



Enfermedad de Rosai-Dorfman en glándula suprarrenal

Informe de un caso clínico

Víctor Manuel Flores-Carrillo,^a Félix Santaella-Torres,^a
Luis Carlos Sánchez-Martínez,^a Miguel Humberto Gómez-Lara,^a
Moisés Arellano-Poblete,^a Eduardo López Segura-Rueda,^a
Jorge Villarroel-Noboa^a

Rosai-Dorfman disease presented with involvement of the adrenal gland. A clinical case reported

Background: Adrenal gland involvement is a very rare extranodal presentation of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). Its pathogenesis still remains unknown with many theories about its probable cause. Symptoms and signs of adrenal involvement presentation are uncertain. Although, it is a disease with a good prognosis and a favorable clinical course in most cases, the low index of suspicion and difficulty in radiological differential diagnosis lead to radical treatment.

Clinical case: We present a case of Rosai-Dorfman disease with right adrenal plus left infrahilar nodal involvement. It was treated with adrenalectomy and node exeresis. The infrahilar involvement evolution was appropriate.

Conclusions: Rosai-Dorfman disease is a rare disease and the extranodal presentation is even more rare. The incidence and evolution of this disease in the adrenal gland is unknown. The presence of this pathology should be considered if the patient shows adrenal gland affected and lymph node growth, in order to consider the individualized treatment, which may vary (treatment with corticosteroids, chemotherapy and/or radiotherapy).

Keywords

Sinus histiocytosis
Adrenal gland neoplasms

Palabras clave

Histiocitosis del seno
Tumor suprarrenal

La enfermedad de Rosai-Dorfman o histiocitosis sinusal es una enfermedad descrita por Rosai y Dorfman en 1969 y 1972, respectivamente.^{1,2} Se cree que es secundaria a alteraciones del sistema inmunitario. Histológicamente se caracteriza por proliferación histiocítica no maligna, con trastorno linfático y, ocasionalmente, extraganglionar.³ La linfadenopatía indolora es la presentación más frecuente, con afección cervical hasta en 90 % de los casos; la enfermedad extranodal está presente en 43 % de los casos, relacionada o no con linfadenopatía. El lugar de la enfermedad extranodal más frecuente es la piel.^{3,4} El tracto genitourinario se afecta en 3 % de los casos y junto con la afectación hepática y de las vías respiratorias inferiores se relacionan con evolución clínica desfavorable.³

A continuación se describe el caso de una paciente con enfermedad de Rosai-Dorfman extranodal en la glándula suprarrenal derecha y en la linfa paraaórtica.

Caso clínico

Mujer de 54 años de edad con diabetes mellitus tipo 2 de 10 años de evolución (tratada con insulina), hipertensión arterial de 10 años de evolución (tratada con metoprolol y losartán), síndrome antifosfolípido de dos años de evolución (tratado con acenocumarina), quiste de ovario izquierdo de cuatro años de evolución (manejado conservadoramente), antecedentes de histerectomía abdominal por miomatosis uterina y noduloma en mama derecha.

La paciente fue referida al Servicio de Urología del Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social, por hallazgo tomográfico de tumor en glándula suprarrenal derecha durante el seguimiento ginecológico. No se encontraron adenomegalias ni tumoraciones durante la exploración física. Los resultados del hemograma y exámenes analítico general, renal y hepático fueron normales; así como el perfil hormonal, las metanefrinas en orina y la morfología de la sangre periférica. Las determinaciones de la eritrosedimentación, anticoagulante lúpico y anticuerpos anticardiolipinas fueron positivas. Fueron negativos los resultados de las pruebas del factor reumatoide y de los anticuerpos antinucleares, así como las serologías para identificar los virus de la hepatitis B y C y de la inmunodeficiencia humana.

En la tomografía se detectó un tumor suprarrenal derecho sólido, heterogéneo, de 97 × 99 × 68 mm, confinado a glándula suprarrenal sin invadir estructuras adyacentes, además de una masa sólida heterogénea infrahilar izquierda de 61 × 58 × 57 mm (figura 1).

