

ENFERMEDAD DE ROSAI DORFMAN EN PEDIATRIA. NEURALGIA DEL TRIGEMINO

CALVO María Soledad, DELGADO Paula Ivone
Hospital El Cruce
Florencio Varela, Buenos Aires, Argentina

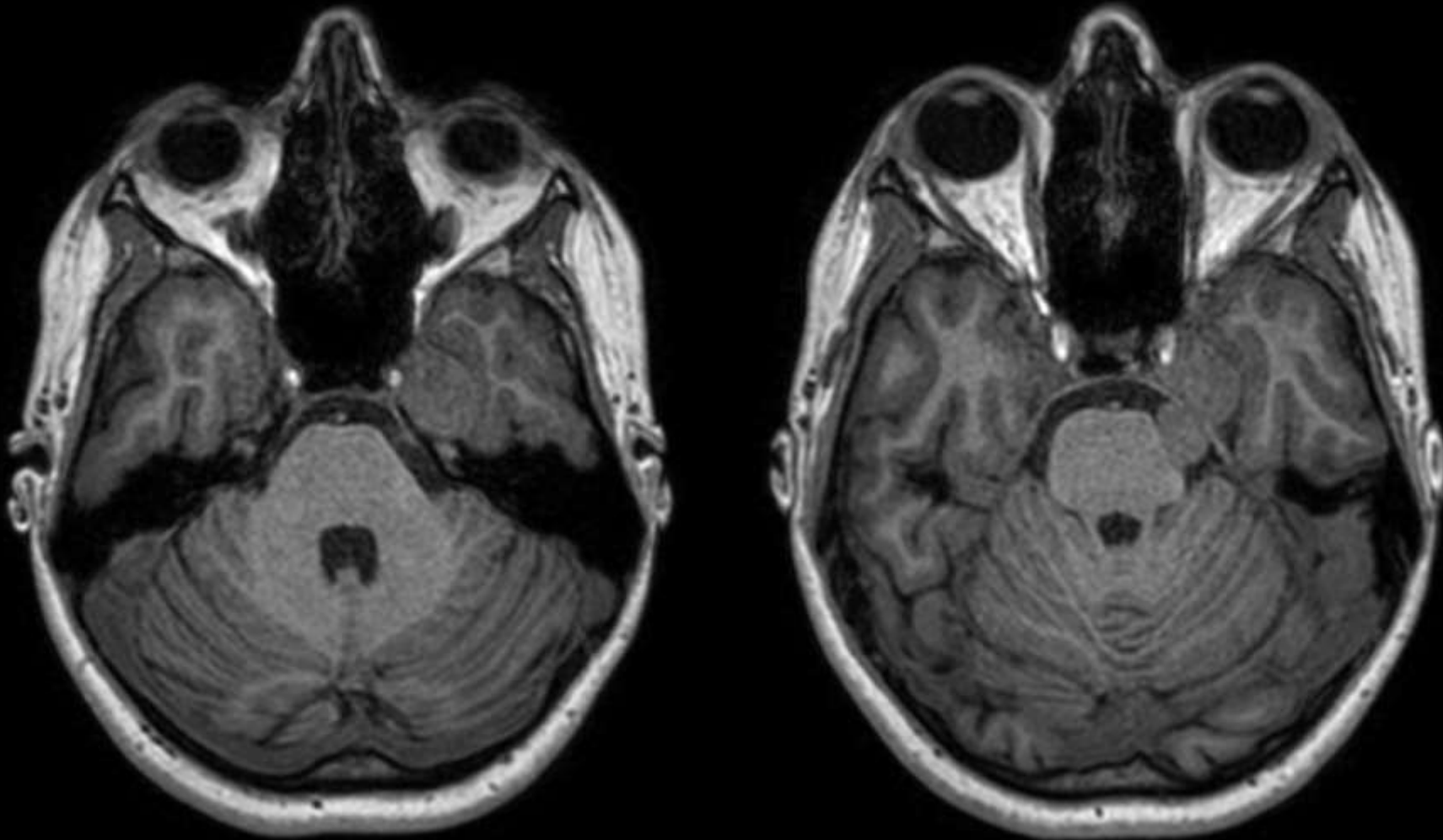


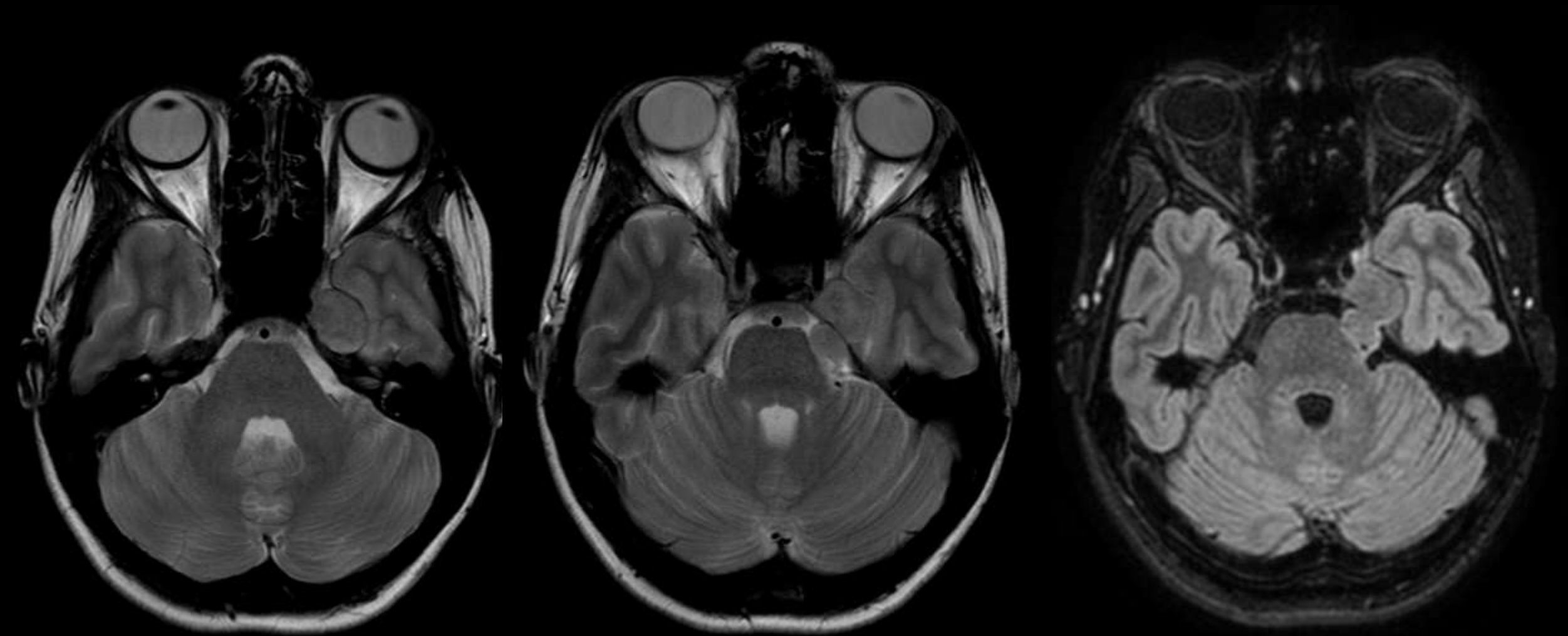
