



TÍTULO:

ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN.

INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

Tesis de Postgrado para obtener el título de

OFTALMÓLOGO

Presenta:

Dr. Miguel-Angel Castellanos-González



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

México DF; a Agosto de 2009

AGRADECIMIENTOS:

Agradezco a mis padres por haber confiado en mi y darme el apoyo para seguir adelante. Una motivación especial y el ejemplo puro de un oftalmólogo dedicado al trabajo y a su familia; mi padre. Mi madre por brindar la sencillez y el amor que mantiene unida a una familia.

A mi hermana por estar a mi lado y siempre ser la persona que vigila mis pasos y corrige mis errores cuando pienso que las cosas se realizan de la manera correcta sin verlo desde otro punto de vista.

A mis amigos, pues compartí con ellos esta etapa de mi vida, que me ha echo madurar y valorar los favores que se pagan con la confianza y honestidad que ésta palabra significa.

A mi novia por darme la seguridad y la convicción de que dentro de mi hay una gran persona y mas, un oftalmólogo con ganas de crecer y brindar su conocimiento como ella me los ha transmitido.

Miguel Angel Castellanos González

INDICE

INTRODUCCIÓN.....	3
PROLOGO.....	5
RESUMEN.....	6
CASO CLÍNICO DE: ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN.	7
CONCLUSIONES.....	9
ANEXOS.....	11
FUENTES DE CONSULTA.....	15

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) también conocida como histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva es una enfermedad rara, idiopática y benigna. Fue descrita por primera vez en 1969 por Rosai y Dorfman con una serie de 4 casos. En su forma clásica la ERD se presenta en niños y adultos jóvenes como linfadenopatía cervical bilateral no dolorosa, acompañada de fiebre, leucocitosis con neutrofilia, elevación de la velocidad de sedimentación globular e hipergamaglobulinemia policlonal ⁽¹⁾.

La afección extraganglionar se ha informado en el 43% de los casos en donde la piel ha sido el sitio mas frecuentemente afectado, seguido de vías respiratorias altas, tejidos blandos, órbita, párpado, hueso, glándula salival, sistema nervioso central y tracto genitourinario ⁽²⁾.

Se han reportado en la literatura que un porcentaje menor al 25% de los casos diagnosticados desde la denominación de ésta entidad se han aislado sin afección ganglionar.

Según Fourcar y colaboradores se han reportados casos con afección en varias estructuras del cuerpo, siendo la afección ocular una de los menos representativos de ésta . La histiocitosis puede afectar las estructuras oculares hasta en un 9.9%. Entre ellas la

frecuencia de afectación son: manifestaciones orbitarias en un 62.7%, palpebrales 35.9%, globo ocular 1.4%⁽²⁾.

Esta afección ganglionar tiene un mal pronóstico si tiene presentación invasiva como lo determina una linfadenopatía masiva diseminada pues puede comprometer otros órganos.

En asociación a esta afección pueden determinarse enfermedades generalmente autoinmunes como lupus eritematoso sistémico, linfomas, artritis reumatoidea y hipotiroidismo.

Se describe el caso de una paciente con ERD de localización subconjuntival sin linfadenopatía cervical asociada.

PRÓLOGO

La descripción e identificación de ésta enfermedad, es todo un reto para cada especialista en las diferentes ramas de la medicina. Los escasos cuadros descritos en la literatura representan la particularidad del mismo. En nuestro país sólo se ha presentado éste caso en conjuntiva y es indispensable describir la importancia de las características que pueden determinar la seriedad de la enfermedad. Un adecuado seguimiento y un rastreo de diseminación a los diferentes órganos y sistemas debe realizarse con periodicidad como medida para evitar su progresión.

