
PRESENTACIÓN DE CASO

Histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva (Enfermedad de Rosai Dorfman)

MARÍA DEL PILAR PÉREZ, ALEJANDRO VÉLEZ

Se presenta el caso de una joven de 14 años con adenomegalias cervicales bilaterales masivas, con diagnóstico clínico de linfoma y cuyo estudio anatomopatológico demostró los hallazgos morfológicos de la histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva. Esta entidad debe tenerse en cuenta en todo diagnóstico diferencial de adenomegalias masivas en niños o pacientes jóvenes, pues el curso clínico y el pronóstico en general son benignos.

PALABRAS CLAVE
HISTOCITOSIS SINUSAL CON
LINFADENOPATÍA MASIVA
EMPERIPOLESIS

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva (HSLM) o enfermedad de Rosai Dorfman es un trastorno proliferativo de los histiocitos, que afecta de manera característica, aunque no exclusiva, los ganglios linfáticos y les ocasiona un crecimiento prominente.

El cuadro histológico distintivo de esta entidad fue descrito en 1965 por Destombes (1), en 4 pacientes originarios de Mali y las Antillas; en 1969 Rosai y Dorfman (2) la describieron en Estados Unidos y propusieron uno de los nombres con que se la conoce hoy en día: HSLM.

La entidad se ha descrito en todos los continentes, grupos humanos y estratos socioeconómicos; el registro de casos en la Escuela Médica de la Universidad de Yale a fines de julio de 1990 contenía 452 casos (3). En diferentes ciudades de Colombia se ha hecho este diagnóstico (4).

En el Departamento de Patología de la Facultad de Medicina de la Universidad de Antioquia se han documentado en los últimos 5 años cinco casos de HSLM; con uno de ellos se ilustrarán los aspectos más característicos de la enfermedad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Joven mestiza de 14 años, procedente de El Bagre, Antioquia, quien consultó al médico por la apa-

DOCTORA MARÍA DEL PILAR PÉREZ F. Médica Patóloga, Profesora; DOCTOR ALEJANDRO VÉLEZ HOYOS, Residente. Ambos del Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.



FIGURA N° 1
ASPECTO DE LAS MASAS EN CUELLO

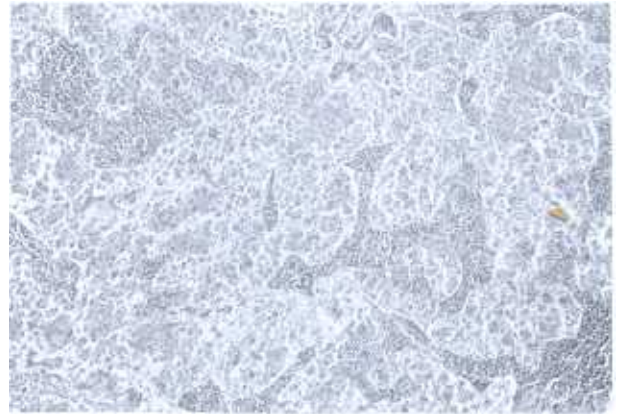


FIGURA N° 2
ASPECTO MICROSCÓPICO DE LA LESIÓN
(Véase descripción en el texto)

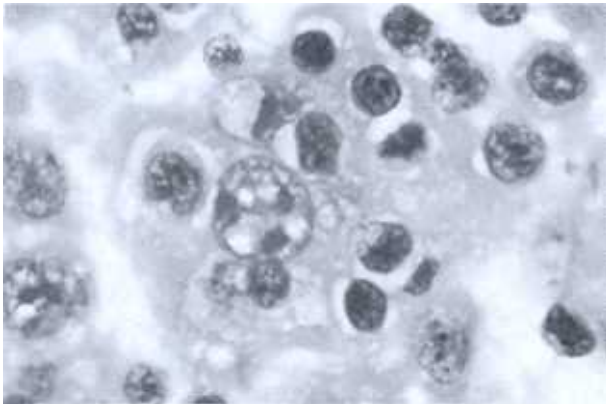


FIGURA N° 3
EMPERIPOLESIS
(Véase descripción en el texto)

