

Reporte de casos



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reporte de casos

Enfermedad de Rosai-Dorfman Rosai-dorfman disease

Orlando Velásquez Ávila, MD*, Octavio Amaya Mejía, MD**, Nathalia García León, MD**

* Otorrinolaringólogo. Hospital El Tunal E.S.E., Bogotá, D. C., Colombia.

** Residente de Otorrinolaringología. Unidad de Otorrinolaringología. Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, D. C.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 5 de enero de 2012

Revisado: 2 de febrero de 2012

Aceptado: 15 de febrero de 2012

Palabras clave:

enfermedad de Rosai-Dorfman, masa en cuello.

Keywords:

Rosai-Dorfman disease, neck mass.

RESUMEN

La enfermedad de Rosai-Dorfman, o sinuistiocitosis con linfadenopatía masiva, es una rara patología que se presenta con linfadenopatía dolorosa generalizada, más frecuentemente en cabeza y cuello. Su curso clínico y tratamiento es variable. Se describe el caso de un paciente masculino con compromiso nasal de la enfermedad.

ABSTRACT

Rosai-Dorfman disease, or sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, is a rare disorder presented as painless bilateral lymph node enlargement mainly in the head and neck region. Clinical course and treatment regimen are variable. We described one male patient with nasal involvement.

Correspondencia:

Nathalia García León.

Carrera 35A N.º 57-91, apto. 304. Bogotá, D. C., Colombia

nagaleon@hotmail.com, ngarcial@unal.edu.co

Introducción

La sinuhistiocitosis con linfadenopatía masiva, conocida también como enfermedad de Rosai-Dorfman, es un raro trastorno proliferativo, benigno y de etiología desconocida, descrito inicialmente en 1969 (1). La presentación clásica de la enfermedad es linfadenopatía cervical masiva, no dolorosa y bilateral. También es común la manifestación extranodal de la enfermedad, en cerca del 43% de los casos, la cual tiene predilección por presentarse en la región de cabeza y cuello. Su causa es desconocida y por lo general evoluciona en forma satisfactoria (2).

Caso clínico

Un paciente masculino, de 67 años, es remitido a la consulta del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital de El Tunal, Bogotá, en septiembre del 2009, con una impresión diagnóstica inicial de sinusitis crónica. Refería cuadros de edema facial intermitente, de tres años de evolución, asociados a la sensación de obstrucción nasal bilateral y dolor dental superior. En el examen físico inicial se encontró abundante rinorrea mucopurulenta por la fosa nasal izquierda y abombamiento del piso nasal. En la consulta se realizó una curación nasal y se inició manejo antibiótico con trimetropim sulfa. Se solicitó la realización de escanografía de senos paranasales, y se encontraron los hallazgos descritos (figuras 1 y 2).

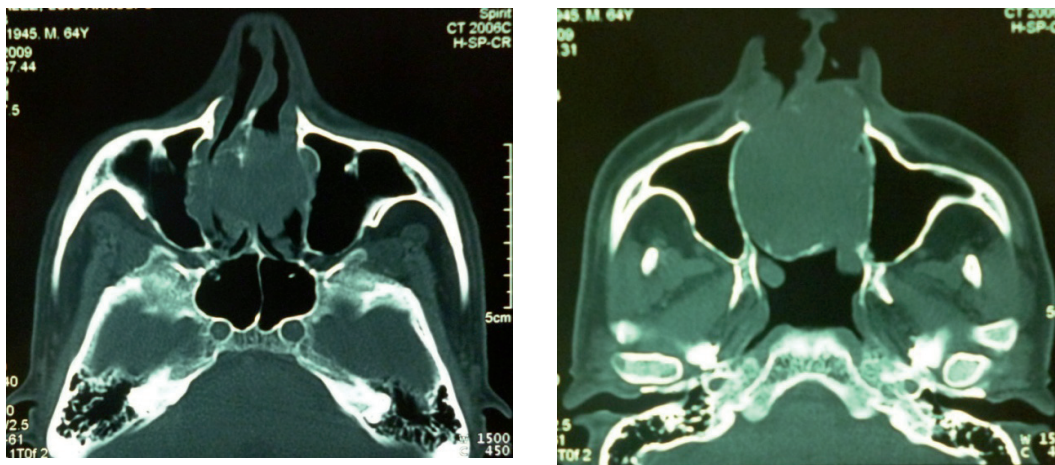


Figura 1. Tomografía en corte axial de senos paranasales, en ventana ósea, que muestra lesión con densidad de tejidos blandos en el tercio posterior de la fosa nasal, la cual compromete el septum nasal caudal y respeta la pared lateral ósea.

