



## Histiocitosis sinusal con linfadenitis masiva (Enfermedad de Rosai-Dorfman). Presentación de 1 caso

LOURDES PALMA MACHADO\*, GLORIA FERNANDEZ FERNANDEZ\*, ISNERIO ARZUAGA ANDERSON\*, IDAEL PINEDA CALLEJO\*  
\* HOSPITAL JOAQUIN ALBARRAN CUBA

### Resumen

Paciente femenina de 54 años de edad, de la raza blanca, que hace 4 años comenzó a presentar tumoraciones de diferentes tamaños a nivel torácico tanto anterior como posterior, de contornos irregulares, poco movibles con cambios de coloración de la piel hacia el rojo violáceo. Se realiza excéresis de una lesión a nivel del hombro derecho de 3 cm. de diámetro, subcutánea, blanquecina, con áreas vascularizadas. El diagnóstico histológico resultó ser una Enfermedad de Rosai-Dorfman. Por lo infrecuente de la enfermedad se decide hacer la presentación de un caso.

### Introducción

La enfermedad de Rosai-Dorfman (SHML) es una enfermedad histiocítica proliferativa rara, definida por los hallazgos histológicos y cuya manifestación clínica más frecuente son linfadenopatías masivas y de gran tamaño, sobre todo cervicales, acompañadas de afectación extraganglionar (en casi la mitad de los casos) de cualquier órgano corporal, asociado a fiebre, leucocitosis y eritrosedimentación acelerada. (1-4)\*

Entre las localizaciones más frecuentes están las órbitas y globos oculares, además de la piel, tracto respiratorio superior SNC.

Fue descrita como entidad diferenciada en 1969 y 1972 por Rosai y Dorfman (1-2)\* y se han comunicado cerca de 400 casos en todo el mundo.

Su causa es desconocida, aunque se cree que podrá tratarse de una alteración del sistema inmunológico. Tampoco su patogenia es clara ni existe un tratamiento de elección. Se han postulado varias hipótesis, tales como la intervención del virus de Epstein - Barr y la asociación con brucelosis, melanoma, leucemias y cáncer tiroideo. (6)\*

Suele tener evolución favorable con resolución espontánea en algunos casos.. En este trabajo revisamos la literatura existente y presentamos un caso.

### Presentación de caso

Paciente femenina de 54 años de edad, de la raza blanca, que hace 4 años comenzó a presentar tumoraciones de diferentes tamaños a nivel torácico tanto anterior como posterior, de contornos irregulares, poco movibles con cambios de coloración de la piel hacia el rojo violáceo. Se realiza excéresis de una lesión a nivel del hombro derecho de 3 cm. de diámetro, subcutánea, blanquecina, con áreas vascularizadas. El diagnóstico histológico resultó ser una Enfermedad de Rosai-Dorfman. Por lo infrecuente de la enfermedad se decide hacer la presentación de un caso.

### Discusión 1

• La HSLM o Enfermedad de Rosai -Dorfman es una entidad específica establecida desde 1969 y 1972 (1-2)\* con una distribución promedio por edad de 20,6 años aunque la afección puede encontrarse en cualquier grupo etario con una ligera prevalencia en la primera y segunda década de la vida, coincidiendo con la edad recogida en nuestro paciente.

• Los aspectos histológicos y los marcadores inmunohistoquímicos realizados en nuestro caso coinciden con lo descrito en la literatura (3,5,6,7) con la positividad marcada del S 100 con su patrón característico. En los trabajos clásicos donde se describen la enfermedad se expone que para un diagnóstico definitivo de enfermedad de Rosai-Dorfman requiere de la existencia histológica de un número distintivo de histiocitos y una linfocitosis (emperipolesis) fácilmente detectable lo cual fue demostrado en nuestro caso (1,2,3,7)

### Discusión 2

\* La histogénesis de estas lesiones aun continua siendo controversial, ha sido relacionada con determinadas infecciones fundamentalmente de tipo viral, o una manifestación de un defecto inmunológico (1-2)\* en estudios más recientes se describe como una alteración proliferativa histiocítica la cual corrientemente se clasifica como una histiocitosis idiopática (3-6)\*.

