

Relato de caso: Doença de Rosai-Dorfman com acometimento renal extranodal



MARIA FERNANDA OTONI PEREIRA- UNIFACS, SALVADOR, BA, Brasil; MARIA ALICE BRAZ CONCEIÇÃO MELO-UNIFACS, SALVADOR, BA, Brasil; BEATRIZ CRUZ ARAÚJO- UNIFACS, SALVADOR, BA, Brasil; CATARINA RAMACCIOTTI GRAÇA ESPÍRITO SANTO- UNIFACS, SALVADOR, BA, Brasil

Introdução e Objetivo

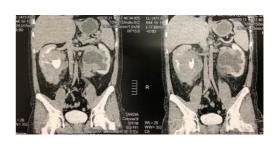
A doença de Rosai-Dorfman (DRD) é uma histiocitose de células não-Langerhans nomeada como histiocitose sinusal com linfadenopatia maciça, descrita por Rosai e Dorfman em 1969. Tem etiologia desconhecida e achados histológicos de infiltrado inflamatório podendo conter linfoplasmocitos com formação de agregados linfóides reacionais de permeio e presença de histiócitos.

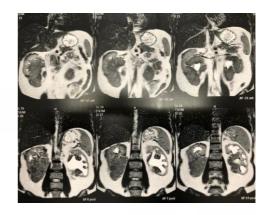
O objetivo é relatar o caso de um paciente atendido em Pronto Socorro no Extremo Sul da Bahia com lesões infiltrativas em espaço perirrenal bilateral, mas que buscou atendimento devido à cólica renal por ureterolitíase distal.

Método

Homem, 30 anos, com cólica renal súbita. Ultrassonografia identificou tumoração em pelve renal/polo inferior e hidronefrose à esquerda. Tomografia computadorizada constatou ureterolitíase distal à esquerda e ureterohidronefrose bilateral, formação infiltrativa com atenuação de partes moles. Submetido à Ureterolitotripsia à esquerda e Implante de cateter duplo J bilateral, precavendo fibrose retroperitonea. Ressonância Magnética revelou formação expansiva/inflamatória perirrenal, especialmente na região dos seios renais, envolvendo os ureteres e determinando dilatação do sistema coletor esquerdo. Realizado biópsia percutânea com Imuno-histoquímica (IH) evidenciou expressão de CD163 em histiocitos, células positivas para IgG4 e relação IgG/IgG4 de 25%. Com inconclusão, nova biópsia laparoscópica de gerotas suspeitas. Anatomopatológico necessitou de IH que revelou agrupamentos de histiócitos fagocitando células inflamatórias, com proteínas S-100 e plasmócitos IgG4 positivos, com relação IgG4/IgG de 50%. O achado caracteriza DRD extranodal associada à doença esclerosante do IgG4.

Figuras





Resultados

Pós operatório sem intercorrências, recebeu alta sempre no primeiro dia pós operatório dos procedimentos.

Conclusão

O acometimento renal sem doença nodal é evento raro numa doença rara, de forma que a histiocitose não seja frequentemente considerada como diagnóstico diferencial quando há uma massa infiltrativa peri-renal/renal. A Imuno-histoquímica é essencial na definição diagnóstica da doença de Rosai-Dorfman.

Referências

- 1. Deshpande V, Zen Y, Chan JCK, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. Modern Pathology 2012, 25(9):1181-92.
- 2. Cheuk W, Chan JK. IgG4-related sclerosing disease: a critical appraisal of an evolving clinicopathologic entity. Adv Anat Pathol. 2010 Sep;17(5):303-32