Se hizo adrenalectomía derecha. El estudio macroscópico mostró un tumor de 11 × 8.5 × 4.8 cm, de 340 g,

Introducción: la afectación extranodal de la glándula suprarrenal es una forma infrecuente de la histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva o enfermedad de Rosai-Dorfman. Aún se desconoce la etiopatogenia de esta enfermedad. Los síntomas y signos de presentación en la afectación adrenal son inciertos. Aunque es una enfermedad de buen pronóstico y curso clínico favorable, el bajo índice de sospecha y el difícil diagnóstico radiológico diferencial llevan a tratamiento radical en la mayoría de los casos.

Caso clínico: se describe el caso de una paciente con enfermedad de Rosai-Dorfman en quien se identificó tumor adrenal derecho de 97 × 99 × 68 mm y tumor

nodal infrahiliar izquierdo de 61 × 58 × 57 mm. El tratamiento incluyó adrenalectomía y vigilancia activa del tumor infrahiliar mediante tomografía y gammagrama renal. La evolución de la paciente fue adecuada.

Conclusiones: la enfermedad de Rosai-Dorfman es una patología poco común y su presentación extranodal es todavía más extraña. La incidencia y evolución de la enfermedad en glándula suprarrenal se desconocen. Esta patología debe ser considerada en glándula suprarrenal cuando hay afección adrenal y crecimiento nodal, para plantear el tratamiento individualizado que puede variar entre vigilancia activa, tratamiento con corticosteroides, quimioterapia y radioterapia.

Resumen

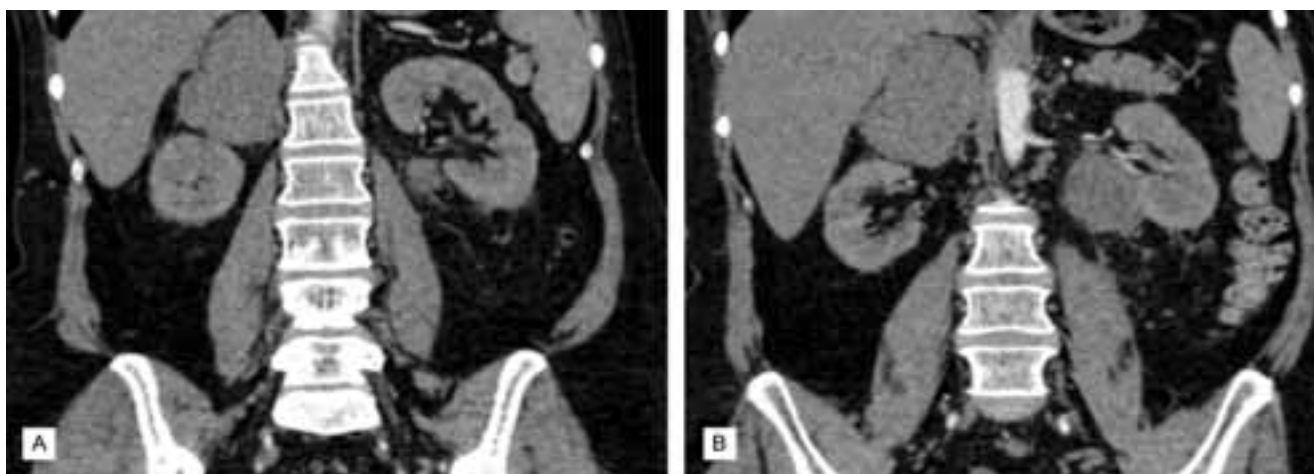


Figura 1 Tomografía abdominopélvica con contraste intravenoso, corte coronal. A) Un tumor de 97 × 99 × 68 mm deforma la glándula suprarrenal derecha, la cual desplaza al riñón derecho. B) Tumor infrahiliar izquierdo de 61 × 58 × 57 mm, sin evidencia de invasión a riñón

