

SÍNDROME DE ROSAI-DORFMAN

DRES. ARJONA MONTILLA C, GARCÍA-GIRALDA M, SÁNCHEZ ROZAS JA. | HOSPITAL COMARCAL DE BAZA, (GRANADA).

La enfermedad de Rosai-Dorfman, denominada también histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, fue reportada por primera vez en 1969, es considerada una afección benigna de causa desconocida, aunque se cree que puede deberse a alteraciones del sistema inmunológico.

Fue descrita en 1969 por Rosai y Dorfman y se han comunicado cerca de 500 casos en todo el mundo. La manifestación clínica más frecuente consiste en la afectación ganglionar generalizada, con ganglios de gran tamaño, sobre todo cervicales, pero pueden afectarse ganglios de cualquier órgano (en casi la mitad de los casos). El diagnóstico es anatomopatológico y no existe un tratamiento

de elección, la evolución suele ser el alivio espontáneo. En la cuarta parte de los casos se comprometen otros órganos y sistemas constituyendo, en raras ocasiones, la única manifestación de la enfermedad. Entre las localizaciones más frecuentes están órbita, tracto respiratorio superior, piel y sistema nervioso central. La localización naso-sinusal constituye una de las más frecuentes.



FIGURA 1: Corte coronal con ocupación de los senos etmoidales etmoides.

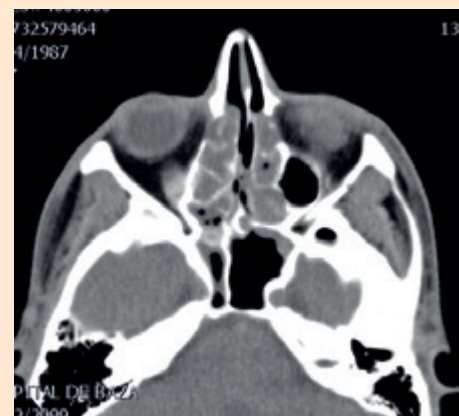


FIGURA 2: Corte tomográfico axila a nivel de los senos etmoidales que están ocupados por mucosa polipoidea.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

- Varón de 27 años, fumador, en estudio por neumología por asma bronquial, que consulta por nueva obstrucción nasal por poliposis nasal. Tiene antecedentes de intervención de cirugía endoscópica naso-sinusal por poliposis desde hace 6 años, la poliposis se reprodujo a los 2 años precisando nueva intervención quirúrgica, finalmente se tuvo que realizar una tercera intervención de cirugía endoscópica por obstrucción de las fosas nasales con pólipos a los 2 años siguientes. El estudio anatomopatológico de los pólipos, solo indica pólipos alérgicos inflamatorios.
- Como antecedentes destaca una intervención de un ganglio inguinal hace 12 años, por adenopatías cervicales, axilares e inguinales, que resultó ser una histiocitosis sinusal (enfermedad de Rosai-Dorfman).
- Desde entonces los ganglios no han aumentado, y solo refiere dolor ocasional submandibular de 1-2 días, que ceden espontáneamente cada 3-4 meses.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Rosai-Dorfman es una histiocitosis tipo II de fagocitos mononucleares distintos a células de Langerhans.

Son histiocitos grandes, aislados predominantemente, pero que en ocasiones constituyen pequeños grupos. El hallazgo clave es el fenómeno de emperipolesis, con linfocitos dentro del citoplasma histiocitario, que con el estudio de Papanicolaou puede observarse un halo claro de membrana histiocitaria alrededor de los linfocitos fagocitados.

La enfermedad, en su forma típica, generalmente en jóvenes varones, consiste en un aumento de volumen indoloro de los ganglios linfáticos del cuello, aunque en los adultos pueden estar afectadas otras regiones ganglionares, como la axilar, inguinal, paraaórticas y mediastinales, asociado a fiebre, leucocitosis y eritrosedimentación aumentada.

Síndrome de Rosai-Dorfman

Estos ganglios hipertrofiados son indoloros, de gran tamaño, fácilmente detectables y suelen producir deformidad de la región afectada.

