

# DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN COM ACOMETIMENTO INTRACRANIANO: UM RELATO DE CASO

SIANO, Alexandre Luiz<sup>1</sup>  
POSTAUE, Samuel José Meireles<sup>2</sup>  
REIS, Leonardo Rafael Kayser Torres<sup>3</sup>  
ZENATTI, Gabriel Angelo Garute<sup>4</sup>  
BANDEIRA, João Luís Corso<sup>5</sup>

## RESUMO

A Doença de Rosai-Dorfman (DRD) é uma histiocitose sinusal linfoproliferativa não-Langerhans, cuja apresentação clínica clássica é uma linfadenopatia cervical bilateral e indolor com febre. Contudo, essa patologia pode ter uma apresentação extranodal, afetando pele, cavidade nasal, seios paranasais e sistema nervoso central. Relatamos o caso de um homem de 41 anos que apresentava alteração visual bilateralmente e diminuição da libido, o exame de imagem evidenciou duas lesões expansivas em esfenóide e em região hipofisária. Foi submetido a abordagem neurocirúrgica para ressecção de ambas as lesões. Não apresentou melhora do quadro clínico após cirurgia, e o exame anatomopatológico e o imuno-histoquímico sugeriram o diagnóstico de Doença de Rosai-Dorfman. Optado por iniciar corticoterapia, que apresentou boa resposta inicial, sendo sugerido a internação para pulsoterapia. Referiu melhora do quadro clínico após curto período da pulsoterapia, entretanto, depois de 2 meses, iniciou com piora progressiva da acuidade visual e exame de imagem constatou aumento da lesão hipofisária que havia sido ressecada e surgimento de nova lesão em pedúnculo cerebelar médio direito.

**PALAVRAS-CHAVE:** Doença de rosai-dorfman. Histiocitose linfoproliferativa. Lesão expansiva. Neurocirurgia.

## ROSAI-DORFMAN DISEASE WITH INTRACRANIAL INVOLVEMENT: A CASE REPORT

### ABSTRACT

Rosai-Dorfman disease (RDD) is a non-Langerhans lymphoproliferative sinus histiocytosis characterized by a classic clinical presentation of bilateral, painless cervical lymphadenopathy accompanied by fever. However, the disease can also affect extranodal sites, like the skin, nasal cavity, paranasal sinuses, and central nervous system. We report the case of a 41-year-old man who presented bilateral visual disturbances and decreased libido. Imaging revealed two expansive lesions in the sphenoid bone and pituitary region. He underwent neurosurgical resection of both lesions. There was no clinical improvement after surgery, and histopathological and immunohistochemical analysis suggested the diagnosis of Rosai-Dorfman disease. Corticosteroid therapy was initiated, with good initial response, leading to the indication for hospitalization for pulse therapy. The patient reported clinical improvement after a short period of pulse therapy, however, two months later, he developed progressive worsening of visual acuity and follow-up imaging revealed an increase in the previously resected pituitary lesion and the emergence of a new lesion in the right middle cerebellar peduncle.

**KEYWORDS:** Rosai-dorfman disease. Lymphoproliferative histiocytosis. Expansive lesion. Neurosurgery.

---

<sup>1</sup> Acadêmico de Medicina do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz (FAG). E-mail: [alexandre\\_5\\_1\\_0@hotmail.com](mailto:alexandre_5_1_0@hotmail.com)

<sup>2</sup> Acadêmico de Medicina do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz (FAG). E-mail: [sjmpostaue@minha.fag.edu.br](mailto:sjmpostaue@minha.fag.edu.br)

<sup>3</sup> Acadêmico de Medicina no Centro Universitário Fundação Assis Gurgacz. E-mail: [lrgtreis@outlook.com](mailto:lrgtreis@outlook.com)

<sup>4</sup> Médico pelo Centro Universitário Assis Gurgacz, Cascavel-PR. Residente em Neurocirurgia pela Fundação Hospitalar São Lucas/PRONEURO – Cascavel, Paraná, Brasil. E-mail: [zenatigabriel@hotmail.com](mailto:zenatigabriel@hotmail.com)

