



**Figura 2.** Ressonância magnética, plano coronal, ponderada em T2 spin eco demonstrando divertículo de Kommerell (seta).

principais de arco aórtico à direita: tipo I – com os ramos das grandes artérias formando imagem em espelho; tipo II – com uma artéria subclávia aberrante; e o tipo III – com artéria subclávia isolada, quando a artéria subclávia está conectada com a artéria pulmonar por meio do *ductus arteriosus*<sup>(8)</sup>. No caso aqui apresentado, a variante é classificada como do tipo II de Edwards, a qual representa, aproximadamente, 40% de todos os casos de arco aórtico à direita<sup>(7)</sup>.

Em um estudo de autópsias, citado por Fauz et al.<sup>(7)</sup>, 50% dos casos de arco aórtico à direita foram associados com artéria subclávia esquerda aberrante, a qual pode estar localizada atrás do esôfago (80%), entre a traqueia e o esôfago (15%) ou anteriormente à traqueia (5%). A associação com anomalias cardíacas congênicas pode ocorrer em alguns casos<sup>(7,9,10)</sup>.

O tratamento, em geral, é cirúrgico e bastante complexo. Os exames de imagem pré-operatórios são extremamente importantes para o planejamento da cirurgia, que depende da distribuição anatômica das estruturas locais, do tamanho e da extensão do

aneurisma. O acompanhamento ambulatorial pode ser uma opção, porém, o reparo endovascular tem sido feito com sucesso<sup>(7,11)</sup>.

O critério de intervenção ainda é motivo de debate. Geralmente se aceita a intervenção cirúrgica nos casos em que o diâmetro do orifício do divertículo excede mais de 30 mm e/ou o diâmetro da aorta descendente adjacente ao divertículo excede mais de 50 mm<sup>(11)</sup>.

#### REFERÊNCIAS

1. Neves PO, Andrade J, Monção H. Coronary anomalies: what the radiologist should know. *Radiol Bras.* 2015;48:233–41.
2. Herrero Lara JA, de Araújo Martins-Romão D, Caparrós Escudero C, et al. Hybrid treatment of penetrating aortic ulcer. *Radiol Bras.* 2015;48:192–4.
3. Batista MN, Barreto MM, Cavaguti RF, et al. Pulmonary artery sarcoma mimicking chronic pulmonary thromboembolism [Letter]. *Radiol Bras.* 2015;48:333–4.
4. Amaral RH, Souza VVS, Nin CS, et al. Aortic lesion simulating pulmonary disease: a case report. *Radiol Bras.* 2014;47:320–2.
5. Araújo Neto CA, Andrade ACO, Badaró R. Intima-media complex in the investigation of atherosclerosis in HIV-infected patients [Letter]. *Radiol Bras.* 2014;47(1):x.
6. Sprong DH, Cutler NL. A case of human right aorta. *Anat Rec.* 1930;45:365–75.
7. Fauz RA, Furlan S, Barros AS, et al. Arco aórtico direito com artéria subclávia esquerda aberrante e divertículo de Kommerell. *Radiol Bras.* 2005;38:381–4.
8. Edwards JE. Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. *Med Clin North Am.* 1948;32:925–49.
9. Costa RN, Andrade IS, Reyes RO, et al. Arco aórtico direito com divertículo de Kommerell. *Rev Bras Cardiol Invas.* 2009;17:279–80.
10. Kimura-Hayama ET, Meléndez G, Mendizábal AL, et al. Uncommon congenital and acquired aortic diseases: role of multidetector CT angiography. *Radiographics.* 2010;30:79–98.
11. Tanaka A, Milner R, Ota T. Kommerell's diverticulum in the current era: a comprehensive review. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;63:245–59.
12. Barranhas AD, Indiani JM, Marchiori E, et al. Atypical presentation of Kommerell's diverticulum. *Arq Bras Cardiol.* 2009;93:e88–90, e101–3.
13. Barranhas AD, Santos AASMD, Coelho-Filho OR, et al. Cardiac magnetic resonance imaging in clinical practice. *Radiol Bras.* 2014;47:1–8.

