

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Linfadenopatías gigantes de curso benigno: enfermedad de Rosai-Dorfman



Benign massive lymphadenopathy: Rosai-Dorfman disease

B. Pemartin^a, J. Gómez-Chacón^{a,*}, M. Llavador^b y B. Ferrer^c

^a Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^c Servicio de Pediatría, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

Disponible en Internet el 12 de marzo de 2014

Niña de 3 años de edad, de origen nigeriano, que presenta linfadenopatías cervicales gigantes de un año de evolución (fig. 1). El cuadro clínico ha cursado de forma insidiosa con crecimiento progresivo, periodos de estabilización y mejoría parcial. Las pruebas de imagen localizaban la enfermedad a la región cervical. Los estudios para micobacterias, anaerobios, hongos, toxoplasma, *Bartonella* y virus fueron repetidamente negativos. El diagnóstico anatomopatológico mediante biopsia ganglionar reveló un patrón de histiocitosis sinusal con emperipolesis característico de la enfermedad de Rosai-Dorfman (figs. 2 y 3).



Figura 1 Imagen característica de linfadenopatías gigantes y masivas.

Comentario

La enfermedad de Rosai-Dorfman es una enfermedad proliferativa benigna, poco frecuente, ocasionalmente confundida con procesos malignos como linfomas u otros tumores dependiendo de su localización y poco diagnosticada en la edad pediátrica¹. Su manifestación más frecuente es la presencia de adenopatías gigantes a nivel cervical, axilar o inguinal, de consistencia dura y generalmente múltiples. Se

caracteriza por su curso larvado, indolente y benigno cuya única manifestación clínica puede ser la febrícula o pérdida de peso. Sin embargo, hasta en un 43% de los casos puede existir afectación extranodal implicando regiones como mediastino sistema nervioso central, cavidad nasal, glándulas salivares, pulmón o hueso^{2,3} y existiendo, en ocasiones, complicaciones severas generalmente por efecto masa. Es necesario un seguimiento a largo plazo dado el riesgo de

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: javi.gomez14@hotmail.com
(J. Gómez-Chacón).

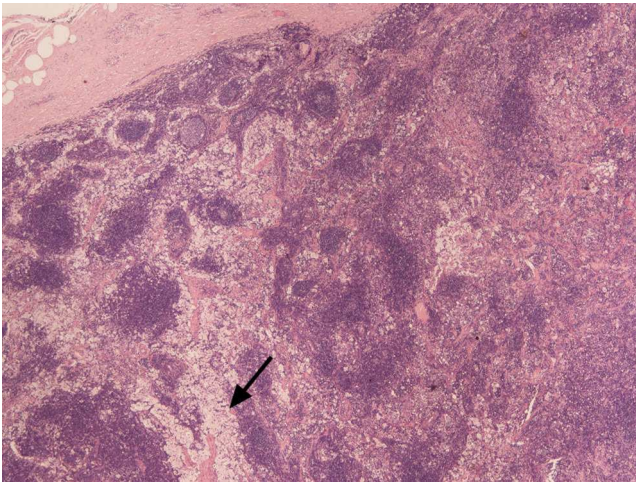


Figura 2 Dilatación sinusoidal (flecha) con histiocitosis, característico de esta enfermedad.

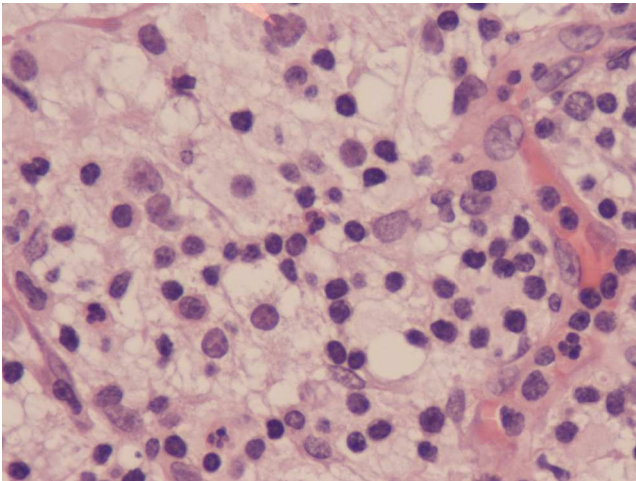


Figura 3 Emperipolesis (linfocitos dentro del citoplasma de los histiocitos).

complicaciones y recaídas. Pese a que es frecuente la resolución espontánea, el tratamiento continúa siendo controvertido sobre todo en casos severos. Se han descrito tratamientos con corticoides, metotrexate, 6-mercaptopurina o resección quirúrgica con eficacia variable⁴.

Bibliografía

1. Liu B, Lee NJ, Otero HJ, Servaes S, Zhuang H. Rosai-Dorfman disease mimics lymphoma on FDG PET/CT in a pediatric patient. *Clin Nucl Med.* 2014;39:206-8.
2. Shi Y, Griffin AC, Zhang PJ, Palmer JN, Gupta P. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman Disease): A case report and review of 49 cases with fine needle aspiration cytology. *Cytojournal.* 2011;8:3.
3. Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Review of the entity. *Semin Diagn Pathol.* 1990;7:19-73.
4. Horneff G, Jürgens H, Hort W, Karitzky D, Göbel U. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Response to methotrexate and mercaptopurine. *Med Pediatr Oncol.* 1996;27:187-92.