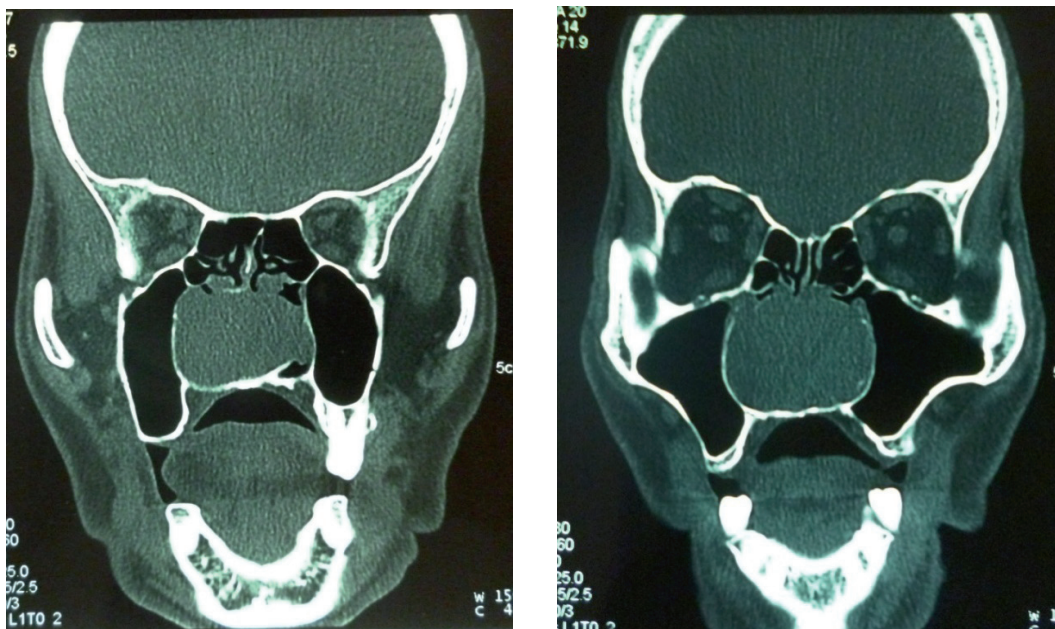


Figura 2. Tomografía computarizada de senos paranasales, en cortes coronales, que presenta lesión con densidad de tejidos blandos, con bordes definidos, la cual compromete la parte inferior de la fosa nasal, sin erosionar el piso, las paredes laterales ni las celdillas etmoidales, pero con claro compromiso del septum nasal.

En abril del 2010 se llevó al paciente a la toma de biopsia endoscópica; se envía el espécimen a patología, donde se reportó neoplasia hematolinfóide, que requirió de estudios de inmunohistoquímica para confirmar el diagnóstico; se solicitaron pruebas que dieron como resultado la caracterización del fragmento de mucosa respiratoria pseudovascolar, con infiltración linfóide reactiva para S100, CD3, CD7, CD56, CD34, CD8, CD4, CD5, CD20 (figura 3). Se diagnosticó enfermedad de Rosai-Dorfman extranodal (histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva).

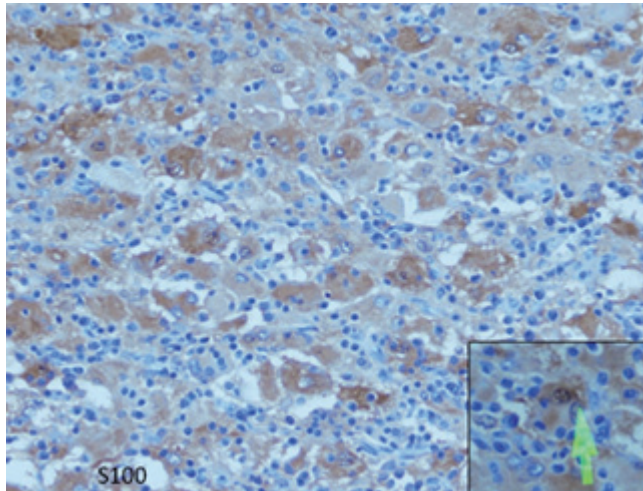


Figura 3. Células de Rosai-Dorfman: células poligonales con citoplasma espumoso que contiene leucocitos viables. Infiltración linfóide reactiva para S100 (flecha).

Se decide llevar al paciente para resección de la masa tumoral con abordaje de Caldwell Luc, donde se encontró una masa encapsulada, adherida al piso de la fosa nasal, que obstruía el borde gingivolabial superior; la masa ocupaba parcialmente ambas fosas nasales, sin erosionar la pared lateral ni la parte caudal del septum nasal. Se realizó la resección encapsulada de la masa, incluyendo la porción caudal del septum nasal y revisión endoscópica de fosas nasales.

El paciente evolucionó favorablemente, resolviéndose su problema obstructivo, de rinorrea persistente y de edema facial. El reporte de patología quirúrgica confirmó el diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman. Al seguimiento a diez meses, el control imaginológico muestra control de la enfermedad, sin signos de recidiva (figura 4).

