pathol. 1969; 87: 63-70.
2. Pinto DCG, Vidigal TA, Castro B, Santos BH, Sousa NJA. Doença de Rosai-Dorfman como diagnóstico diferencial de linfadenopatia cervical. Braz J Otorhinolaryngol. 2008; 74: 632-5.
3. Cossor F, Al-Khater AM, Doll DC. Laryngeal Obstruction and Hoarseness Associated With Rosai-Dorfman Disease. J Clin Oncol. 2006; 24: 1953-5.
4. Gupta P, Babyn P. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): a clinicoradiological profile of three cases including two with skeletal disease. Pediatr Radiol. 2008; 38: 721-8.
5. Ünal ÖF, Koçanb EG, Sungurc A, Kayaa S. Rosai-Dorfman disease with multi-organ involvement in head and neck region. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004; 68: 581-4.
6. Pulsoni A, Anghel G, Falcucci P, Matera, R, Pescarmona, Ribersani M. Treatment of Sinus Histiocytosis Whit Massive Lynfadenopathy (Rosai-Dorfman Disease): Report of a case and literature Review. Am J Hematol. 2000; 69: 61-71.

<sup>1</sup> Médico Residente 2º ano de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará.

<sup>2</sup> Médica Residente 3º ano de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará.

<sup>3</sup> Médico Otorrinolaringologista PhD, Prof. Adjunto de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará.

<sup>4</sup> Médico Otorrinolaringologista, Prof. Auxiliar de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará.

<sup>5</sup> Médico Patologista PhD, Prof. Adjunto da Universidade Federal do Ceará.

Hospital Universitário Walter Cantídio - Universidade Federal do Ceará.

Endereço para correspondência: Carlos Eduardo Coelho Barbalho - R. Capitão Francisco Pedro 1290 Rodolfo Teófilo Fortaleza CE Brasil  
Tel. (55 85) 3366-8373 - E-mail: cecbarbalho@hotmail.com

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da BJORL em 12 de novembro de 2009. cod. 6781

Artigo aceito em 20 de março de 2010.