<sup>5</sup> Neurocirurgião da Fundação Hospitalar São Lucas/PRONEURO e docente do curso de Medicina do Centro Universitário Assis Gurgacz, Cascavel-PR. E-mail: [joaoband@hotmail.com](mailto:joaoband@hotmail.com)

## **1. INTRODUÇÃO**

A Doença de Rosai-Dorfman (DRD) é uma histiocitose sinusal linfoproliferativa não-Langerhans, benigna, rara e idiopática (LI; LIU; LI, 2023; QIN et al, 2019), que foi descrita pela primeira vez em 1965 pelo patologista francês Pierre Paul Louis Lucien Destombes e reconhecida como uma doença específica em 1969 pelos médicos Juan Rosai e Ronald Dorfman (ZHANG et al, 2022; ABLA et al, 2018). A patologia afeta 1 a cada 200.000 pessoas, geralmente crianças e adultos, tendo seu início predominantemente durante a quarta e a quinta década de vida, com uma predileção para o sexo masculino (MAHZONI et al, 2012; ZHANG et al, 2022).

A apresentação clínica clássica é uma linfadenopatia cervical bilateral, indolor e maciça, acompanhada de sintomas sistêmicos inespecíficos como febre, anemia normocítica, gamopatia policlonal e marcadores inflamatórios elevados (HILLESHEIN; SANTIN; SILVA, 2016; SHIN et al, 2022). Pouco menos da metade dos pacientes (43%) com DRD apresentam envolvimento extra-nodal, sendo os sítios mais comuns por ordem decrescente ordem decrescente de frequência, são pele, cavidade nasal, seios paranasais, pálpebra, órbita, osso, glândula salivar e sistema nervoso central (SNC) (SANDOVAL-SUS et al, 2014; MAHZONI et al, 2012; HILLESHEIN; SANTIN; SILVA, 2016). Cerca de 5% dos casos são no SNC, e dessa parcela, 75% são intracranianos e 25% são medulares, além disso, cerca de 90% do total dos casos afetam leptomeninges (HILLESHEIN; SANTIN; SILVA, 2016; ZHANG et al, 2022). No estudo anatomopatológico e imuno-histoquímico, é possível encontrar histiócitos com emperipoese e coexpressão das proteínas S100 e CD68 (ABLA et al, 2018).

