



GOVERNO DO
ESTADO DO CEARÁ
Secretaria da Saúde

CARLOS ALBERTO DA CRUZ NETO

**TRATAMENTO CIRÚRGICO DA DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN EM
ARTERIA PULMONAR DIREITA – RELATO DE CASO**

FORTALEZA, CE

2018

CARLOS ALBERTO DA CRUZ NETO

**TRATAMENTO CIRÚRGICO DA DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN EM ARTERIA
PULMONAR DIREITA – RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Escola de Saúde Pública do Ceará, requisito parcial para a conclusão da Residência de Cirurgia Torácica no Hospital Carlos Alberto Studart Gomes – Hospital de Messejana.

Orientador: Prof. Francisco Martins Neto.

FORTALEZA – CE

2018

CARLOS ALBERTO DA CRUZ NETO

**TRATAMENTO CIRÚRGICO DA DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN EM ARTERIA
PULMONAR DIREITA – RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado à Escola de Saúde Pública do
Ceará, requisito parcial para a conclusão
da Residência de Cirurgia Torácica no
Hospital Carlos Alberto Studart Gomes –
Hospital de Messejana.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Francisco Martins Neto

Hospital Carlos Alberto Studart Gomes – Hospital de Messejana
Orientador

Prof. Leonardo Cesar Oliveira

Hospital Carlos Alberto Studart Gomes – Hospital de Messejana
Componente da Banca Examinadora

Prof. Antero Gomes Neto

Hospital Carlos Alberto Studart Gomes – Hospital de Messejana
Componente da Banca Examinadora

FORTALEZA-CE, 22 DE FEVEREIRO DE 2018

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus, pois sem Ele eu não teria forças para essa longa jornada.

À minha família, principalmente aos meus pais Karla Valerya Gomes da Cruz Paiva e José Eugenio Pereira de Paiva e às minhas irmãs, Grayce Ellen da Cruz Paiva e Livia Valerya da Cruz Paiva, que me deram toda a estrutura para que me tornasse a pessoa que sou hoje. Pela confiança e pelo amor que me fortalecem todos os dias.

Agradeço a minha namorada, Thatiana, que muito me ajudou durante todos os anos dessa residência e na conclusão deste trabalho, sem ela eu não teria forças para vencer mais uma batalha.

Em especial agradeço ao professor e orientador Dr. Francisco Martins Neto, que foi extraordinário, tendo muita paciência e competência.

A todos os meus professores, futuros colegas, acima de tudo, por terem se tornado grandes amigos, que fizeram com que eu não desistisse e chegasse até onde cheguei.

Agradeço a todos os meus amigos que de alguma maneira ajudaram para esta realização.

RESUMO

Trata-se de um estudo de relato de caso referente a um paciente que apresentou hemoptise como único sintoma e durante a investigação foi encaminhado para Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital de Messejana por apresentar massa em artéria pulmonar direita que obstruía totalmente a passagem de contraste para o pulmão direito de crescimento lento, porém progressivo em direção ao tronco de artéria pulmonar. As informações sobre o caso foram obtidas por meio de revisão de prontuário, entrevista com paciente, médico assistente e revisão de literatura. O caso relatado e publicações levantadas trazem à luz a importância do conhecimento sobre Doença de Rosai-Dorfman, patologia rara que possui como manifestação clínica mais comum a presença de adenopatias cervicais, bilaterais e indolores. No caso relatado a Doença de Rosai-Dorfman caracteriza-se por rara manifestação extranodal com hemoptise associada a uma massa em artéria pulmonar, já sendo relatados em literatura mundial outros quatro casos com manifestações clínicas semelhantes e tratamentos distintos.

Palavras-chave: Doença de Rosai-Dorfman. Extranodal. Intratorácica. Artéria pulmonar.

ABSTRACT

This is a case report study of a patient who presented hemoptysis as the only symptom and during the investigation was referred to the Thoracic Surgery Service of the Hospital de Messejana for presenting mass in the right pulmonary artery that totally obstructed the passage of contrast to the right lung of slow but progressive growth towards the trunk of the pulmonary artery. The information on the case was obtained by means of a medical record review, patient interview, physician assistant and literature review. The reported case and published studies bring to light the importance of knowledge about Rosai-Dorfman's disease, a rare pathology that has the most common clinical manifestation of cervical, bilateral and painless adenopathies. In the case reported, Rosai-Dorfman disease is characterized by a rare extranodal manifestation with hemoptysis associated with a mass in the pulmonary artery. Four other cases with similar clinical manifestations and different treatments have been reported in the world literature.

Keywords: Rosai-Dorfman disease. Extranodal. Intrathoracic. Pulmonary artery.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AD	Átrio Direito
AE	Átrio Esquerdo
AP	Artéria Pulmonar
AV	Átrio Ventricular
BVS	Biblioteca Virtual em Saúde
CE	Ceará
cm	Centímetros
DPO	Dia pós-operatório
F	Feminino
HM	Hospital de Messejana
IMC	índice de Massa Corporal
LSD	Lobo Superior Direito
M	Masculino
PET-CT	Tomografia Computadorizada com Emissão de Pósitrons
PCR	Proteína C Reativa
RDD	Doença de Rosai-Dorfman
RNM	Ressonância Nuclear Magnética
Rx	Radiografia
SNC	Sistema Nervoso Central
TC	Tomografia Computadorizada
TGI	Trato Gastrointestinal
UTI	Unidade de Terapia Intensiva
VD	Ventrículo Direito
VE	Ventrículo Esquerdo
VEF1	Volume Expiratório Forçado no 1 segundo

LISTA DE FIGURAS

Figura 01 – Imagem de RNM mostrando com a seta uma massa extra-axial em região parasselar direita	16
Figura 02 – Padrão dos possíveis locais de acometimento cardíaco na doença de Rosai-Dorfman.....	21
Figura 03 – Nódulo circunscrito de 4 mm em endocárdio próximo ao átrio direito adjacente a válvula tricúspide, achado em autópsia	21
Figura 04 – Figuras mostrando evolução da paciente com Doença de Rosai-Dorfman. A – Radiografia de tórax com atelectasia de lobo superior direito. B – Visão de broncoscopia com obstrução do brônquio principal esquerdo. C – Rx de tórax após tratamento medicamentoso. D – Controle de broncoscopia após tratamento.....	23
Figura 05 – Imagem de TC de tórax em paciente de 26 anos apresentando lesões em vidro fosco, retrações por bronquiectasias e lesões císticas principalmente em lobos superiores	24
Figura 06 – Representando o segundo caso de RDD em artéria pulmonar. A – TC de tórax evidenciando massa em tronco de artéria pulmonar. B – Massa de artéria pulmonar de 4,7 x 4,6 x 2,4 cm	25
Figura 07 – Representando o terceiro caso de RDD em artéria pulmonar. A – TC de tórax evidenciando massa em artéria pulmonar direita. B – Representação gráfica de artéria pulmonar com massa ressecada em cirurgia de artéria pulmonar direita	26
Figura 08 – Representando o quarto caso de RDD em artéria pulmonar. A – TC de tórax evidenciando massa em tronco de artéria pulmonar, envolvendo toda a AP direita e estenosando a AP esquerda. B – Bloco de coração e pulmão em autópsia, com tronco de AP envolvido por massa de 6,4 x 3,2 x 3,0 cm.	27
Figura 09 – Tomografia de tórax com contraste evidenciando massa em artéria pulmonar direita. A – TC de tórax de 2015. B – TC de tórax de 2017, após avaliação em HM, evidenciando progressão de massa em análise comparativa com tronco de artéria pulmonar e veia cava.	32
Figura 10 – Peça cirúrgica de pneumonectomia direita. Presença de reparos com fio de prolene em artéria pulmonar direita, evidenciando massa no interior.....	33

LISTA DE TABELAS

Tabela 01 – Alterações encontradas nos diversos sistemas encontrados na Doença de Rosai-Dorfman, excluindo a região da cabeça e do pescoço	14
Tabela 02 – Lista de casos com envolvimento cardíaco pela Doença de Rosai-Dorfman, com as apresentações clínicas e órgãos mais afetados	20
Tabela 03 – Casos de RDD representados com massa em artéria pulmonar	34

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	10
2 REVISÃO DE LITERATURA	12
2.1 Histórico	12
2.2 Etiologia e epidemiologia	12
2.3 Manifestações clínicas	13
2.3.1 Olhos e órbita.....	14
2.3.2 Sistema Nervoso Central.....	15
2.3.3 Ossos.....	16
2.3.4 Aparelho geniturinário.....	17
2.3.5 Tireoide.....	17
2.3.6 Abdômen.....	18
2.3.7 Tórax.....	19
2.3.7.1 Coração.....	19
2.3.7.2 Trato respiratório inferior.....	22
2.3.7.3 Artéria pulmonar.....	24
3 OBJETIVOS	28
3.1 Objetivo geral	28
3.2 Objetivos específicos	28
4. METODOLOGIA	29
4.1 Delineamento do estudo	29
4.2 Período e local do estudo	29
4.3 Descrição da forma como registrou o caso	29
4.4 Aspectos éticos	29
5. RELATO DE CASO	31
6. DISCUSSÃO E CONCLUSÃO	34
REFERÊNCIAS	36
ANEXOS	40
ANEXO A – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO	41

1 INTRODUÇÃO

A doença de Rosai-Dorfman (RDD) foi inicialmente descrita em 1969 por dois patologistas, Juan Rosai e Ronald Dorfman, que identificaram uma doença clínico patológica também chamada de histiocitose sinusal com linfadenopatia maciça (MCALISTER; HERMAN; DEHNER, 1990).

