



<https://www.revistaneurocirugia.com>

P023 - PRIMER CASO DESCRITO DE ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CON EXTENSIÓN INTRACRANEAL A NIVEL DE LA UNIÓN CRÁNEO-MEDULAR: REVISIÓN DE LA LITERATURA

O. Balcázar Rojas, J.A. Ruiz Ginés y M. Claramonte de la Viuda

Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Resumen

Introducción: En 1969, Rosai y Dorfman describen un síndrome proliferativo linfohistiocitario (enfermedad Rosai-Dorfman [ERD]), caracterizado por fiebre, abundantes adenopatías cervicales dolorosas, leucocitosis e hipergammaglobulinemia policlonal. Se ha llegado a describir compromiso extraganglionar, en localizaciones como el ojo y tracto respiratorio superior. El sistema nervioso central, se afecta en 5% de los casos, particularmente epidural/subdural (convexidad cerebral, base craneal, interhemisférica, supraselar, intracaverosa), siendo excepcional la afectación intraaxial (intraventricular/intraparenquimatoso). Predomina en niños y adultos jóvenes, con ligera predilección masculina.

Objetivos: Presentar el primer caso descrito en la literatura de tetraparesia secundaria a ERD secundaria a afectación de la unión bulbomedular extranodal.

Caso clínico: Varón de 22 años, afecto de tetraparesia, de predominio hemicorporal derecho e hipoestesia braquial derecha, de curso progresivo, asociado con síndrome febril y cefalea crónica diaria, de probable etiología sinusal y epistaxis. Neurorradiológicamente, muestra ocupación global de senos paranasales, hipertrofia meníngea basal y de ambas convexidades, con afectación de la unión cráneo-cervical, condicionando grave estenosis del agujero magno con mielopatía compresiva severa de la unión bulbomedular. Intervenido quirúrgicamente por vía suboccipital y resección macroscópicamente completa, con hallazgos histológicos indicativos de tumoración histiocitaria con el característico rasgo (no patognomónico) de emperipolesis (linfocitosis intracitoplásica). Recibió terapia coadyuvante. Evolución clínica favorable hasta la fecha.

Discusión: La etiopatogenia de la ERD es desconocida, aunque se sospecha una base autoinmune, que dada la policlonalidad observada, se produciría en respuesta a algún factor externo (actualmente en discusión la etiología viral por VHH-6). La extensión intracraneal es muy infrecuente, más aún en la unión cráneo-medular.