

MALALTIA DE ROSAI-DORFMAN

(Histiocitosi sinusal amb limfadenopatia massiva)

JOAN GARCÍA I SAN MIGUEL

(Hospital Clínic i Provincial. Barcelona)

L'any 1969, ROSAI i DORFMAN publicaren quatre observacions d'una entitat anatomo-clínica molt particular que, bé possiblement poc freqüent, val la pena de conèixer per tal d'evitar confusions pronòstiques i terapèutiques de conseqüències greus. Es tracta, efectivament, de pacients que es presenten amb voluminoses adenopaties latero-cervicals, supraclaviculars (com un coll proconsular) i axillars, formant conglomerats polilobulats, les dimensions i la consistència de les quals recorden les d'un limfoma maligne no hodgkinià. El 75 % dels 34 pacients que fins l'any 1972 havien recopilat els autors esmentats tenien, a més, febre, i en aquest aspecte recordaven la malaltia de Hodgkin. En conjunt, doncs, el clínic té la impressió de trobar-se davant un limfoma maligne d'expressió cervical, puix que altres adenopaties inguinals, que també poden advertir-se, solen ésser de dimensions molt menors. Per contra, i a diferència d'altres limfomes, no hi ha hepatosplenomegàlia. Aquesta impressió de malignitat resta reforçada per la troballa, com a dada biològica, d'una VSG molt accelerada (sempre de més de 50 mm/l h.).

Tanmateix crida l'atenció des del primer moment el fet que l'estat general dels pacients, molt sovint infants, és excellent, i això no tan sols poc temps després d'aparèixer les adenopaties (la qual cosa no fóra gens estranya), sinó fins i tot alguns anys després. L'evolució, a més, és molt singular, puix que és d'una benignitat total i, d'una manera desconcertant, les adenopaties acaben desapareixent per elles soles (després d'oscillar de dimensions a temporades) al cap de diversos anys —a vegades entre 10 anys i 15—, i també cedeix la febre si n'hi havia, i es normalitza la VSG. Tot això sense necessitat de cap terapèutica que, de fet, hi és contraindicada.

L'anatomia patològica és dotada de personalitat i es caracteritza per una histiocitosi sinusal que descriurem a propòsit de la nostra observació.

OBSERVACIÓ. — La pacient que presentem, i que constitueix l'observació núm. 35 de la literatura mundial, té ara 58 anys. La seva malaltia s'inicià fa 14 anys amb adenopaties, primer submaxil·lars, després supraclaviculars i, finalment, axillars. Mai no tingué febre, i el seu estat general ha estat sempre excellent. La biologia mostrà que la sang perifèrica era normal, tret d'una limfopènia absoluta. La VSG

era de 115 mm la primera hora. Hi havia una hiperproteïnèmia de 92 g/l motivada per una hipergammaglobulinèmia heterògena. Tots els altres exàmens hematològics, biològics, microbiològics (reacció de Paul-Bunnell, Dye test, etc.) i immunològics (anticossos anti-ADN, test del làtex, cèl·lules LE, etc.) foren normals.

Entre les exploracions complementàries, les radiografies de tòrax amb tomografies, i les gammagrafies hepatosplèniques, no oferiren cap dada patològica. La limfografia de les extremitats inferiors, per contra, mostrà unes adenopaties paraaòrtiques i ilíaqües de dimensions molt augmentades.

Quant a l'examen histopatològic, hom pogué apreciar un aspecte típic d'histiocitosi sinusal, caracteritzat per: 1) Arquitectura ganglionar conservada. La càpsula, engruixida, no està infiltrada. Crida l'atenció la dilatació extraordinària dels sins limfàtics, a conseqüència de la infiltració massiva de la llum per cèl·lules histiocitàries. 2) Les dimensions dels histiòcits són molt variables, fins i tot gegantines, però d'aspecte benigne. 3) Tocant als histiòcits, o bé englobats en llur citoplasma, hom adverteix la presència de limfòcits ben conservats (*emperipolesi*). 4) En el parèquima limfoide hi ha centres reactius clars amb acumulacions importants de cèl·lules plasmàtiques.

Establert, doncs, el diagnòstic d'histiocitosi sinusal amb limfadenopatia massiva, confirmat pel mateix ROSAI, ens hem limitat a vigilar la pacient, l'evolució de la qual és plenament satisfactòria, tot abstenint-nos de qualsevol terapèutica. Efectivament, tots els casos referits fins ara han evolucionat bé, tret d'un que, tractat erròniament amb cobaltoteràpia i methotrexat s'aplasia, agafà una pneumònia per pseudomones i morí.

Cal dir, col·lateralment, que l'etiologia de l'afecció ens és totalment ignorada. Hom ha pensat en un agent viral, però tan sols en quatre ocasions ha estat trobat positiu el títol d'anticossos contra el virus d'Epstein-Barr. També ha estat sospitada l'existència d'alguna alteració immunològica per la hipergammaglobulinèmia i el fenomen de l'emperipolesi —sembla com si els limfòcits que han penetrat en els histiòcits els estiguessin fornint alguna informació—, però no hi ha proves en aquest sentit.

En conclusió, volem només destacar l'interès de conèixer aquesta curiosa entitat, bé que poc freqüent, per tal de distingir-la dels limfomes malignes i no tractar-la. En efecte, recordem que l'únic òbit referit és atribuïble a la terapèutica, mentre que tots els altres casos es curaren amb l'abstenció.