



CARTAS INVESTIGAÇÃO

Doença de Rosai-Dorfman: entidade pouco frequente com apresentação heterogênea. Série de casos de seis pacientes ☆☆☆



Prezado Editor,

A doença de Rosai-Dorfman (DRD) ou histiocitose sinusal com linfadenopatia maciça é doença linfoproliferativa histiocítica benigna rara, com prevalência de 1:200.000, mais frequente em crianças e adultos jovens. A DRD é classificada nas formas clássica ou nodal (57%) e extranodal (43%). A pele é o segundo sítio extranodal mais frequentemente afetado (10%). O subtipo exclusivamente cutâneo conhecido como doença de Rosai-Dorfman cutânea (DRDC) é incomum (3%), não apresenta envolvimento sistêmico ou linfonodal e é um diagnóstico de exclusão. A histopatologia é caracterizada por grande proliferação de histiócitos com citoplasma pálido, núcleo hiper cromático e nucléolo proeminente, geralmente acompanhados por múltiplos plasmócitos. Um achado importante é a emperipoese, em que células inflamatórias intactas são englobadas por histiócitos, diferenciando-a da fagocitose. A imuno-histoquímica (IHQ) tipicamente revela histiócitos S100+, CD68+ e CD1a-. Marcadores menos frequentes incluem CD163+, CD14+ e CD207-.¹⁻³

A investigação complementar incluiu exames laboratoriais e de imagem. A ressonância magnética (RM) é preferida para o estadiamento inicial em pacientes pediátricos, enquanto adultos se beneficiam da tomografia por emissão de pósitrons - tomografia computadorizada (PET-TC).^{2,4} O tratamento varia dependendo da presença de envolvimento cutâneo ou sistêmico, com respostas altamente variáveis.^{4,5}

O prognóstico depende do envolvimento sistêmico/nodal. Na doença nodal ou cutânea, pode ocorrer remissão espontânea em 20% a 50% dos casos. O prognóstico é menos favorável na doença multissistêmica, com mortalidade de 7% a 12%.⁴

O objetivo desta comunicação é descrever seis casos de DRD cutânea atendidos em um hospital público chileno, destacando sua apresentação clínica heterogênea e a importância do reconhecimento preciso para o manejo adequado.

Caso 1

Paciente do sexo masculino, de 61 anos, apresentou lesão única assintomática no dorso, com quatro meses de evolução. O exame revelou tumor exofítico marrom, com base sésil e superfície lisa e macia na região interescapular (fig. 1A). Nenhum outro achado foi detectado. A imagem dermatoscópica da lesão descrita neste caso pode ser vista na figura 1B. A investigação sistêmica excluiu envolvimento extracutâneo, corroborando o diagnóstico de DRDC.

Caso 2

Paciente do sexo masculino, de 54 anos, foi encaminhado por múltiplas lesões com quatro meses de evolução, associadas a pouca dor e prurido, sudorese noturna, perda ponderal e mal-estar geral. Ao exame físico, apresentava múltiplos tumores exofíticos eritematovioláceos, com superfície rugosa, hiperkeratótica e bordas bem definidas, de tamanhos variáveis (de 10 a 40 mm), localizados na região lombar bilateral, região dorsal esquerda, ombro esquerdo e membro inferior direito. Linfadenopatia inguinal firme bilateral foi observada. A imagem clínica e dermatoscópica da maior lesão pode ser vista na figura 2. Exames complementares confirmaram envolvimento linfonodal, compatível com DRD sistêmica.

Caso 3

Paciente do sexo masculino, de 60 anos, veio à consulta pelo aparecimento de múltiplas lesões com três meses de duração, localizadas na face, tronco anterior e posterior. Ao exame, apresentava múltiplas placas arredondadas, eritematovioláceas, bem circunscritas, de superfície irregular, com áreas puntiformes esbranquiçadas. Havia lesões

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2025.501216>

☆ Como citar este artigo: Uribe D, Ibáñez S, Giacaman P, Alonso F, Pizarro K, Martín M, et al. Rosai-Dorfman disease: an infrequent entity with heterogeneous presentation. Presentation of 6 clinical cases. An Bras Dermatol. 2025;100:501216.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital San José, Independencia, Santiago, Chile.