Discusión

La enfermedad de Rosai-Dorfman se define como un proceso de comportamiento benigno, que podría tener compromiso extranodal, encontrándose más comúnmente en cabeza y cuello; otros sitios menos comunes incluyen piel, ojos y anexos, senos paranasales, sistema genitourinario, sistema nervioso central, hueso, mama, tejidos blandos y tiroides (3). Ocurre tanto en niños como en adultos, con una edad media de incidencia de 20,6 años. Los pacientes con compromiso

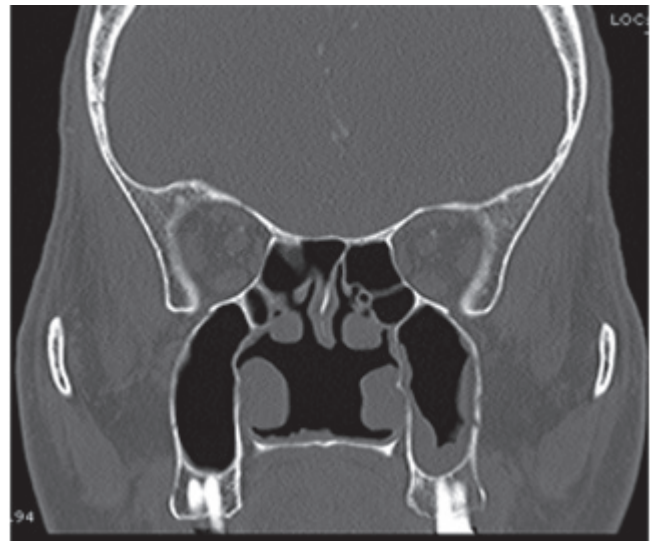


Figura 4. Tomografía computarizada de senos paranasales, en cortes coronales, que muestra ausencia de recidiva tumoral.

de los tejidos blandos tienen tendencia a ser de mayor edad que aquellos con patología extranodal.

La apariencia histológica es característica de esta enfermedad, y es similar, sin importar el sitio en que se manifieste. La característica patognomónica, microscópicamente hablando, es la presencia de grandes histiocitos con abundante citoplasma, núcleos redondeados y linfocitofagocitosis. Casos extranodales se diagnostican con facilidad si la enfermedad clásica ha sido documentada. Sin embargo, en ausencia de diagnóstico en ganglios linfáticos se requiere mayor número de histiocitos con linfocitofagocitosis para definir la enfermedad. Con respecto al diagnóstico inmunohistoquímico para Rosai-Dorfman, la positividad citoplasmática de los histiocitos para proteína S-100 confirma la enfermedad (1).

La etiología, patogénesis e historia natural de la enfermedad de Rosai-Dorfman son desconocidas; se han propuesto diferentes mecanismos, que incluyen desde una

infección oculta, así como una respuesta inmune exagerada que causa la proliferación histiocitaria. Actualmente se ha definido como una proliferación benigna reactiva, con regresión espontánea ocasional. La escasa incidencia de la enfermedad y la variedad de presentación han hecho difícil establecer un protocolo de tratamiento, que va desde la resección quirúrgica con observación, tratamiento con esteroides sistémicos e interferón alfa, hasta conductas más agresivas con radio y quimioterapia. Sin embargo, se ha reportado que hasta el 50% de las lesiones resuelven de manera espontánea (4 y 5). No se ha informado hasta el momento transformación maligna; no obstante, sin importar la modalidad de tratamiento empleada, debe realizarse un seguimiento estricto a largo plazo, ya que este tipo de lesiones se relacionan con la aparición de amiloidosis, leucemia y mieloma múltiple.

En nuestro paciente se realizó tratamiento quirúrgico, con resección completa de la masa tumoral. Se trató de recuperar la función respiratoria nasal y preservar al máximo las estructuras nasales. En el seguimiento clínico e imaginológico posterior se establece control completo de la sintomatología, sin signos de recidiva de la enfermedad.

Conflicto de intereses

Ninguno declarado

REFERENCIAS

1. Shi Y, Griffin AC, Zhang PJ, Palmer JN, Gupta P. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman Disease): A case report and review of 49 cases with fine needle aspiration cytology. *Cytojournal*, 2011 Feb 12; 8: 3.
2. Pinto DC, Vidigal T de A, Castro B, Santos BH, Sousa NJ. Rosai-Dorfman disease in the differential diagnosis of cervical lymphadenopathy. *Braz J Otorhinolaryngol*, 2008; 74: 632-5.
3. Zimmerman LE, Hidayat AA, Grantham RL, Chavis RM, Stopak SS, Dreizen NG, O'Neill JF. Atypical cases of sinus histiocytosis (Rosai-Dorfman disease) with ophthalmological manifestations. *Trans Am Ophthalmological manifestations*, 1988 Oct; 106 (10): 1426-8.
4. Cordova Ramos G, Machin Gonzalez V, Benitez Tang SM. Rosai-Dorfman's disease: a propos of an interesting case study. *Acta Otorrinolaryngol Esp*, 2008 Jun-Jul; 59 (6): 311-3.
5. Walid MS, Grigorian AA. Ethmo-spheno-intracranial Rosai-Dorfman disease. *Indian J Cancer*, 2010; 47 (1): 80-81.