

Irene Amigo Fernández, Ana Belén González Gil, Alberto Durán Morell, Miguel Ángel Cámara Baeza, Pedro Calafell Mas
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Unidad de Pie-Trauma, Hospital Universitario Son Espases

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Rosai-Dorfman-Destombes es una histiocitosis no neoplásica de etiología desconocida.

Se presenta una forma particular de esta condición: una lesión ósea solitaria en el eje tibial derecho de una adulta joven inmunocompetente. Describimos el tratamiento y resultados funcionales a largo plazo.

CASO CLÍNICO

Mujer de 26 años, sin antecedentes médicos de interés, que acude a otro centro hospitalario presentando dolor e impotencia funcional en tobillo izquierdo, de 7 meses de evolución, sin antecedente traumático conocido.

En las radiografías iniciales de tobillo izquierdo se objetiva una lesión lítica solitaria en tibia distal izquierda, por lo que es remitida a nuestro centro para estudio y tratamiento.



Ante la sospecha de un proceso neoplásico vs. infeccioso, se realizaron estudios complementarios y de extensión que fueron inespecíficos. El examen histopatológico de la biopsia realizada reveló signos inespecíficos de inflamación crónica, sin identificarse tumores ni patógenos.

La paciente presentaba dolor creciente como única sintomatología, que condicionada intensamente la deambulacion, sin otros síntomas locales ni sistémicos y sin otras hallazgos ni signos clínicos reseñables a la exploración física.

Ante los resultados inespecíficos del estudio de extensión y la biopsia, se sospechó un proceso infeccioso a nivel de tibia distal izquierda, por lo que se intervino a la paciente realizándose desbridamiento extenso y relleno óseo con cemento antibiótico.

Se tomaron muestras intraoperatorias que fueron enviadas para estudio microbiológico y anatomopatológico.



El examen histopatológico de las muestras obtenidas intraoperatoriamente fue compatible con enfermedad de Rosai-Dorfman-Destombes.

Al día siguiente de la cirugía, la paciente refería mejoría clínica intensa. Al año de la intervención, la paciente no ha presentado nuevas manifestaciones ni recidivas locales de la enfermedad, ha vuelto a su rutina diaria, refiere ausencia total de dolor y presenta una dorsiflexión de tobillo izquierdo de 15° y una flexión plantar de 40°.

CONCLUSIONES

La enfermedad de Rosai-Dorfman-Destombes es una histiocitosis no neoplásica de células no Langerhans.

Su etiología es desconocida. Estudios recientes han encontrado mutaciones en los genes NRAS, KRAS, MAP2K1 y ARAF en los tejidos afectados, lo que sugiere un posible origen clonal de esta condición en algunos casos.

La presentación clínica típica incluye grandes e indoloras adenopatías cervicales, asociadas a fiebre, en pacientes varones menores de 20 años.

Se han descrito manifestaciones extraganglionares hasta en un 43% de los pacientes. **Sin embargo, en menos de un 2% de casos existe afectación ósea sin linfadenopatías asociadas (enfermedad ósea primaria).**

Esta patología exhibe un comportamiento benigno, con una tasa de regresión espontánea sin tratamiento del 20%. En el caso de nuestra paciente, el desbridamiento quirúrgico y el relleno de la lesión con cemento se consideró la opción de tratamiento más adecuada, precisando posteriormente de 15 sesiones de radioterapia local.

REFERENCIAS

1. Salama HA, Jazieh AR, Alhejazi AY, et al. Highlights of the Management of Adult Histiocytic Disorders: Langerhans Cell Histiocytosis, Erdheim-Chester Disease, Rosai-Dorfman Disease, and Hemophagocytic Lymphohistiocytosis. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk.* 2021;21(1):e66-e75.
2. Mosheimer BA, Oppl B, Zandieh S, et al. Bone Involvement in Rosai-Dorfman Disease (RDD): a Case Report and Systematic Literature Review. *Curr Rheumatol Rep.* 2017;19(5):29.
3. Abal O, Jacobsen E, Picarsic J, et al. Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease. *Blood.* 2018;131(26):2877-2890.
4. Goyal G, Ravindran A, Young J, et al. Clinicopathological features, treatment approaches, and outcomes in Rosai-Dorfman disease. *Haematologica.* 2020;105(2):348-357.
5. Emile J-F, Abal O, Fraitag S, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood.* 2016;127(22):2672-2681.