

físico: Descorado, icterico, febril, normotenso, linfonodomegalia axilar esquerda 3 cm, abdome ascítico com hepatoesplenomegalia, edema em membros inferiores. Tomografia (TC) de Tórax: Linfonodomegalias supradiaphragmáticas, medindo até 3,1 cm. Aumento numerico de linfonodos cervicais inferiores. Derrame pleural bilateral moderado e pericardico de pequeno volume. Lesoes osseas predominantemente liticas. TC de Abdome: Hepatoesplenomegalia. Ascite volumosa. Lesões líticas, maior em osso ilíaco direito. Laboratório: Hb 8,3g/dL, Leucócitos 1550/mm³, Neutrófilos 868/mm³, Plaquetas 106 K/mm³, Elevação de transaminases e DHL, Sorologias negativas, Bilirrubina total 30,2 mg/dL, direta 28,9 mg/dL, Triglicérides 959 mg/dL, Ferritina 17.300 ng/mL, Fibrinogênio 107 mg/dL. Triagem reumatológica negativa. Mielograma com aumento de atividade macrófágica e figuras de hemofagocitose. Confirmada SHF, iniciado protocolo de imunossupressão com Ciclofosfamida, Vincristina e Prednisona (COP) diante da urgência clínica e realizada biópsia de linfonodo axilar esquerdo. Apresentou resolução do quadro após COP com melhora clínica e laboratorial completa. Anatomopatológico e Imunohistoquímica de linfonodo: LH Predomínio linfocítico nodal (CD20+, CD15 e CD30-). Estadio clínico IVSB – infiltração óssea. Realizado tratamento com 6 ciclos de RCOP. Atualmente aguarda PET CT de final de tratamento. **Discussão:** SHF e uma doença marcada pela hiperativacao do sistema imune. Quadro clínico e laboratorial evidencia-se febre, esplenomegalia e/ou hepatomegalia, acometimento de SNC, hipofibrinogenemia, hipertrigliceridemia, hiperferritinemia, citopenias variadas, disfunções hepáticas, redução ou ausência de função das células NK, além de biópsias/mielograma com figuras de hemofagocitose. Na forma primária (ou genética) é uma síndrome predominantemente pediátrica (linfocitose hemofagocítica hereditária). Na forma secundária (adquirida) há maior incidência no sexo masculino e está associada a manifestação de outras patologias, como infecções, malignidades, doenças inflamatórias crônicas, colagenoses, imunodeficiências, farmacos e transfusoes. Em relação às malignidades, destacam-se as de origem linfoide, especialmente de células T e NK, como o linfoma anaplasico de grandes células e leucemias. Outros tumores hematológicos ou sólidos são raramente associados. O tratamento é baseado na causa subjacente, porém em algumas situações tratamento empirico deve ser iniciado, incluindo agentes citotoxicos, imunossupressores, imunoterapia e quimioterapia, alem de terapia antiinfeciosa de amplo espectro. **Conclusão:** O caso demonstra a importância do diagnóstico rápido da SHF com tratamento imediato para desfecho satisfatório e a necessidade de se prosseguir investigação do fator desencadeante.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.113>

ROSAI-DORFMAN DISEASE WITH ISOLATED INVOLVEMENT OF THE FIFTH LUMBAR VERTEBRA: A CASE REPORT

RB Carneiro ^a, AO Carvalhaes ^a, IC Scharff ^b,
IA Praxedes ^a, FHG Sousa ^c, JGR Ferreira ^c,
IGC Filho ^b, EM Patricio ^a, AC Garcia ^a

^a Centro Universitário Uninassau/UniFacimed,
Cacoal, RO, Brazil

^b Hospital Regional de Cacoal (HRC), Cacoal, RO,
Brazil

^c Centro Universitário São Lucas, Porto Velho, RO,
Brazil

Objective: Rossi-Dorfman Disease (RDD), or Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy (SHML), is a rare benign disease of unknown etiology and self-limited character that typically presents as painless cervical lymphadenopathy and fever. To report a case of RDD with isolated involvement of the fifth lumbar vertebra. **Case report:** A 27-year-old male patient was admitted to the medical clinic with low back pain for six months, evolving with plegia of the lower limbs. Magnetic resonance imaging showed a collapse of the fifth lumbar vertebra, with a 50% reduction in height, associating the heterogeneity of the remaining bone matrix with an infiltrative pattern and posterior retropulsion promoting obliteration of the L5-S1 right lateral process. Surgical decompression and L5 arthrodesis were performed. The bone matter was sent for histopathological evaluation and immunohistochemical profile, revealing CD68+, S100+ and Vimentin+, aspects compatible with DRR. Laboratory tests were within normal limits. Chest and abdominal computed tomography did not reveal lymph node enlargement. It was decided to carry out 25 adjuvant radiotherapy sessions for local control and prevention of possible recurrences. **Discussion:** RDD is a disease belonging to the group of primary histiocytosis histologically defined by the phenomenon of emperipolesis, engulfment of intact lymphocytes or plasma cells in the cytoplasm of histiocytes or giant cells. While the etiology remains unknown, infectious and autoimmune mechanisms are suspected to be involved. The natural history of the disease has a benign and self-limited course; in 70% of patients, the disease is permanent and stable, 20% have spontaneous remission, and 10% progress to generalization. It mainly affects children and young adults, the mean age being 19-year-olds, with a slight predilection for males. The clinical presentation is dependent on the location and size of the lesions. The involvement is classically confined to lymph nodes, however, in 23% of cases, the pathology can be present in extra-lymph node sites, such as skin, soft tissues, nasal cavity, paranasal sinuses, eye sockets, bones, salivary glands and the central nervous system. Of these cases, only 11% have presentation in the bones. Laboratory tests commonly show polyclonal hypergammaglobulinemia, increased red cell segmentation index, and anemia. Histopathological examination with immunohistochemical technique is essential to confirm the diagnosis. Treatments include steroids, chemotherapy and radiotherapy. **Conclusion:** RDD is a rare benign disease whose symptoms stem from the location and size of the neoplastic growth which can produce a variety of clinical syndromes. Without recognition and proper management, the disease is a diagnostic challenge that can evolve unfavorably.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.114>