La presentación atípica de la enfermedad de Rosai-Dorfman en este caso, asemeja una patología tan común como la degeneración elastótica conjuntival, que fácilmente puede ser limitada con la colocación de autoinjerto conjuntival tras su resección. Este tipo de degeneración deberá de ser examinada cuidadosamente si no corresponde a la etiología y presentación clínica que convencionalmente la describen, como su desarrollo, antecedente de exposición solar, coloración, consistencia, etcétera y por lo tanto debe ser histológicamente analizada.

RESUMEN

Introducción:

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) conocida como histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva es una enfermedad que se presenta en niños y adultos jóvenes con afección cervical bilateral no dolorosa y alteraciones hematológicas. La piel ha sido el sitio más frecuentemente afectado, siendo el globo ocular un sitio raro de diseminación (9.4%).

Reporte de caso:

Describimos el caso de un paciente femenino con el diagnóstico de Enfermedad de Rosai Dorfman ocular bilateral.

Conclusión:

El reporte de ésta entidad histológica subconjuntival bilateral en población mexicana no ha sido descrita. El tratamiento de la paciente ha sido expectante, sin recidiva, ni evolución hasta el momento.

Palabras Clave: Enfermedad de Rosai Dorfman, Histiocitosis del seno con linfadenopatía masiva, masas sub-conjuntivales.

ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN.

REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

CASO CLÍNICO:

Mujer de 41 años de edad con antecedente de migraña en tratamiento quien acudió a consulta por presentar lesiones conjuntivales en Ojo Izquierdo y Ojo Derecho de 12 y 2 meses de evolución respectivamente. Las lesiones fueron de crecimiento lento y se asociaron a sensación de cuerpo extraño.

A la exploración oftalmológica se encontró la agudeza visual, presión intraocular, reflejos y movimientos oculares dentro de límites normales.

En la exploración del segmento anterior se observaron lesiones de 7 mm y 4 mm de eje mayor en las conjuntivas de ojos izquierdo y derecho respectivamente, de color rosa-naranja, superficie vascularizada y bordes bien definidos. A la palpación se encontraban adheridas a planos profundos. El segmento posterior de ambos ojos se encontró dentro de límites normales. En la exploración sistémica, la paciente no presentó adenomegalias ni otro sitio de afección aparente. Los estudios de laboratorio se encontraron dentro de límites normales. El diagnóstico clínico propuesto fue de tumores conjuntivales en estudio AO. Se realizó biopsia excisional de las lesiones estudiadas. El examen microscópico demostró que ambas lesiones estaban compuestas por un infiltrado inflamatorio difuso constituido por una mezcla de linfocitos maduros, células plasmáticas, escasos neutrófilos y gran cantidad

de histiocitos espumosos. Muchos de los últimos presentaron linfocitos y células plasmáticas en el interior de sus citoplasmas, fenómeno conocido como linfocito-fagocitosis o emperipolesis. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica (CD-68 y PS-100) las cuales mostraron positividad en el citoplasma de histiocitos espumosos. El diagnóstico histopatológico fue de ERD subconjuntival AO.

Se ha mantenido el caso de la paciente por 2 años, sin recidiva y sin ninguna afección aunada bajo tomografías de control, así como biimetría hemática, así como química sanguínea.

CONCLUSIONES:

En una serie de 423 pacientes con ERD, Foucar y cols. reportaron 42 casos (9.9%) con compromiso oftalmológico, de los cuales 6 casos (1.4%) presentaron lesiones en el globo ocular. La córnea, conjuntiva, epiesclera y coroides han sido descritos como sitios involucrados, sin embargo en los tejidos blandos orbitarios y párpados la EDR se presenta con mayor frecuencia, acompañada o no de linfadenopatía⁽²⁾. Se han descrito casos de afectación nasal con extensión retroorbitaria con resultado de ceguera⁽⁷⁾.

