

Síndrome de Rosai Dorfman. A propósito de un caso

Rosai Dorfman disease. Case report

JEREZ OLIVERA E¹, PÉREZ ÁLVAREZ J¹, TOLEDO MONZÓN JL¹,
DÍAZ ARRIAGA J¹, CARDONA GUERRA P²

RESUMEN

Caso clínico: Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 56 años que acude a consultas externas de nuestro hospital presentando una masa orbitaria en ángulo superoexterno de ojo izquierdo. Tras realización de pruebas de imagen se lleva a cabo la extirpación quirúrgica de la misma.

Discusión: El síndrome de Rosai Dorfman es una histiocitosis con linfadenopatías masivas que puede afectar a la órbita y al ojo. A pesar de su infrecuencia, debería entrar en el diagnóstico diferencial de masa orbitaria.

Palabras clave: Rosai-Dorfman, histiocitosis, linfadenopatía.

ABSTRACT

Case report: We report the case of a 56-year-old male patient who comes to our hospital with an orbital mass in the superoexternal angle of his left eye. After completion of imaging tests, it is surgically removed.

Discussion: Rosai Dorfman syndrome is a histiocytosis with massive lymphadenopathy that may affect the orbit and eye. Despite its rarity, it should be included in the differential diagnosis of orbital mass.

Key words: Rosai-Dorfman, histiocytosis, lymphadenopathy.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Rosai Dorfman también conocido como histiocitosis sinusal con lin-

fadenopatías masivas fue descrito por primera vez por Rosai y Dorfman en el año 1969 (1). Se trata de un enfermedad histiocítica rara de origen desconocido que afecta

Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.

Correspondencia:
Eduardo Jerez Olivera
Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil
Servicio de Oftalmología
Avenida Marítima del Sur, s/n
Las Palmas de Gran Canaria

predominantemente a los nódulos linfáticos. Los primeros casos fueron reconocidos en jóvenes de raza negra que presentaban linfadenopatías cervicales bilaterales indoloras asociado a fiebre, anemia, aumento de la sedimentación globular e hipergammaglobulinemia (2).

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 56 años de edad que acude a consultas externas de nuestro hospital refiriendo una masa orbitaria en el ángulo superoexterno de ojo izquierdo de meses de evolución. Como antecedentes personales destaca una diabetes mellitus tipo 2 y una acalasia sometida en dos ocasiones a dilatación esofágica. La historia clínica hace referencia a una biopsia de ganglio linfático en el año 1998, cuya imagen microscópica viene informada como infiltrado sinusal de células de amplio citoplasma y núcleo redondo con cromatina clara con alguna figura de emperipolesis, compatible con síndrome de Rosai Dorfman.

A la exploración oftalmológica destaca una agudeza visual de la unidad en ambos ojos (AO), una masa en ángulo superoexterno de ojo izquierdo bien delimitada no adherida a planos profundos, una presión intraocular de 16 mm Hg AO y una biomicroscopía y fondo de ojo sin hallazgos de interés.

Se realiza tomografía computerizada de órbita con contraste donde se pone en evidencia una masa a nivel de la glándula lagrimal izquierda de bordes bien definidos y captación de contraste. Presenta una morfología ovalada de 3,3 x 0,6 cm correspondientes al diámetro anteroposterior y transversal, respectivamente. No se observa erosión ni destrucción ósea de las paredes de la órbita (figs. 1 y 2).

Con estos hallazgos se propone para extirpación completa de la lesión. Bajo anestesia general se realiza orbitotomía lateral con lo que se consigue exponer y reseca la masa en su totalidad. La muestra es remitida al servicio de anatomía patológica para su estudio. La evolución postoperatoria es favorable, no surgiendo ninguna complicación

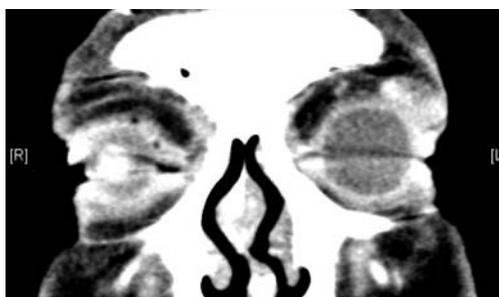


Fig. 1 y 2: Véase imagen de TC donde se aprecia una masa ocupando el ángulo superoexterno de la cavidad orbitaria izquierda.

oftalmológica de interés. La anatomía patológica viene informada como lesión compatible con histiocitosis sinusal con linfadenopatías masivas o síndrome de Rosai Dorfman. Con este diagnóstico se decide remitir al paciente para estudio sistémico completo.

DISCUSIÓN

El síndrome de Rosai Dorfman es una enfermedad no hereditaria que afecta predominantemente a niños y adultos jóvenes con una edad media de aparición de 20 años. Se ha demostrado una posible predilección por el sexo masculino, así como por los pacientes de raza negra.

En un 90% de los casos el síndrome de Rosai Dorfman se presenta como una linfadenopatía indolora (3), siendo la cabeza y el cuello una de las áreas extranodales más frecuentemente implicadas.

Hasta un 43% de los pacientes presentan manifestaciones extranodales en el tracto respiratorio superior, senos paranasales, piel, órganos viscerales, huesos, sistema nervioso central, tracto genitourinario y órbita. Éstas pueden ocurrir incluso sin evidencia de afectación de nódulos linfáticos (2,4,5). Parece

ser que la localización en tejidos blandos es más frecuente en pacientes de edad avanzada.

La afectación ocular es rara (8,5%) y generalmente se manifiesta como linfoproliferación de los tejidos blandos de la órbita y los párpados (2,5,6). Así mismo, existen en la bibliografía casos descritos de masa epibulbar. La implicación orbitaria puede ser la única manifestación extranodal. En estos casos dicha masa puede simular un linfoma, un tumor de glándula lagrimal u otros tumores histiocíticos.