É considerada uma doença bastante rara e complexa, em 2012 haviam sido descritos aproximadamente 1000 casos de Rosai-Dorfman em todo o mundo, não possuindo assim uma incidência e prevalência conhecida devido a raridade dessa patologia. RDD é considerada uma rara doença do sistema hematopoiético com uma grande variedade de apresentações (YONTZ et al., 2012).

RDD é uma patologia não neoplásica, com proliferação desordenada de histiócitos, células de Langerhans, células mononucleares e células dendríticas, porém possui etiologia desconhecida, apesar de sua relação com infecções virais e sistema autoimune. Assim possui apresentação bastante variada podendo se manifestar em diversos locais como pele, ossos, sistema neurológico, pulmão, fígado, baço, sistema linfático e diversos outros órgãos (COHEN-BARAK et al., 2013).

Apesar da diversidade de apresentações clínicas, a forma mais típica é a presença de adenopatias cervicais maciças, indolores e bilaterais, podendo estar associado com febre, leucocitose e hipergamaglobulinemia policlonal (BI et al., 2014). Cerca de 43% dos casos apresentam sintomas extra-linfonodais, associado ou não a doença linfonodal. As manifestações intratorácicas de RDD estão presentes em apenas 3% dos casos, podendo representar-se como massas cardíacas, derrame pericárdico, infiltrado pulmonar, formações císticas pulmonares, derrame pleural, obstrução de árvore respiratória e até massas em grandes vasos (ALLOUBI et al., 2017).

O relato de caso a seguir refere-se a um paciente que apresentou uma manifestação clínica de RDD bastante incomum. O mesmo possuía massa em artéria pulmonar direita de crescimento lento e progressivo para o tronco de artéria pulmonar, sendo reportado apenas 4 casos em literatura.

Este trabalho tem como intenção alertar para a possibilidade do diagnóstico de RDD em diversas apresentações intratorácicas devido a raridade e a falta de consenso na literatura em relação ao melhor tratamento.

A RDD por se tratar de uma doença benigna apresenta em sua grande maioria dos casos curso indolente e autolimitado, porém quando acomete estruturas vitais levando a sua obstrução, possui piora significativa do prognóstico, necessitando assim intervenção cirúrgica.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 Histórico

Segundo Skiljo e colaboradores descreveram em 1995, a Doença de Rosai-Dorfman, também conhecida como histiocitose sinusal com linfadenopatia maciça, representa uma patologia constituinte de uma peculiar entidade de histiocitoses, de etiopatogenia ainda desconhecida (SKILJO et al., 1995).

De acordo com Wang e seus colaboradores em 2010, dois patologistas Juan Rosai e Ronald Dorfman iniciaram estudos em 1965, porém apenas em 1969 descreveram a Doença de Rosai-Dorfman como uma condição linfoproliferativa benigna caracterizada por adenopatias cervicais maciças e indolores, presença de febre com leucotitoses e hipergamaglobulinemia policlonal, podendo apresentar-se de diversas outras formas, no entanto as manifestações clínicas citadas são as mais comuns (WANG et al., 2010).

2.2 Etiologia e epidemiologia

A doença de Rosai-Dorfman possui etiologia ainda desconhecida, embora diversas hipóteses apontem para uma desordem na regulação imunológica que pode ser desencadeada por infecções virais, como por exemplo o vírus Epstein-Barr, o citomegalovírus, o herpes vírus humano, o parvo vírus, o vírus da varicela e a brucella (NASSERI; BELISLE; FUNARO, 2012).

A etiologia da RDD foi descrita por Demicco e colaboradores em 2010 como desconhecida, porém caracterizada pela proliferação de histiócitos, os quais frequentemente se acumulam em linfonodos, principalmente os cervicais, gerando assim as manifestações clínicas mais comuns. Essa desordem é potencialmente sistêmica podendo afetar tecidos extralinfonodais em aproximadamente 28% dos pacientes (DEMICCO et al., 2010).

No ano de 2015 Maia e colaboradores relataram a RDD como idiopática, apesar de ocorrer frequentemente após infecções virais, por isso a possibilidade de etiologia viral é sugerida por diversos autores, que se baseiam na imunohistoquímica

e na proteína C reativa (PCR). Apesar disso, a relação entre infecções virais e a etiologia de RDD permanece indefinida (MAIA et al., 2015).

A RDD pode apresentar-se em qualquer faixa etária, porém é mais evidenciada em crianças e adultos jovens, prevalecendo as duas primeiras décadas de vida. Possui preponderância em homens, com cerca de 58% dos casos. Apesar de não estar confinada a uma área geográfica ou população específica, a RDD é mais frequentemente observada em descendentes negros africanos, quando comparada com os brancos (CHEN et al., 2011) (BHAT; KUMAR; SHARMA, 2004).

2.3 Manifestações clínicas

A RDD possui diversas formas de manifestações clínicas, sendo a apresentação mais comum as adenopatias cervicais bilaterais, indolores, que em sua grande maioria dos casos tem curso autolimitado, podendo estar associado com quadro febril e com presença de leucocitose. Quando a doença está localizada apenas em linfonodos cervicais possui curso benigno, porém quando possui manifestações extralinfonodais apresenta piora de prognóstico, podendo em alguns casos necessitar de intervenção.

De acordo com Mosheimer e colaboradores em 2017, as manifestações extralinfonodais de RDD podem chegar a cerca de 43%, podendo estar associado com adenopatias. Diversos órgãos podem ser afetados, possuindo assim uma característica sistêmica (MOSHEIMER et al., 2017).

Segundo Chen e colaboradores em 2009, a RDD pode apresentar-se apenas na forma extralinfonodal, sem qualquer adenopatias em cerca de 23% de todos os casos. As manifestações podem ocorrer em qualquer cadeia linfonodal como mediastinais, cervicais e inguinais além de afetar outros órgãos como os olhos, órbita, sistema nervoso central (SNC), ossos, aparelho geniturinário, tecido celular subcutâneo, tireoide, fígado, intestino, coração, pericárdio, pulmão, pleura entre outros (CHEN et al., 2011).

Tabela 01 – Alterações encontradas nos diversos sistemas encontrados na Doença de Rosai-Dorfman, excluindo a região da cabeça e do pescoço

Local	Órgão	Alterações de exames de imagem
Tórax (4%)	Vias aéreas	Pólipos intraluminal ou massas circunferenciais
	Pulmão	Nódulos pulmonares, padrão reticulonodular ou massas infiltrativa.
	Cardíaco	Massas intra-cardíacas
	Tireoide	Nódulo hipoeoeco ou ecogenicidade mista, heterogeneidade difusa da tireoide
	Outros	Linfadenopatia mediastinal
Abdômen (4%)	Gastrointestinal	Massas, lesões submucosas, propensão envolvimento distal
	Fígado	TC com nódulos hipodensos
	Pâncreas	TC com nódulos hipo ou isodensos, RMN hiperintensa em T2 e extensão peripancreática
	Rins (2%)	Massa solida subcapsular ou em pélvis renal
	Outros	Linfadenopatia mesentérica ou retroperitoneal
Ossos (5-10%)		Lesão intramedular lítica, ossos longos mais afetados que os curtos, frequentemente multifocal.

Fonte: Adaptado de (MAR et al., 2017)

2.3.1 Olhos e órbita

Sabe-se que a RDD possui predileção pela localização em cabeça e pescoço, incluindo a órbita e anexos oculares. Dentre os sistemas a RDD pode envolver a pele e tecido celular subcutâneo (16%), cavidade nasal (16%), ossos (11%), glândula salivar (7%), SNC (7%), cavidade oral (4%). As apresentações em localização diferente de cabeça e pescoço são ainda mais raras e com tendência a pior prognóstico (MCCLELLAN; AINBINDER, 2013).

Cerca de 75% das manifestações extralinfonodais estão localizadas em órgãos da cabeça e pescoço, principalmente nas pálpebras, órbita e cavidade nasal. Pode ocorrer ainda envolvimento do globo ocular, porém com menor frequência. Em um estudo realizado foram encontrados 423 casos de RDD, com 42 (9,9%) casos de envolvimento oftalmológico, dos quais 6 (1,4%) casos no globo ocular (OTTAVIANO et al., 2006).

Os principais sintomas apresentados na RDD envolvendo os olhos e a órbita são proptose ou ptose, limitação do movimento ocular, edema ou retração palpebral, diminuição da acuidade visual, diplopia, dor orbital, ressecamento ocular, aumento do lacrimejamento e irritação ocular. O envolvimento da órbita apresenta-se unilateral, porém existem relatos de casos raros bilaterais (MCCLELLAN; AINBINDER, 2013) (WANG et al., 2001).

Alguns pacientes com manifestações oculares de RDD foram tratados com corticoides e radioterapia, porém não apresentaram melhora do tamanho das massas orbitárias, não encontrando assim benefício terapêutico. Atualmente não existem tratamentos considerados ideais para RDD envolvendo cabeça e pescoço, devido ao seu curso autolimitado e benigno pode não necessitar de qualquer intervenção. Em alguns casos uma cirurgia pode ser necessária devido ao crescimento excessivo comprometer a função de determinado órgão (OTTAVIANO et al., 2006) (RESNICK; JOHNSON; LOVELY, 1996).