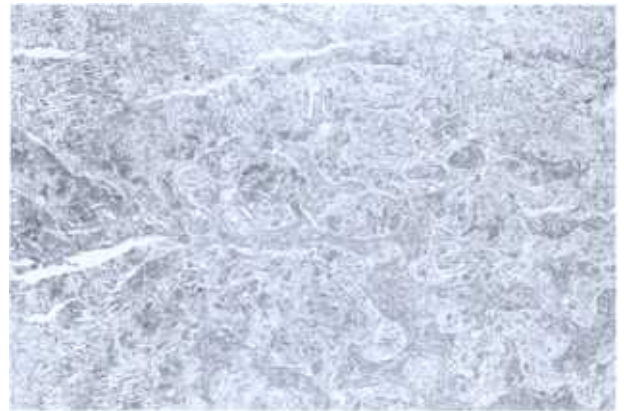


FIGURA N° 4
INMUNOHISTOQUÍMICA
(Véase descripción en el texto)

rición bilateral de masas cervicales de gran tamaño (Figura N° 1) de 6 meses de evolución, acompañada de pérdida de aproximadamente 5 kilos de peso, sin otros síntomas generales.

Al examen físico se hallaron adenomegalias cervicales bilaterales, móviles, de 8 x 4 x 4 cm, de consistencia elástica, no dolorosas. El resto del examen fue normal.

Una primera biopsia no fue representativa de la lesión; la segunda fue una masa de 3 x 2.5 x 2 cm., de color pardo amarillento y consistencia blanda. Los hallazgos microscópicos cumplieron con los criterios histológicos característicos de la HSLM (1-3,5), a saber: fibrosis capsular, dilatación sinusoidal (Figura

N° 2), proliferación de histiocitos que contienen en su citoplasma escasos o numerosos linfocitos, fenómeno denominado emperipolesis (Figura N° 3); plasmocitosis medular y folículos hiperplásicos residuales. La inmunohistoquímica demostró positividad para la proteína S100 (Figura N° 4) y CD68 (Kp1) en el citoplasma de los histiocitos.

EVOLUCIÓN

Se instauró tratamiento con Acyclovir y a los dos meses las adenopatías cervicales izquierdas habían disminuido notoriamente de tamaño; las derechas continuaban sin cambio.

DISCUSIÓN

La HSLM es una entidad de etiopatogenia oscura (5); se sospecha que tiene una etiología viral dado el hallazgo de altos títulos de anticuerpos contra el virus Epstein Barr y la presencia en muestras de tejido ganglionar de DNA de Herpes Virus tipo 6 (6,7); también por la respuesta de algunos pacientes al tratamiento con Acyclovir (8).

La enfermedad es más frecuente en hombres (1.4:1) y en niños y adultos jóvenes pero puede afectar personas de cualquier grupo de edad. El curso clínico es variable pero la mayoría de los casos evolucionan después de meses o años hacia la regresión (9); en otros persiste durante largo tiempo y unos pocos mueren. El pronóstico ha sido peor en los pacientes con alteraciones inmunológicas severas (10).

Hasta en el 30% de los casos se ha descrito presentación extranodal; los sitios más afectados han sido: piel, tejidos blandos, huesos y tracto respiratorio superior (9,11-16).

El diagnóstico clínico en la mayoría de los pacientes con HSLM es linfoma o tumor maligno; el diagnóstico de certeza sólo puede establecerse por medio del estudio histopatológico de la biopsia (17-20).

No existe una terapia específica pero se han utilizado la radioterapia, la quimioterapia, los corticosteroides y, recientemente, el acyclovir, con resultados variables.

Esta entidad debe ser tenida en cuenta como diagnóstico diferencial en niños y adultos jóvenes con adenomegalias masivas; creemos conveniente recomendar un estudio inmunológico completo en estos pacientes pues el estado inmune es uno de los parámetros que puede predecir y separar los grupos de comportamiento más agresivo.