En una revisión extensa de la literatura internacional encontramos únicamente 10 casos informados de ERD subconjuntival confirmados con estudio histopatológico en la Tabla 1^(3,6). Después de comparar varias características de dichos casos con nuestra paciente, observamos que en esta localización se presenta en pacientes adultos con una edad promedio de 44 años. A diferencia de nuestro caso, el sexo masculino resultó más afectado. No se encontró predominio racial. Las lesiones subconjuntivales fueron únicas o múltiples y la mayoría de los pacientes cursaron con enfermedad multicéntrica asociada. En la paciente estudiada no se encontró enfermedad ganglionar u otro sitio de afección por ERD.

Cuatro meses después la paciente no ha presentado manifestaciones de recurrencia y no ha recibido tratamiento diferente a la resección de las masas. Algunas opciones de tratamiento empleadas en lesiones subconjuntivales incluyen el uso de antibióticos

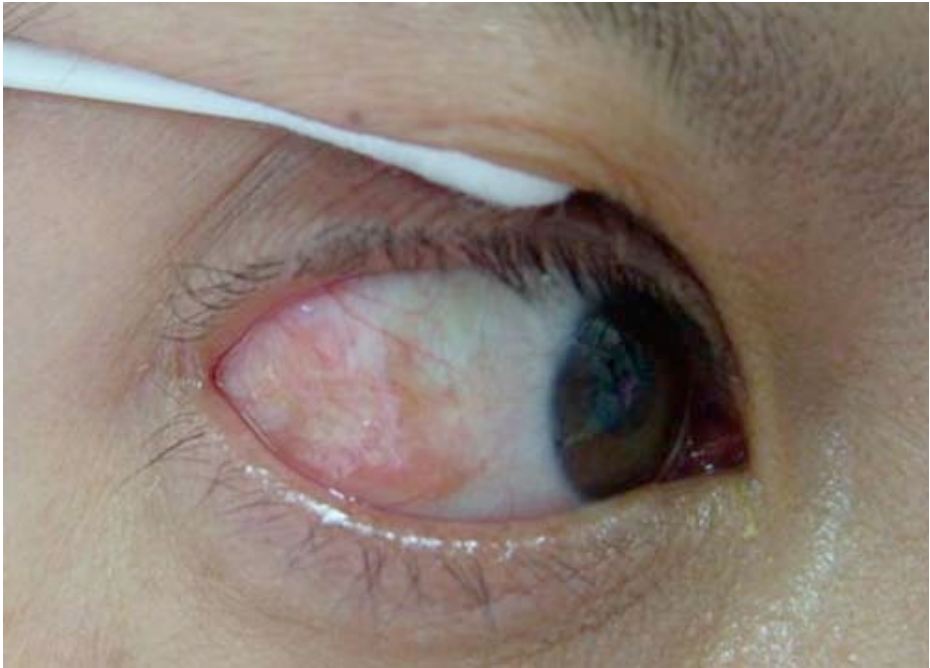
sistémicos⁽⁴⁾ esteroides, metotrexate⁽⁶⁾ e isotretinoína⁽⁵⁾ además de la resección quirúrgica^(3,6).

La historia natural de la enfermedad es variable, los pacientes pueden cursar con remisión espontánea completa, una enfermedad persistente estable o enfermedad progresiva, diseminación ganglionar o extraganglionar y muerte. En la serie de casos, solo hubo regresión de la lesión subconjuntival en 1 paciente ⁽⁵⁾.