2.3.2 Sistema Nervoso Central

De acordo com Zhu e colaboradores em 2011 a RDD envolvendo a coluna espinhal e o SNC é considerada bastante rara, acometendo cerca de apenas 4% de todos os casos relatados. Cerca de 70% dos casos de RDD intracraniana possuem associação com adenopatias, e 52% não possui associação com doença sistêmica (ZHU et al., 2012).

Pacientes com RDD no SNC frequentemente não possuem os sintomas gerais, podendo manifestar apenas sintomas neurológicos dependendo da localização da lesão. São considerados os principais sintomas a dor de cabeça e déficit neurológico focal, dependendo do efeito de massa e do edema causado pela lesão (ADELEYE et al., 2010).

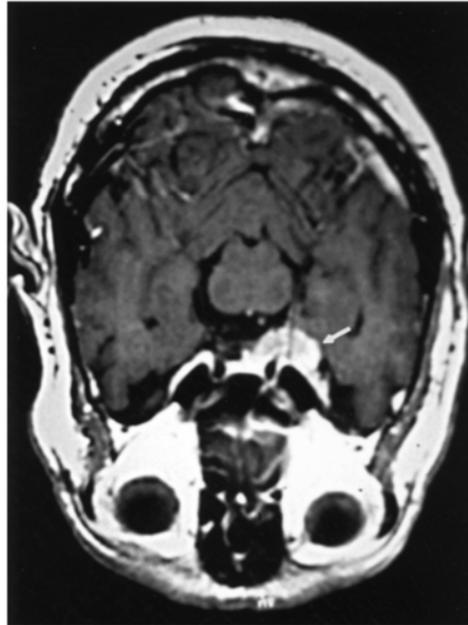


Figura 01 – Imagem de RNM mostrando com a seta uma massa extra-axial em região parasselar direita.

Fonte: (ANDRIKO et al., 2001)

A RDD para diagnóstico necessita de histopatológico e imunohistoquímica, sendo necessário retirada parcial ou total da lesão. De acordo com estudo realizado na China, em Serviço de Neurocirurgia de 1996 a 2004, foram diagnosticados 10 casos de RDD intracraniano, todos foram submetidos a cirurgia de ressecção sendo 8 com retirada total de lesão e 2 feito apenas biopsia. Apenas um paciente foi a óbito devido intercorrências cardíacas, o segmento dos outros 9 pacientes mostrou curso indolente e benigno, sem novos sintomas (PURAV et al., 2005).

2.3.3 Osso

A RDD pode manifestar-se em ossos, cerca de 2 a 10% dos pacientes com adenopatias apresentam envolvimento simultâneo dos ossos. As lesões são mais frequentes no esqueleto apendicular, especialmente em ossos longos dos membros superiores e inferiores. Crânio, sacro, maxila, coluna torácica, ílaco, metacarpo e clavícula podem ser acometidos, porém com frequência bem menor (LAM et al., 2015) (DEMICCO et al., 2010) .

Os principais sintomas presentes são a dor e o edema no osso acometido, que podem estar associados com a presença de adenopatias. Em raros casos os

pacientes são assintomáticos, porém podem ter diagnóstico acidental através de exames de rotina. As alterações radiológicas mais comuns são as lesões líticas com cavidades medulares, mas para diagnóstico é necessária realização de biópsia (PENDSE et al., 2017).

A RDD possui diagnóstico histopatológico necessitando assim peça cirúrgica, podendo ser feita através de curetagem de cavidade lítica ou ressecção cirúrgica completa. O acometimento ósseo possui curso não agressivo e com bom prognóstico, porém com surgimento de novas lesões ou acometimento linfonodal piora o prognóstico (DEMICCO et al., 2010).

2.3.4 Aparelho geniturinário

O acometimento do aparelho geniturinário pode se dar em diversos locais, sendo considerado o mais comum os rins. O curso da RDD varia desde a remissão espontânea até o óbito. Quando a RDD se apresenta com massas renais possuem pior prognóstico. Cerca de 40% dos pacientes com este tipo de apresentação evoluem para o óbito pela doença. Não existe tratamento estabelecido, mas a combinação de quimioterapia com corticoides parece ser a mais efetiva, sendo a cirurgia reservada para casos com compressão de órgãos vitais (EL MAJDOUB et al., 2016).

Outro órgão geniturinário acometido pela RDD são os testículos, sendo considerado o segundo órgão mais acometido do sistema geniturinário, ficando atrás apenas dos rins. Existem apenas 9 casos relatados em literatura, os quais apresentaram curso benigno e autolimitado, diferentemente do envolvimento renal. Não existem relatos de envolvimento em bexiga, próstata e pênis (WANG et al., 2014).

2.3.5 Tireoide

Outro órgão que também pode ser afetado pela RDD é a tireoide, até o ano de 2003 haviam sido descritos em literatura apenas 4 casos, os quais apresentavam-se como massas tireoidianas com presença de tireoidite e positividade dos anticorpos tireoidianos. Todos os casos até então foram submetidos a ressecção cirúrgica pelas características das biópsias, porém após o diagnóstico de RDD o seguimento não apresentou curso clínico agressivo (POWELL et al., 2003).

Em 2007 haviam sido descritos 6 casos de RDD com manifestações tireoidianas, os quais todos foram tratados com cirurgia, tireoidectomia parcial ou total. Não se mostrou benefícios com cirurgias mais agressivas, sendo necessário apenas a retirada da lesão (LEE et al., 2007).

Em 2011 já haviam sido relatados 7 casos de RDD envolvendo a tireoide. Apesar de ser considerada doença rara, RDD deve ser sempre considerada em massa tireoidianas, podendo em alguns casos, dependendo da experiência de patologistas, ser dado o diagnóstico através da punção aspirativa por agulha fina. Assim poderia ser evitada a realização de cirurgias mais agressivas (CHHABRA et al. 2011).

2.3.6 Abdômen

Na porção abdominal a RDD pode acometer diversos órgãos intra-abdominais como o intestino delgado, intestino grosso, reto, fígado, pâncreas. Devido a diversidade de órgãos acometidos as características clínicas também possuem grande variedade.

Segundo uma revisão de casos realizada por Long e colaboradores em 2007, o trato gastrointestinal (TGI) é um dos menos afetados pela RDD, apresentando apenas 14 casos relatados. Alguns órgãos do TGI não possuem relatos de manifestações de RDD como o estômago e o esôfago. A maioria dos casos dessa revisão apresentaram-se assintomáticos com achados incidentais em colonoscopia (7 casos), apendicectomia (1 caso) e autópsia (1 caso). O mesmo descreve que quando a RDD possui acometimento extralinfonodal apresenta pior prognóstico (LONG et al. 2007).

A RDD afetando o TGI, engloba menos de 1% de todos os casos extralinfonodais. Apesar de acometimento bastante raro, pode-se observar preferência pelas porções distais do TGI, envolvendo principalmente o reto e intestino grosso. Apesar da maioria dos casos serem assintomáticos, com diagnóstico acidental, podem apresentar-se como massas abdominais, hematoquezia ou dor abdominal (ALATASSI, et al., 2006).

De acordo com a revisão de casos realizada por Arenas e colaboradores em 2012, haviam sido descritos apenas dois casos de RDD no pâncreas, sendo o caso reportado o terceiro da literatura. Os três casos se manifestaram com massas em

cabeça e corpo de pâncreas, podendo ou não estar associado com icterícia obstrutiva. Patologia de difícil diagnóstico pela dificuldade da realização de biopsias em massas pancreáticas, necessitando sempre o cuidado com diagnóstico diferencial com as neoplasias (ROMERO ARENAS, et al., 2012).

2.3.7 Tórax

A cavidade torácica é repleta de estruturas que podem ser acometidas pela RDD, existem casos relatados de envolvimento do coração, pericárdio, pulmão, traqueia, pleura e principalmente grandes vasos. A piora do prognóstico dessa patologia esta intimamente ligada a estrutura acometida, podendo apesar do curso autolimitado, levar a óbito.

2.3.7.1 Coração

De acordo com a revisão de casos de Mar e colaboradores em 2017, o envolvimento das estruturas cardíacas na RDD é extremamente raro com menos de 1% dos casos de manifestações extralinfonodais. A apresentação clinica mais frequente é com presença de massas intracardiacas, estando o átrio direito a estrutura mais envolvida. Pode manifestar-se ainda com massas em epicárdico e pericárdio (MAR et al., 2017).

Segundo a revisão de casos realizadas por Ghosh e colaboradores em 2018, a RDD com manifestações cardíacas pode ter diversas formas de apresentações desde apenas pequena quantidade de tosse seca, dor torácica, podendo evoluir até falência cardíaca. Abaixo segue uma tabela, com os casos do estudo realizado por Ghosh. A tabela possui sexo, idade, apresentações, estrutura cardíaca envolvida, diagnóstico e tratamento utilizados (GHOSH, et al., 2018).

Tabela 02 – Lista de casos com envolvimento cardíaco pela Doença de Rosai-Dorfman, com as apresentações clínicas e órgãos mais afetados.