Presentación del caso:

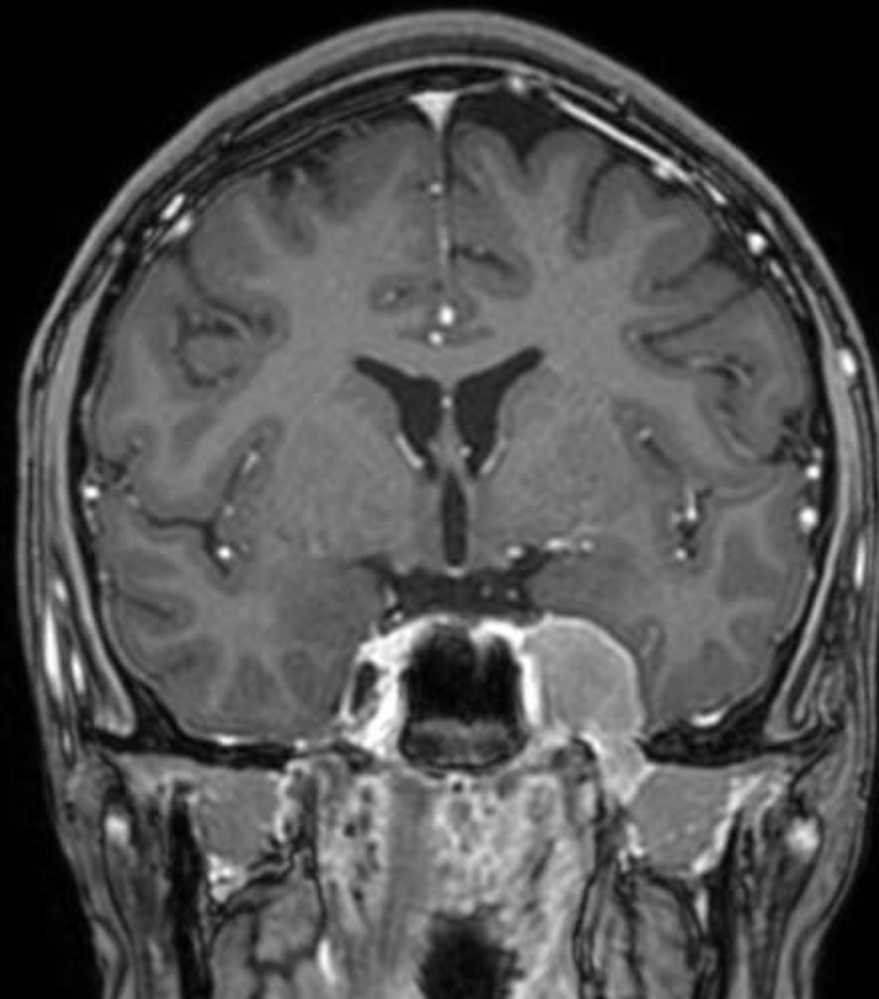
Paciente femenina de 14 años que consulta por neuralgia del trigémino izquierdo de varios meses de evolución. Sin otros antecedentes de importancia. Se le realiza RM de Cerebro con contraste endovenoso.