La enfermedad se considera de curso benigno por la remisión espontánea de forma permanente en una proporción considerable de los casos, pero clínicamente se han descrito cinco patrones de evolución:

- 1) remisión completa y espontánea (50% de los casos);
- 2) curso crónico con exacerbaciones y remisiones;
- 3) enfermedad persistente y estable (con permanencia hasta por 19 años);
- 4) enfermedad progresiva y
- 5) diseminación ganglionar y extraganglionar con evolución fatal (7% de los casos).

En orden de frecuencia descendente, después de la afectación en la piel, en aproximadamente 15% de los casos, se ve afectada la cavidad nasal y los senos paranasales, ocasionalmente, hay alteraciones en las regiones maxilares que se diagnostican como poliposis, cáncer nasofaríngeo y rinoscleroma.

La etiología de esta rara patología es desconocida. El tratamiento no está claro, los corticoides puede disminuir la fiebre en ocasiones, también se ha probado el Metrotexate pero todavía está en estudio.

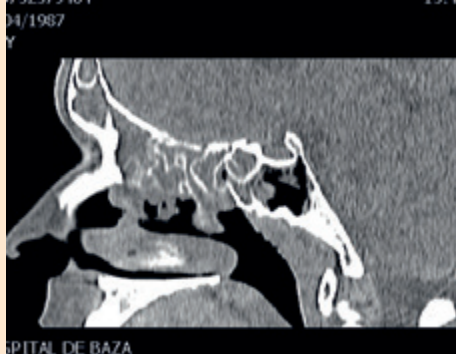


FIGURA 3: Corte sagital con la veladura de los senos etmoidales y frontal.

LA ENFERMEDAD, EN SU FORMA TÍPICA, GENERALMENTE EN JOVENES VARONES, CONSISTE EN UN AUMENTO DE VOLUMEN INDOLORO DE LOS GANGLIOS LINFÁTICOS DEL CUELLO.

Bibliografía

Quezada Pérez E, Escobar Garibay G, Castrejón Vázquez MI. Enfermedad de Rosai-Dorfman (histiocitosis sinusoidal con linfadenopatía masiva): comunicación de un caso y revisión de la bibliografía. *Revista Alergia México* 2008; 55(5):206-11.

ROSAI J, DORFMAN RF. Lymph node. En: Ackerman S. *Surgical Pathology* 1989; 1269-99.

FOUCAR R, DORFMAN RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Seminars Diagnostic Pathology* 1990; 1:19-25.

G CORDOVA A PAZ, S BENÍTEZ, J CABALLERO. Enfermedad de Rosai-Dorfman. *Rev Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2004; 64:39-42.

FOUCAR E, ROSAI J, DORFMAN RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Arch Otolaryngol* 1978; 104:687-93.

GREGOR RT, NINNIN D. Rosai-Dorfman disease of the paranasal sinuses. *J Laryngol Otol* 1994; 108:152-5.

CÁCERES M *et al.* Enfermedad de Rosai- Dorfman: Presentación de un caso. *Rev Cubana Oftalmol* 1997; 10:5-11.

Sheen TS, Chang YL, Yeh KH, Wu CT, *et al.* Nasal septal tumor as a sole presentation in the head and neck region in Rosai-Dorfman disease. *Otolaryngology-Head Neck Surg* 1998; 118(3):408-11.

Ferrando J, Marti Laborda RM. Histiocitosis en manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas en pediatría. En: Fonseca Jarpyo E. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en dermatología pediátrica*. Madrid, 1993; pp:159-65.

Ünal OF, Köybaı S, Kaya S. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Int J Pediat Otorhinolaryngol* 1998; 44(2):173-6.

Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). Review of the entity. *Sem Diagnostic Pathol* 1990; 7(1):19-73.

Navarrete FG, Novales J. Histiocitosis sinusal cutánea. Estudio clínico patológico. *Dermatología Rev Mex* 2001; 45(4):173-9.