Idade	Sexo	Apresentação	Órgão	Diagnóstico	Tratamento
60	M	Fadiga + dispneia	AD	Vivo	Ressecção
67	M	Dispneia	AD + pericárdio	Autopsia	-
40	M	Dispneia + edema	AD	Autopsia	-
57	F	Dor torácica atípica	AD	Vivo	Corticoide
61	M	Dor pleurítica	AD	Vivo	Ressecção
27	M	Dor torácica atípica + palpitações	AE	Vivo	Ressecção
55	M	Dor torácica atípica	AE + VE + aorta ascendente	Vivo	Biopsia
12	M	Dispneia + bloqueio AV	AD + AE + aorta	Vivo	Conservador
69	M	Assintomático	Pericárdio	Vivo	Ressecção parcial
51	F	Derrame pericárdico + dispneia	Epicárdio	Autopsia	Corticoide + pericardiocenteses
13	M	Assintomático	Válvula tricúspide e pulmonar	Autopsia	-
29	M	Palpitações	VE	Vivo	Ressecção
62	M	Dor torácica atípica + dispneia	AD + VD + septo atrial	Vivo	Ressecção
12	M	Dor torácica + febre	AD + VE + aorta	Vivo	Transplante cardíaco
51	F	Derrame pericárdico + dispneia	Epicárdio	Autopsia	Pericardiocenteses
62	M	Tosse seca	AP	Vivo	Ressecção
61	F	Sincope	AP	Autopsia	Óbito durante biopsia
22	F	Falência de VD	AD + aorta + AP	Vivo	Ressecção
36	M	Dispneia	VD + pericárdio	Vivo	Corticoide + ressecção

Fonte: Adaptado de (GHOSH et al., 2018).

Baseado no estudo realizado por O’Gallagher e colaboradores em 2016, o prognóstico dos pacientes que possuem RDD com manifestações em órgãos vitais é reservado, mesmo sendo considerada uma doença autolimitada. De acordo com a revisão realizada os resultados para as ressecções cirúrgicas dependendo da localização das lesões no coração podendo apresentar bom resultados (O’GALLAGHER, et al., 2016).

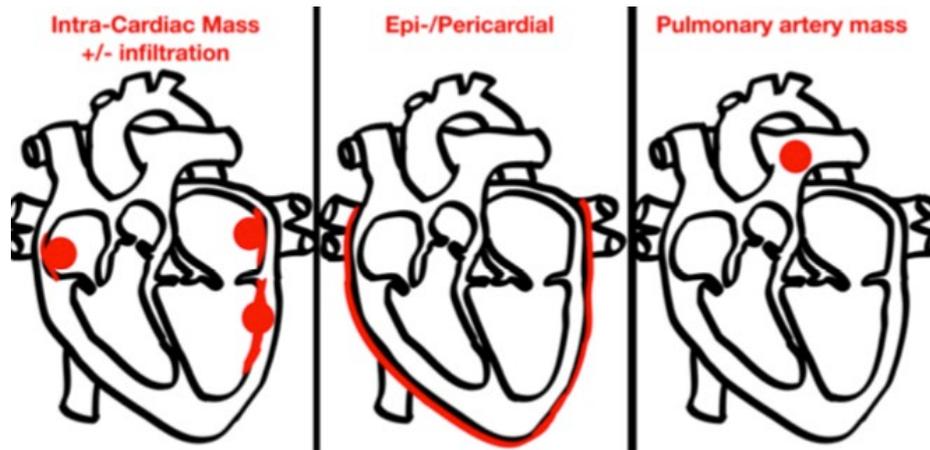


Figura 02 – Padrão dos possíveis locais de acometimento cardíaco na doença de Rosai-Dorfman.

Fonte: (O'GALLAGHER, et al., 2016)

A RDD pode envolver todas as camadas do coração, como endocárdio, miocárdio, epicárdio, assim como o pericárdio. Quando ocorre envolvimento do pericárdio apresenta derrame pericárdico, podendo em alguns casos evoluir para tamponamento cardíaco. Apesar de patologia bastante rara, é uma possibilidade de diagnóstico (CHEN et al., 2011).



Figura 03 – Nódulo circunscrito de 4 mm em endocárdio próximo ao átrio direito adjacente a válvula tricúspide, achado em autópsia.

Fonte: (MALESZEWSKI et al., 2010)

2.3.7.2 Trato respiratório inferior

Neste tópico iremos descrever diversas formas de apresentações clínicas de RDD, podendo acometer pulmão, traqueia, pleura, brônquios e vasos pulmonares. A RDD como já mencionado anteriormente, possui 43% de manifestações extranodais. As apresentações intratorácicas são reportadas em apenas 3% dos casos (ALLOUBI et al., 2017).

Segundo Alloubi e colaboradores em 2017, não havia sido relatado ainda em literatura nenhum caso de acometimento dos brônquios, apenas de acometimento traqueal. O caso relatado por Alloubi, refere-se a um paciente com massa em brônquio do lobo superior direito (LSD) simulando uma neoplasia pulmonar. Paciente com queixa de tosse e hemoptise, apresentando massa obstruindo cerca de 90% da luz de LSD na broncoscopia, na qual foi realizada biópsia e apresentou histopatológico de RDD. Paciente foi submetida a lobectomia de LSD em 2011 como tratamento único para a patologia, com seguimento até 2017 sem recorrências (ALLOUBI et al., 2017).

De acordo com Zhou e colaboradores em 2010, existiam 6 relatos de casos de RDD em trato respiratório inferior, sendo o caso reportado por Zhou o primeiro em traqueia. O caso relatado paciente apresentava massa traqueal simulando uma patologia asmática, porém após realização de broncoscopia evidenciou-se massa traqueal. A mesma foi submetido a traqueoplastia com anastomose primária, como único tratamento da patologia, apresentando diagnóstico com histopatológico (ZHOU et al., 2010).

O acometimento traqueal e brônquico pela RDD é bastante incomum, porém em 2018 Uzunhan e colaboradores descreveram um paciente que apresentou massa no brônquio principal direito apresentando diagnóstico histopatológico de RDD. Esse paciente foi tratado com ressecção parcial da lesão por broncoscopia rígida, associado com tratamento clínico, utilizando metrotexato e corticoides (UZUNHAN et al., 2018).

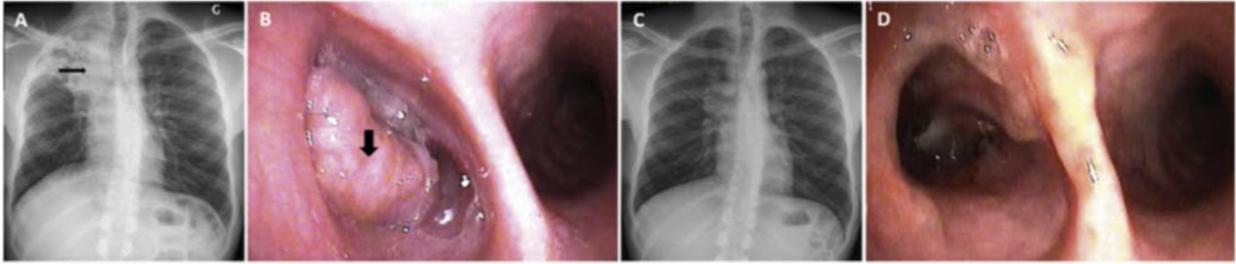


Figura 04 – Figuras mostrando evolução da paciente com Doença de Rosai-Dorfman. A – Radiografia de tórax com atelectasia de lobo superior direito. B – Visão de broncoscopia com obstrução do brônquio principal esquerdo. C – Rx de tórax após tratamento medicamentoso. D – Controle de broncoscopia após tratamento

Fonte: Adaptado de (UZUNHAN et al., 2018)

A RDD no trato respiratório inferior é uma patologia bastante rara, acometendo principalmente, segundo Ohori e colaboradores em 2003, a árvore traqueobrônquica podendo gerar obstrução de vias aéreas. Para ocorrer acometimento pleural na maioria dos casos apresenta-se com doença intersticial associada, porém existem relatos de derrame pleural isolado, causado pela RDD pleural. As manifestações pulmonares são mais comuns em adultos jovens, sendo o caso relatado por Ohori importante por ser um homem de 81 anos de idade apenas com derrame pleural, sem manifestações pulmonares (OHORI et al., 2003).

Segundo a revisão de casos realizada da Clínica Mayo, em Rochester nos Estados Unidos, realizada por Cartin-Ceba e colaboradores em 2010 durante um período de 30 anos, apresentaram 21 casos de RDD sendo apenas 9 (43%) com manifestações intratorácicas. Dentro os quais o principal sintoma foi a dispneia em 88% dos casos. A linfadenopatia mediastinal foi o achado mais evidenciado com 66% dos casos, outros achados foram compressão de via aérea por massa, lesões císticas pulmonares, bronquiectasias, derrame pleural, infiltrado pulmonar bilateral ou unilateral (CARTIN-CEBA et al., 2010).

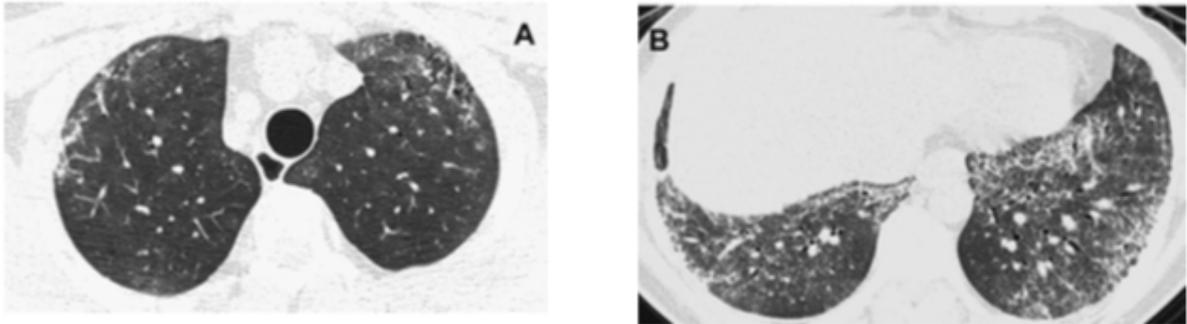


Figura 05 – Imagem de TC de tórax em paciente de 26 anos apresentando lesões em vidro fosco, retrações por bronquiectasias e lesões císticas principalmente em lobos superiores.

