

Reporte de Caso

Revisión de la literatura y Reporte de un Caso: Enfermedad de Rosai-Dorfman y embarazo

Rosai Dorfman Disease and pregnancy: Literature review and Case Report

LUISA MORENO¹, KARINA ÁRDILA GÓMEZ², YURI V. CERÓN³, GUSTAVO ANDRÉS HERNÁNDEZ⁴

Resumen

Objetivo: Reportar el caso de una paciente que presenta enfermedad de Rosai Dorfman durante la gestación con resultado materno perinatal exitoso en una clínica de tercer nivel de la ciudad Cali, año 2020. **Presentación del caso:** Se presenta el caso de una paciente de 26 años, G1P0V0 con antecedente personal desde hace 3 años de enfermedad de Rosai Dorfman con embarazo de 17.5 semanas con presentación de dolor precordial intermitente de moderada intensidad, dolor lumbar con diagnóstico de sacroileitis la cual en protocolo de seguimiento de la paciente es enviada para seguimiento multidisciplinar por perinatología, reumatología, dermatología, en dicho abordaje reumatología solicita paraclínicos para descartar proceso autoinmune concomitante que requiere de seguimiento estricto durante toda la gestación sin complicaciones logrando así finalización por vía alta por sacroileitis a las 40 semanas de recién nacido sano a pesar del riesgo de la presentación de esta entidad antes y durante la gestación. **Conclusiones:** la presentación de la enfermedad de Rosai Dorfman es una entidad cuyo abordaje durante el embarazo se convierte en un desafío ya que depende desde la etapa pre concepcional hasta la etapa gestacional donde debe tenerse claro los riesgos de teratogenicidad, la decisión de interrumpir o continuar con el embarazo es crucial y de estas intervenciones dependerán los resultados materno perinatales.

Palabras Clave: Dorfman; Istiocitos; Sistema nervioso central; Linfadenopatía.

Abstract

Objective: To report the case of a patient who presented Rosai Dorfman's disease during pregnancy with a successful maternal perinatal outcome in a third-level clinic in the city of Cali, year 2020. **Case presentation:** We present the case of a 26-year-old female patient, G1P0V0 with a personal history of Rosai Dorfman disease for 3 years with a 17.5-week pregnancy presenting intermittent precordial pain of moderate intensity, lumbar pain with a diagnosis of sacroiliitis la which in the follow-up protocol of the patient is sent for multidisciplinary follow-up

¹ Docente, Universidad libre Seccional Cali, Colombia. Ginecología y Obstetricia, Universidad Libre Seccional Cali, Colombia. e-mail: Lulamabo1@hotmail.com

² Docente, Universidad Remington, Medellín, Colombia. Médico, Universidad Pontificia Bolivariana, Ginecología y Obstetricia Universidad Libre Seccional Cali, Colombia. e-mail: kariardila@gmail.com

³ Médico, Ginecología y Obstetricia, Universidad Libre Seccional Cali, Colombia, Ecografista, Fundación Ciencias de la Salud - FUCS, Colombia. e-mail: yuri.ceronmartinez@outlook.es

⁴ Médico, Universidad de Manizales, Colombia, Ginecología y Obstetricia, Universidad Libre Seccional Cali, Colombia. e-mail: hernandres1288@hotmail.com

Recibido: enero 7 de 2021

Revisado: febrero 25 de 2021

Aceptado: marzo 15 de 2021

Cómo citar: Moren L, Ardila Gómez K, Cerón YV, Hernández GA. Revisión de la literatura y Reporte de un Caso: Enfermedad de Rosai-Dorfman y embarazo. *Rev Colomb Salud Libre*. 2021; 16 (1): e627414. <https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2021v16n1.7414>

<https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2021v16n1.7414>

by perinatology, rheumatology, dermatology, in said approach rheumatology requests paraclinics to rule out a concomitant autoimmune process that requires strict follow-up throughout the pregnancy without complications, thus achieving discharge due to sacroiliitis at 40 weeks of healthy newborn despite the risk of presenting this entity before and during pregnancy. **Conclusions:** the presentation of Rosai-Dorfman's disease is an entity whose approach during pregnancy becomes a challenge since it depends from the preconception stage to the gestational stage where the risks of teratogenicity must be clear, the decision to interrupt or continue with pregnancy is crucial and from these outbreaks had the perinatal maternal outcomes.

Keywords: Dorfman; Ictiocytes; Central Nervous System; Lymphadenopathy.