Hallazgos imagenológicos:

Se identifica lesión extra-axial localizada en la cisterna prepontina a izquierda, en topografía del V par craneal en su trayecto cisternal y que se extiende hacia el cavum de Meckel, en íntimo contacto con el seno cavernoso ipsilateral (rama V1). La lesión se proyecta hacia la fosa craneal media contactando con la cara medial del lóbulo temporal y a través del agujero oval en base de cráneo (rama V3) se extiende mínimamente hacia el espacio masticatorio. Se comporta isointensa a la sustancia gris, de contornos definidos y realce intenso y homogéneo tras la administración del contraste endovenoso paramagnético.







Discusión:

La enfermedad de Rosai-Dorfman es un trastorno proliferativo histiocítico de células distintas de Langerhans poco común que clásicamente se presenta como una linfadenopatía cervical masiva. Sin embargo, con el paso de los años se confirmó la localización extraganglionar con afectación del sistema nervioso central en menos del 5% de los casos. La mayoría de los pacientes (80%) presentan linfadenopatía cervical masiva indolora, con fiebre, malestar general, pérdida de peso y sudores nocturnos. En individuos con afectación intracraneal se ha descrito cefalea y convulsiones y, en muchos casos, no hay manifestaciones sistémicas. También pueden presentarse signos y síntomas adicionales específicos del sitio.

Por lo general afecta a niños y adultos jóvenes; más del 80% ocurre en menores de 20 años, y predomina en varones.

En la enfermedad de Rosai-Dorfman intracraneal las estructuras más involucradas son la región supraselar, la convexidad cerebral, la región parasagital, el seno cavernoso y la región petroclival, siendo las lesiones parenquimatosas infratentoriales las más frecuentes.

Los hallazgos radiológicos típicos muestran masas extra-axiales, de base dural y bien circunscriptas, con realce ávido con el contraste endovenoso, que imitan un Meningioma.

Conclusión:

Los tumores intracraneales de la Enfermedad de Rosai-Dorfman son infrecuentes pero siempre deben tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial de los tumores extra-axiales, particularmente en pacientes adultos con los Meningiomas dado que presentan características imagenológicas similares.

En los niños y adultos jóvenes considerar su diagnóstico tanto si hay o no manifestaciones sistémicas de la enfermedad.

Bibliografía:

- Rosai-Dorfman disease mimicking of meningiomas: Two case reports and literature review. Surg Neurol. Int 2021; 12:293. published online 2021 June.
- Sinus Histiocytosis (Rosai-Dorfman Disease) of the Suprasellar Region: MR Imaging Findings- A case Report. Published Online: Dec 1 1999.
- Multimodality imaging manifestations of Rosai-Dorfman disease. Published online 2020 Aug 19.
- Rosai Dorfman. Radiopaedia.
- Hallazgos imagenológicos en la enfermedad de Rosai-Dorfman. Seram 2018.
- Clinicopathological features, treatment approaches, and outcomes in Rosai-Dorfman disease.
- Enfermedad de Rosai-Dorfman. A propósito de un caso Rosai-Dorfman disease. Case report. Argent Pediatr 2015; 113(6):e327-e329. Published online 2029 Apr 19.