\* La evolución y pronóstico de estos pacientes es fluctuante que se extiende desde la resolución espontánea de la lesión, duración de años o décadas, incluso pueden llegar al fallecimiento como resultado de la diseminación extensa a órganos vitales o secundarios a trastornos inmunológicos.

Dentro de los posibles diagnósticos diferenciales tenemos:

- El melanoma metastásico
- Carcinomas metastásicos
- Histiocitosis de células de Langerhans
- Enfermedad de Hodgkin
- Algunas enfermedades infecciosas
- Hiperplasia sinusal

Se ha demostrado en la práctica médica que la hiperplasia sinusal es el diagnóstico diferencial de más dificultad ; aunque en esta entidad es más frecuente la eritrocitosis y el patrón de positividad para la proteína S 100 es diferente

**IMAGEN MICROSCOPICA DEL ROSAI-DORFMAN, DONDE SE OBSERVAN HISTIOCITOS ESPUMOSOS E INFLAMACION MIXTA CON EOSINOFILOS Y PLASMOCITOS. H/E X 20**

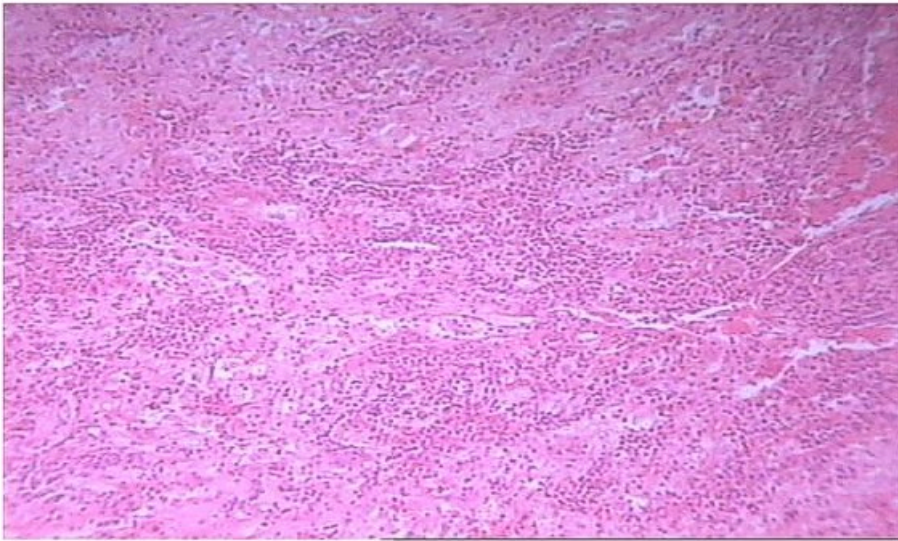


Figura 1 - IMAGEN MICROSCOPICA DEL ROSAI-DORFMAN, DONDE SE OBSERVAN HISTIOCITOS ESPUMOSOS E INFLAMACION MIXTA CON EOSINOFILOS Y PLASMOCITOS. H/E X 20

**IMAGEN MICROSCOPICA DEL ROSAI-DORFMAN, DONDE SE OBSERVAN HISTIOCITOS ESPUMOSOS E LINFOFAGOCITOSIS (EMPERIPOLESIS). H/E X 40**

