

Compromiso orbitario en la enfermedad de Rosai Dorfman

MARTÍN H. DEVOTO*, MARÍA CANDELA ZAFFARONI*, J. OSCAR CROXATTO**

RESUMEN

OBJETIVO: La enfermedad de Rosai Dorfman es una forma inusual de histiocitosis que cursa con prominente adenomegalia cervical no dolorosa y compromiso extranodal. Se presenta caso clínico de afección orbitaria de la enfermedad de Rosai Dorfman.

CASO: Paciente de 23 años de edad con exoftalmos bilateral severo y adenomegalias cervicales, torácicas y abdominales de 9 años de evolución. En la tomografía computada presentaba engrosamiento de los músculos extraoculares y compromiso de ambas glándulas lagrimales. Se realizó una biopsia orbitaria que reveló la enfermedad de Rosai Dorfman. Se comenzó tratamiento con corticoides que controló en forma adecuada la enfermedad durante un año de seguimiento.

CONCLUSIÓN: La enfermedad de Rosai Dorfman orbitaria es una entidad benigna poco frecuente de causa desconocida que se debe tener en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de exoftalmos con adenomegalias asociadas. *OFTALMOL CLIN EXP* 2008;3: 82-84

PALABRAS CLAVE: Rosai Dorfman, órbita, histiocitosis, exoftalmos, adenomegalias.

Orbital involvement in Rosai-Dorfman's disease: case report

ABSTRACT

PURPOSE: Rosai-Dorfman's disease is an unusual form of benign histiocytosis with involvement of lymph nodes and extranodal sites. We present a case of a patient with history of systemic lymph node enlargement associated with orbital manifestations.

CASE REPORT: A 23-year-old man was seen in consultation because severe bilateral exophthalmus and systemic adenomegalies. CT-scan of the orbits showed massive thickening of extraocular muscles and enlargement of lacrimal glands. A biopsy of the orbit disclosed a histiocytic infiltrate consistent with Rosai and Dorfman disease. The patient underwent oral corticosteroid therapy with resolution of the orbital and lymph node disease 6 months after consultation.

CONCLUSIONS: Although rare, Rosai-Dorfman's disease should be considered within the differential diagnosis in young patients with exophthalmus associated with lymph node involvement. *OFTALMOL CLIN EXP* 2008;3: 82-84

KEYWORDS: Rosai-Dorfman, orbit, histiocytosis, exophthamus.

La enfermedad de Rosai Dorfman (histiocitosis sinusal con lifadenopatía masiva) es una forma poco común de histiocitosis benigna caracterizada por una proliferación linfocítica que compromete usualmente ganglios linfáticos cervicales y tejidos extraganglionares¹⁻³. Se ha postulado su etiología genética, infecciosa e inflamatoria, sin embargo su origen aún sigue siendo desconocido⁴. El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia ganglionar o del tejido comprometido a través de la identificación de células linfocíticas positivas para anticuerpos proteína S-100 y CD68 y la presencia de fibrosis capsular. Se presenta un paciente joven con lifadenopatías de 9 años de evolución que consultó por exoftalmos y el diagnóstico se realizó a través del estudio histopatológico de una biopsia de órbita.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 23 años de edad que consultó para evaluación de exoftalmos severo bilateral (fig. 1). Había comenzado 3 meses antes de la consulta con edema en los cuatro párpados, no doloroso. No presentaba otro síntoma ocular. Como antecedentes sistémicos refería adenomegalias cervicales con biopsias previas no diagnosticadas, dificultad para respirar y anemia moderada. Al examen oftalmológico presentaba AV: 10/10 sin corrección en ambos ojos, reflejos pupilares y visión de los colores normales, motilidad ocular con moderada limitación a la abducción sin diplopía y retropulsión firme. La biomicroscopía mostraba queratitis punctata superficial del tercio inferior en ambos ojos, cámara anterior libre, fondos de saco y fondo de ojo normales. La tomografía computada mostró ocupación de los

Recibido:
11 septiembre 2008
Aceptado:
22 septiembre 2008
*Departamento de
Cirugía de Orbita,
Párpados y Vías Lagrimales,
Consultores Oftalmológicos,
Buenos Aires, Argentina.
**Fundación Oftalmológica
Argentina Jorge Malbran,
Buenos Aires, Argentina
Autor responsable:
Dr. Martín H. Devoto
Montevideo 1410,
Buenos Aires
C.E. martindevoto@gmail.
com



Figura 1. Izquierda: marcado edema de párpados, exoftalmos bilateral y aumento de tamaño de las glándulas lagrimales. Obsérvese el tamaño de las glándulas parotídeas. Derecha: postratamiento con meprednisona.

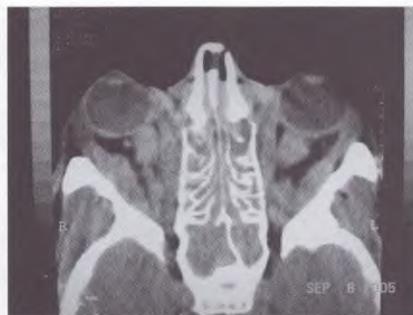


Figura 2. Tomografía computada. Notable exoftalmos bilateral, engrosamiento muscular bilateral difuso, agrandamiento de las glándulas lagrimales y ocupación de senos paranasales.

