

ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN (ERD) CON COMPROMISO EXCLUSIVO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL. PRESENTACIÓN DE CASO Y REVISIÓN DE LITERATURA



Palabras clave (DeCS)

Histiocitosis sinusal
Sistema nervioso central
Tomografía
computarizada por
rayos X

Key words (MeSH)

Histiocytosis, sinus
Central nervous system
Tomography X-ray
computed

Rosai-Dorfman Disease (RDD) With Isolated Compromise of the Central Nervous System. Case Report and Literature Review

*Daniel Ruiz Pardo¹
Octavio de Jesús Arévalo Espejo²
Leomar Y. Ballester³
Roy Francisco Riascos-Castaneda⁴*

Resumen

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) o histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva (HSLM) es una entidad histiocítica benigna rara, que usualmente afecta los ganglios linfáticos. Se han descrito algunos casos en el sistema nervioso central, y son excepcionales los que aparecen sin afección nodular concomitante. La falta de patrones imaginológicos cerebrales típicos puede llevar a una cirugía por un diagnóstico erróneo, con causas atribuidas a un probable origen maligno. Usualmente, el diagnóstico histopatológico se realiza después del procedimiento quirúrgico. Esta entidad clínico-patológica carece de consenso en diagnóstico, curso clínico y tratamiento. Se presenta un caso de ERD con extensión intracraneal, con la lectura retrospectiva de los estudios imaginológicos.

Summary

Rosai-Dorfman Disease (RDD) or Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy (SHML) is a rare benign histiocytic disorder, usually affecting the lymph nodes. Intracranial involvement is an uncommon variant of the disease; however, intracranial lesions without concomitant nodular involvement is exceptional. The lack of typical

¹Médico interno, Escuela Colombiana de Medicina, Universidad El Bosque. Bogotá, Colombia.

²Radiólogo, fellow de investigación, Universidad de Texas, Houston, UT Health Science Health Center McGovern Medical School.

³Neuropatólogo PhD, profesor asociado, Universidad de Texas, Houston, UT Health Science Health Center McGovern Medical School.

⁴Neurorradiólogo, jefe de Sección de Neurorradiología, Universidad de Texas, Houston, UT Health Science Health Center McGovern Medical School. Neurology Section, University of Texas, Houston, UT Health Science Health Center McGovern Medical School. Houston, TX.

brain imaging patterns can lead to surgery due to misdiagnosis, with causes attributed to a probable malignant origin. Histopathological diagnosis is usually made after the surgical procedure. There is no consensus related to diagnosis, clinical course and treatment of this disease. A case report is presented on isolated intracranial RDD, with a retrospective reading of the imaging studies.

Introducción

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD), también conocida como histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva (HSLM), es una enfermedad rara, descrita en 1969, que afecta principalmente adultos y adolescentes de sexo masculino (1). Se caracteriza histológicamente por la distorsión de la arquitectura normal de los ganglios linfáticos, secundaria a emperipolesis histiocitaria, lo que ocasiona dilatación de los sinusoides linfáticos (1). Aunque se trata de una enfermedad benigna, de carácter progresivo, su presentación simula una patología maligna, lo que lleva a tratamiento equivoco (2).

La manifestación clínica más común está relacionada con linfadenopatías cervicales bilaterales dolorosas, fiebre y pérdida de peso (1). Se ha documentado también extensión extranodal, principalmente, en piel, tracto genitourinario, vías respiratorias inferiores, cavidad oral y tejidos blandos, en el 43 % de los casos. Adicionalmente, los casos documentados de HSLM con extensión al sistema nervioso central (SNC) son raros y representan < 5 % de los casos informados (3,4).

Así mismo, los casos documentados de HSLM aislada, es decir, sin lesión ganglionar, representan el 23 % y son más frecuentes en los sistemas gastrointestinal y pulmonar. Los casos aislados de ERD en el SNC son muy inusuales, aproximadamente, el 0,5 % de ellos (5). La resonancia magnética nuclear (RMN) y la tomografía axial computarizada (TAC), son algunas herramientas importantes para su diagnóstico y el tratamiento (4,5).