**Alexandre Ferreira Silva<sup>1</sup>, José Antônio dos Santos<sup>2</sup>**

1. Ecotomo S/C Ltda., Belém, PA, Brasil. 2. Dimagem – Diagnóstico por Imagem, Belém, PA, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Alexandre Ferreira Silva. Rua Bernal do Couto, 93/1202, Umarizal. Belém, PA, Brasil, 06055-080. E-mail: alexandreecotomo@oi.com.br.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2015.0087>

#### **Doença de Rosai-Dorfman acometendo fossas nasais e seios paranasais**

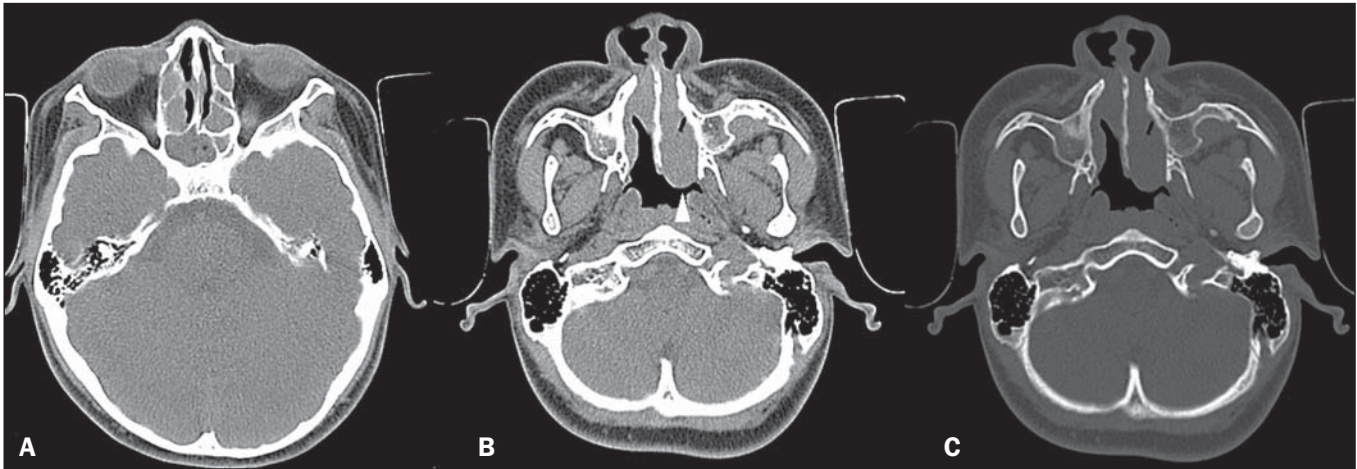
*Rosai-Dorfman disease affecting the nasal cavities and paranasal sinuses*

*Sr. Editor,*

Paciente masculino, 17 anos, apresentou-se com queixas de obstrução nasal, astenia e episódios febris nos últimos três meses. Ao exame físico apresentava linfonodomegalias cervicais e axilares bilaterais e indolores à palpação. Exames laboratoriais revelaram discreta leucocitose e aumento da PCR e VHS. VDRL, monoteste, anti-HIV, sorologias para toxoplasmose e citomegalovírus foram negativas. Tomografia computadorizada (TC) de seios da face mostrou múltiplas imagens arredondadas, de aspecto polipoide, homogêneas, hipodensas, que reduziam a amplitude das

fossas nasais, além de velamento das células etmoidais e seios esfenoidais, sem evidência de erosão óssea (Figura 1). Biópsia de linfonodo cervical e de lesões nasais foi negativa para neoplasia e bacilos álcool-ácido resistentes, observando-se infiltrado linfoplasmocitário difuso, histiócitos espumantes e emperipolose. Imuno-histoquímica demonstrou positividade para S-100 e CD68 e negatividade para CD1a. Foi feito o diagnóstico de doença de Rosai-Dorfman e iniciou-se corticoterapia, havendo melhora lenta e progressiva do quadro.

A literatura radiológica brasileira vem, recentemente, ressaltando a importância dos exames de TC e ressonância magnética (RM) no aprimoramento do diagnóstico das lesões da cabeça e do pescoço<sup>(1–5)</sup>. A doença de Rosai-Dorfman, também conhecida como histiocitose sinusal com linfonodopatia maciça, consiste numa condição linfoproliferativa rara, benigna, na maioria dos



**Figura 1.** A: TC, corte axial sem contraste mostrando velamento por material hipodenso acometendo seios esfenoidais e células etmoidais. B: TC, corte axial sem contraste demonstrando formação polipóide (cabeça de seta), homogênea, hipodensa, localizada na fossa nasal esquerda. C: TC, corte axial janela óssea: observar que não há erosão óssea associada.

casos autolimitada, caracterizada por linfadenopatia cervical bilateral indolor<sup>(6–11)</sup>, com resolução espontânea em cerca da metade dos casos<sup>(7)</sup>. Existe discreta predileção pelo sexo masculino, acometendo preferencialmente crianças e adultos jovens, com 80% dos casos ocorrendo abaixo dos 20 anos de idade<sup>(6)</sup>. Em aproximadamente 30% a 40% dos casos pode ocorrer acometimento extranodal<sup>(6,8,9)</sup>, sendo mais comum em imunocomprometidos, preferencialmente comprometendo pele, trato respiratório, sistema reticuloendotelial, trato geniturinário e ossos<sup>(6,8,9)</sup>. Linfonodomegalias mediastinal, hilar, axilar e inguinal podem ocorrer, porém são incomuns.