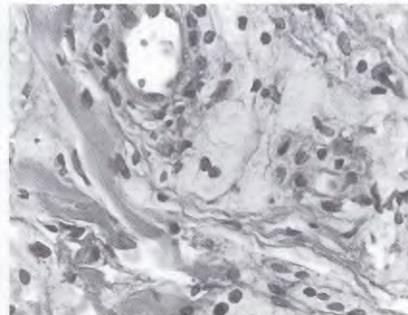


Figura 3. Infiltrado histiocítico con emperipolesis típica de la enfermedad (flecha).

senos paranasales, engrosamiento masivo de los músculos extraoculares y de la glándula lagrimal (fig. 2). Presentaba además adenomegalias cervicales, torácicas y abdominales. Las glándulas parotídeas estaban aumentadas de tamaño. Se realizó biopsia de la glándula lagrimal, grasa orbitaria y tejido celular subcutáneo. El análisis histopatológico mostró células linfocíticas (emperipolesis) de citoplasma claro e infiltrado linfocítico conteniendo células plasmáticas (fig. 3); la inmunomarcación fue positiva para proteína S-100 y CD 68 y se diagnosticó como enfermedad de Rosai Dorfman. Se inició tratamiento con esteroides orales (meprednisona 60 mg/día) y se logró la resolución de la linfadenopatía cervical y de las lesiones extranodales a los 6 meses de tratamiento (fig. 4).



Figura 4.

Discusión

La enfermedad de Rosai Dorfman es un desorden idiopático poco frecuente de proliferación histiocítica. La adenopatía no dolorosa es cervical en el 80% de los casos, inguinal en el 44% y axilar en 38% de los pacientes. Entre

las localizaciones extranodales (43% de los casos) se ha descrito el compromiso orbitario (10%) y del globo ocular, piel, tracto respiratorio superior, aparato genitourinario, sistema nervioso central, huesos, glándulas salivales, cavidad nasal y senos paranasales³⁻⁵.

Afecta más frecuentemente a varones (58%) en edad media de la vida (20,6 años en promedio)⁵. Los estudios de laboratorio no son específicos pero la enfermedad puede cursar con anemia, eritrosedimentación acelerada y leucocitosis con neutrofilia. Los pacientes también pueden referir disminución de peso y fiebre.

En la enfermedad de Rosai Dorfman la histopatología muestra proliferación de los histiocitos con grandes núcleos redondeados y un nucleolo pequeño. Dichos histiocitos presentan citoplasma claro que contienen linfocitos en su interior, fenómeno que se conoce como emperipolesis o linfocitofagia. Dichas células se encuentran especialmente en el seno de los ganglios linfáticos y tejidos extranodales; la cápsula de los ganglios involucrados puede presentar fibrosis pronunciada. La inmunomarcación presenta positividad para la proteína S-100 y el marcador macrofágico CD68⁵.

Los diagnósticos diferenciales deben establecerse con aquellas masas orbitarias de comienzo lento asociadas con cambios infiltrativos y cicatrizales, incluyendo enfermedades xantogranulomatosas, inflamación esclerosante de la órbita, infiltraciones linfoproliferativas y granulomatosis de Wegener, entre otras. Tanto la hiperplasia linfocítica reactiva como el linfoma no suelen presentar fibrosis como la enfermedad de Rosai Dorfman. Las xantogranulomatosis, particularmente la enfermedad de Erdheim Chester son multisistémicas con compromiso del mediastino y del retroperitoneo, pero en esta última enfermedad suelen verse las células gigantes de Touton.

Los tratamientos mencionados en la literatura describen la resección quirúrgica, el uso de corticoides orales, radioterapia y quimioterapia con resultados variables⁶.

En el caso aquí presentado se administraron 60 mg de meprednisona por 6 meses y se logró la resolución del compromiso tanto de ganglios linfáticos como las localizaciones extraganglionares que persistieron hasta la última consulta un año después del inicio del tratamiento.

Referencias

1. Rosai, J; Dorfman, RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch Pathol* 1969; 87: 63-70.
2. The Writing Group of the Histiocyte Society. Histiocytosis syndromes in children. *Lancet* 1987; 1: 208-9.
3. Friendly, DS; Font, RL; Rao, NA. Orbital involvement in "sinus" histiocytosis: a report of four cases. *Arch Ophthalmol* 1977; 95: 2006-11.
4. Moore JC, Zhao X, Nelson LC. Concomitant sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) and diffuse large B-cell lymphoma: a case report. *J Med Case Reports* 2008; 2: 70.
5. Font RL, Croxatto JO, Rao NA. *Tumors of the eye and ocular adnexa*. Washington, DC: American Registry of Pathology in collaboration with the Armed Forces Institute of Pathology, 2006. (AFIP atlas of tumor pathology, Fourth series; 5).
6. Mohadjer Y, Holds JB, Rootman J, Wilson MW, Gigantelli JW, Custer PL. The spectrum of orbital Rosai-Dorfman disease. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2006; 22: 163-8.