

Enfermedad de Rosai-Dorfman leptomeníngea y del músculo temporal

Carlos Abraham Arellanes-Chávez¹, Luis Alberto Ordoñez-Solorio², Eduardo Luévano-Flores³

RESUMEN

La histiocitosis sinusoidal con linfadenopatía masiva, también conocida como enfermedad de Rosai-Dorfman, está caracterizada por un proceso inflamatorio complejo de origen aún no determinado que habitualmente afecta los ganglios linfáticos; sin embargo, se puede presentar de manera extranodal, incluyendo el sistema nervioso central. Se reporta el caso de una mujer de 56 años de edad con episodios intermitentes de cefalea moderada temporal derecha acompañada de síndrome vertiginoso de tres semanas de evolución. La exploración física y neurológica fue normal. La resonancia magnética de cráneo reveló la presencia de una lesión sugestiva de un meningioma. Se realizó craneotomía fronto-temporal derecha con toma de biopsia transoperatoria la cual indicó la presencia de una neoplasia de células pequeñas y redondas a descartar posible linfoma vs pseudotumor inflamatorio. Se realizó resección completa de la lesión, cursando el posoperatorio sin complicaciones. El resultado definitivo fue enfermedad de Rosai-Dorfman de la duramadre con extensión al hueso y músculo temporal confirmado mediante inmunohistoquímica con

reacción a la proteína S-100. El objetivo de este trabajo es presentar una manifestación extranodal inusual de la enfermedad de Rosai-Dorfman: el compromiso leptomeníngeo y músculo temporal.

Palabras clave: sistema nervioso central, enfermedad de Rosai-Dorfman, leptomeninges, músculo temporal.

LEPTOMENINGEAL AND TEMPORAL MUSCLE ROSAI DORFMAN DISEASE

ABSTRACT

Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (SHML), also known as Rosai-Dorfman disease, is characterized by a complex inflammatory process of unknown origin that most of the times affect lymph nodes; however, sometimes it has extranodal involvement, including the central nervous system. We report a 56-year old woman with episodes of mild headache episodes accompanied by dizziness 3 weeks prior to her admission. The physical and neurological examination was unremarkable. A magnetic resonance scan showed a lesion suggestive of meningioma. A frontotemporal craniotomy with intraoperative biopsy was performed which revealed in a differed diagnosis a small and round cell tumor probably lymphoma or inflammatory pseudotumor. The lesion was totally excised, and the postoperative period had no complications. The definitive diagnosis of the biopsy was Rosai-Dorfman disease of the dura and the temporal muscle, confirmed by immunohistochemistry with S-100 protein

Recibido: 12 enero 2009. Aceptado: 6 febrero 2009.

¹Departamento de Neurocirugía, ²Médico Pasante del Servicio Social, Universidad Autónoma de Chihuahua, ³Departamento de Patología. Hospital CIMA; Chihuahua, Chihuahua. Correspondencia: Carlos Abraham Arellanes-Chávez. Haciendas del Valle # 7120-418, Fracc. Plaza Haciendas, 31240, Chihuahua, Chihuahua, México. E-mail: carellanes@hospitalcima.com.mx

reaction. The aim of this report is to present an unusual feature of extranodal Rosai-Dorfman disease: isolated involvement of the central nervous system, and the temporal muscle.

Key words: central nervous system, Rosai-Dorfman disease, sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, leptomeninges, temporal muscle.

Las primeras descripciones surgieron en 1969, por Rosai y Dorfman quienes describieron una nueva entidad clinicopatológica caracterizada por afección ganglionar con proliferación histiocitaria bien definida a la cual llamaron histiocitosis sinusoidal con linfadenopatía masiva (HSLM; SHML por sus siglas en inglés)^{1,2}. Ha sido causa de múltiples reportes teniendo principal afectación a los ganglios linfáticos, en especial los de la cadena cervical; pero también se ha descrito afección en otros órganos del cuerpo, razón por la que se usa más el término: enfermedad de Rosai-Dorfman. El sistema nervioso central es un sitio que rara vez se afecta en forma aislada.

Se presenta un caso de enfermedad de Rosai-Dorfman con involucro no sólo al sistema nervioso central sino también a sus cubiertas.