Se presenta un caso de extensión extranodal de RDD con extensión al sistema nervioso central, junto con la revisión de la histopatología.

Presentación de caso

Paciente masculino de 37 años de edad, sin antecedente de consumo de cigarrillo ni abuso de sustancias psicoactivas, con intervención neuroquirúrgica de base de cráneo quince años atrás, sin reporte de patología ni información clara acerca del procedimiento. Acude al servicio de urgencias luego de un accidente automovilístico. Las imágenes de TAC (figura 1) y RM con medio de contraste (figura 2), muestran una lesión extraaxial en la región anterior de la fisura interhemisférica, con edema vasogénico asociado, que fue interpretada como un meningioma en placa. El estudio histopatológico, luego de la resección quirúrgica, mostró un tejido fibroso denso de contenido linfoplasmocítico e infiltración histiocitaria conocida como *emperipolesis*, sin evidencia celular de meningioma, con reacción astrocítica secundaria (figura 3). Los hallazgos previamente descritos son compatibles con enfermedad de Rosai-Dorfman.

Discusión

La enfermedad de Rosai-Dorfman es un trastorno histiocítico reactivo proliferativo, de curso clínico benigno y progresivo, de etiología no clara, con una incidencia estimada de 100 casos por año en Estados Unidos (6), con mayor frecuencia en adultos jóvenes y adolescentes

masculinos, documentada entre los 1 y los 78 años, con una relación de 4:1 respecto a la población de sexo femenino, sin distinción alguna entre razas (7,8).

La presentación clásica está compuesta por linfadenopatías cervicales bilaterales dolorosas, fiebre, pérdida de peso y anemia (1). Adicionalmente, se ha descrito extensión a órganos extraganglionares en el 43 % de los casos, con mayor frecuencia en piel, tracto genitourinario y vías respiratorias inferiores (3). También se han documentado casos de emperipolesis histiocitaria sin afección nodular, conocida como HSLM aislada, con mayor implicación en los sistemas gastrointestinal y respiratorio. La extensión al SNC es rara, por lo que la presentación aislada es menor al 0,5 % (7).

En cuanto a la presentación de casos de HSLM en el SNC, se han descrito lesiones intracraneales y lesiones espinales, de las cuales, las más frecuentes, en un 70 %, son las intracraneales (8).

La etiología de HSLM/ERD no se conoce con certeza. Sin embargo, el perfil inmunofenotípico y los estudios relacionados con la expresión de monoquinas derivadas de macrófagos activados han mostrado expresión de interleucina 1β y factor de necrosis tumoral α , que están relacionados con la migración histiocitaria conocida como *emperipolesis* (9). Se han descrito como posibles causas las enfermedades infecciosas, herpes virus, Epstein-Barr y parvovirus B19 (3,10,11). Así mismo, estudios moleculares usando regiones polimórficas para receptores de andrógenos humanos han demostrado que la ERD es una enfermedad policlonal (12).

Las manifestaciones clínicas están determinadas, fundamentalmente, por su localización. Los principales motivos de consulta asociados a ERD/HSLM con o sin implicación de nódulos linfoides en SNC son cefalea, convulsiones, debilidad y déficit motor y/o sensitivo (8,13,14).

Las características imaginológicas de las ERD intracraneales aisladas no son patognomónicas, frecuentemente comparten manifestaciones imaginológicas con otras patologías, como: meningioma, melanoma, enfermedades inflamatorias granulomatosas (tuberculosis y sarcoidosis) y hemorragias subdurales. En cuanto a su presentación intracraneal, suele manifestarse como masas extraaxiales con base dural, supratentoriales, siendo las más frecuentes la convexidad, región selar, paraselar, el clivus y los senos cavernosos. Sin embargo, se han descrito casos de lesiones intraparenquimatosas. A la fecha, solo aparecen en la literatura 76 casos aislados en el SNC desde 1969 (1,7,8,15-18).