Introducción

La enfermedad de Rosai-Dorfman (RDD), también conocida como Histiocitos Sinusales con Linfadenopatía Masiva (SHML), es una entidad clínica rara y benigna que se caracteriza por la sobreproducción y acumulación de histiocitos principalmente en los ganglios linfáticos generando una diseminación y afectación de otros órganos y sistemas¹.

Esta entidad generalmente tiene una sintomatología que puede ser inespecífica en la cual la histopatología es finalmente la que proporciona el diagnóstico correcto y cuyo impacto en el embarazo se ha evidenciado no tiene afección directa sobre el feto, aunque las pacientes que han recibido quimioterapia de forma pre concepcional se ha presentado alteraciones fetales tales como: ano imperforado, defectos del tabique auricular, obstrucción izquierda de la unión pelviureteral^{1,2}.

No hay algoritmos terapéuticos unificados para RDD ya que en muchos casos se observa una regresión o remisión espontánea de dicha entidad².

Reporte de caso

Paciente de 26 años, G1P0V0 con antecedente personal desde hace 3 años de enfermedad de Rosai-Dorfman que ingresa referida por médico de control prenatal a la semana 17.5 por dicho antecedente para vigilancia y manejo. Como síntomas referidos por la paciente durante la vigilancia: dolor precordial intermitente de moderada intensidad por lo que se le solicita ecografiograma el cual se encuentra normal, dolor lumbar con diagnóstico de sacroileitis por parte de ortopedia, niega la presentación de otros síntomas en el momento.

Como protocolo de seguimiento de la paciente es enviada para seguimiento multidisciplinar por perinatología, reumatología, dermatología, en dicho abordaje reumatología solicita paraclínicos para descartar proceso autoinmune concomitante el cual arroja resultados. Por parte de perinatología con seguimiento fetal con estudio de ecografía con detalle anatómico placenta previa oclusiva sin marcadores de aneuploidias, creciendo en percentiles adecuados para la edad gestacional, cervicometría de 31 mm y Doppler de arterias uterinas normales por lo que continúa en seguimiento materno y fetal.

En la valoración por parte de hematología se considera que la paciente se beneficia de seguimiento y estudios adicionales post parto.

La paciente es atendida para finalización de su gestación a la semana 40 en una clínica de tercer nivel de la ciudad por vía alta por la presencia de la sacroileitis, obteniendo a un recién nacido sano, sin complicaciones, a espera de seguimiento y valoración por parte de hematología.

Discusión

La enfermedad de Rosai-Dorfman (RDD), también conocida como histiocitosis sinusal es una entidad clínica rara y benigna que se caracteriza por la sobreproducción y

acumulación de histiocitos principalmente en los ganglios linfáticos, aunque puede afectar a todos los órganos y sistemas³. La localización extra ganglionar, ocurre en la piel, la órbita, el Sistema Nervioso Central (SNC) y el sistema digestivo y se encuentra presente en aproximadamente el 40% de los casos³.

Esta entidad es un trastorno raro y se han reportado hasta la actualidad 1000 casos en la literatura médica. Puede aparecer en cualquier edad, pero su presentación máxima se da en la segunda y tercera década de la vida y es más común en hombres de ascendencia africana⁴.

La etiología es desconocida, pero se han indicado agentes infecciosos como posibles causas entre los cuales se menciona: HHV-6, HHV-7, parvovirus Bb19, EBV, CMV, VZV, Brucella, Klebsiella, también se ha propuesto como potencial causa trastornos inmunológicos en vista de que hay pacientes que presentan hiperglobulinemia, sin embargo no hay evidencia concluyente que confirme estas teorías⁴.

En cuanto a las manifestaciones clínicas hay una presentación clásica que está dada por linfadenopatía cervical bilateral, masiva e indolora con o sin fiebre, diaforesis de predominio nocturno, pérdida de peso, también pueden estar involucrados los ganglios axilares e inguinales⁵.

Las manifestaciones extra nodales están presentes en el 40% de los casos y la afectación multisistémica ocurre en un 19% de los casos y el pronóstico está relacionado con la cantidad de sistemas extra nodales involucrados⁵. La piel se encuentra afectada en un 10% en la RDD extra nodal y las lesiones halladas son nódulos placas o pápulas de crecimiento lento, de coloración amarilla, roja o marrón, indoloras no pruriginosas y puede confundirse con acné vulgar, herpes zoster, sarcoidosis, linfoma cutáneo y metástasis⁶.

La afectación del SNC ocurre en menos del 5% ocurre en pacientes de edad avanzada sin linfadenopatía. Entre los síntomas que pueden

encontrarse están: la cefalea, convulsiones, dificultad para la marcha, anomalías motoras o sensitivas, déficits en pares craneanos y manifestaciones oftálmicas⁶. La cavidad nasal y los senos paranasales también presentan alteraciones y los síntomas incluyen obstrucción nasal, asimetría facial y plenitud aural⁷.

