

# Enfermedad de Rosai-Dorfman extranodal: presentación de un caso con afectación intracraneal aislada

Leslie Sáenz, Laura Oleaga y Joan Berenguer

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es una enfermedad idiopática benigna caracterizada por una proliferación anormal de histiocitos. Desde que fue descrita por Rosai y Dorfman en 1969 son pocos los casos publicados en la literatura, aproximadamente 750 en el mundo.<sup>1-4</sup>

La presentación clínica más frecuente son linfadenopatías cervicales bilaterales indoloras. La afectación extranodal ocurre en el 43% de los casos y el compromiso del sistema nervioso central en un 4%.<sup>1,3-8</sup> Amos y cols. publican la existencia de 111 casos hasta el año 2008 con afectación del sistema nervioso central (SNC).<sup>9</sup> Hasta el año 2011 se han publicado un total de 136 casos.

En este artículo presentamos el caso de una paciente con ERD intracraneal sin afectación ganglionar, afectación excepcionalmente rara (únicamente se han publicado 24 casos).

## CASO CLÍNICO

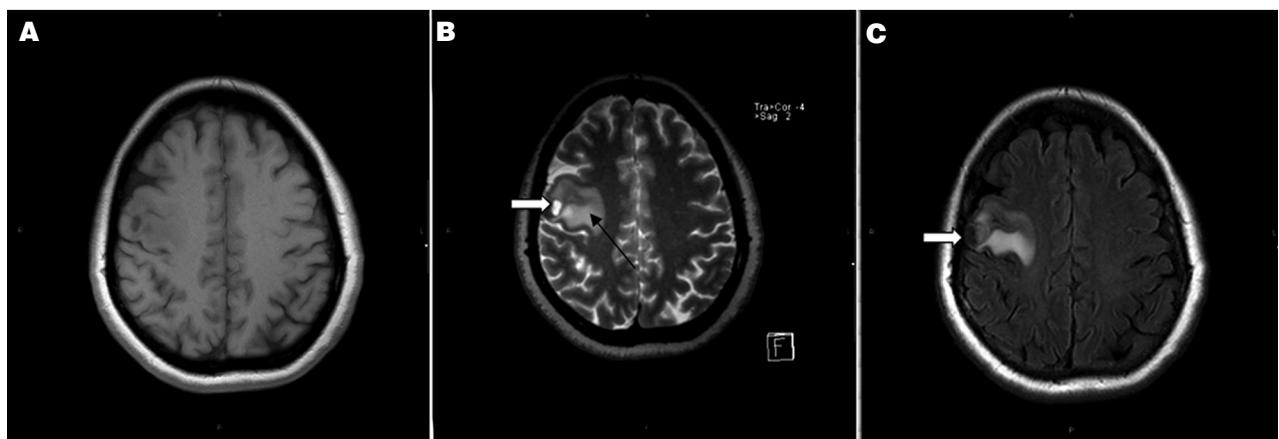
Mujer de 50 años con antecedente de crisis comiciales tónico-clónicas generalizadas, sin otra sintomatología relevante asociada. La exploración sistémica y neurológica fue rigurosamente normal. La resonancia magnética

(RM) cerebral muestra la presencia de una tumoración extraaxial frontal derecha (Fig. 1) con un componente quístico medial, importante edema en parénquima adyacente y área de realce medial que se extiende al tejido cerebral (Fig. 2). Su comportamiento radiológico, tanto morfológico como en perfusión y análisis espectroscópico, era muy sugestivo de meningioma de características atípicas (Fig. 3).