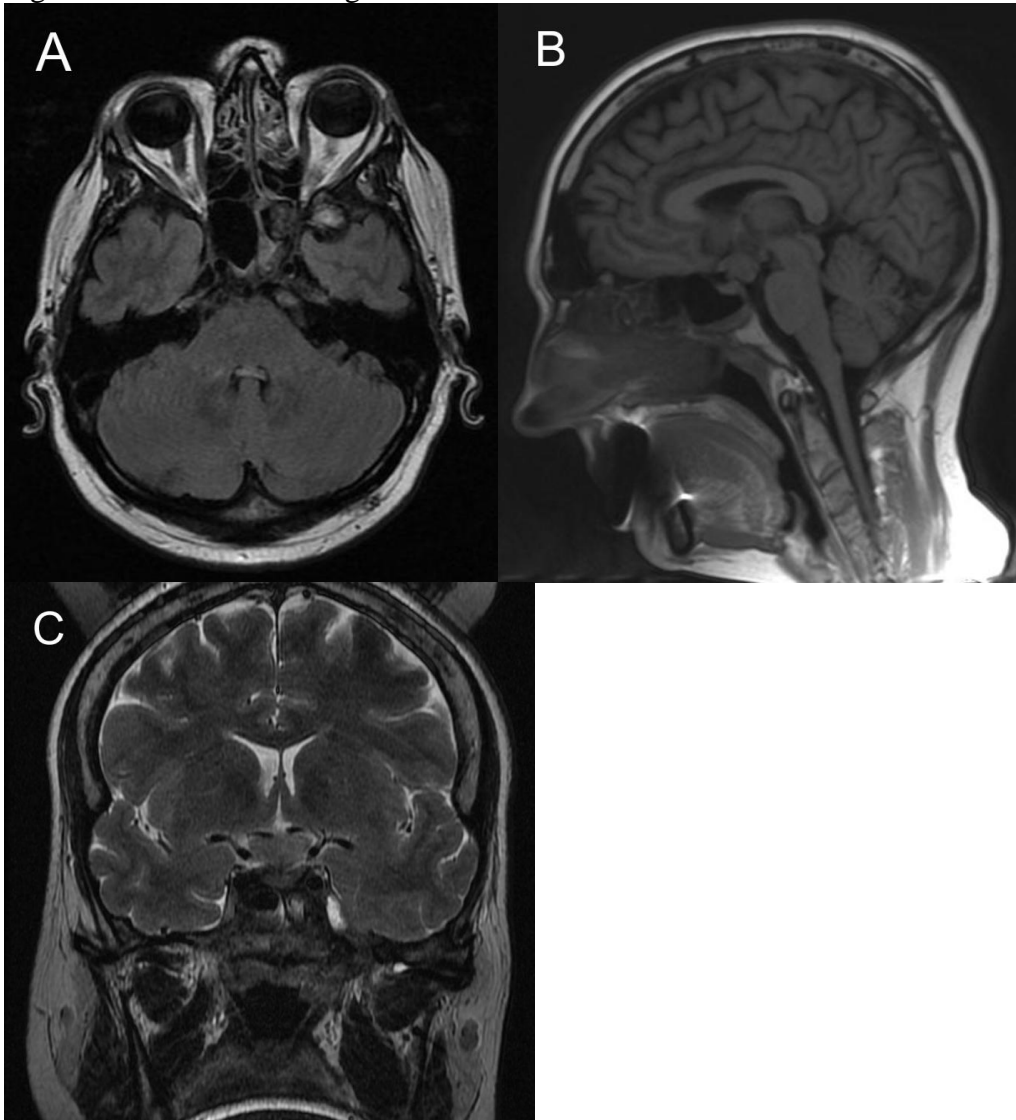
Neste relato, descrevemos um caso de DRD em um paciente do sexo masculino, de meia-idade, que apresentou alteração visual bilateralmente e diminuição da libido, com alterações sugestivas tanto nos exames de imagem quanto nos laboratoriais. Teve pouca melhora após tratamento cirúrgico, contudo obteve boa resposta à corticoterapia inicialmente, evoluindo posteriormente com progressão da doença de difícil controle.

## **2. RELATO DE CASO**

O.R.K, sexo masculino, 41 anos. Encaminhado ao ambulatório de neurocirurgia devido alteração visual bilateralmente e perda de libido. Apresentava exames laboratoriais (testosterona total 12 ng/dL, testosterona livre 0,26 ng/dL e prolactina 14 mcg/mL) e ressonância magnética (RM) de crânio realizada em cidade de origem que evidenciou lesão expansiva com epicentro em osso esfenoide à esquerda (Imagem 1a), com características hemorrágicas, de até 3,9cm, com extensão

para a luz do seio esfenóide e lesão nodular isointensa ao córtex cerebral comprometendo a haste e o infundíbulo hipofisário, de até 2,0cm (Imagem 1b e 1c).

Figura 1 - Ressonância magnética de crânio



Fonte: Dados da pesquisa

A investigação foi complementada com campimetria, que mostrou aumento da mancha cega em quadrante temporal inferior em olho direito, e com RM de hipófise, confirmando as duas lesões do exame de imagem anterior e sugerindo diagnósticos diferenciais de neoplasia secundária e doenças inflamatórias granulomatosas (sarcoidose, tuberculose, histiocitose). Considerando o quadro clínico do paciente foi sugerido abordagem neurocirúrgica para a ressecção de ambas as lesões.

Paciente internou na instituição para a realização do procedimento cirúrgico, que ocorreu sem intercorrências. Durante o internamento do pós-operatório, evoluiu com diminuição da acuidade

visual bilateralmente, e após 3 dias, apresentava-se com condições clínicas e neurológicas para alta hospitalar.