Fonte: Adaptado de (CARTIN-CEBA et al., 2010).

2.3.7.3 Artéria pulmonar

Já foram descritas diversas formas de apresentações clínicas da RDD, mostrando-se em muitos casos com curso benigno e alto limitado, porém quando acomete estruturas vitais a vida, pode apresentar prognóstico bastante reservado, podendo ser potencialmente fatal. Já existem relatados em literatura 04 (quatro) casos de RDD manifestando-se como uma massa em artéria pulmonar.

De acordo com Prendes e colaboradores em 2009, descreveram o primeiro caso de RDD como massa em artéria pulmonar. O relato de uma mulher de 42 anos, com queixa de dispneia e palpitações, apresentando na TC de tórax uma massa mediastinal com invasão de artéria pulmonar e aorta. Realizou eco cardiograma com átrio e ventrículo direito bastante dilatados, fração de ejeção de 50% e presença de hipertensão pulmonar. A paciente foi submetida a esternotomia com biopsia de linfonodos 3, 4, 5, 7 negativos, além de biopsia de massa com resultados inconclusivos. Optado por término de cirurgia sem ressecção maior, aguardando resultado de histopatológico definitivo. Durante o pós-operatório, paciente apresentou falência de ventrículo e átrio direito, sendo optado por nova abordagem cirúrgica e ressecção em bloco de lesão e reconstrução com próteses. Durante o pós-operatório evoluiu sem intercorrências recebendo alta hospitalar. Seguiu com seguimento ambulatorial durante 12 meses, sem sintomas ou recorrência de doença (PRENDES et al., 2009).

O segundo caso descrito na literatura foi do Departamento de Cirurgia e Patologia da Virginia por Walters e colaboradores em 2010, descreveram uma paciente do sexo feminino de 22 anos apresentando dispneia, edema de membros inferiores, turgência de jugular e lesões cutâneas em nádegas e parede torácica. Foi realizada TC de tórax que evidenciou massa de 4,0 x 3,7 cm em artéria pulmonar principal. Eco-cardiograma com hipertensão de artéria pulmonar e dilatação de ventrículo direito. Realizou uma Tomografia Computadorizada com Emissão de Pósitrons (PET-CT) com captação em massa de artéria pulmonar. Optou-se por realização de biopsia endovascular que apresentou resultado inconclusivo. A paciente foi submetida a esternotomia, com abertura de artéria pulmonar e dissecação da massa do seu endotélio, a ressecção não foi considerada R0. A evolução de pós-operatório foi satisfatória, com melhora da hipertensão de artéria pulmonar após 5 dias. Foi realizado um PET-CT de controle após 5 meses da cirurgia, o qual não houve captação (WALTERS et al., 2010).

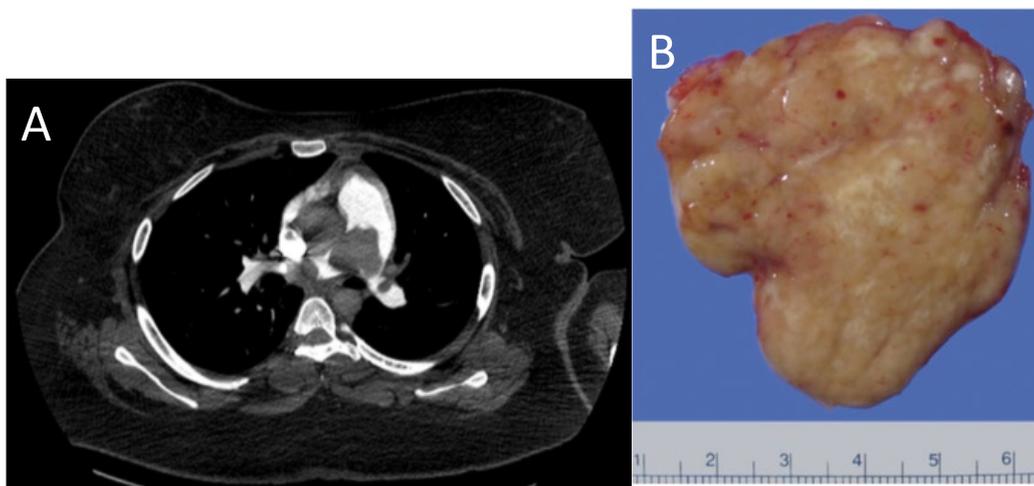


Figura 06 – Representando o segundo caso de RDD em artéria pulmonar. A – TC de tórax evidenciando massa em tronco de artéria pulmonar. B – Massa de artéria pulmonar de 4,7 x 4,6 x 2,4 cm.

Fonte: Adaptado de (WALTERS et al., 2010).

Em 2013 Morsolini e colaboradores descreveram o terceiro caso de RDD acometendo a artéria pulmonar. Trata-se de uma paciente de 62 anos, do sexo feminino que realizava acompanhamento de ressecção ileal por tumor neuroendócrino e hepatectomia direita por metástase há cerca de seis anos, durante o seguimento iniciou quadro de tosse seca. Realizou TC de tórax que evidenciou massa infiltrando artéria pulmonar direita de 2,3 cm, levando a importante estenose da mesma. O PET-CT mostrou importante captação com alta atividade metabólica. Foi optado por não

realização de biopsia antes da cirúrgica, pelo risco de sangramento. Durante o procedimento cirúrgico foi realizada abertura de artéria pulmonar com ressecção parcial da lesão, enviado a equipe de patologia que confirmou natureza benigna da lesão. Em pós-operatório paciente evoluiu sem intercorrências. Durante o controle após 9 meses de cirurgia não foi evidenciado doença ativa (MORSOLINI et al., 2013).

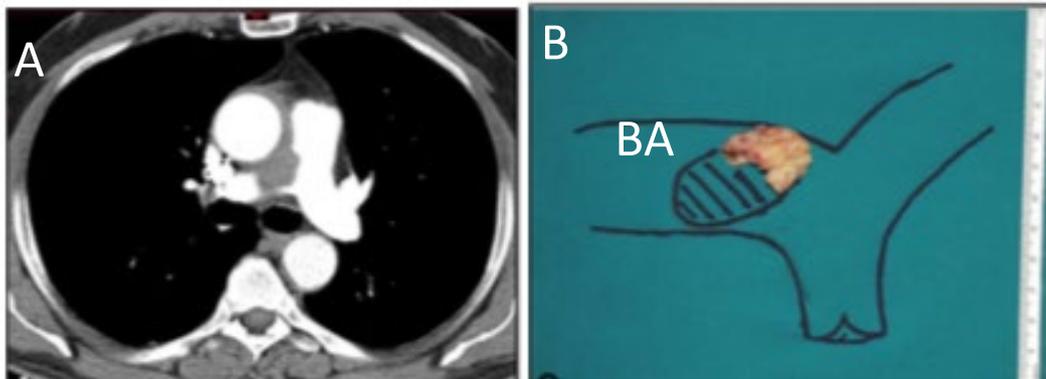


Figura 07 – Representando o terceiro caso de RDD em artéria pulmonar. A – TC de tórax evidenciando massa em artéria pulmonar direita. B – Representação gráfica de artéria pulmonar com massa ressecada em cirurgia de artéria pulmonar direita.

Fonte : Adaptado de (MORSOLINI et al., 2013).

O ultimo caso descrito na literatura de verificado é de 2013, uma paciente do sexo feminino de 61 anos com historia de sincopes. Durante a investigação realizou uma tomografia de tórax que evidenciou uma massa em tronco de artéria pulmonar que se estendia para a artéria pulmonar direita e esquerda, com obstrução importante da AP direita e estenose de AP esquerda. Foi optado por realização de biopsia intravascular guiada por ultrassonografia. Durante a biopsia paciente apresentou sangramento importante evoluindo para o óbito. Na autopsia foi confirmado a apresentação rara de RDD (REHMAN; DEBOISBLANC; KANTROW, 2013).