REPORTE DE CASO

Mujer de 56 años de edad con antecedentes de tabaquismo a razón de una cajetilla diaria de 30 años de evolución. Su padecimiento inició tres semanas previas a su ingreso hospitalario con cuadros intermitentes de cefalea moderada a nivel temporal derecho, acompañada de sensación de inestabilidad sobre todo a la marcha. El examen neurológico fue normal al igual que el resto de la exploración física, no se demostró un aumento de volumen o cambios de coloración en la piel cabelluda de la región temporal derecha, ni tampoco adenopatías adyacentes a la región. Los exámenes preoperatorios no revelaron alguna alteración con especial atención a la serie linfocitaria.

La resonancia magnética de cráneo reveló presencia de una lesión de aspecto tumoral isointensa en las secuencias T1 y T2 e hiperintensa en la serie contrastada con leve efecto de masa, además de un reforzamiento peculiar del hueso temporal adyacente a la lesión, sugestivo de un probable meningioma con reacción hiperostótica (figura 1 y 2).

En el evento quirúrgico, se realizó incisión tipo *Falconer*, evidencia inmediatamente un tejido anormal implantado en el músculo temporal, del cual se tomó biopsia, además se efectuó una craneotomía fronto-temporal derecha con craneotomía temporal baja



Figura 1. RM, corte axial en fase contrastada muestra una lesión hiperintensa con leve efecto de masa sobre el lóbulo temporal acompañado de un reforzamiento del hueso temporal adyacente.

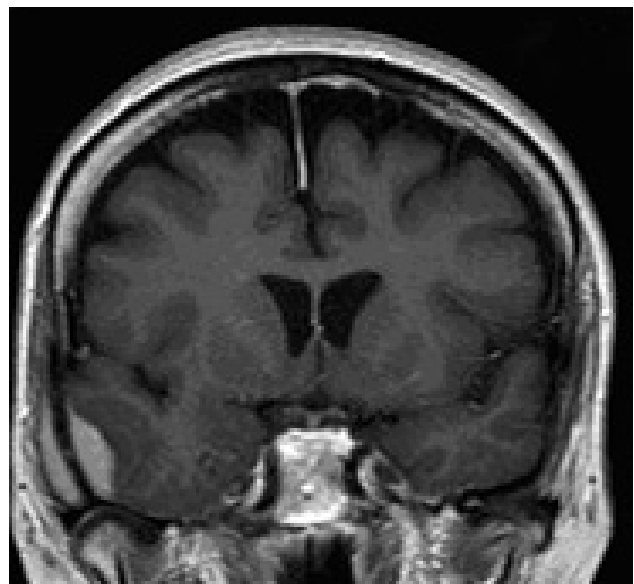


Figura 2. RM, corte coronal en fase contrastada que muestra una lesión hiperintensa sugerente de un meningioma con actividad hiperostótica.

mediante fresado, después durotomía y resección completa de la lesión con toma de biopsia transoperatoria.

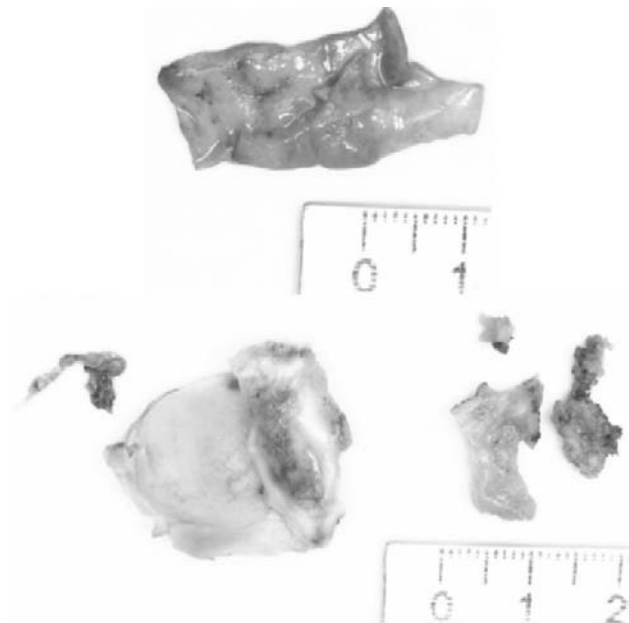


Figura 3. Muestra enviada para corte por congelación en la parte superior, se aprecia a la duramadre con tejido amarillento adherido. En la parte inferior izquierda se aprecia el resto de la lesión intracranial, nuevamente duramadre con un tejido amarillento adherido, correspondiente al proceso inflamatorio. La parte inferior derecha muestra a los fragmentos de tejido extracranial de la región temporal.