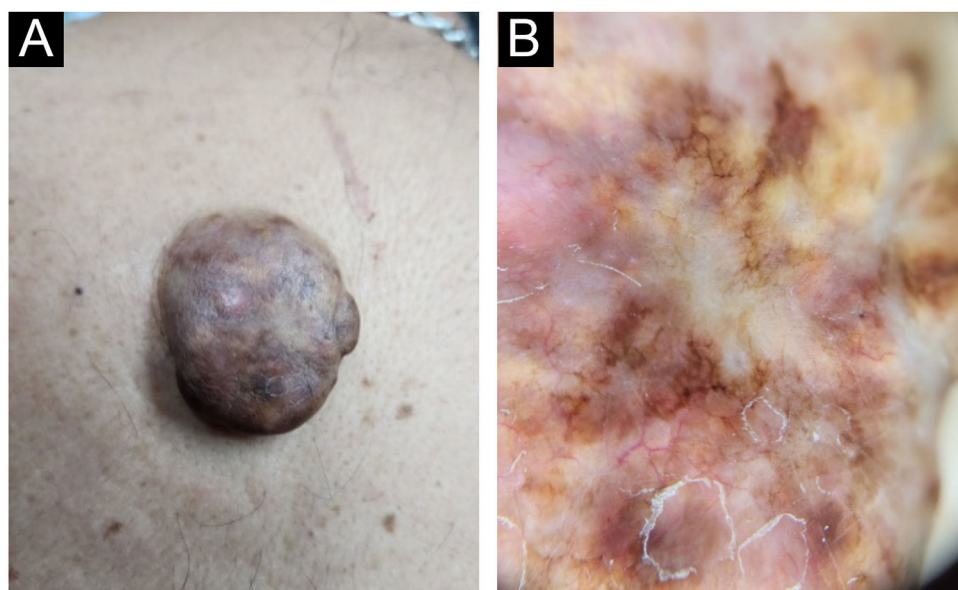


Figura 1 Imagens clínicas e dermatoscópicas do Caso 1 [DRD cutânea extranodal]. (A) Lesão cutânea única no dorso medial. (B) Imagem dermatoscópica: áreas branco-amareladas desorganizadas e manchas de rede pigmentar em fundo vermelho-leitoso, com vasos telangiectásicos.