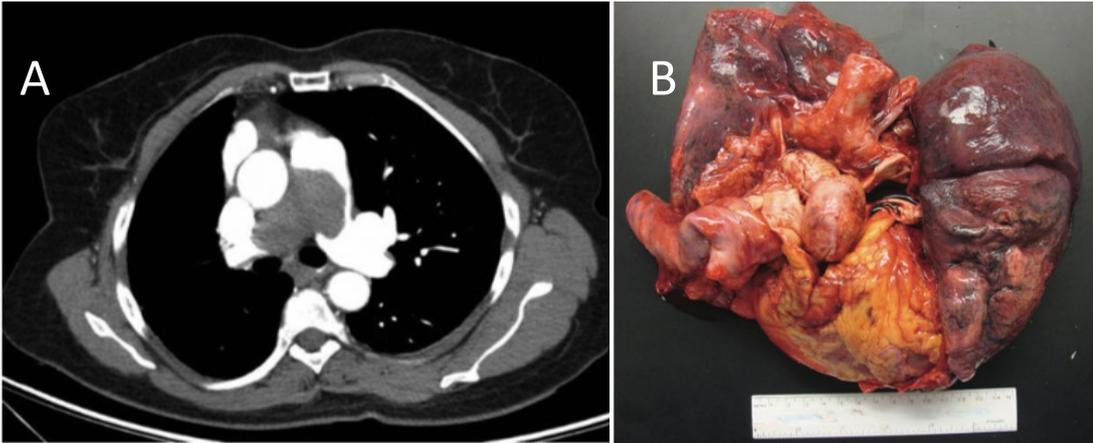


Figura 08 – Representando o quarto caso de RDD em artéria pulmonar. A – TC de tórax evidenciando massa em tronco de artéria pulmonar, envolvendo toda a AP direita e estenosando a AP esquerda. B – Bloco de coração e pulmão em autopsia, com tronco de AP envolvido por massa de 6,4 x 3,2 x 3,0 cm.

Fonte: Adaptado de (REHMAN; DEBOISBLANC; KANTROW, 2013).

3 OBJETIVOS

3.1 Objetivos Gerais

Relatar o caso de um paciente com manifestação clínica incomum de Doença de Rosai-Dorfman.

3.2 Objetivos Específicos

Definir as formas de manifestações clínicas de Rosai-Dorfman

Determinar as principais alterações intratorácicas de RDD.

Descrever os casos de RDD em artéria pulmonar.

Relatar o tratamento utilizado para os casos de RDD em artéria pulmonar devido sua raridade.

4 METODOLOGIA

4.1 Delineamento do Estudo

Trata-se de um estudo descritivo na forma de relato de caso de um paciente com apresentação clínica incomum da Doença de Rosai-Dorfman.

4.2 Período e Local do Estudo

O prontuário do paciente constava a descrição do tratamento instituído no ano de 2017, sendo coletado os dados através do mesmo.

O paciente em questão foi encaminhado ao Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital Carlos Alberto Studart Gomes – Hospital de Messejana (HM), em Fortaleza – CE no mês de março de 2017, sendo acompanhado até o mês de fevereiro de 2018.

O estudo do tema relacionado ao caso compreende artigos publicados a partir de 1990. Foram utilizados periódicos impressos e on-line (bases de dados especializados – Scielo, Medline, BVS). Os artigos utilizados foram em português e inglês, que possuíam assunto pertinente e texto completo. Os artigos foram selecionados de acordo com o ano de publicação, sendo utilizados apenas os publicados a partir de 1990 para compor as referências deste Trabalho de Conclusão de Curso.

4.3 Descrição da forma como registrou o caso

Foi realizada uma pesquisa nos prontuários de atendimento do paciente. Tais documentos são pertencentes ao arquivo pessoal e do Hospital Carlos Alberto Studart Gomes – Hospital de Messejana, e foram disponibilizados sob autorização da paciente.

4.4 Aspectos éticos

Para a realização de tal relato de caso foi aplicado um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido / Relato de Caso ao paciente (ANEXO A), o qual autorizou a utilização das informações necessárias do tratamento para confecção do

relato de caso. O projeto obedece às normas da resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde do Ministério da Saúde.

5 RELATO DE CASO

Paciente feminino, 43 anos, doméstica, evangélica, natural e procedente de Sobral-CE, compareceu em março de 2017 no Hospital Carlos Alberto Studart Gomes – Hospital de Messejana para consulta ambulatorial, com Cirurgião Torácico, para mostrar exames já realizados. Paciente relatou que no ano de 2015 apresentou três episódios de hemoptise de pequeno volume isoladas, procurando assistência médica em sua cidade de origem, onde foi encaminhada para pneumologista.

Paciente referiu ter apresentado três episódios de hemoptise de pequeno volume em dois dias, sem outros sintomas. Negou episódios de dispneia, dor torácica, perda de peso, tabagismo, etilismo, outras comorbidades, história prévia e familiar de neoplasias, apresentando como única queixa os eventuais episódios de hemoptise. Ao exame físico apresentava-se em bom estado geral, acianótica, anictérica, afebril, hidratada, ativa, cooperativa, ausência de adenopatias cervicais, exames de aparelho cardiovascular sem alterações, aparelho respiratório dentro do padrão de normalidade, peso de 76 quilos, altura de 157 centímetros (cm) e Índice de Massa Corporal (IMC) de 30,8.

A paciente possuía apenas a tomografia computadorizada (TC) de tórax de 2015, que observava uma lesão em tronco de artéria pulmonar direita, sem adenopatias mediastinais significativas. Devido ausência de outros exames e data de TC prévia, foram solicitados novos exames, como nova TC de tórax e crânio com contraste, espirometria, broncoscopia e eco cardiograma.

A nova TC de tórax com contraste de junho de 2017 evidenciou lesão sólida obliterando a luz da artéria pulmonar principal direita, com extensão a seus ramos lobares e segmentares, com rara trama vascular em pulmão direito, ausência de linfonodomegalias mediastinais. Comparando-se as tomografias, observamos um aumento do tamanho da massa em direção ao tronco da artéria pulmonar, na TC de 2015 a distância entre a bifurcação das artérias pulmonares e a massa era de aproximadamente 3,5cm, já na TC de 2017 é de cerca de 1,5cm.

Após realização dos exames solicitados, paciente retornou ao ambulatório com os seguintes resultados: a TC de crânio com contraste dentro do padrão da normalidade, espirometria com volume expiratório forçado no 1º segundo (VEF1) de 2,28 sem uso de broncodilatador e 2,80 após uso de broncodilatadores, com variação de 22% possuindo indicação de uso crônico de broncodilatadores. A broncoscopia

evidenciou ausência de leões vegetantes em brônquios principais, lobares e segmentares, observado como única alteração hiperemia em mucosa de brônquio de lobo médio, onde foi coletado exames para citologia de lavado brônquico e biopsia brônquica sem alterações relevantes. O eco cardígrama apresentando função sistólica preservada, com fração de ejeção de 61% e câmaras cardíacas de dimensões normais.

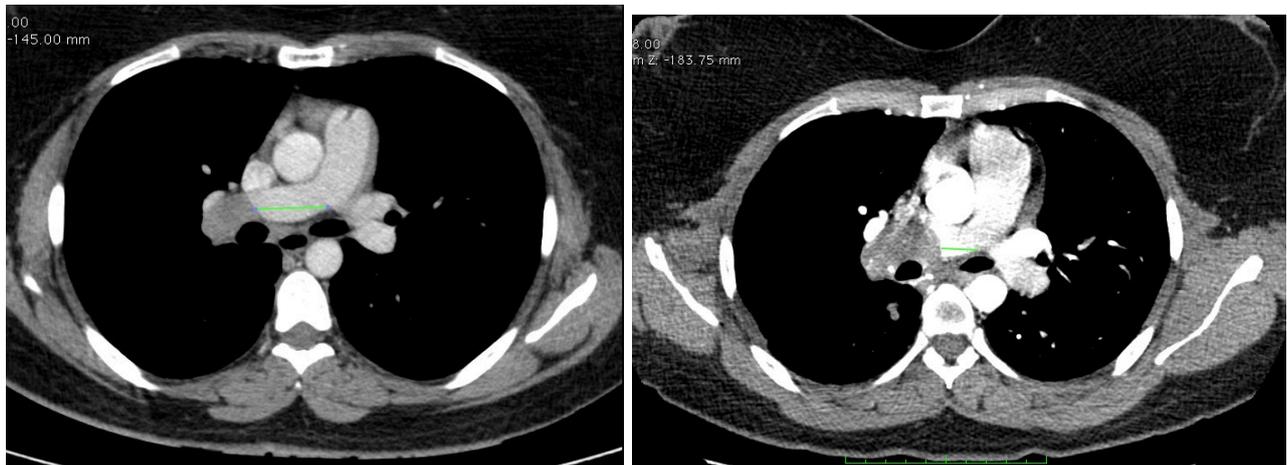


Figura 09 – Tomografia de tórax com contraste evidenciando massa em artéria pulmonar direita. A – TC de tórax de 2015. B – TC de tórax de 2017, após avaliação em HM, evidenciando progressão de massa em análise comparativa com tronco de artéria pulmonar e veia cava.

Fonte: Arquivo pessoal.

Devido complexidade do caso e dificuldade da coleta de material pela localização da lesão para diagnóstico, o caso foi discutido em sessão clínica no Serviço de Cirurgia Torácica do HM, sendo optado por realização de pneumonectomia se houvesse coto em tronco de artéria pulmonar.

Em setembro de 2017, foi programado cirurgia aberta, utilizando incisão de toracotomia póstero-lateral sem preservação muscular, identificado pequena quantidade de aderências em parede torácica e diafragma, além de massa em tronco de artéria pulmonar direita. Realizada dissecação de brônquio principal direito, com grampeamento do mesmo com carga verde, dissecação e ligadura de veias pulmonares superior, média e inferior. Realizada abertura de pericárdio, com dissecação de tronco de artéria pulmonar direita, realizada sutura contínua em dois planos com fio de prolene 5,0 após o clampeamento e retirada de peça cirúrgica. Paciente saiu do centro cirúrgico extubada, sem uso de drogas vasoativas sendo encaminhada aos cuidados intensivos de UTI, com drenagem de tórax balanceada.