Ahora bien, en TAC se describen como masas extraaxiales de baja y mediana densidad, sin lesiones óseas erosivas ni calcificaciones asociadas, que en ocasiones pueden compartir características con el hematoma subdural crónico (19,20-23). En imágenes de RM, las lesiones de la ERD, usualmente, son de señal intermedia en la sustancia gris en imágenes ponderadas en T1 y T2, con realce homogéneo tras la administración de medio de contraste endovenoso.

Generalmente, se recomienda el tratamiento de la enfermedad de Rosai-Dorfman cuando las lesiones son sintomáticas, teniendo en cuenta que es un trastorno linfoproliferativo no neoplásico (18).

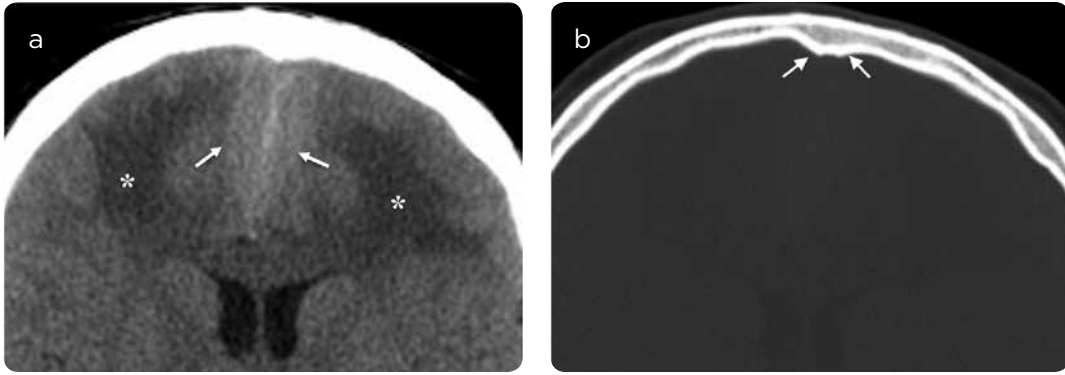


Figura 1. TAC simple de cráneo, axial, a) en ventana de parénquima cerebral y b) ventana ósea. Se identifica masa ligeramente hiperdensa, de contornos mal definidos, que ocupa la región anterior de la fisura interhemisférica (flechas en a), asociada a baja densidad de la sustancia blanca de los lóbulos frontales por edema vasogénico (*). No se identifican calcificaciones ni hiperostosis adyacentes a la lesión (flechas en b).