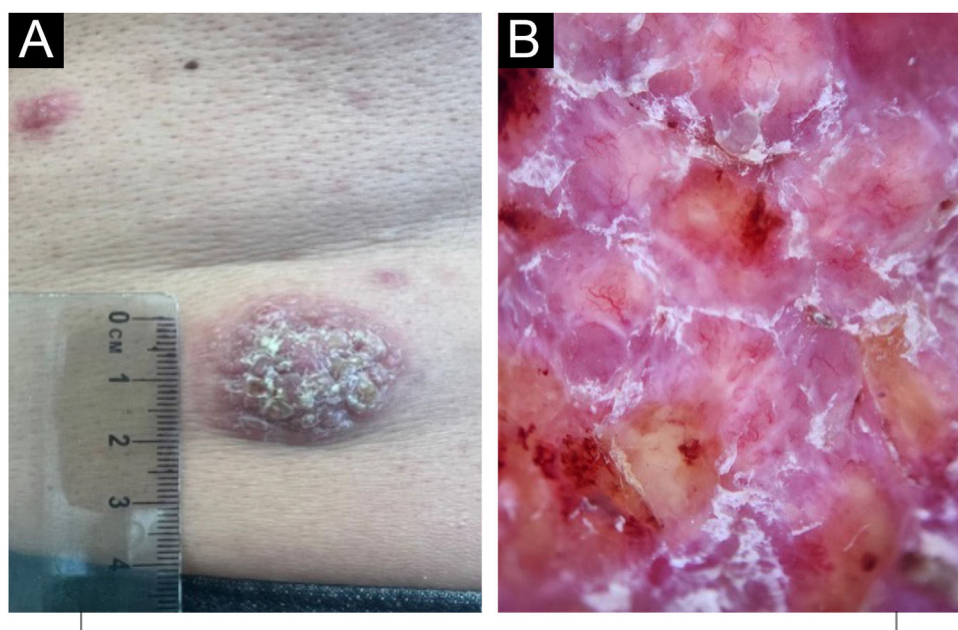


Figura 2 Imagens clínicas e dermatoscópicas do Caso 2 [DRD sistêmico]. (A) Lesão lombar esquerda. (B) Imagem dermatoscópica: áreas amareladas não estruturadas circundadas por regiões vermelho-leitosas associadas a vasos arborizados em foco, escamas esbranquiçadas e algumas crostas hemorrágicas intracorneanas.

na região anterior do tronco (região esternal), região bucinadora esquerda e dorso médio/inferior. Além disso, foi encontrada na axila direita uma placa irregular de 30 × 20 mm, formada por múltiplas pápulas eritematosas confluentes de 2 a 4 mm, agrupadas sobre um fundo eritematovioláceo irregular (fig. 3). Os exames de imagem mostraram envolvimento sistêmico.

Caso 4

Paciente do sexo feminino, de 28 anos, foi encaminhada da Unidade de Patologia Mamária (UPM) em virtude de aumento de volume da mama esquerda, com tempo de evolução indeterminado (pelo menos seis meses) e cujo estudo pela UPM foi negativo. Ao exame físico, apresentava nódulo sub-



Figura 3 Imagens clínicas do Caso 3 [DRD sistêmico]. (A) Lesões faciais. (B) Lesões axilares.

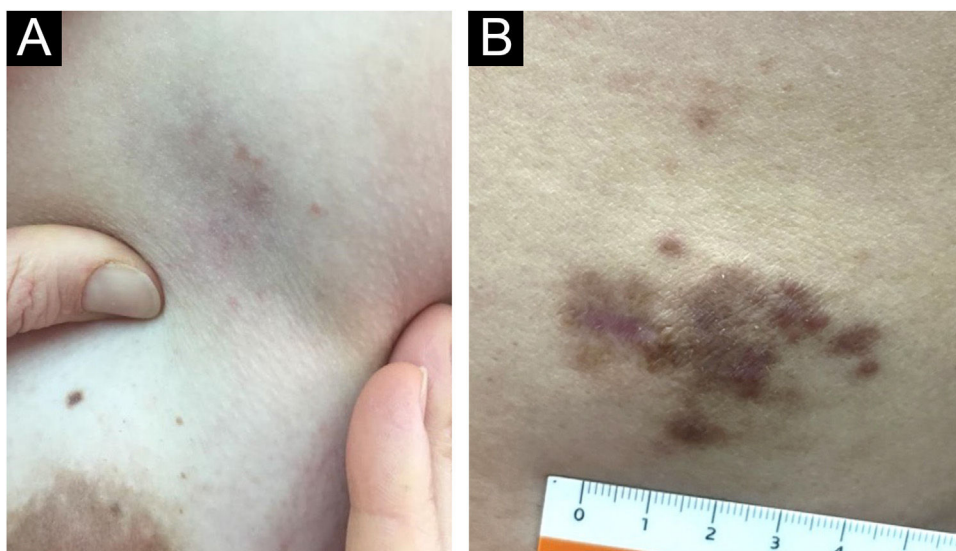


Figura 4 Imagens clínicas dos casos 4 e 5 [DRD cutânea extranodal]. (A) Caso 4. Lesão cutânea única na mama esquerda (nódulo subcutâneo evidente à palpação profunda). (B) Caso 5. Lesão dorsal.

cutâneo de consistência endurecida, parcialmente móvel, com aproximadamente 40 mm, indolor, evidente à palpação profunda. A superfície cutânea sobrejacente apresentava algumas pápulas rosadas tênues de 1 a 2 mm, com fundo levemente eritematovioláceo (fig. 4A). Havia também linfonodos axilares ipsilaterais. Estudos de extensão excluíram envolvimento sistêmico, corroborando o diagnóstico de doença exclusivamente cutânea.