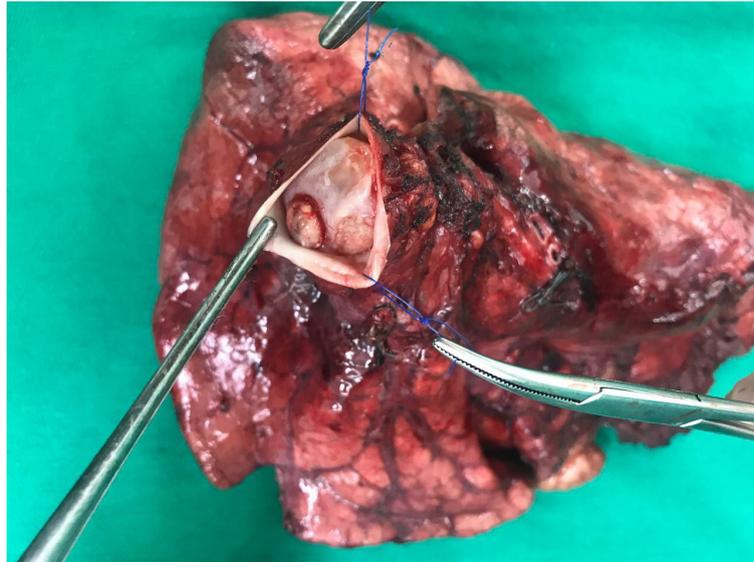


Figura 10 – Peça cirúrgica de pneumonectomia direita. Presença de reparos com fio de prolene em artéria pulmonar direita, evidenciando massa no interior.

Fonte: Arquivo pessoal.

Paciente evoluiu em primeiro dia de pós-operatório (DPO) consciente, orientada, cooperativa, sem uso de drogas vasoativas ou transfusões sanguíneas. Apresentando radiografia de tórax com boa expansão pulmonar esquerda e ausência de nível hidroaéreo à direita, dreno torácico bem posicionado com débito de 100ml nas 24hrs. Paciente permaneceu em UTI até o segundo DPO, quando foi retirado o dreno torácico e encaminhado para enfermaria, em uso de anticoagulante. Permaneceu em internamento hospitalar durante 5 dias, sem quaisquer intercorrências.

Após 22 dias de cirurgia, paciente retornou ao ambulatório para revisão cirúrgica, apresentando boa cicatrização, ausência de coleções ou infiltrados, não apresentava qualquer queixa respiratória ou tosse. Apresentou resultado de imunohistoquímica com diagnóstico de Doença de Rosai-Dorfman.

Paciente foi encaminhada para permanecer em acompanhamento com pneumologia devido ao uso de broncodilatadores prescritos antes da cirurgia. Segue sem necessidade de qualquer tratamento adicional até a presente data.

6 DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

No presente estudo, foi abordado um 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 mediastinais ou cervicais que são consideradas as manifestações mais comuns da RDD.

Na cavidade torácica a RDD pode se manifestar principalmente por adenopatias mediastinais. Existem outras apresentações intratorácicas como: massas intra-cardíacas, pólipos em vias aéreas, derrame pleural, cistos pulmonares.

De acordo com revisão de literatura realizada, com artigos de 1990 até 2018, foram descritos outros quatro casos de RDD, representados como massa em artéria pulmonar. Podemos analisar os casos de RDD em artéria pulmonar na tabela 03 abaixo:

Tabela 03 – Casos de RDD representados com massa em artéria pulmonar.

Autores	Data	Idade	Sexo	Quadro clínico	Diag.	Tratamento	Seguimento
Prendes et al.	2009	42a	F	Dispneia e palpitações	Pós-cirúrgico	R0 em bloco	12 meses
Walters et al.	2010	22a	F	Dispneia, edema MMII	Pós-cirúrgico	R2	5 meses
Morsolini et al.	2013	62a	F	Tosse seca	Pós-cirúrgico	R2	9 meses
Rehman	2013	61a	F	Sinopes	Autopsia	–	–
Cruz Neto et al.	2018	43a	F	Tosse + hemoptise	Pós-cirúrgico	R0	6 meses

Fonte: Adaptado de (PRENDES et al., 2009) (WALTERS et al., 2010) (MORSOLINI et al., 2013) (REHMAN; DEBOISBLANC; KANTROW, 2013).

De acordo com nossa revisão de literatura a RDD é considerado uma doença clínico-patológica, necessitando sempre de biopsia para confirmação diagnóstica. Quando a Doença de Rosai-Dorfman envolve apenas a artéria pulmonar, uma apresentação bastante rara, não existe ainda descrição do melhor método para realização de biopsia. Alguns casos de biopsia endovascular não apresentaram material suficiente para realização de histopatológico e imunohistoquímica, podendo não conseguir definir o diagnóstico. Associado a dificuldade de diagnóstico a biopsia

endovascular é considerado um procedimento com riscos elevados devido a localização da lesão, com relatos de óbitos durante o procedimento.

A RDD já é conhecida por ser uma patologia não neoplásica, autolimitada, porém quando ocorre acometimento de estruturas vitais pode necessitar de intervenção cirúrgica. Os casos de RDD em artéria pulmonar tem importante repercussão cardíaca, aumentando a sobrecarga no ventrículo e átrio direito, podendo evoluir para uma insuficiência cardíaca.

A confirmação diagnóstica na maioria dos casos ocorreu durante a ressecção cirúrgica, devido a localização de difícil acesso pré-cirúrgico. Apesar da ressecção cirúrgica em 40% dos casos não ter sido considerada R0, não houve recorrência de doença, mostrando seu curso benigno e autolimitado.

Portanto ainda não existem relatos do melhor método de tratamento para a RDD em artéria pulmonar. Acreditamos de acordo com os casos analisados, que a intervenção cirúrgica é necessária devido sobrecarga no ventrículo direito e átrio direito, podendo gerar uma insuficiência cardíaca grave. Porém em a relação a técnica cirúrgica, observamos que a ressecção parcial das lesões obtiveram bons resultados, apesar do número baixo de casos.

REFERÊNCIAS

ADELEYE, A. O. et al., Diagnosis and management of Rosai–Dorfman disease involving the central nervous system. **Neurological Research**, [s. l.], v. 32, n. 6, p. 572–578, 2010.

ALATASSI, H. et al., Rosai- Dorfman disease of the gastrointestinal tract: report of a case and review of the literature. **International Journal of Surgical Pathology**. v. 14, n. 1, p. 95-99, 2006.

ALLOUBI, I. et al. Endobronchial Rosai-Dorfmann disease mimicking lung carcinoma: case presentation. **Indian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery**, [s. l.], v. 33, n. 1, p. 64–66, 2017.

ANDRIKO, J. A. et al. Rosai-Dorfman disease isolated to the central nervous system: a report of 11 cases. **Modern pathology : an official journal of the United States and Canadian Academy of Pathology, Inc**, [s. l.], v. 14, n. 3, p. 172–178, 2001.

BHAT, G. M.; KUMAR, S.; SHARMA, Atul. Case Report-III Rosai-Dorfman Disease : A Case Report With Review of Literature. [s. l.], v. 25, n. 4, p. 39–41, 2004.

BI, Y. et al. Extranodal Rosai-Dorfman disease involving the right atrium in a 60-year-old male. **Diagnostic Pathology**, [s. l.], v. 9, n. 1, p. 1–4, 2014.

CARTIN-CEBA, R. et al. Intrathoracic manifestations of Rosai e Dorfman disease. **Respiratory Medicine**, [s. l.], v. 104, n. 9, p. 1344–1349, 2010.

CHEN, J. et al. Rosai e Dorfman disease of multiple organs , including the epicardium : An unusual case with poor prognosis. **Heart and Lung The Journal of Acute and Critical Care**, [s. l.], v. 40, n. 2, p. 168–171, 2011.

CHHABRA, S. et al. Extra-nodal Rosai-Dorfman disease: a case report with thyroid involvement. **Diagnostic Cytopathology**, v. 40, n. 5, p. 447-449, 2011.

COHEN-BARAK, E. et al. An unusual co-occurrence of Langerhans cell histiocytosis and Rosai-Dorfman disease: report of a case and review of the literature. **International journal of dermatology**, [s. l.], p. 1–6, 2013.

DEMICCO, E. G. et al. Primary Rosai-Dorfman Disease of Bone A Clinicopathologic Study of 15 Cases. [s. l.], v. 34, n. 9, 2010.