La presentación de esta patología de forma preconcepcional se puede ver asociada con agotamiento de los folículos y los ovocitos lo que se traduce en altas tasas de insuficiencia ovárica generada por el uso preconcepcional de ciclofosfamida medicación que tiene alto poder mutagénico, los fetos de madres que hayan sido expuestas al manejo con dicho manejo de quimioterapia tiene alto riesgo de alteraciones fetales como ano imperforado, defecto del tabique auricular, obstrucción de la unión pelviureteral izquierda⁸, ya que uno de los mecanismos de acción de dichos fármacos es realizar una reticulación de las cadenas de ADN, interrumpir ARN y la síntesis de proteínas afectando el ciclo celular de manera no específica por lo que crea un alto riesgo de fetos con malformaciones⁸.

Se ha encontrado que a medida que aumenta el embarazo empeora los síntomas de las pacientes usualmente con la presentación de desequilibrio y diplopía. la RMN repetida durante el embarazo mostro un aumento en el tamaño de las lesiones del SNC en comparación con las imágenes durante la quimioterapia⁹.

Conclusión

La enfermedad de Rosai Dorfman es una entidad cuyo abordaje durante el embarazo se convierte en un desafío ya que depende desde la etapa pre concepcional hasta la etapa gestacional donde debe tenerse claro los riesgos de teratogenicidad, la decisión de interrumpir o continuar con el embarazo es crucial. el tratamiento sintomático, el manejo de las patologías que puedan presentarse concomitante durante el embarazo como la

preeclampsia, la diabetes gestacional, hasta definir el momento del parto con la elección correcta de la inducción anestésica y un enfoque multidisciplinario que conduzca a un resultado materno perinatal exitoso.

Declaración conflictos de interés

Los autores no declaran conflicto de interés

Fuentes de financiación

Financiación por parte de los autores.

Agradecimientos

A la paciente, sus familiares y personal de la Clínica en donde se realizó este hallazgo, gratitud por su colaboración para el desarrollo de este trabajo

Referencias

1. Namoglu, E. C., Hughes, M. E., Plastaras, J. P., Landsburg, D. J., Maity, A., & Nasta, S. D. (2020). Management and outcomes of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai Dorfman Disease). *Leukemia & Lymphoma*, 61(4), 905-911.
2. Sathyanarayanan, V., Issa, A., Pinto, R., Fayad, L. E., Loghavi, S., Hagemester, F., & Westin, J. R. (2019). Rosai-Dorfman disease: the MD Anderson cancer center experience. *Clinical Lymphoma Myeloma and Leukemia*, 19(11), 709-714.
3. Saleem, A., Hoffmann, J., Warnke, R., Rieger, K. E., & Longacre, T. (2019). Intralymphatic Rosai-Dorfman Disease Associated With Vulvar Lymphedema: A Case Report of an Extremely Rare Phenomenon. *International journal of gynecological pathology: official journal of the International Society of Gynecological Pathologists*.
4. McIntire, P. J., Kilic, A. I., Chen, H. H., Atieh, M., Wojcik, E. M., & Pambuccian, S. E. (2019). Fine-needle aspiration specimens of 3 cases of intra-abdominal Rosai-Dorfman disease with comprehensive review of the literature. *Journal of the American Society of Cytopathology*, 8(4), 190-205.
5. Jordan, M. B., & Filipovich, A. H. (2018). Histiocytic disorders. In *Hematology* (pp. 724-739). Elsevier.
6. Aubart, F. C., Haroche, J., Emile, J. F., Charlotte, F., Barete, S., Schleinitz, N.,... & Amoura, Z. (2018). La maladie de Destombes-Rosai-Dorfman: évolution du concept, classification et prise en charge. *La Revue de Médecine Interne*, 39(8), 635-640.
7. Abla, O., Jacobsen, E., Picarsic, J., Krenova, Z., Jaffe, R., Emile, J. F.,... & Cohen-Aubart, F. (2018). Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease. *Blood*, 131(26), 2877-2890.
8. Cai, Y., Shi, Z., & Bai, Y. (2017). Review of Rosai-Dorfman disease: new insights into the pathogenesis of this rare disorder. *Acta haematologica*, 138(1), 14-23.
9. Alawi, F., Robinson, B. T., & Carrasco, L. (2006). Rosai-Dorfman disease of the mandible. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, 102(4), 506-512.