Caso 5

Paciente do sexo masculino, de 48 anos, com história de hipertensão arterial, apresentou duas lesões cutâneas

assintomáticas no dorso e abdome, com quatro meses de evolução. O exame físico revelou nódulo subcutâneo firme e mal delimitado, de 5 × 3 cm, no dorso direito, com máculas eritematovioláceas agrupadas na superfície cutânea (fig. 4B). Além disso, foi observada massa subcutânea de 10 × 10 cm na fossa ilíaca direita. A PET-CT não mostrou evidências de envolvimento sistêmico, corroborando o diagnóstico de doença exclusivamente cutânea.

Caso 6

Paciente do sexo masculino, de 34 anos, com história de hipertensão arterial. O paciente veio à consulta em decor-

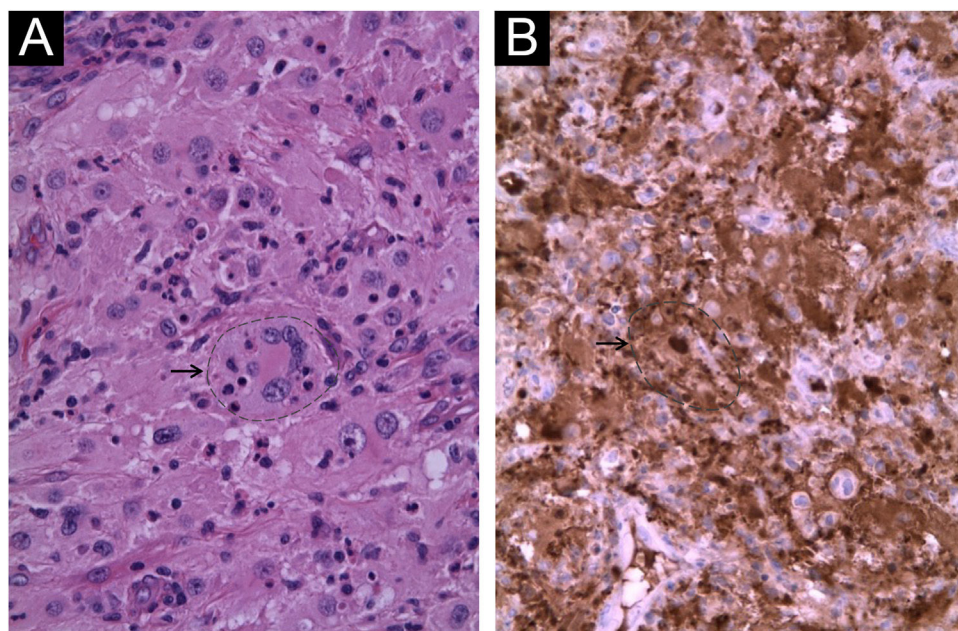


Figura 5 Imagens histopatológicas do caso 2. (A) Hematoxilina & eosina (20 × , caso 2). Histiócitos espumosos com citoplasma eosinofílico pálido e emperipolese, acompanhados por linfócitos, neutrófilos, plasmócitos e eosinófilos. (B) Imuno-histoquímica positiva para S100 em histiócitos (20 × , caso 2), especialmente notável no histiócito central da imagem, que mostra o fenômeno de emperipolese. A emperipolese é indicada pela seta e pela linha tracejada em ambas as figuras.

rência de múltiplos nódulos subcutâneos palpáveis no dorso, com oito meses de evolução, precedidos por disфония súbita seis meses antes (interpretada como paralisia do nervo laríngeo recorrente), sem achados na TC de pescoço e tórax. Em uma segunda TC de tórax, solicitada após o surgimento de lesões cutâneas, foi observada massa mediastinal comprimindo o trajeto do nervo laríngeo recorrente. Suspeitou-se de metástase cutânea de tumor primário indeterminado.

Nos seis casos descritos, foi realizada biópsia de pele, e todos mostraram histiocitose dérmica com achados morfológicos e imuno-histoquímicos compatíveis com DRD. A histopatologia com coloração de Hematoxilina & eosina (HE) e IHQ de uma das lesões do caso 2 pode ser observada na [figura 5](#). O estudo complementar determinou que os casos 2, 3 e 6 apresentavam envolvimento sistêmico, tendo sido encaminhados ao Serviço de Hematologia-Oncologia, com resposta parcial durante os primeiros meses de tratamento oncológico. Os casos 1, 4 e 5 apresentavam envolvimento exclusivamente cutâneo, e foram tratados com sucesso por meio de abordagem cirúrgica pela Dermatologia.