- EL MAJDOUB, A. et al. Isolated localization of Rosai Dorfman disease as renal mass: A case report and review of literature. **Pan African Medical Journal**, [s. l.], v. 24, p. 1–6, 2016.
- GHOSH, G. C., et al., Heart failure with multiple cardiac masses: Extensive cardiac involvement in Rosai-Dorfman disease. **IHJ Cardiovascular Case Reports**, 2018.
- LAM, K. C. et al. Imaging features of isolated extranodal rosai-dorfman disease in iliac bone. **Hong Kong Journal of Radiology**, [s. l.], v. 18, n. 4, p. 307–310, 2015.
- LEE, F. Y. et al. Thyroid involvement in Rosai-Dorfman disease. **Thyroid : official journal of the American Thyroid Association**, [s. l.], v. 17, n. 5, p. 471–476, 2007.
- LONG, E. et al. Intestinal occlusion caused by Rosai-Dorfman disease mimicking colonic diverticulitis. **Pathol. Research and Practice**, p. 233-237, 2007.
- MAIA, R. C. et al. Rosai-Dorfman disease: a report of eight cases in a tertiary care center and a review of the literature. **Brazilian journal of medical and biological research = Revista brasileira de pesquisas medicas e biologicas**, [s. l.], v. 48, n. 1, p. 6–12, 2015.
- MALESZEWSKI, J. J. et al. Extranodal Rosai – Dorfman disease involving the heart : report of two cases. **Cardiovascular Pathology**, [s. l.], v. 19, n. 6, p. 380–384, 2010.
- MAR, W. A. et al. Rosai-Dorfman Disease: Manifestations Outside of the Head and Neck. **American Journal of Roentgenology**, [s. l.], v. 208, n. 4, p. 721–732, 2017.
- MCALISTER, W. H.; HERMAN, T.; DEHNER, L. P.; Sinus Histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). **Ped. Radiology**, v. 20, p. 425-432, 1990.
- MCCLELLAN, S. F.; AINBINDER, Darryl J. Orbital rosai-dorfman disease: A literature review. **Orbit**, [s. l.], v. 32, n. 5, p. 341–346, 2013.
- MORSOLINI, M. et al. Primary pulmonary artery Rosai-Dorfman disease mimicking sarcoma. **Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery**, [s. l.], v. 146, n. 6, p. e57–e59, 2013.
- MOSHEIMER, B. A. et al. Bone Involvement in Rosai-Dorfman Disease (RDD): a Case Report and Systematic Literature Review. **Current Rheumatology Reports**, [s. l.], v. 19, n. 5, 2017.

NASSERI, E.; BELISLE, A.; FUNARO, D.. Rosai-Dorfman Disease Treated with Methotrexate and Low-Dose Prednisone : Case Report and Review of the Literature. [s. l.], v. 16, n. 4, p. 281–285, 2012.

O`GALLAGHER, K., et al., Rosai-Dorfman disease and the heart. **Intractable & Rare Diseases Research.**, v. 5, n. 1, p. 1-5, 2016.

OHORI, N. P. et al. Rosai-Dorfman disease of the pleura: A rare extranodal presentation. **Human Pathology**, [s. l.], v. 34, n. 11, p. 1210–1211, 2003.

OTTAVIANO, G. et al. Extranodal Rosai-Dorfman disease: Involvement of eye, nose and trachea. **Acta Oto-Laryngologica**, [s. l.], v. 126, n. 6, p. 657–660, 2006.

PENDSE, A. A. et al. Intraosseous Rosai-Dorfman disease diagnosed by touch imprint cytology evaluation: A case series. **Diagnostic Cytopathology**, [s. l.], n. August, p. 1–5, 2017.

POWELL, J. G. et al. Rosai-Dorfman disease of the thyroid masquerading as anaplastic carcinoma. **Thyroid : official journal of the American Thyroid Association**, [s. l.], v. 13, n. 2, p. 217–221, 2003.

PRENDES, B. L. et al. Atypical Presentation of Extranodal Rosai-Dorfman Disease. **Annals of Thoracic Surgery**, [s. l.], v. 87, n. 2, p. 616–618, 2009.

PURAV, P. et al. Rosai-Dorfman disease of the central nervous system. **Journal of Clinical Neuroscience**, [s. l.], v. 12, n. 6, p. 656–659, 2005.

REHMAN, T.; DEBOISBLANC, B. P.; KANTROW, S. P. Extranodal rosai-dorfman disease involving the pulmonary artery. **European Journal of Cardio-thoracic Surgery**, [s. l.], v. 44, n. 5, p. 964, 2013.

RESNICK, D. K.; JOHNSON, B. L.; LOVELY, T. J. Rosai-Dorfman disease presenting with multiple orbital and intracranial masses. **Acta Neuropathologica**, [s. l.], v. 91, n. 5, p. 554–557, 1996.

ROMERO ARENAS, M. A., et al., Rosai-Dorfman Disease (Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy) of the Pancreas: Third Reported Occurrence. **J. Gastrointestinal Canc.**, v. 43, p. 626-629, 2012.

SKILJO, M., et al., Purely cutaneous Rosai-Dorfman disease. **Dermatology**, v. 191, p 49-51, 1995.

UZUNHAN, Y. et al. Bronchial Involvement in Rosai Dorfman Disease. **Annals of Thoracic Surgery**, [s. l.], v. 105, n. 1, p. e33, 2018.

WALTERS, D. M. et al. Rosai-Dorfman Disease Presenting as a Pulmonary Artery Mass. **Annals of Thoracic Surgery**, [s. l.], v. 89, n. 1, p. 300–302, 2010.

WANG, C. C. et al. Rosai-Dorfman disease of the genito-urinary tract: Analysis of six cases from the testis and kidney. **Histopathology**, [s. l.], v. 65, n. 6, p. 908–916, 2014.

WANG, E. et al. Case Report Rosai-Dorfman Disease Presenting with Isolated Bilateral Orbital Masses : Report of Two Cases. **Ajnr**, [s. l.], n. August, p. 1386–1388, 2001.

WANG, Y. et al. Rosai-Dorfman disease isolated to the central nervous system: A report of six cases. **Neuropathology**, [s. l.], v. 30, n. 2, p. 154–158, 2010.

YONTZ, L. et al. A case of Rosai-Dorfman Disease in a pediatric patient with cardiac involvement. [s. l.], n. figure 7, p. 1–8, 2012.

ZHOU, L. F., et al., Unusual life-threatening Rosai-Dorfman disease of the trachea: role of NF-kB. **Thorax**, v. 65, p. 927-929, 2010.

ZHU, H. et al. Imaging characteristics of Rosai-Dorfman disease in the central nervous system. **European Journal of Radiology**, [s. l.], v. 81, n. 6, p. 1265–1272, 2012.

ANEXO A



HOSPITAL DE MESSEJANA DR. CARLOS ALBERTO STUDART GOMES



Termo de Consentimento Livre e Esclarecido / Relato de Caso

Título do Estudo: Doença de Rosai-Dorfman com manifestação em Arteria pulmonar - Relato de Caso e Revisão de Literatura

Pesquisador Responsável: Dr. Carlos Alberto da Cruz Neto

O Senhor (a) está sendo convidado a participar de um estudo. Por favor, leia este documento com bastante atenção antes de assiná-lo. Caso haja alguma palavra ou frase que o senhor (a) não consiga entender, converse com o pesquisador responsável pelo estudo ou com um membro da equipe desta pesquisa para esclarecê-los.

A proposta do presente documento é explicar tudo sobre o estudo e solicitar a sua permissão para participar do mesmo.

Observação: Caso o paciente não tenha condições de ler e/ou compreender este TCLE, o mesmo poderá ser assinado e datado por um membro da família ou responsável legal pelo paciente.

Objetivo do Estudo

Relatar o caso de um paciente com o diagnóstico de Doença de Rosai-Dorfman com manifestação em Arteria pulmonar, para apresentação em forma de painel (ou apresentação oral, apresentação em reunião técnico-científica, apresentação de artigo em revista) para divulgação de conhecimento científico aos profissionais da área e demais interessados.

Tipo do Estudo

Estudo retrospectivo através de revisão de prontuários.

Descrição do Estudo

Este estudo será realizado Fortaleza, através do prontuário do paciente e arquivo pessoal do pesquisador.

O(a) Senhor(a) foi escolhido(a) para participar, pois, possui uma patologia rara, com manifestação clínica pouco conhecida em literatura médica.

Trata-se de um estudo de relato de caso de uma patologia rara, sendo utilizados os exames laboratoriais, exames de imagem e peça cirúrgica para elucidar o caso.

Em todos os momentos da pesquisa os dados coletados serão guardados em sigilo, guardando sempre a identidade do participante.



HOSPITAL DE MESSEJANA

DR. CARLOS ALBERTO STUDART GOMES



Benefícios para o participante

Não há benefício direto para o participante desse estudo. Porém irá contribuir para melhoria no atendimento, ou para discussão de caso, etc... A não aceitação deste termo, não irá, de forma alguma influenciar ou alterar o seu tratamento e nem o seu relacionamento com a equipe médica e de apoio.

Confidencialidade

Os resultados desta pesquisa poderão ser apresentados em reuniões e/ou publicações (revistas, jornais científicos e de circulação), contudo, sua identidade não será revelada durante essas apresentações.

Quem Devo Entrar em Contato em Caso de Dúvida

No caso de dúvidas relacionadas ao estudo, o Dr. Carlos Alberto da Cruz Neto poderá ser procurado no Departamento de Cirurgia Torácica, do Hospital de Messejana ou no telefone (85)99604-5013.

Declaração de Consentimento

Concordo em participar do Relato de Caso da Doença de Rosai-Dorfman em arteria pulmonar.

Receberei uma via assinada e datada deste documento.

Nome do Voluntário em Letra de Forma ou à Máquina

Data

Assinatura do Voluntário

Data

Assinatura da Pessoa Obtendo o Consentimento

Data

Importante: Este documento é elaborado e deverá ser assinado em duas vias: uma será entregue ao participante (sujeito da pesquisa) e a outra via ficará com o pesquisador. Todas as páginas deverão ser rubricadas pelo pesquisador, pelo participante da pesquisa ou seu representante legal, em atendimento à CARTA CIRCULAR Nº 003/2011 CONEP/CNS/MS.