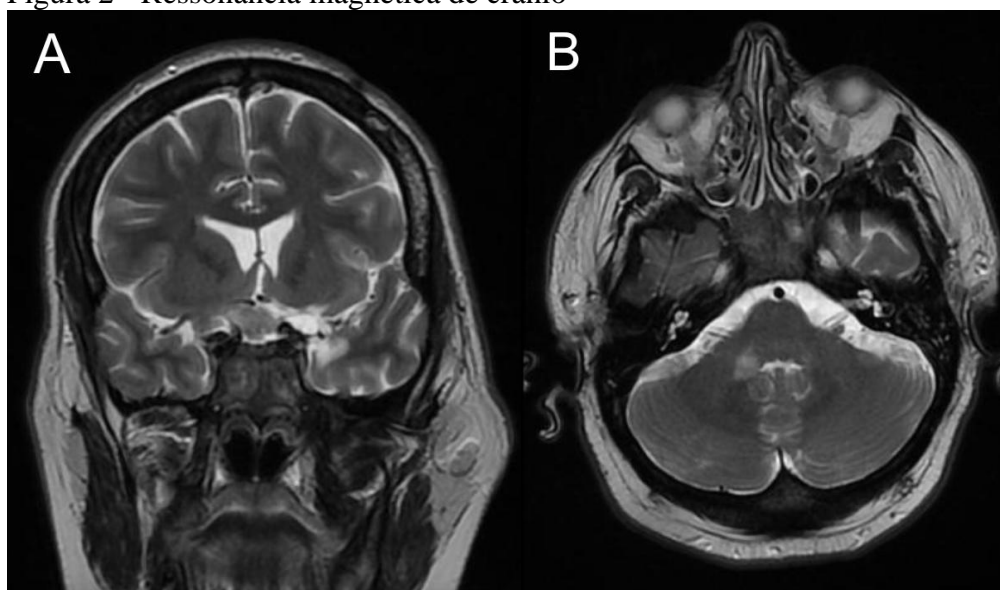
No acompanhamento ambulatorial, o paciente referiu confusão mental e afasia, ao exame físico, apresentou hemianopsia bitemporal e lesão do ramo temporal do nervo facial esquerdo. O exame anatomopatológico e imuno-histoquímico demonstrou lesões formadas por numerosos macrófagos, alguns com citoplasma eosinofílico e outros com citoplasma cirovascuolizado, associado a figuras sugestivas de emperipolese e coexpressão de S100 e CD63 em partes dos macrófagos, sugerindo o diagnóstico de Doença de Rosai-Dorfman.

Durante o seguimento clínico, teve melhora plena da confusão mental, entretanto manteve demais déficits. Em nova RM de crânio realizado, foi possível visualizar aumento das lesões após ressecção e surgimento de nova lesão em pedúnculo cerebelar médio direito, de até 0,3 cm. Optado por iniciar tratamento conservador com Dexametasona 4 mg/dia. Após 1 mês de corticoterapia, paciente relatou melhora de acuidade visual, indicado internação para pulsoterapia.

Internou novamente na instituição para realizar plano de 5 dias de pulsoterapia, na qual paciente evoluiu com melhora importante do quadro visual se comparado ao último retorno em ambulatório, sem intercorrências no período, tendo condições clínicas para alta hospitalar.

Após 2 meses, paciente iniciou com piora progressiva da acuidade visual, e no exame de imagem de seguimento, foi possível visualizar aumento da lesão em região hipofisária (Figura 2). Optado por nova abordagem cirúrgica.

Figura 2 - Ressonância magnética de crânio



Fonte: Dados da pesquisa

### **3. DISCUSSÃO**

A Doença de Rosai-Dorfman com acometimento do SNC é uma condição muito rara, afetando aproximadamente 1 pessoa a cada 4.000.000 de indivíduos, além disso, 70% dessas pessoas apresentarão apenas o envolvimento encefálico, sem linfadenopatia. Por mais que sua etiologia ainda seja incerta, alguns estudos mostram uma possível associação com infecções bacterianas (*Klebsiella*) e virais (HIV, EBV, HSV, CMV e Parvovírus B19), mutações nos genes *SLC29A3*, *KRAS* e *MAP2K1*, defeitos na sinalização do sistema Faz-FasL e possíveis fatores ambientais, visto que a prevalência da doença é maior em alguns lugares do mundo (ZHANG et al, 2022; MAHZONI et al, 2012; SHIN et al, 2022).

