



ARCHIVOS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE OFTALMOLOGÍA

www.elsevier.es/oftalmologia



Comunicación corta

Presentación orbitaria de enfermedad de Rosai-Dorfman

J.A. Yataco-Vicente^{a,c,*}, R.V. Araujo-Castillo^a y M.H. López Fuentes^b

^a Departamento de Investigación, Escuela de Medicina, Universidad Peruana de Ciencias Aplicadas, Lima, Perú

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Nacional Dos de Mayo, Lima, Perú

^c Sociedad Científica de Estudiantes de Medicina de la Universidad Peruana de Ciencias Aplicadas (SOCIEMUPC), Lima, Perú

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 8 de febrero de 2018

Aceptado el 2 de mayo de 2018

On-line el xxx

Palabras clave:

Enfermedad de Rosai-Dorfman

Órbita

Emperipolesis

Citorreducción

R E S U M E N

Objetivo: Reportar un caso de tumoración orbitaria y proptosis, diagnosticado como enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD).

Método: Reporte de caso clínico basado en revisión de la historia clínica, imágenes radiológicas y resultados de patología.

Resultados: Varón de 42 años con tumoración orbitaria y proptosis del ojo derecho. Se obtuvo una biopsia quirúrgica y el diagnóstico de ERD se realizó mediante microscopía e inmunohistoquímica. El manejo definitivo incluyó citorreducción tumoral abierta, con buena respuesta.

Discusión: La ERD es una rara condición proliferativa, benigna de origen desconocido. Raramente afecta las cavidades craneanas, siendo la presentación orbitaria muy inusual. La confirmación diagnóstica es clave para tomar decisiones quirúrgicas.

© 2018 Sociedad Española de Oftalmología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Orbital presentation of Rosai-Dorfman disease

A B S T R A C T

Objective: To report a case of orbital mass and proptosis, diagnosed as Rosai-Dorfman disease (RDD).

Methods: Clinical case report based on the review of clinical charts, radiological images, and histopathology.

Results: A 42-year-old male with orbital mass and proptosis of the right eye. A surgical biopsy was performed, and the diagnosis of RDD was established using microscopy and immunohistochemistry. Definitive management included open tumour cytorreduction, with good response.

Keywords:

Rosai-Dorfman Disease

Orbit

Emperipolesis

Cytoreduction

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javieryataco22@gmail.com (J.A. Yataco-Vicente).

<https://doi.org/10.1016/j.oftal.2018.05.006>

0365-6691/© 2018 Sociedad Española de Oftalmología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Discussion: The RDD is a rare, benign, proliferative condition of unknown origin. It rarely affects the cranial cavities, with the orbital presentation being very unusual. Diagnostic confirmation is essential for the best surgical management.

© 2018 Sociedad Española de Oftalmología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es una rara condición proliferativa benigna de origen desconocido. Fue descrita en 1969 por Juan Rosai y Ronald Dorfman como histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva en un paciente con ganglios linfáticos aumentados de tamaño infiltrados por histiocitosis que exhibieron emperipolesis¹, es decir fagocitosis de células inflamatorias en el citoplasma de los histiocitos. Su presencia suele confundirse con enfermedades neoplásicas o infecciones granulomatosas como tuberculosis², pero su diagnóstico suele ser un alivio para el clínico dado su curso benigno, a pesar que tiende a la recurrencia. Cerca del 90% de casos informados a nivel global ocurren en cadenas ganglionares cervicales²⁻⁴ con menos frecuencia se presenta nivel cutáneo⁵, la presentación extranodal de esta enfermedad es del 46%, siendo raras las presentaciones en las cavidades craneales y más aún en la zona orbitaria⁴. En este artículo presentamos un caso de Rosai-Dorfman orbitario.