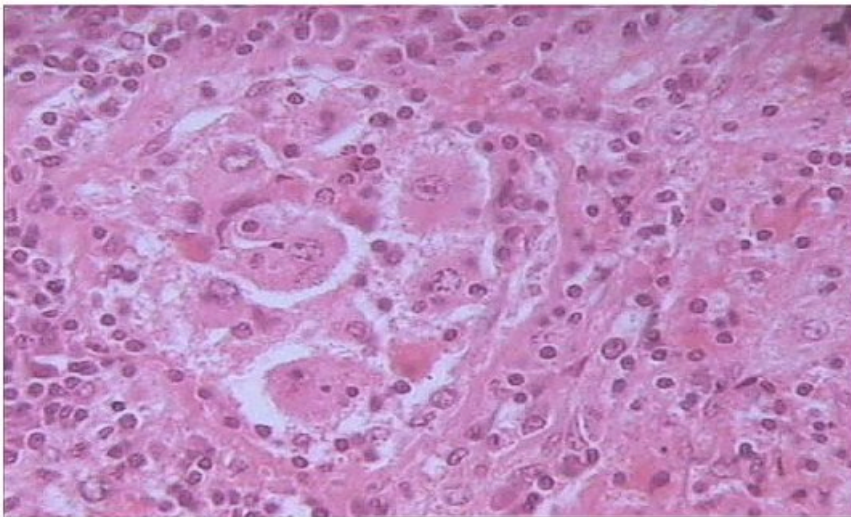


Figura 2 - IMAGEN MICROSCOPICA DEL ROSAI-DORFMAN, DONDE SE OBSERVAN HISTIOCITOS ESPUMOSOS E LINFOFAGOCITOSIS (EMPERIPOLESIS). H/E X 40

**IMAGEN MICROSCOPICA DEL ROSAI-DORFMAN, DONDE SE OBSERVAN HISTIOCIDIOS ESPUMOSOS LOS CUALES SON INMUNOREACTIVOS PARA LA PROTEINA S-100 E INFLAMACION MIXTA H/E X 20**

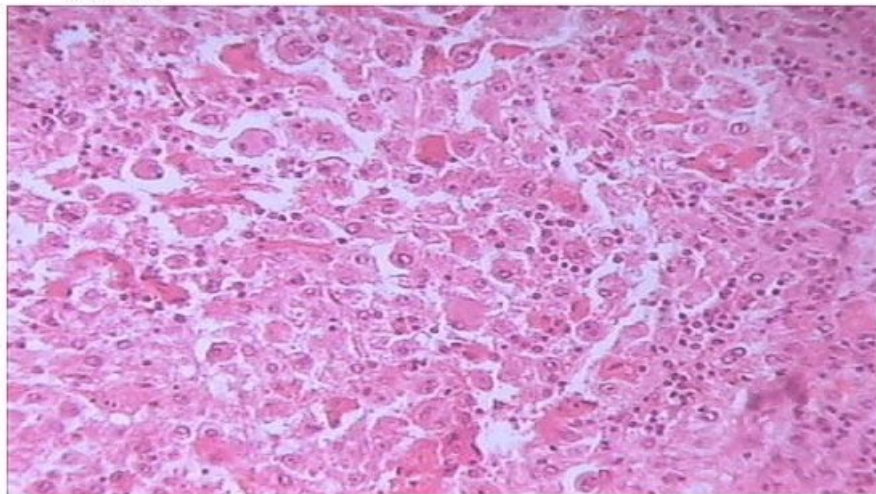


Figura 3 - IMAGEN MICROSCOPICA DEL ROSAI-DORFMAN, DONDE SE OBSERVAN HISTIOCIDIOS ESPUMOSOS E LINFOFAGOCITOSIS (EMPERIPOLESIS). H/E X 40

#### Bibliografía

1. - Rosai J, Dorfman RF. Lymph nodes. En: Ackerman's Surgical Pathology. 7 ed. 1989; vol 2:1269-99.
2. - Foucar R, Dorfman. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Seminars Diagnostic Pathology, vol 7, no. 1 19-055, 1990.
3. - Colleoni M, Gaion F, Perasole A, Nelli P, Manente P. Evidence of responsiveness to chemotherapy in aggressive Rosai Dorfman disease. Eur J Cancer 1995;31A(3):424.
4. - Picco P, Buocompagni A, Pistoia V. Diagnostic difficulties and positive therapeutic response in a patient with sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Eur J Pediatr 1993;152(8):699.
5. - Moreiras J. Oftalmopatía tiroidea. 71 Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología, Salamanca. 11-63,1995.
6. - Kim M, Provias J. Rosai-Dorfman disease mimicking multiple meningioma: case report Neurosurgery 1995;36(6):1185-7.
7. - Brau RH, Sosa IJ. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) and estranasal involvement of the orbit. P R Health Sci 1995;14(2):145-9.