

Enfermedad de Rosai-Dorfman

Rosai-Dorfman Disease

Gustavo Córdova R¹, Antonio S Paz C¹, Som My Benítez T², Joel Caballero R¹.

RESUMEN

En esta comunicación se presenta un caso con compromiso de ambas fosas nasales por la enfermedad de Rosai-Dorfman. En el examen clínico se constataron sendas masas tumorales que ocupaban totalmente la fosa nasal derecha y, parcialmente, la izquierda. En el estudio histológico se comprobó la presencia de proliferación de linfocitos, varios de ellos cargados de núcleos linfoides sin desintegrarse, lo que constituye la emperipolesis. Esta histología concuerda con la enfermedad de Rosai-Dorfman. Esta paciente fue tratada quirúrgicamente realizándosele un abordaje combinado mediante rinitomía lateral y resección endoscópica nasal con microdebridador. Es importante destacar que constituye el primer caso reportado en Cuba en la localización nasal.

Palabras claves: Enfermedad de Rosai-Dorfman, tumor fosa nasal, histiocitosis naso-sinusal.

SUMMARY

In this communication, a case with compromise in both nostrils with Rosai-Dorfman disease is presented. Upon clinical examination, tumoral masses fully occupying the right side nostril and partially the left one were observed. In the histological study, the presence of a proliferation of lymphocytes was found, several of them loaded with lymphoid non disintegrated nucleus, which constitutes the emperipolesis. This histology tallies with the Rosai-Dorfman disease. This patient was surgically treated making a combined approach via a lateral rhynotomy and nasal endoscopic resection with microdebricator. It is important to highlight that it constitutes the first case reported in Cuba in the nasal location.

Key words: Rosai-Dorfman Disease, nostril tumor, naso-sinusal histiocytosis.

¹ Médico del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico-Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, Cuba.

² Médico del Servicio de Anestesiología del Hospital Clínico-Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, Cuba.

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis naso-sinusal con linfadenopatías masivas (HSLM) o enfermedad de Rosai-Dorfman fue reportada por primera vez en 1969. Es un proceso proliferativo histiocitario, definido por sus características histopatológicas y, por consiguiente, el diagnóstico es histológico.

La enfermedad, en su forma típica, consiste en un aumento de volumen indoloro de los ganglios linfáticos del cuello, asociado a fiebre, leucocitosis y eritrosedimentación aumentada. 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. Hasta el año 2003 se han publicado en el mundo unos 600 casos de esta enfermedad. La localización naso-sinusal constituye una de las más frecuentes.

La etiología de esta rara patología es desconocida. Se han postulado varias hipótesis, tales como la presencia del virus de Epstein-Barr, y la asociación con brucelosis, melanoma, leucemia y carcinoma de tiroides.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 53 años de edad, maestra de profesión, quien en 1999 consultó al dermatólogo por presentar un aumento de volumen en la piel de la región glútea y miembros inferiores. Se le sugirió tratamiento quirúrgico de las lesiones; el resultado histológico de las piezas fue hiperplasia linfoide reactiva.

En el año 2001 acudió al especialista otorrinolaringólogo por molestias nasales junto con obstrucción nasal unilateral. Al ser examinada por rinoscopia anterior se observó una pequeña masa tumoral de color rojo-vinoso que ocupa la porción inferior del meato medio derecho. Se le tomó muestra y el resultado histopatológico fue un linfoma no Hodgkin, remitiéndose al hematólogo para su evaluación y tratamiento. Al ser evaluada

por éste, planteó que el diagnóstico de linfoma era incierto pues faltaban muchos elementos clínicos que lo apoyaran. Por este motivo se analizaron nuevamente las láminas, concluyéndose que se trataba de la enfermedad de Rosai-Dorfman, debido a la presencia de abundantes histiocitos con linfocitos intactos por emperipoyesis.

La paciente fue enviada nuevamente al otorrinolaringólogo, quien decide únicamente observación. En un control a los 3 meses se detectó un crecimiento de la lesión, así como la presencia de una masa en la fosa contralateral. Se realizó examen con endoscopio de 0 grado, observándose en la fosa nasal derecha una tumoración que la ocupaba completamente. En la fosa nasal izquierda se vio que la lesión abarcaba el meato medio y el infundíbulo. En el estudio por tomografía axial se observó ocupación de los dos tercios anteriores de la fosa nasal derecha, respetando la coana. No existía extensión al seno maxilar, ni a etmoides del lado izquierdo. La lesión sólo ocupaba la zona del infundíbulo respetando el seno maxilar y el etmoides.