Os pacientes com DRD intracraniana podem apresentar um quadro clínico muito variável, conforme o tamanho e o local de acometimento, sendo os sintomas mais comuns cefaleia, crises convulsivas, confusão mental e déficits neurológicos focais (como diminuição da acuidade visual) (HILLESHEIN; SANTIN; SILVA, 2016; ZHANG et al, 2022). Isso acaba sendo um dos fatores que dificultam o diagnóstico precoce da patologia, pois tal quadro clínico pode ser visto em tumores cerebrais, doenças vasculares e infecções. O paciente com DRD medular pode cursar com alteração sensitiva e motora em membros, podendo simular uma radiculopatia (ZHANG et al, 2022).

Na tomografia computadorizada (TC) de crânio, as lesões da Doença de Rosai-Dorfman se mostram homogêneas, lobuladas, hiperdensas e sem calcificações. Na imagem da RM, na ponderação T1, as lesões são homogêneas, lobuladas/pseudolobuladas (indicando acometimento da pia-máter) e isointensas ao córtex cerebral, enquanto em T2, são heterogêneas e hipo/isointensas, tendo a intensidade semelhante à dura-máter (HILLESHEIN; SANTIN; SILVA, 2016). Ainda na RM, é possível observar em alguns casos o sinal da “cauda dural”, indicando inserção na dura-máter, além disso, as regiões mais acometidas são convexidade cerebral, região parassagital, suprassellar petroclival e seio cavernoso (SHIN et al, 2022). Todos esses fatores associados fazem com que, radiologicamente, a DRD se assemelhe a meningiomas.

Uma possível forma de diferenciar DRD de um meningioma, seria pelo acometimento ósseo próximo à lesão, já que os meningiomas frequentemente causam hiperostose e calcificações, enquanto a DRD raramente cursa com essa característica. Outra diferenciação se dá pela angiografia, pois no caso da lesão tumoral, muitas vezes é ocorre uma hipervascularização cerebral, algo que não ocorre nessa histiocitose benigna (SHIN et al, 2022).

Histologicamente, o fenômeno característico da doença é a emperipolese, que consiste em uma infiltração de células linfoplasmocitárias e histiócitos com um núcleo vesicular, grande, bem definido, arredondado ou ovalado e com um nucléolo único e proeminente (HILLESHEIN; SANTIN; SILVA,

2016). Em seu interior, esse histiócito possui um citoplasma pálido e eosinofílico, podendo conter eritrócitos, neutrófilos ou linfócitos. Tal achado está presente em mais de 70% dos casos com acometimento nodal, entretanto, nos casos do SNC, essa característica se torna menos evidente devido aos casos de DRD no parênquima cerebral estarem muito associados a uma fibrose, que dificulta o achado a emperipolese (SHIN et al, 2022). Linfoma, granuloma de células plasmáticas, meningioma rico em células plasmáticas e histiocitose de células Langerhans são alguns dos possíveis diagnósticos diferenciais na histopatologia (MAHZONI et al, 2012).

A reatividade para as proteínas S100 e CD68 e a não reatividade para a CD1a são marcadores da imuno-histoquímica muito sugestivos para a Doença de Rosai-Dorfman (HILLESHEIN; SANTIN; SILVA, 2016; ZHANG et al, 2022). A positividade para S100 ajuda na diferenciação de DRD para doenças granulomatosas, enquanto a expressão negativa de CD1a diz a favor de ser uma histiocitose de células Langerhans (ZHANG et al, 2022).

O plano terapêutico varia muito conforme o quadro clínico apresentado e ainda não há um consenso sobre qual a melhor decisão, e isso se deve ao fato de haverem poucos estudos que abordem a DRD, e desses poucos estudos, a maioria são relatos de caso com baixo nível de evidência (ZHANG et al, 2022; ABLA et al, 2018). Cirurgia, quimioterapia, radioterapia, corticoides, medicamentos antirreumáticos modificadores da doença (DMARD) e imunossupressores são as opções terapêuticas que podem ser empregadas na Doença de Rosai-Dorfman intracraniana, e não necessariamente de forma isolada (HILLESHEIN; SANTIN; SILVA, 2016; SANDOVAL-SUS et al, 2014; LI; LIU; LI, 2023). Na maioria das vezes, a cirurgia acaba sendo a primeira opção de tratamento por causa de vários fatores, como, rápida descompressão, similaridade com neoplasias e incerteza diagnóstica (pois geralmente o diagnóstico é confirmado após a exérese da lesão), caráter benigno da patologia (ZHANG et al, 2022). O tratamento cirúrgico possui bom prognóstico e a chance de recidiva da lesão não é comum, mas acometimento multissistêmico e múltiplas lesões são indicativos de maior taxa de recorrência (MAHZONI et al, 2012).