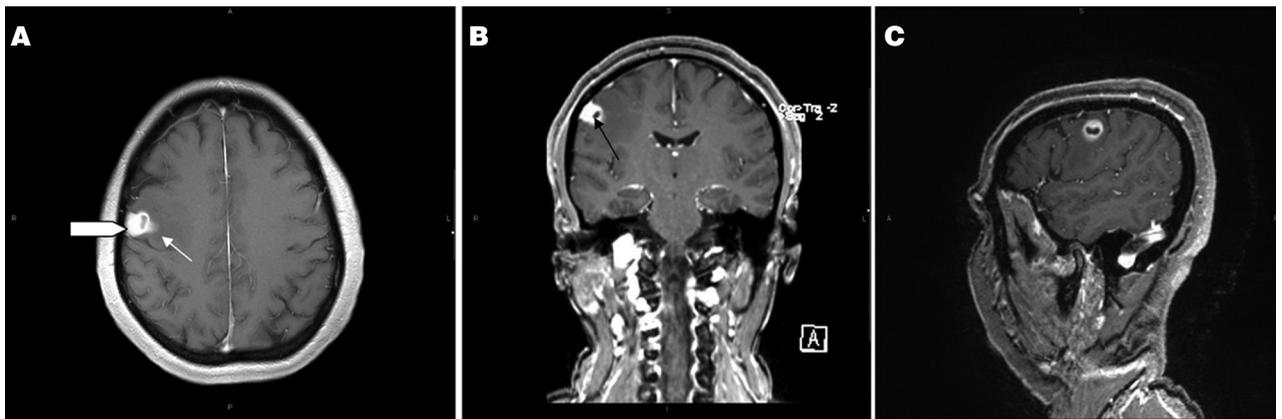
Se realizó una resección total del tumor y la anatomía patológica demostró la presencia de enfermedad de Rosai-Dorfman extranodal. La evolución clínica fue favorable y en controles radiológicos posteriores no se objetivó recidiva de la enfermedad.

## DISCUSIÓN

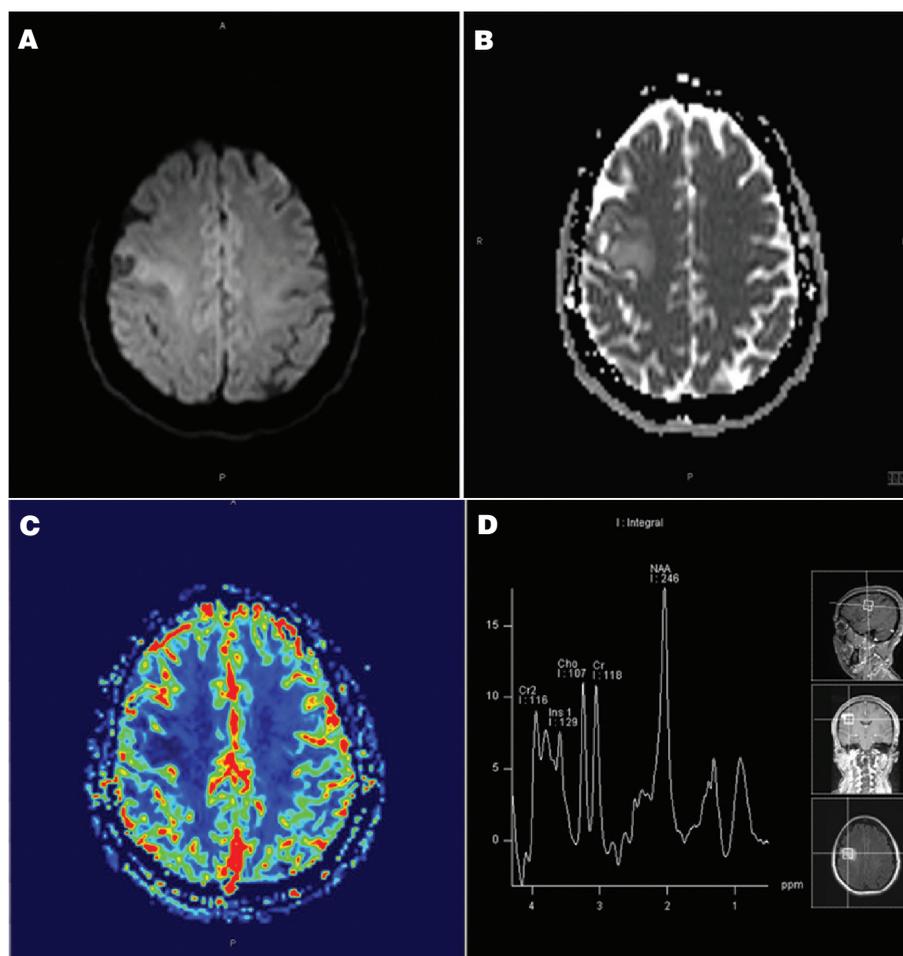
La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD), también conocida como histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, fue descrita por primera vez por Destombes en 1965, denominándola “adenitis con exceso lipídico” porque consideraba que se trataba de un trastorno del metabolismo lipídico.<sup>1,9</sup> En 1969 Rosai y Dorfman introducen el término “histiocitosis sinusal con linfadenopatías masivas”.<sup>1,3,10-22</sup>



