



Neurology perspectives



18852 - ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN INTRACRANEAL ASOCIADA A TROMBOSIS DE SENO VENOSO CEREBRAL

Fernández Pérez, L.¹; Martín García, V.²; Chueca Martínez, D.²; Martín Santana, I.¹; Cardona Reyes, D.¹; Hernández Concepción, A.¹; Escáneo Otero, D.¹; Pérez Navarro, L.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil; ²Servicio de Radiología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria.

Resumen

Objetivos: La histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva (enfermedad de Rosai-Dorfman [ERD]) es un trastorno proliferativo histiocitario raro, que afecta principalmente a los sinusoides de los ganglios linfáticos, aunque puede asociar afectación extranodal, siendo muy infrecuente a nivel del SNC. Se presenta caso de una paciente con trombosis de senos cerebrales y ERD intracraneal.

Material y métodos: Mujer de 35 años, sin antecedentes de interés, que presenta cefalea de alta intensidad de inicio subagudo y 2 crisis generalizadas tónico-clónicas. En la neuroimagen se objetiva trombosis del seno sigmoide izquierdo con edema vasogénico asociado.

Resultados: El estudio etiológico de la trombosis de seno (autoinmune, infeccioso, neoplásico, hematológico) fue negativo. Evolucionó favorablemente, con anticoagulación indefinida al alta y resolución radiológica de la trombosis. 2 años más tarde presenta nuevo episodio de crisis epilépticas, objetivándose recurrencia de la trombosis en la misma localización que, nuevamente, se resuelve. Tras una tercera recurrencia de las crisis, en la RM se identifica lesión nodular peritentorial izquierda adyacente al seno sigmoide afecto de base dural, hipointensa en T1 y T2, con edema vasogénico adyacente y realce homogéneo con CIV. Se realiza resección de la lesión con anatomía patológica compatible con ERD.

Conclusión: La ERD intracraneal tiene una presentación atípica, sin asociar linfadenopatías y con base de implantación dural, asemejando un meningioma. Por este motivo, con frecuencia su diagnóstico es anatomopatológico. A pesar de que no hay casos descritos en la literatura (la entidad en sí misma es infrecuente), se postula que la trombosis de seno sigmoide se haya asociado a este proceso proliferativo.