Desde el punto de vista oftalmológico se han descrito igualmente casos de uveítis, papiledema, afectación del saco lagrimal e infiltrados corneales asociado o no a linfadenopatías (2-4). La clínica oftalmológica puede ser muy variada desde el exoftalmo, ptosis, hiperemia conjuntival, diplopía u ojo seco.

Un artículo de Rosai y Dorfman hace referencia a las diferencias entre pacientes con y sin afectación oftalmológica, apuntando a una mayor prevalencia de manifestaciones extranodales en el primer grupo de enfermos. También describen un mayor porcentaje de pacientes con afectación de mucosa y senos nasales en los mismos (38% frente a 7%) (7).

Durante el curso clínico de la enfermedad se puede poner de manifiesto fiebre, leucocitosis, aumento de la sedimentación globular e hipergammaglobulinemia. También se han descrito casos de anemia (4,5).

La evolución de la enfermedad parece responder a episodios de exacerbación alternando con períodos de remisión (2). A pesar del curso benigno de la enfermedad, en algunos casos se puede llegar a producir la ceguera e incluso la muerte del paciente (8).

La etiología del síndrome de Rosai Dorfman es desconocida aunque diversos estudios han sugerido la posible asociación de esta enfermedad con infecciones víricas por el virus de Epstein-Barr, virus herpes humano tipo 6 o parvovirus B19 o infecciones bacterianas (*Klebsiella*). Así mismo, se han apreciado asociaciones más raras como policitemia vera, artritis, glomerulonefritis, anticuerpos hematológicos, síndrome de Wiskott-Aldrich o linfoma maligno. También es posible la implicación de alteraciones inmunoló-

gicas así como factores ambientales en la patogénesis de este síndrome (2,4,5).

El diagnóstico definitivo se establece según los hallazgos histológicos. Las características citológicas del síndrome de Rosai Dorfman son bien conocidas, de ahí el interés de la punción aspiración con aguja fina (PAAF) en su diagnóstico (2).

Desde el punto de vista histológico se caracteriza por una marcada dilatación de los senos ganglionares, en cuyo interior junto a linfocitos y células plasmáticas se identifican histiocitos con intensa linfocitosis (emperipolesis), siendo esto el hallazgo más característico.

Citológicamente destacan la presencia de histiocitos grandes en cuyo citoplasma se encuentran eritrocitos, polimorfonucleares y células plasmáticas. La realización de estudio inmunohistoquímico sobre el material de PAAF revelará positividad para proteína s-100.

El diagnóstico diferencial debe plantearse con otras enfermedades con histiocitos peculiares, enfermedades granulomatosas e incluso procesos malignos ya que en ocasiones los histiocitos presentan núcleos voluminosos y nucléolos prominentes (9).

No existe consenso a la hora de establecer el tratamiento más adecuado. De hecho, se ha descrito la propensión a la remisión espontánea hasta en un 21% de los pacientes (2,5). Como alternativas terapéuticas nos encontramos con la extirpación de la lesión, radioterapia, quimioterapia y corticoterapia. Mehaswari et al proponen la escisión total asociada a tratamiento corticoideo o quimioterapia más agresiva en caso de que fuera necesario (5). Debido a la probabilidad de remisión espontánea ya descrita, también existe la posibilidad de observación de las lesiones pequeñas que no producen alteraciones cosméticas o funcionales (2).

A pesar de afectar generalmente a pacientes jóvenes, debe entrar en el diagnóstico diferencial de masas orbitarias durante la edad avanzada (8).

La tasa de mortalidad se ha establecido en un 7% como consecuencia de problemas respiratorios e infecciones. Como consecuencia, es recomendable un seguimiento a largo plazo de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Raffaella Zannolli, Antonio Acquaviva, Ennio Polito, Paolo Galluzzi, Filomena Ferrari, Lorenzo Leoncini, Pietro Luzi, Guido Morgese. Pathological Case of the Month. Arch Pediatr Adolesc Med Nov 1999; 153: 1199-2000.
2. Geeta K Vemuganti, Milind N Naik, Santosh G Honavar. Rosai Dorfman disease of the orbit. Journal of Hematology and Oncology 2008; 1: 7.
3. Pivetti-Pezzi P, Torce C, Colabelli-Gisoldi RAM, Vitale A, Baccari A, Pacchiarotti A. Relapsing bilateral uveitis and papilledema in sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai Dorfman disease). European Journal of Ophthalmology 1995; 5: 59-62.
4. Khan R, Moriarty P, Kannedy S. Rosai Dorfman disease or sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy of the orbit. Br J Ophthalmol 2003; 87: 1043-1055.
5. Maheshwari R, Shekde S. Extranodal Rosai Dorfman disease presenting as an isolated epibulbar mass. Indian J Ophthalmol 2008; 56: 502-4.
6. Lee-Wing M, Oryschak A, Attariwala G, Ashenurst M. Rosai Dorfman disease presenting as bilateral lacrimal gland enlargement. Am J Ophthalmol 2001; 131: 677-678.
7. Foucar E, Rosai J, Dorfman RF. The ophthalmologic manifestations of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. American Journal of Ophthalmology 1979; 87: 354-367.
8. Beckingsale P, Sullivan T, Whitehead K. A case of Rosai Dorfman disease involving the lacrimal gland in an elderly patient. Orbit 2002; 21(2): 169-175.
9. Víguer JM, Vicandi B, López Ferrer P, Jiménez-Heffernan JA. Patronos citológicos de algunas linfadenopatías no neoplásicas, poco frecuentes 2003; 36(1).