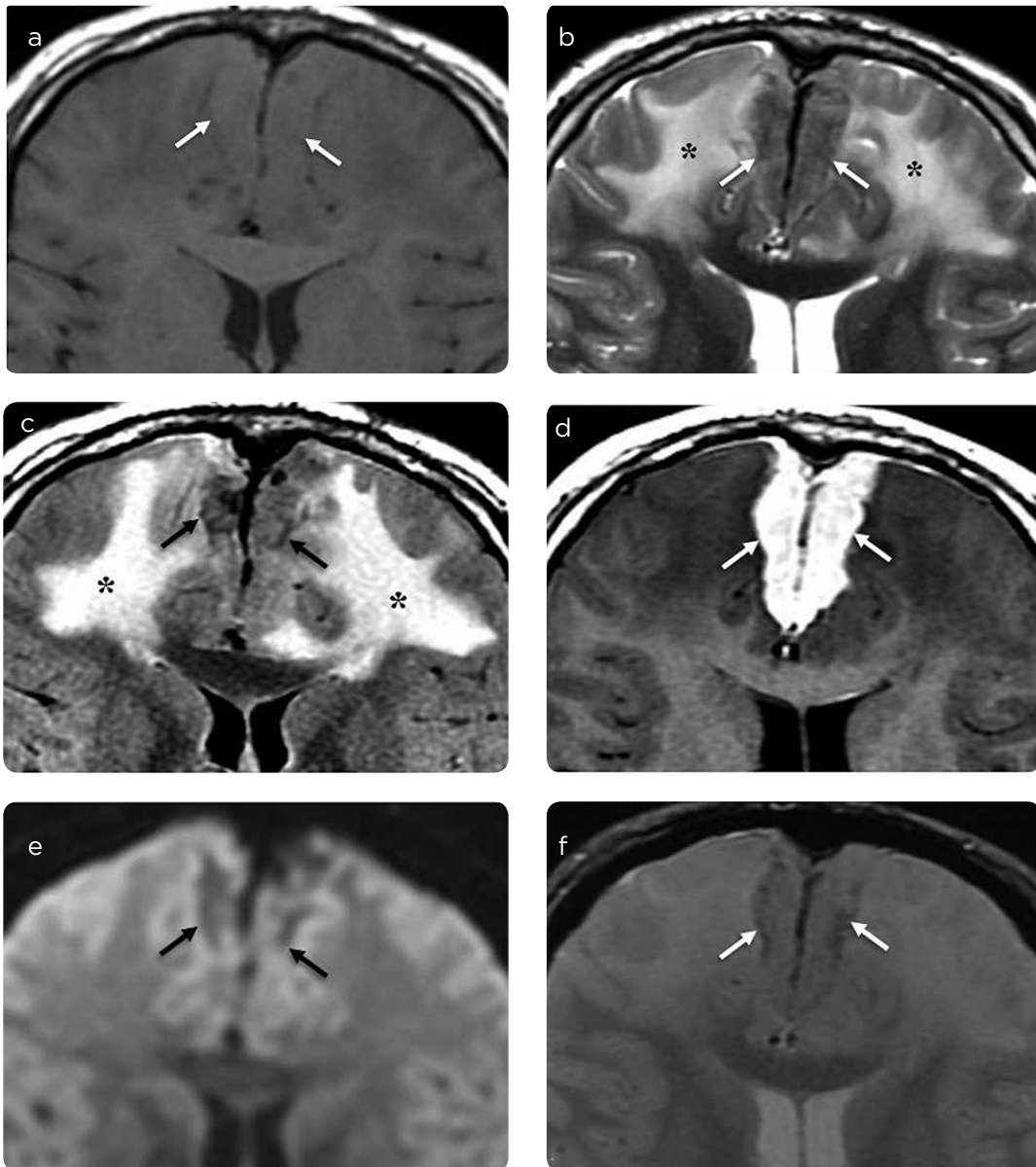


Figura 2. RM cerebral con medio de contraste, cortes axiales. a) Imágenes ponderadas en T1, b) T2, c) T2-FLAIR, d) T1 luego de la administración endovenosa de medio de contraste (e), difusión y (f) secuencia gradiente de eco. Masa extra-axial que ocupa y ensancha la fisura interhemisférica, de contornos bien definidos lobulados, con intensidad de señal similar a la sustancia gris en T1 (flechas en a) y en secuencias sensibles a fluido (flechas en b y c). La lesión descrita genera edema vasogénico de los lóbulos frontales (*) y realza ávidamente luego de la administración de medio de contraste (flechas en d). No se identifica restricción al movimiento de agua en las imágenes de difusión (flechas en e) indicativo de hipercelularidad, ni calcificaciones o focos de hemorragia en las imágenes de gradiente de eco (flechas en f).