con superficie lisa y áreas color café claro y rojizas de aspecto hemorrágico (figura 2a). En el estudio microscópico se apreció infiltración de histiocitos, algunos multinucleados, prominente emperipolesis, así como numerosas células plasmáticas; los histiocitos fueron positivos para S100, CD68 y α -1-quimi tripsina, y negativos para sinaptofisina y cromogranina (figura 2b). Se formuló el diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman en glándula suprarrenal, por lo que se decidió realizar solo vigilancia activa del tumor infrahiliar con tomografía y gammagrama renal para tener un panorama de la función renal.

Al año de seguimiento, solo se palpaba un ganglio cervical izquierdo de 2 × 2 cm, que apareció después de la cirugía y que no había crecido desde entonces; la linfadenopatía parahiliar izquierda había desaparecido (figura 3). Mediante gammagrama renal se identificó disminución importante de la función renal derecha: función de 15 % del total del filtrado glomerular.

Discusión

Los tumores suprarrenales son inusitados, con una incidencia de 1 entre cada 1.7 millones de habitantes, lo que representa 0.2 % de los tumores malignos. Los incidentalomas suprarrenales tienen una prevalencia de 1 % y son más frecuentes en las mujeres respecto a los hombres (1.5:1) y en mayores de 50 años.⁵ Los tumores suprarrenales de más de 4 cm son altamente sospechosos de carcinoma.⁶

Hasta el momento no se han encontrado datos radiológicos específicos que pudieran hacer sospechar que hay enfermedad de Rosai-Dorfman, la cual se manifiesta con linfadenopatía en el área cervical en 90 % de los pacientes, pero también con afección ganglionar axilar, paraaórtica, inguinal y de mediastino. Ocasionalmente puede estar acompañada de fiebre, leucocitosis, sudoración nocturna y pérdida de peso. Es común el aumento de la eritrosedimentación y gammopatía monoclonal en 90 % de los pacientes.^{3,7,8}

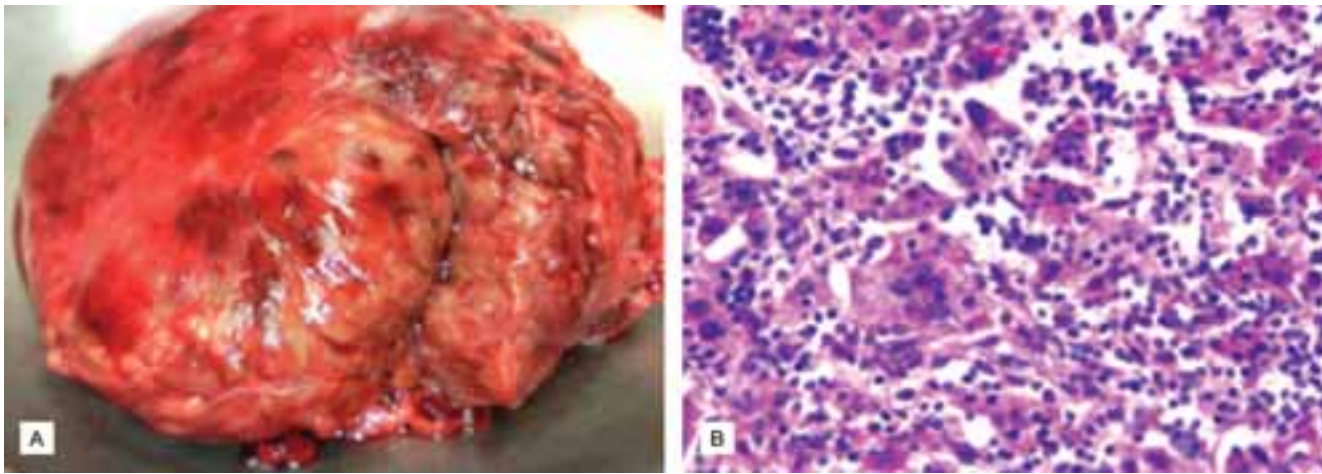


Figura 2 A) Tumor suprarrenal de 11 × 8.5 × 4.8 cm, 340 g, de superficie lisa color café claro con áreas color café. B) Infiltración de histiocitos, algunos multinucleados, con prominente emperipolesis, junto a numerosas células plasmáticas

