



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

P-133 - ENFERMEDAD DE ROSAI DORFMAN IMITANDO MENINGIOMA GIGANTE, REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

I. Pinzón Alejandro, A. Casajús Ortega, A. Oyarzabal Ceballos e I. Zazpe Cenoz

Hospital de Navarra, Pamplona, España.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) o histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, está clasificada dentro de las neoplasias histiocíticas, es una entidad linfoproliferativa idiopática y benigna poco frecuente. Suele presentarse como alteraciones linfáticas generalizadas en niños o limitada a piel en adultos. Se caracteriza por presentar células plasmáticas o linfocitos de apariencia normal dentro del citoplasma de un macrófago (emperipolesis). La afectación intracraneal es menos frecuente aún, por lo que no hay un consenso claro de su manejo.

Caso clínico: Exponemos el caso de una mujer de 41 años, con antecedente de poliposis nasal, en seguimiento durante 10 años con diagnóstico por resonancia magnética (RM) de meningioma gigante de base de cráneo por presentar cuadro de cefalea pulsátil que empeora con el decúbito, el Valsalva y durante la noche. Progresivamente presenta disminución de la agudeza visual de ojo derecho y pérdida completa de visión de ojo izquierdo, por lo que se decide intervención. La paciente es intervenida de forma programada a través de una craneotomía órbito-cigomática izquierda para resección del componente supratentorial del tumor, constatándose consistencia muy fibrosa y vascularizada. Los análisis de Anatomía Patológica demuestran emperipolesis diagnosticándose enfermedad de Rosai Dorfman intracraneal. Cabe destacar que en la imagen de RM se identificó hiperintensidad en T2, difusividad aumentada, realce homogéneo al contraste, cola dural, vacíos de señal por calcificaciones, todos estos hallazgos muy sugestivos de meningioma. Esta lesión se extendía por fosa craneal media izquierda, cisterna prepontina, ambos ángulos pontocerebelosos, y ambos conductos auditivos internos; así como, a través de los forámenes ovales alcanzaba las fosas pterigoideas.

Discusión: La enfermedad de Rosai Dorfman tiene la capacidad de imitar a la perfección las características radiológicas de un meningioma, su presentación clínica también es superponible en especial cuando la enfermedad es extranodal y limitada a lesiones intracraneales.