A etiologia é incerta, podendo estar relacionada com alterações da resposta imune e infecções causadas por agentes como varicela zóster e outras viroses herpéticas, Epstein-Barr, citomegalovírus, *Brucella* e *Klebsiella*<sup>(6,7,9,11)</sup>.

Exames de imagem como TC e RM são úteis para avaliar a extensão da doença, porém não há características específicas. Quando acomete as cavidades paranasais, geralmente revelam-se como massas polipóides, espessamento mucoso, podendo estar associadas ou não a erosão óssea, com acometimento preferencial dos seios maxilares e células etmoidais<sup>(9,10)</sup>. O diagnóstico é estabelecido por estudo histopatológico<sup>(8)</sup>.

O diagnóstico diferencial inclui várias neoplasias malignas linforreticulares, como linfoma, histiocitose maligna e leucemia monocítica, que apresentam características histopatológicas semelhantes, porém nestas estão presentes atipias e evolução rápida e agressiva. Outro diagnóstico diferencial importante é a doença de Kikuchi-Fujimoto, que apresenta quadro clínico semelhante, com linfonodomegalias cervicais, porém, nestes casos, há predomínio pelo sexo feminino e a análise histopatológica mostra uma histiocitose necrotizante<sup>(12,13)</sup>.

Apesar das controvérsias quanto à modalidade terapêutica de escolha e o momento certo do seu início, o tratamento depende da gravidade, podendo ser manejada com observação do paciente em casos brandos até corticoterapia, quimioterapia, radioterapia e cirurgia em casos mais graves<sup>(6–11)</sup>.

Em conclusão, apesar de a doença de Rosai-Dorfman não apresentar características de imagem específicas, deve ser considerada entre as possibilidades diagnósticas em casos de linfonodomegalia cervical bilateral indolor, particularmente em crianças e adolescentes.

## REFERÊNCIAS

- Niemeyer B, Marchiori E. Giant pilomatrixoma: conventional and diffusion-weighted magnetic resonance imaging findings [Letter]. *Radiol Bras.* 2015;48:63–4.
- Niemeyer B, Salata TM, Antunes LO, et al. Desmoplastic fibroma with perineural spread: conventional and diffusion-weighted magnetic resonance imaging findings [Letter]. *Radiol Bras.* 2015;48:266–7.
- Alfenas R, Niemeyer B, Bahia PRV, et al. Parry-Romberg syndrome: findings in advanced magnetic resonance imaging sequences – case report. *Radiol Bras.* 2014;47:186–8.
- Feres MFN, Hermann JS, Sallum AC, et al. Radiographic adenoid evaluation: proposal of an objective parameter. *Radiol Bras.* 2014;47:79–83.
- Santos D, Monsignore LM, Nakiri LM, et al. Imaging diagnosis of dural and direct cavernous carotid fistulae. *Radiol Bras.* 2014;47:251–5.
- Pinto DCG, Vidigal TA, Castro B, et al. Doença de Rosai-Dorfman como diagnóstico diferencial de linfadenopatia cervical. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2008;74:632–5.
- Oliveira CD, Gonçalves ACP, Moura FC et al. Acometimento orbitário na doença de Rosai-Dorfman. *Rev Bras Oftalmol.* 2011;70:46–50.
- Pradhananga RB, Dangol K, Shrestha A, et al. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): a case report and literature review. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2014;18:406–8.
- Akyigit A, Akyol H, Sakallioğlu O, et al. Rosai-Dorfman disease originating from nasal septal mucosa. *Case Reports in Otolaryngology.* 2015; 2015:232898.
- La Barge DV 3rd, Salzman KL, Harnsberger HR, et al. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): imaging manifestations in the head and neck. *AJR Am J Roentgenol.* 2008;191: W299–306.
- Maia RC, Meis E, Romano S, et al. Rosai-Dorfman disease: a report of eight cases in a tertiary care center and review of the literature. *Braz J Med Biol Res.* 2015;48:6–12.
- Sah RP, Wilson ME, Seningen J, et al. Relapsing fevers and lymphadenopathy in a young woman. *BMJ Case Rep.* 2013;2013. pii: bcr 2013200237.
- Ramkumar A. Kikuchi-Fujimoto disease as a differential diagnosis for cervical lymphadenopathy in India: a case report and review of literature. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011;63(Suppl 1):110–2.

**Bruno Niemeyer de Freitas Ribeiro<sup>1</sup>, Edson Marchiori<sup>2</sup>**

1. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 2. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Bruno Niemeyer de Freitas Ribeiro. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer – Serviço de Radiologia. Rua do Rezende, 156, Centro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 20231-092. E-mail: bruno.niemeyer@hotmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2015.0167>