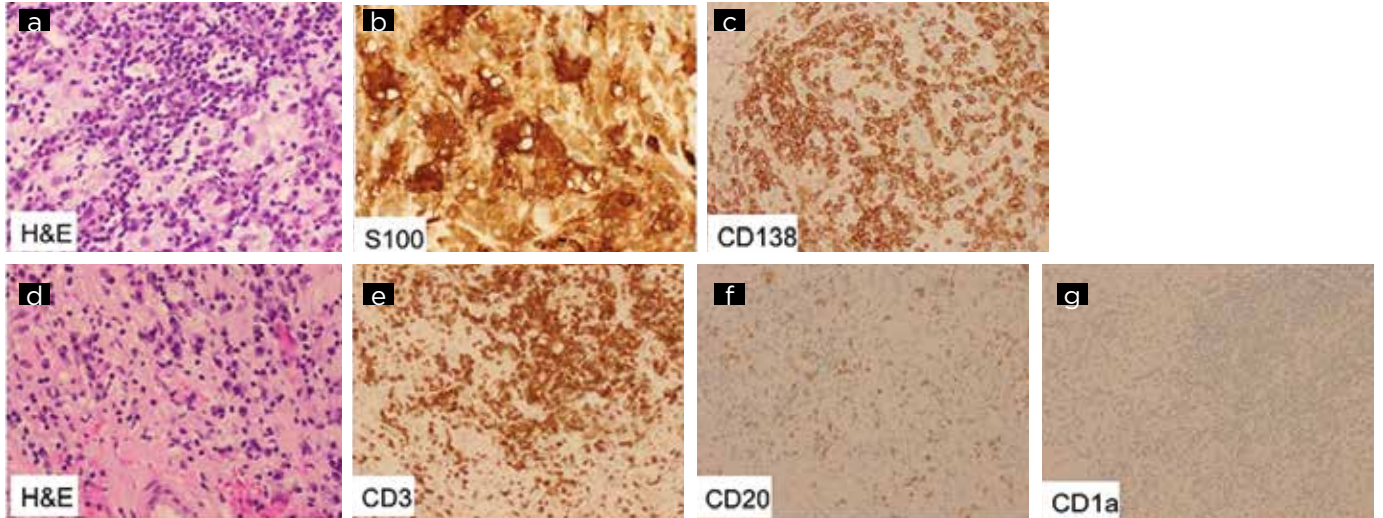


Figura 3. Examen microscópico: tejido fibroso con un infiltrado linfoplasmocítico con macrófagos (H&E panel superior). Macrófagos con linfocitos intactos en el citoplasma, indicando emperipolesis. Tinción para S100: los histiocitos son positivos y confirma emperipolesis. El infiltrado linfocítico principalmente de células T (CD3+) con pocas células B (CD20+) y células plasmáticas numerosas (CD138). Algunas de las células plasmáticas demostraron cuerpos de Russell (H&E panel central). La tinción para CD1a fue negativa.

Así mismo, se ha evidenciado que en el 20 % de los casos tiene remisión autolimitada, situación no descrita en casos de HSLM intracraneal aislada (19,20). Dadas estas circunstancias y la baja incidencia de esta patología, no hay consenso claro establecido a la fecha, para el tratamiento de casos de ERD intracraneal aislada. Sin embargo, se plantea la intervención quirúrgica como la primera elección por la mejoría sintomática evidenciada. La resección total o subtotal de las lesiones intracraneales está sujeta a extensión parenquimatosa (21). La radioterapia, quimioterapia y terapia con corticosteroides se recomiendan en situaciones en las que la sintomatología persiste luego de tratamiento quirúrgico (22).

Conclusión

El compromiso aislado del sistema nervioso central en la enfermedad de Rosai-Dorfman ocurre en menos del 0,5 % de los casos informados a la fecha, alrededor de 76 desde 1969. Las características imaginológicas de esta enfermedad no son patognomónicas, pues comparte criterios diagnósticos con muchas otras enfermedades. Se debe considerar siempre dicha patología dentro del diagnóstico diferencial de masas intracraneales extraaxiales en el contexto clínico.

Referencias

1. Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch Pathol.* 1969;87(1):63-70.
2. Xu Q, Fu L, Liu C. Multimodality imaging-based evaluation of Rosai-Dorfman disease in the head and neck. *Medicine (Baltimore).* 2017;96(51):e9372.
3. 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.
4. Yang K, Kolakshyapati M, Shrestha T, Lou L. Isolated intramedullary Rosai-Dorfman disease. *Surg Neurol Int [internet].* 2016 [citado 2018 mar. 16];7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5223399/>
5. Alimli AG, Oztunali C, Boyunaga OL, Pamukcuoglu S, Okur A, Boreck AO. MRI and CT findings of isolated intracranial Rosai-Dorfman disease in a child. *Neuroradiol J.* 2016;29(2):146-9.
6. Andriko J-AW, Morrison A, Colegial CH, Davis BJ, Jones RV. Rosai-Dorfman disease isolated to the central nervous system: A Report of 11 Cases. *Mod Pathol.* 2001;14(3):172-8.
7. Krishnamoorthy V, Parmar C, Panikar D. Isolated intracranial Rosai Dorfman disease. *Neurol India.* 2011;59:443-6.
8. Li Y, Sun H, Zhang Y, Liu W. Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease presenting as mental deterioration. *Clin Neurol Neurosurg.* 2012;114(7):1070-3.