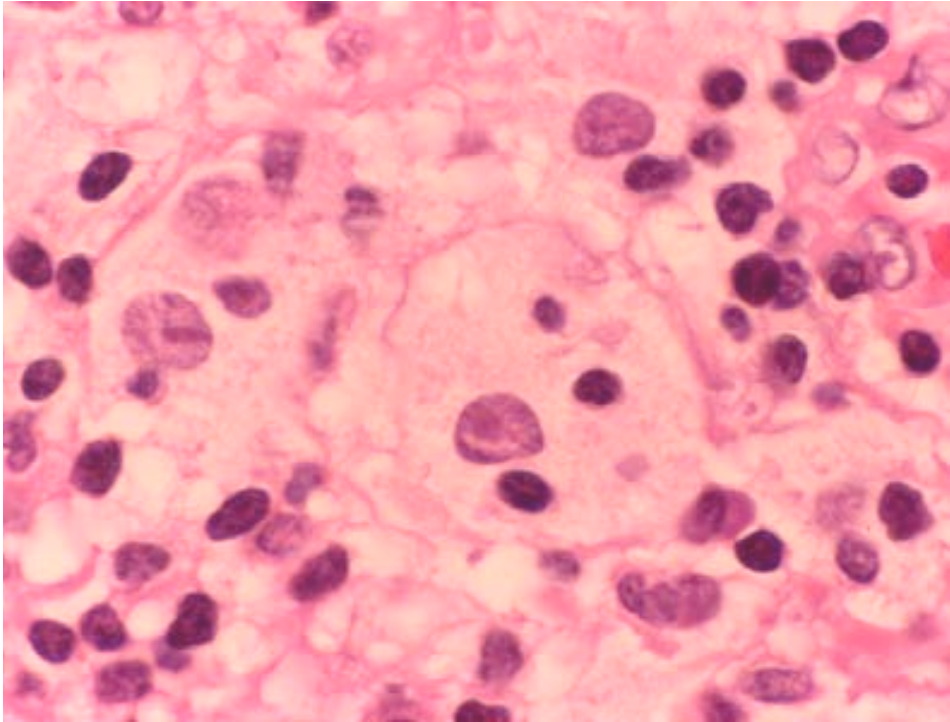
Hasta donde es de nuestro conocimiento, este corresponde al primer caso de ERD subconjuntival descrito en la literatura en una paciente mexicana.

IMÁGENES:

a)



b)



c)