La etiopatogenia es aún desconocida. La hipótesis más aceptada postula la existencia de una acumulación y activación funcional de monocitos mediada por citocinas (fundamentalmente factor estimulante de colonias de macrófagos) e inducida por una reacción inmunológica posiblemente secundaria a una infección viral (los virus implicados con más frecuencia son el herpesvirus 6 y el virus de Epstein-Barr).⁸ El marcador inmunohistoquímico más útil es la expresión de la proteína S100, pero también se pueden utilizar tinciones específicas de macrófago, como los antígenos CD68, CD14, KI-M1P, MRP8 y MRP14; los histiocitos son característicamente negativos con la tinción CD1a.^{2,3} La poliartralgia y la artritis reumatoide complican la enfermedad de Rosai-Dorfman.^{3,9}

La biopsia percutánea está indicada cuando se sospecha la presencia de enfermedad de Rosai-Dorfman;

con ella se puede evitar la cirugía si no está comprometido el órgano vital.²

El tratamiento de la enfermedad continúa en discusión y la resolución puede ser espontánea o por la administración de dosis bajas de corticosteroides. La mitad de los pacientes no requiere tratamiento; cuando es así, la opción más usada es la administración de esteroides. La respuesta a quimioterapia, inmunomoduladores, radioterapia y sus combinaciones es variable. La resección quirúrgica y las distintas combinaciones de terapias son usadas cuando algún órgano vital está comprometido.^{3,7,8}

El pronóstico es impredecible, desde la remisión espontánea hasta la enfermedad persistente con episodios de exacerbación y remisión; entre 5 y 11 % de los pacientes fallece por la enfermedad, casi siempre debido a alteraciones inmunológicas coexistentes (ane-