Se comenzó tratamiento con esteroides orales, con una dosis de 60 mg diarios por 2 semanas, intentando lograr una regresión de la lesión. Debido a que en un nuevo examen endoscópico se constató que la dimensión del tumor continuaba igual, fue propuesto un tratamiento quirúrgico. Se realizó abordaje combinado con una rinotomía lateral derecha y exéresis endoscópica con microdebridador en la fosa nasal izquierda. La evolución posquirúrgica fue satisfactoria dándose de alta a las 48 horas del post operatorio. Lleva un año de seguimiento y se encuentra libre de tumor, con una buena ventilación nasal bilateral y el olfato conservado.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS

En este caso la paciente presentaba la enfermedad en la piel y en la fosa nasal. No había compromiso en los ganglios ni otros órganos del cuerpo. La forma de presentación en fosas nasales es una de las más frecuentemente reportadas en la literatura.

En nuestro caso no se extendió a los senos perinasales, como ocurre habitualmente.

El tratamiento empleado concuerda con lo utilizado por otros autores quienes preconizan administrar inicialmente ciclos de esteroides, intentando disminuir la reacción inflamatoria peritumoral. En algunos casos se ha publicado regresión de los síntomas, lo cual no sucedió en esta paciente. Empleamos un abordaje combinado debido a que el tumor ocupaba toda la fosa nasal derecha en su porción ántero-medial y no era factible, endoscópicamente, establecer los márgenes quirúrgicos adecuados. Decidimos realizar una rinotomía lateral, la que nos permitió, además, localizar el sitio de implantación del tumor, exactamente en la porción medial de la mucosa del *septum* nasal. En ese lado realizamos una turbinectomía inferior con el propósito de reseca completamente el tumor, ya que éste lo infiltraba, y para evitar una sinequia con el *septum* nasal en el post operatorio tardío. En la fosa nasal izquierda realizamos extirpación de la lesión mediante microdebridador y reseca parte del proceso unciforme y la *bulla etmoidalis*, obteniendo una adecuada infundibulotomía.

Por otro lado, el diagnóstico de esta rara enfermedad es histopatológico, y si no existe

experiencia y no se le tiene en cuenta cuando se observa proliferación de células histiocitarias con signo de emperipolesis, se pudiera confundir con otras patologías. Esto ocurrió en nuestro caso, el que en sus inicios fue erróneamente diagnosticado como un linfoma no Hodgkin. Por esto, es imprescindible una estrecha interrelación con los patólogos, así como con los hematólogos, ante cualquier enfermedad tumoral que curse con linfadenopatía.

Pensamos que esta paciente debe ser seguida estrechamente, por la posibilidad de recidivas o malignización. Esto ha sido descrito por otros autores quienes han publicado asociación con neoplasia de tiroides, ovarios, testículo, mieloma y melanoma.

Este caso es el primer reporte conocido en nuestro país de localización en fosas nasales, por lo que sugerimos a los especialistas otorrinolaringólogos sospechar de esta entidad ante la presencia de una lesión tumoral nasal y senos perinasales, acompañada por linfadenopatías cervicales, haciendo énfasis en la biopsia de la lesión, así como consultar con los hematólogos para el diagnóstico diferencial.



Figura 1. Placa histopatológica: Se observa el fenómeno de emperipolesis, característico de esta enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. ROSAI J, DORFMAN RF. Lymph node. En: Ackerman S. *Surgical Pathology* 1989; 1269-99.
2. FOUCAR R, DORFMAN RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Seminars Diagnostic Pathology* 1990; 1: 19-25.
3. PICCO P, BUOCOMPAGNI A, PISTOIA V. Diagnostic difficulties and positive therapeutic response in patient with sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Eur J Pediatr* 1993; 152: 699.
4. FOUCAR E, ROSAI J, DORFMAN RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Arch Otolaryngol* 1978; 104: 687-93.
5. GREGOR RT, NINNIN D. Rosai-Dorfman disease of the paranasal sinuses. *J Laryngol Otol* 1994; 108: 152-5.
6. CÁCERES M ET AL. Enfermedad de Rosai-Dorfman: Presentación de un caso. *Rev Cubana Oftalmol* 1997; 10: 5-11.

Dirección: Dr. Antonio Paz C.
San Lázaro 701
La Habana, Cuba