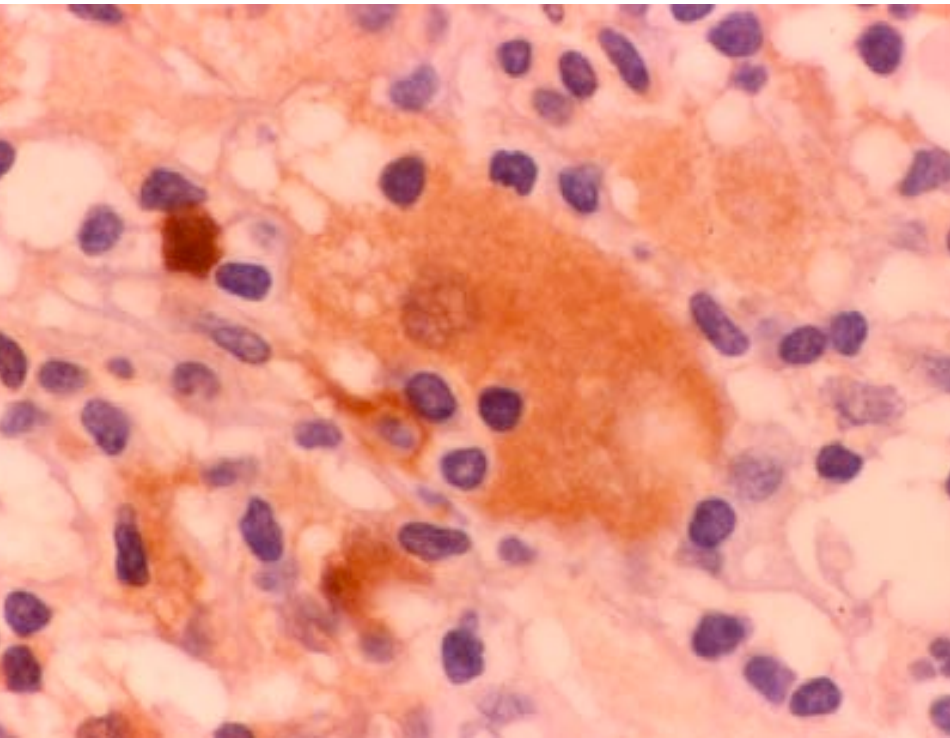


TABLA 1

Casos	Edad /sexo	Nacionalidad	Hallazgos Oftalmológicos	EM §	Tratamiento	Seguimiento	Enfermedad Sistémica
1 Firendly DS, et al (1977)	2/F	Africano - Americano	Masa SC * OI	SI	Excisión	5 meses sin recurrencia	G †
2 Kardoglu ZA, et al (1988)	15/M	Handureño	Masa SC * OI masa párpado OI	SI	Antibióticos sistémicos	4 meses sin recurrencia	G † y EG †
3 Fernández FI, et al (1998)	74/F	-	Masa SC * OI	SI	Esteroides Metotrexate Excisión	50 meses sin recurrencia	-
4 Ireland KC, et al (1999)	4/F	-	Múltiples masas SC*AO	SI	Excisión Antibiótico Esteroides AO	11 meses sin recurrencia	No
5 Hsin-Yuan Tan, et al (2002)	63/M	-	Masas SC * AO paruveitis OI	SI	Excisión Esteroides	24 meses con recurrencia	G† y EG †
6 Chang L, et al (2002)	62/M	Asiático	Masas SC * OI	SI	Isotretinoína	Regresión 1 ½ mes	EG †
7 Alblal TA, et al (2004)	71/M 51/M	Africano- Americano Africano-Brazileño	Masa SC * OD Masa SC * OI	SI SI	Excisión Excisión	- 4 meses sin recurrencia	No
9 Mohadler Y, et al (2006)	60/M	Americano- Caucásico	Masa SC * Masa orbitalia Masa coroides	SI	Pendiente	-	EG †
10 Octaviano G, et al (2006)	43/M	Caucásico	Masa SC * OD	SI	Excisión Metotrexate Esteroides, RTP	84 meses	EG †
11 Caso actual (2007)	41/F	Mexicana	Múltiples lesiones SC * AO	SI	Excisión	1 mes sin recurrencia	No

*SC=subconjuntival, EM§ = Examen Microscópico, G†= Enfermedad ganglionar, EG++= Enfermedad extraganglionar

LEYENDAS DE ILUSTRACIONES:

- a) Fotografías a color las cuales muestran el aspecto clínico que presenta el nódulo subconjuntival en zona interpalpebral con color rosa-anaranjado.

- b) Fotografía que muestra histiocito central con núcleos de linfocitos inmaduros intracitoplasmáticos (linfocitofagocitosis) – (H-E amplificación original x100).

- c) Histiocito fagocitando linfocitos con positividad de su citoplasma para PS100, se observa fenómeno de emperipolesis con núcleo periférico pálido. (complejo ABD, amplificación original x100).

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Fourcar E, Rosai J, Dorfman RF. The ophthalmologic manifestations of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Am J Ophthalmol* 1979, 87:354-367
- 2) Foucar E, Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. *Semin Diagn Pathol* 1990;7:19-73
- 3) Friendly DS, Font RL, Rao NA. Orbital involvement in sinus histiocytosis. A report of four cases. *Arch Ophthalmol* 1977;95:2006-2011
- 4) Karcioğlu ZA, Allam B, Insler MS. Ocular involvement in sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Br J Ophthalmol* 1988;72:793-795
- 5) Chang LY-Yuan, Kuo Tseng-tong, Chan Heng-Leong. Extranodal Rosai-Dorfman disease with cutaneous, ophthalmic and laryngeal involvement: report of a case treated with isotretinoin. *Int J Dermatol* 2002;41:888-891
- 6) Ottaviano G, Doro D, Marioni G, *et al.* Extranodal Rosai-Dorfman disease: involvement of eye, nose and trachea. *Acta Otolaringol* 2006;126 (6):657-660
- 7) Rodríguez A. Enfermedad de Rosai-Dorfman (Histiocitosis sinusal con linfadenopatías masivas): a propósito de un caso. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003; 54: 384-387.