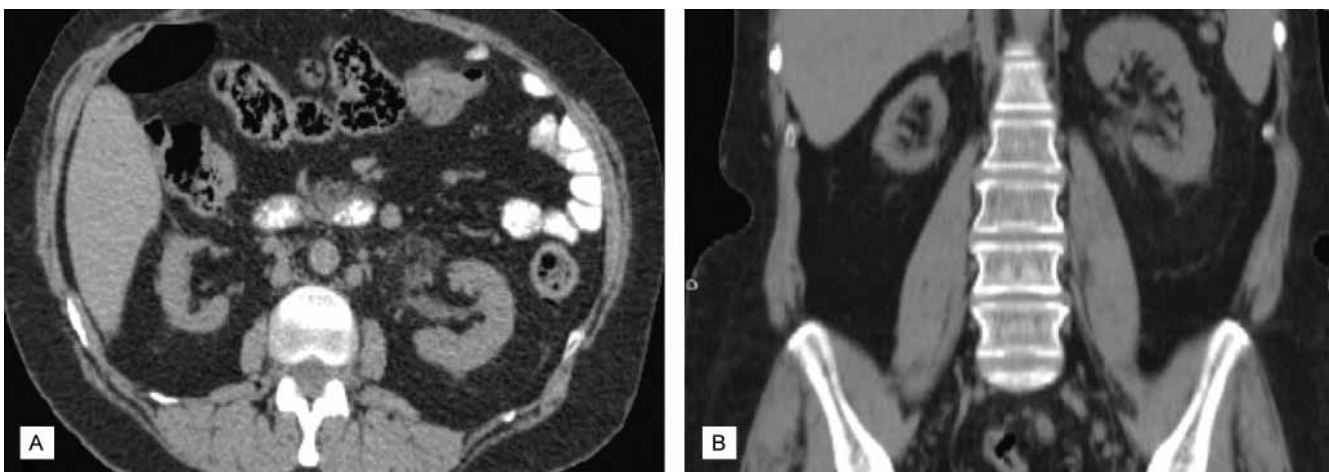


Figura 3 Tomografía abdominopélvica en fase simple, a un año de la adrenalectomía derecha. Se observan hipotrofia renal derecha, ausencia quirúrgica de glándula suprarrenal derecha, enfermedad ganglionar infrahial izquierda solo con restos de tumoración previa

mia hemolítica autoinmune, glomerulonefritis, factor reumatoide o anticuerpos antinucleares positivos).⁸

En la literatura especializada no se ha informado la afectación adrenal por la enfermedad de Rosai-Dorfman, aunque se ha identificado trastorno renal en aproximadamente 4 % de los casos, en ocasiones como única manifestación. La mayoría de los casos presenta crecimiento nodal, principalmente en pacientes entre la cuarta y novena décadas de la vida, relacionado con peor pronóstico y con 40 % de las muertes.^{2,3,8}

Conclusiones

La enfermedad de Rosai-Dorfman es una patología poco común y su presentación extranodal es inusi-

tada; su incidencia y evolución en la glándula suprarrenal se desconoce porque no se han informado casos en este sitio. Debe considerarse la enfermedad en pacientes que presenten afección adrenal y crecimiento nodal, para de esta forma instaurar el tratamiento individualizado, que puede variar entre vigilancia activa, tratamiento con corticosteroides, quimioterapia y radioterapia. En general, la enfermedad de Rosai-Dorfman tiene buen pronóstico, pero su evolución es incierta.

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno en relación con este artículo.

^aServicio de Urología, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, Distrito Federal, México

Comunicación con: Víctor Manuel Flores-Carrillo
Teléfono: (55) 1330 1389
Correo electrónico: mfc_victor@hotmail.com

Referencias

1. Kugler A, Middel P, Gross J, Kallerhof M, Ringert RH. Unusual bilateral renal histiocytosis: Renal extranodal variant of Rosai-Dorfman disease. *J Urol.* 1997;157(3):942.
2. Brain ES, Kinney TB, Gooding JM, Casola G, Ysrael MZ. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): A rare cause of bilateral renal masses. *AJR Am J Roentgenol.* 1999;172(4):995-6.
3. Roscingo M, Colombo R, Freschi M, Naspro R, Doglioni C, Zani G, et al. Bilateral renal mass suggestive of cancer. Part 2. *Eur Urol.* 2006;49(5):918-20.
4. da Silva BB, Lopes-Costa PV, Pires CG, Moura CS, Borges RS, da Silva RG. Rosai-Dorfman disease of the breast mimicking cancer. *Pathology Res Pract.* 2007;203(10):741-4.
5. Fassnacht M, Libé R, Kroiss M, Allolio B. Adrenocortical carcinoma: A clinician's update. *Nat Rev Endocrinol.* 2011;7(6):323-35.
6. Caoili EM, Korobkin M, Francis IR, Cohan RH, Platt JF, Dunnick NR, et al. Adrenal masses: Characterization with combined unenhanced and delayed enhanced CT. *Radiology.* 2002;222(3):629-33.
7. Pulsoni A, Anghel G, Falcucci P, Matera R, Pescarmona E, Ribersani M, et al. Treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Report of a case and literature review. *Am J Hematol.* 2002;69(1):67-71.
8. Krishnan A, Nassar A, Nieh PT. Rosai-Dorfman disease presenting as extranodal renal mass. *Urology.* 2005;66(6):1319.
9. Cánovas JM, Crespo MA, Lescano V. Enfermedad de Rosai-Dorfman renal. Presentación de un caso. *Rev Esp Patol.* 2012;45(4):247-51.