A corticoterapia se mostra como uma boa opção para DRD no SNC, porém nem todo paciente é sensível a ela. A quimioterapia e as DMARD demonstraram alguns resultados positivos para o tratamento, mas pouco se sabe sobre os reais resultados dessas medidas (ZHANG et al, 2022). Em casos de acometimento localizado no parênquima cerebral, a radioterapia apresentou resultados satisfatórios. Todas essas terapias podem ser associadas em casos com difícil controle da doença, contudo pouco se sabe sobre a melhor forma de utilizá-las (SANDOVAL-SUS et al, 2014).

#### 4. CONCLUSÃO

A Doença de Rosai-Dorfman intracraniana é uma patologia que majoritariamente será investigada como um diagnóstico diferencial de um meningioma, o que torna o diagnóstico precoce difícil. A confirmação se dá pela anatomopatologia e pela imuno-histoquímica após a ressecção da lesão, isso faz com que a abordagem neurocirúrgica seja a primeira opção de tratamento para a doença. São necessários mais estudos para que haja uma melhor descrição da patologia e uma padronização para o diagnóstico e tratamento da DRD.

#### REFERÊNCIAS

ABLA, O. et al. **Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease.** *Blood*, v. 131, n. 26, p. 2877–2890, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1182/blood-2018-03-839753>. Acesso em: 23 abr. 2025.

HILLESHEIN, K. D.; SANTIN, V.; SILVA, F. **Surgical Treatment of Rosai-Dorfman Intracranial Disease: Case Report and Literature Review.** *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia Brazilian Neurosurgery*, v. 37, n. 03, p. 239–241, 9 mar. 2016. Disponível em: [https://journals.lww.com/md-journal/fulltext/2014/05000/rosai\\_dorfman\\_disease\\_of\\_the\\_central\\_nervous.6.aspx](https://journals.lww.com/md-journal/fulltext/2014/05000/rosai_dorfman_disease_of_the_central_nervous.6.aspx). Acesso em: 23 abr. 2025.

LI, Z.; LIU, D.; LI, B. **Intracranial Rosai-Dorfman disease: A case report.** *Asian Journal of Surgery*, v. 46, n. 11, p. 5268–5269, 19 jul. 2023. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.asjsur.2023.07.046>. Acesso em: 23 abr. 2025.

MAHZONI, P. et al. **Intracranial ROSAI-DORFMAN Disease.** *Journal of Research in Medical Sciences : The Official Journal of Isfahan University of Medical Sciences*, v. 17, n. 3, p. 304, mar. 2012. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3527051/>. Acesso em: 23 abr. 2025.

SANDOVAL-SUS, J. D. et al. **Rosai-Dorfman Disease of the Central Nervous System.** *Medicine*, v. 93, n. 3, p. 165–175, mar. 2014. Disponível em: <https://doi.org/10.1097/MD.000000000000030>. Acesso em: 23 abr. 2025.

SHIN, M. et al. **Isolated Intracranial Rosai–Dorfman Disease Mimicking Meningioma: A Case Report.** *Journal of the Korean Society of Radiology*, v. 83, n. 3, p. 719–719, 1 jan. 2022. Disponível em: <https://doi.org/10.3348/jksr.2021.0121>. Acesso em: 23 abr. 2025.

QIN, G. et al. **Rosai-Dorfman disease with spinal and multiple intracranial involvement: a case report and literature review.** *British Journal of Neurosurgery*, v. 37, n. 4, p. 692–696, 18 fev. 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1080/02688697.2019.1567681>. Acesso em: 23 abr. 2025.

ZHANG, X. et al. **Rosai–Dorfman disease of the central nervous system: A clinical, radiological, and prognostic study of 12 cases.** *Frontiers in Oncology*, v. 12, 3 nov. 2022. Disponível em: <https://doi.org/10.3389/fonc.2022.1013419>. Acesso em: 23 abr. 2025.