SUMMARY

SINUSAL HISTIOCYTOSIS WITH MASSIVE LYMPHADENOPATHY. REPORT OF A CASE

The case of a 14 year-old girl with massive, bilateral, cervical adenopathies is reported. The initial diagnosis was a lymphoma but histological study revealed typical changes of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy.

The patient was treated with acyclovir and two months later left adenopathies had considerably decreased while the right ones remained unchanged. This disease should be taken into account in the differential diagnosis of massive adenopathies in children or young people. Its clinical course and prognosis are usually benign.

BIBLIOGRAFÍA

1. DESTOMBES P. Adénites avec surcharge lipidique, de l'enfant ou de l'adulte jeune observées aux Antilles et au Mali (Quatre observations). *Bull Soc Pathol Exot* 1965; 58: 1169-1175.
2. ROSAI J, DORFMAN RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch Pathol* 1969; 87: 63-70.
3. ROSAI J. Reactive lymphadenopathies: New concepts and controversies. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 191-192.
4. Entrevista con GARCÍA C. Fundación Santafé de Bogotá. personal del Dr. Carlos Garcia Fundación Santafé de Bogotá.
5. ROSAI J, DORFMAN R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: A pseudolymphomatous benign disorder. *Cancer* 1972; 30: 1174-1188.
6. HARLEY EH. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy in a patient with elevated Epstein Barr Virus titers. *J Natl Med Assoc*. 1991; 83: 922-924.
7. LEVINE PH, JAHAM N, MURARI P, MANAK M, JAFFE E. Detection of Human Herpes Virus 6 in tissues involved by sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman Disease). *J Infect Dis* 1992; 166: 291-294.
8. BAILDAM EM, EWING CI, D'SOUZA SW, STEVENS RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy response to acyclovir. *J Roy Soc Med* 1992; 85: 179-180.
9. FOUCAR E, ROSAI J. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Current status and future directions. *Arch Dermatol* 1988; 124: 1211-1214.
10. MAENNLE D, GRIERSON HL, GNARRA DG, WEINSEN D. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a spectrum of disease associated with immune dysfunction. *Pediatr Pathol* 1991; 11: 399-412.
11. FHU P, LÉBOIT P. Histologic features of cutaneous sinus histiocytosis: Study of cases both with and without systemic involvement. *J Cutan Pathol* 1992; 19: 201-206.
12. MONTGOMERY E, MEISS J, FRIZZERA G. Rosai Dorfman disease of soft tissue. *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 122-129.
13. SUSTER S, CARTAGENA N, CABELLO, MORTON RJ. Histiocytic lymphopagocytic panniculitis. *Arch Dermatol* 1988; 124: 1246-1249.
14. KESSLER E, SRULIJES C, TOLEDO E. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy and spinal epidural involvement: A case report and review. *Cancer* 1976; 38: 1614-1617.
15. LAMPERT F, LENNERT K. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Fifteen new cases. *Cancer* 1976; 37: 783-789.

16. FOUCAR E, ROSAI S, DORFMAN L. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. An analysis of 14 deaths occurring in a patients registry. *Cancer* 1984; 54: 1834-1840.

17. PAULLI M, ROSSO R, KINOL S. Immunophenotypic characterization of the cell infiltrate in five cases of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Human Pathol* 1992; 23: 647-653.

18. PAULLI M, FELLER AC, KINDL S, et al. Cathepsin D and E co-expression in sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy and Langerhans cell histiocytosis: Further evidences of a

phenotypic overlap between these histiocytic disorders. *Virchow Arch* 1994; 424: 601-606.

19. YU-WEN CHANG. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Report of a case with fine needle aspiration cytology. *Acta Cytol* 1993; 37: 186-190.

20. SCHMIFT FC. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Cytomorphologic analysis on fine needle aspirates. *Diagnost Cytopathol* 1992; 8161: 596-599.



ITALMEX

**PRODUCTOS
CIENTIFICOS**