O diagnóstico da DRD pode ser desafiador, exigindo alto grau de suspeição em virtude de sua apresentação rara e heterogênea, que frequentemente leva a amplo espectro de diagnósticos diferenciais. O diagnóstico é confirmado por biópsia histopatológica. No entanto, as características clínicas e histopatológicas das lesões, por si só, não podem prever se há envolvimento extracutâneo. Portanto, exames complementares de laboratório (incluindo hemograma completo, função hepática e exames de coagulação e urina) e de imagem são essenciais para avaliar o envolvimento sistêmico, a extensão da doença e os distúrbios associados.

Esta minissérie de casos teve como objetivo evidenciar as diversas e atípicas manifestações dermatológicas dessa

doença incomum e, assim, fornecer ferramentas que contribuam para seu adequado reconhecimento, uma vez que essas manifestações podem representar o sinal inicial de uma patologia com potencial acometimento sistêmico.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Daniela Uribe: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica da literatura; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; elaboração e redação do manuscrito; concepção e planejamento do estudo.

Samuel Ibáñez: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica da literatura; elaboração e redação do manuscrito.

Paula Giacaman: Obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; concepção e planejamento do estudo.

Faustino Alonso: Aprovação da versão final do manuscrito; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Verónica Catalán: Aprovação da versão final do manuscrito; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Kharla Pizarro: Obtenção, análise e interpretação dos dados; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

María Martin: Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados.

Matías Garate: Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados.

Leonardo Peruilh: Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados.

Manuel Rodríguez: Revisão crítica da literatura; obtenção, análise e interpretação dos dados.

Daniela Merino: Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados.

Disponibilidade dos dados da pesquisa

Todo o conjunto de dados que respalda os resultados deste estudo foi publicado neste artigo.

Conflito de interesses

Nenhum.

Editor

Luciana P. Fernandes Abbade

Referências

1. Elbaz Younes I, Sokol L, Zhang L. Rosai-Dorfman disease between proliferation and neoplasia. *Cancers (Basel)*. 2022;14:5271.

2. Gaul M, Chang T. Cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Cutis*. 2019;103:171–3.
3. Lu CI, Kuo TT, Wong WR, Hong HS. Clinical and histopathologic spectrum of cutaneous Rosai-Dorfman disease in Taiwan. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:931–9.
4. Abila O, Jacobsen E, Picarsic J, Krenova Z, Jaffe R, Emile JF, et al. Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-DeStombes disease. *Blood*. 2018;131:2877–89.
5. Banbury S, Chu B, Hedberg ML, Ogunleye TA, Kim E, Rosenbach M. Four cases of cutaneous Rosai-Dorfman in black patients: a review of a single institution's experience with this rare disease. *JAAD Case Rep*. 2023;42:117–21.

Daniela Uribe ^{a,*}, Samuel Ibáñez ^b,
Paula Giacaman ^{a,c}, Faustino Alonso ^c,
Kharla Pizarro ^d, María Martin ^{c,e},
Verónica Catalán ^{a,c}, Matías Garate ^a,
Leonardo Peruilh ^{a,c}, Manuel Rodríguez ^c
e Daniela Merino ^c

^a Departamento de Dermatologia, Clinical Hospital of the University of Chile, University of Chile, Santiago, Chile

^b School of Medicine, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

^c Serviço de Dermatologia, Hospital San José, Santiago, Chile

^d Serviço de Anatomia Patológica, Hospital San José, Santiago, Chile

^e Departamento de Dermatologia, Clínica Alemana de Santiago, Universidad del Desarrollo. Santiago, Chile

* Autor para correspondência.

E-mail: daniela.uribe.c@hotmail.com (D. Uribe).

Recebido em 31 de janeiro de 2025; aceito em 27 de maio de 2025