9. Foss H-D, Herbst H, Araujo I, Hummel M, Berg E, Schmitt-Gräff A, et al. Monokine Expression in Langerhans' Cell histiocytosis and sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (rosai-Dorfman Disease). *J Pathol.* 1996;179(1):60-5.
10. Levine PH, Jahan N, Murari P, Manak M, Jaffe ES. Detection of human herpesvirus 6 in tissues involved by sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *J Infect Dis.* 1992;166(2):291-5.
11. Mehraein Y, Wagner M, Remberger K, Füzesi L, Middel P, Kaptur S, et al. Parvovirus B19 detected in Rosai-Dorfman disease in nodal and extranodal manifestations. *J Clin Pathol.* 2006;59(12):1320-6.
12. Paulli M, Bergamaschi G, Tonon L, Viglio A, Rosso R, Facchetti F, et al. Evidence for a polyclonal nature of the cell infiltrate in sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Br J Haematol.* 1995;91(2):415-8.
13. Fukushima T, Yachi K, Ogino A, Ohta T, Watanabe T, Yoshino A, et al. Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease without dural attachment. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2011;51(2):136-40.
14. Di R, Garnett MR, Puget S, Pueyeredon F, Roujeau T, Jaubert F, et al. Cerebral localization of Rosai-Dorfman disease in a child: Case report. *J Neurosurg.* 2007;107(2 suppl.):147-51.
15. Natarajan S, Post KD, Strauchen J, Morgello S. Primary intracerebral rosai-dorfman disease: a case report. *J Neurooncol.* 2000;47(1):73-7.
16. Gaetani P, Tancioni F, Di Rocco M, Rodríguez y Baena R. Isolated cerebellar involvement in Rosai-Dorfman disease: case report. *Neurosurgery.* 2000;46(2):479-81.
17. Triana-Pérez AB, Sánchez-Medina Y, Pérez-Del Rosario PA, Millán-Corada AM, Gómez-Perals LF, Domínguez-Báez JJ. [Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease: a case report and literature review]. *Neurocir Astur Spain.* 2011;22(3):255-60.
18. Sandoval-Sus JD, Sandoval-León AC, Chapman JR, Velázquez-Vega J, Borja MJ, Rosenberg S, et al. Rosai-Dorfman disease of the central nervous system: Report of 6 cases and review of the literature. *medicine (Baltimore).* 2014;93(3):165-75.
19. Forest F, N'Guyen AT, Fesselet J, Metellus P, Bouvier C, Paula AM de, et al. Meningeal Rosai-Dorfman disease mimicking meningioma. *Ann Hematol.* 2014;93(6):937-40.
20. Huang BY, Zong M, Zong WJ, Sun YH, Zhang H, Zhang HB. Intracranial Rosai-Dorfman disease. *J Clin Neurosci.* 2016;32:133-6.
21. Griffiths SJ, Tang W, Parameswaran R, Kelsey A, West CGH. Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease mimicking meningioma in a child. *Br J Neurosurg.* 2004;18(3):293-7.
22. Cooper SL, Jenrette JM. Rosai-Dorfman Disease: Management of CNS and systemic involvement. *Clin Adv Hematol Oncol.* 2012;10(3):199-202.
23. Kumar KK, Menon G, Nair S, Radhakrishnan VV. Rosai-Dorfman disease mimicking chronic subdural hematoma. *J Clin Neurosci.* 2008;15(11):1293-5.

Correspondencia

Daniel Ruiz Pardo
Carrera 14B # 188-88
druizpa@unbosque.edu.co

Recibido para evaluación: 11 de abril de 2018
Aceptado para publicación: 23 de enero de 2019