Caso clínico

Paciente varón de 42 años, procedente de la zona andina del Perú. El paciente no refiere antecedentes patológicos previos, niega hábitos tóxicos y no usa medicamentos habitualmente. Inicialmente, el paciente acude al hospital de su localidad, refiriendo 10 meses de prurito en el ojo derecho, posteriormente asociado con aumento de volumen orbitario y proptosis del mismo ojo. Los síntomas se presentaron en forma insidiosa y curso progresivo. El paciente es referido al Instituto Nacional de Oftalmología, luego al Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas y, por último, al servicio de cirugía de cabeza y cuello de nuestro hospital, sin diagnóstico definitivo. En este último se evidenciaron funciones vitales en rango normal, asimetría en el rostro, tumoración orbitaria derecha de aproximadamente 2,0 × 3,0 cm de consistencia dura, dolor a la palpación, movimientos oculares disminuidos, agudeza visual conservada, no diplopía y no adenopatías. No se encontró ninguna alteración en el examen de pares craneales ni en el examen del fondo de ojo. No se encontró otro hallazgo relevante en el examen físico.

Diagnóstico y manejo

Se realizó una tomografía helicoidal de las órbitas, la cual mostró una lesión expansiva neofomatosa a nivel del espacio supraconal derecho en glándula lacrimal que mide 20 × 51 × 31 mm captadora de contraste con efecto de masa sobre el globo que condiciona proptosis y deformación

convexa inferior, que se extiende hasta el borde anterior del anillo de Zinn englobando el músculo recto superior. El diagnóstico de presunción fue tumoración en órbita derecha, posiblemente linfoma o síndrome de inflamación orbitaria idiopático centrado en la glándula lacrimal, y se recomendó realizar una biopsia. Luego se realizó una resonancia magnética de órbitas, que mostró una tumoración en órbita derecha que sugiere linfoma (fig. 1). También se observó una pequeña lesión dural frontal derecha. Una biopsia quirúrgica fue realizada. La descripción macroscópica indica un fragmento de 1,0 × 0,7 × 0,4 cm de color pardo y consistencia elástica. El diagnóstico anatomopatológico describe tejido fibroso con infiltrado linfoplasmocitario denso de aspecto reactivo sin evidencia de proliferación neoplásica. Los estudios inmunohistoquímicos para CD3, CD20, Ki-67, CD138 e IgG4 fueron negativos para proliferación neoplásica. Con estos resultados se decide extirpar el tumor orbitario en forma de citorreducción tumoral abierta. El informe operatorio describe una incisión oblicua por debajo de la ceja derecha, seguida de disección por planos hasta la tumoración para ser retirada en fragmentos debido a la adherencia en profundidad al nervio óptico. Finalmente se colocó un dren laminar y se procedió al cierre por planos.

El diagnóstico postoperatorio recomendó descartar sarcoma debido a que el tumor englobaba los músculos extraoculares superior y lateral, y cáncer de glándula lacrimal por estar adherido a esta estructura. El análisis microscópico de la pieza operatoria reveló histiocitos de citoplasma claros eosinófilos, vacuolados, núcleos redondos homogéneos que presentan linfocitos y neutrófilos en su interior, fenómeno llamado emperipolesis (fig. 2). La inmunohistoquímica informó reacción positiva para proteína S100, CD68 en histiocitos, y CD20, CD3 en linfocitos, lo que corresponde a la ERD. No hubo complicaciones durante la cirugía ni en el postoperatorio. El paciente fue dado de alta y hasta el momento (4 meses poscirugía) no ha mostrado signos de recurrencia.

Discusión del caso

La ERD es una condición patológica poco usual y benigna que puede presentarse en cualquier grupo etario⁵, en este caso se presentó en un varón de 42 años en la órbita derecha. La ERD suele describirse con mayor frecuencia en los ganglios linfáticos del cuello, no obstante, también hay presentaciones extraganglionares como mama o piel^{3,5}. En el Perú, se ha descrito la ERD en estas localizaciones, pero no se encontró artículos sobre casos similares en la región ocular. Los reportes disponibles procedentes de otros países muestran presentaciones uni o bilaterales, las cuales se puede acompañar

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/11018142>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/11018142>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)