**Figura 1.** Resonancia magnética cerebral, cortes axiales donde se observa una lesión extraaxial, frontal derecha con base de implantación dural, con importante edema en parénquima cerebral adyacente (flecha negra) Presentándose hipointensa en secuencia T1 (A), hiperintensa en T2 (B) e isointensa en FLAIR (C). En la región más periférica, la lesión presenta hiposeñal en todas las series (flecha blanca gruesa).



**Figura 2.** Resonancia magnética cerebral con contraste: Axial (A), coronal (B) y sagital (C). El área tumoral más periférica presenta realce intenso homogéneo. En esta imagen se identifica además la base de implantación y realce dural (flecha blanca gruesa). Medialmente existe área central quística (flecha negra) y realce mal definido afectando el parénquima cerebral adyacente (flecha blanca).



**Figura 3.** Resonancia magnética. Difusión b1000. (A) Hiperseñal periférica e hiposeñal central. ADC (B) No se identifica restricción de la difusión, el edema que rodea a la lesión es vasogénico. Perfusión (C) Aumento del rCBV en el área periférica captante. Análisis espectroscópico (D) Dentro de los límites de la normalidad.

La ERD es una rara entidad con una incidencia estimada de aproximadamente 100 casos por año en Estados Unidos.<sup>4,11</sup> La forma clásica de presentación es más frecuente en niños y adultos jóvenes y entre la 4ª- 5ª década de la vida, cuando afecta al SNC.<sup>1,3,12</sup>

Esta enfermedad se ha clasificado como una histiocitosis idiopática, aunque se cree que se trata de un trastorno inmunológico que se produce como respuesta a un agente infeccioso. Algunos gérmes implicados en su patogénesis son herpesvirus, el virus Epstein-Barr y el parvovirus B19.<sup>1,3,7,13-20</sup> Algunos estudios de biología molecular muestran un origen policlonal del infiltrado celular de las lesiones, lo que induce a pensar en un origen reactivo más que neoplásico de la enfermedad.<sup>3</sup>

Clínicamente se presenta con fiebre, pérdida de peso y mal estado general acompañado con linfadenopatías masivas indoloras y de gran tamaño, principalmente cervicales.<sup>1,3,10</sup> Si hay compromiso neurológico puede existir cefalea, afectación de pares craneales y crisis comiciales. La afectación extranodal se presenta en el 43% de los casos; piel, órbita y tracto respiratorio superior son los más afectados en orden decreciente. La afectación del sistema nervioso central es infrecuente: aproximadamente ocurre en un 4% de los casos<sup>1,3-8</sup> y mucho más rara aún es la afectación intracraneal sin compromiso ganglionar como en nuestra paciente.

En imágenes por resonancia magnética (RM) suelen presentarse como lesiones extraaxiales con base de implantación dural, isointensas o hipointensas en secuencias T1 y T2 (ocasionalmente hiperintensas en T2), que muestran captación de contraste de forma intensa y homogénea.<sup>1,3,5-7</sup> El diagnóstico radiológico es un reto, ya que estos signos radiológicos son similares a un gran número de entidades, por lo que frecuentemente se confunden sobre todo con meningiomas, así como con la histiocitosis de células de Langerhans, trastornos proliferativos, enfermedades granulomatosas y neurofibromatosis.<sup>3,4,11,15-20</sup> Hingwala y cols. refieren que la realización de técnicas avanzadas en neuroimagen (DTI, PWI y SW) pueden ser útiles para la diferenciación de la ERD de las entidades antes mencionadas,<sup>5</sup> sin embargo es el estudio histológico el que puede realizar el diagnóstico definitivo.

Aunque no existe una terapia específica para el tratamiento de la enfermedad de Rosai-Dorfman se han incluido corticoesteroides, cirugía, radioterapia y quimioterapia.<sup>1,3,18-22</sup>

## CONCLUSIÓN

Aunque la ERD es una entidad infrecuente, debería de ser incluida en el diagnóstico diferencial ante el hallazgo de una lesión con base de implantación dural. El estudio radiológico ayuda a la caracterización y extensión de la enfermedad, pero el estudio histopatológico es indispensable para realizar el diagnóstico definitivo.

## REFERENCIAS

- Raslan OA, Schellingerhout D, Fuller GN, et al. Rosai-Dorfman disease in neuroradiology: imaging findings in a series of 10 patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2011;196(2):W187-93.
- Hargett C, Bassett T. Atypical presentation of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy as an epidural spinal cord tumor: a case presentation and literature review. *J Spinal Disord Tech.* 2005;18(2):193-6.
- Triana-Pérez AB, Sánchez-Medina Y, Pérez-Del Rosario PA, et al. Enfermedad de Rosai-Dorfman intracraneal. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Neurocirugía (Astur).* 2011;22(3):255-60.
- Simos M, Dimitrios P, Philip T. A new clinical entity mimicking meningioma diagnosed pathologically as rosai-dorfman disease. *Skull Base Surg.* 1998;8(2):87-92.
- Hingwala D, Neelima R, Kesavadas C, et al. Advanced MRI in Rosai-Dorfman disease: Correlation with histopathology. *J Neuroradiol.* 2011;38(2):113-7.
- Said R, Abi-Fadel F, Talwar J, et al. Intracranial rosai-dorfman: a clinical challenge. *Neurologist.* 2011;17(2):117-9.
- Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. *Semin Diagn Pathol.* 1990;7(1):19-73.
- Zhu H, Qiu LH, Dou YF, et al. Imaging characteristics of Rosai-Dorfman disease in the central nervous system. *Eur J Radiol.* 2012;81(6):1265-72.
- Destombes P. [Adenitis with lipid excess, in children or young adults, seen in the Antilles and in Mali. (4 cases)]. *Bull Soc Pathol Exot Filiales.* 1965;58(6):1169-75.
- Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch Pathol.* 1969;87(1):63-70.
- Adeleye AO, Amir G, Fraifeld S, et al. Diagnosis and management of Rosai-Dorfman disease involving the central nervous system. *Neurol Res.* 2010 Jul;32(6):572-8.
- Gupta DK, Suri A, Mahapatra AK, et al. Intracranial Rosai-Dorfman disease in a child mimicking bilateral giant petroclival meningiomas: a case report and review of literature. *Childs Nerv Syst.* 2006;22(9):1194-200.
- Gupta P, Babyn P. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): a clinicoradiological profile of three cases including two with skeletal disease. *Pediatr Radiol.* 2008;38(7):721-8; quiz 821-2.
- Mehraein Y, Wagner M, Remberger K, et al. Parvovirus B19 detected in Rosai-Dorfman disease in nodal and extranodal manifestations. *J Clin Pathol.* 2006;59(12):1320-6.
- Konishi E, Ibayashi N, Yamamoto S, Scheithauer BW. Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease (sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy). *AJNR Am J Neuroradiol.* 2003;24(3):515-8.
- Raslan O, Ketonen LM, Fuller GN, et al. Intracranial Rosai-Dorfman disease with relapsing spinal lesions. *J Clin Oncol.* 2008;26(18):3087-9.
- Geara AR, Ayoubi MA, Achram MC, et al. Intracranial Rosai-Dorfman disease mimicking neurofibromatosis: case presentation and review of the literature. *Clin Radiol.* 2004;59(7):625-30.
- Andriko JA, Morrison A, Colegial CH, et al. Rosai-Dorfman disease isolated to the central nervous system: a report of 11 cases. *Mod Pathol.* 2001;14(3):172-8.
- Wu M, Anderson AE, Kahn LB. A report of intracranial Rosai-Dorfman disease with literature review. *Ann Diagn Pathol.* 2001;5(2):96-102.
- Petzold A, Thom M, Powell M, et al. Relapsing intracranial Rosai-Dorfman disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2001;71(4):538-41.
- McPherson CM, Brown J, Kim AW, et al. Regression of intracranial Rosai-Dorfman disease following corticosteroid therapy. Case report. *J Neurosurg.* 2006;104(5):840-4.
- Green I, Dorfman RF, Rosai J. Breast involvement by extranodal Rosai-Dorfman disease: report of seven cases. *Am J Surg Pathol.* 1997;21(6):664-8.