Macroscópicamente la tumoración era la de una lesión blanda, de aspecto “goma de borrar” de color arena, con implante en la duramadre y extensión en “cola de ratón” sobre ésta, sin plano de clivaje respecto al tejido cerebral normal (figura 3). Se procedió a la resección completa de la lesión, con duroplastía a base de galea y recolocación del colgajo óseo, excepto la parte donde se efectuó la craniectomía.

El estudio transoperatorio mostró fragmentos de la duramadre y del músculo temporal. La impresión diagnóstica en primera instancia fue de una neoplasia de células pequeñas y redondas, a descartar linfoma contra pseudotumor inflamatorio; sin embargo, el diagnóstico definitivo fue diferido hasta obtener los cortes definitivos.

El examen microscópico mostró tejido conectivo denso correspondiente a la duramadre, con un infiltrado linfocitario perivascular, acompañado de proliferación fibroblástica e histiocitos. Focalmente, en algunas áreas, se identificaron histiocitos con un citoplasma eosinófilo abundante, con presencia de células linfoides y polimorfonucleares en el interior del citoplasma, así como también numerosas células plasmáticas y cuerpos de Russell. No se identificaron atípicas ni datos de malignidad (figuras 4 y 5).

La pieza, correspondiente al músculo temporal reveló un tejido conectivo y fibras de músculo esque-

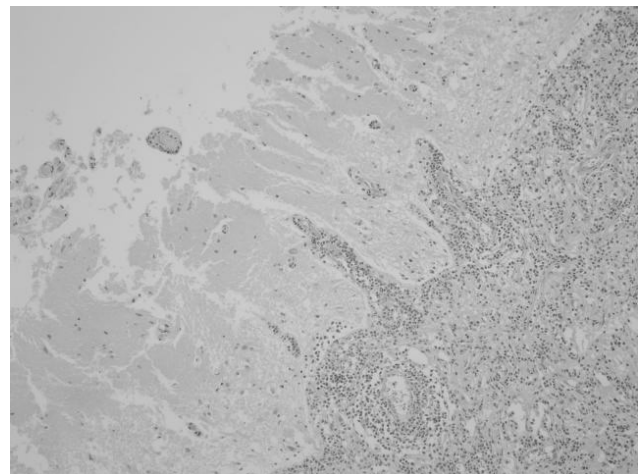


Figura 4. Corte histológico de la interfase entre la duramadre engrosada por el proceso inflamatorio y pequeña porción de corteza cerebral con infiltración linfocitaria perivascular. H&E 40x.

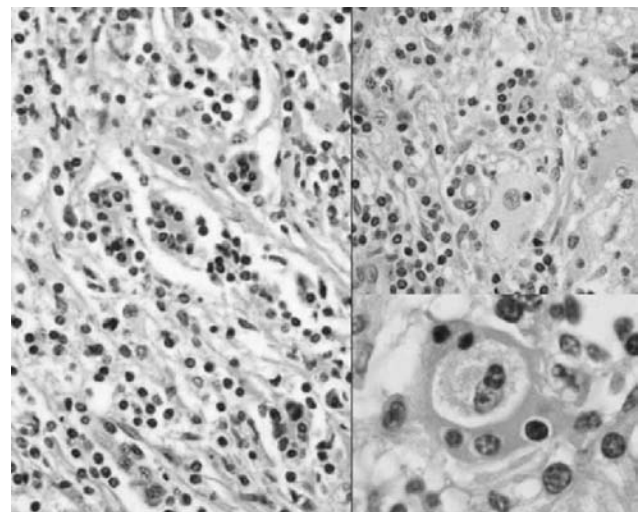


Figura 5. Mayor detalle del proceso inflamatorio de la duramadre, con un infiltrado inflamatorio polimorfo, rico en histiocitos con emperipolesis. H&E 100x, recuadro inferior derecho 400x.

lético con abundante proliferación fibroblástica, edema e infiltrado linfocitario e histiocitario. Se identificaron algunos histiocitos con fenómeno de emperipolesis (figura 6). El estudio de inmunohistoquímica fue positivo para la proteína S100 (figura 7).

Cabe mencionar que no se envió material óseo pues este fue fresado al momento de la cirugía.

El diagnóstico histopatológico definitivo fue: enfermedad de Rosai-Dorfman (histiocitosis sinusoidal con linfadenopatía masiva) de la duramadre y músculo temporal.

El posoperatorio temprano y al año después de la cirugía ha sido satisfactorio, ocasionalmente presenta cefalea de tipo tensional.

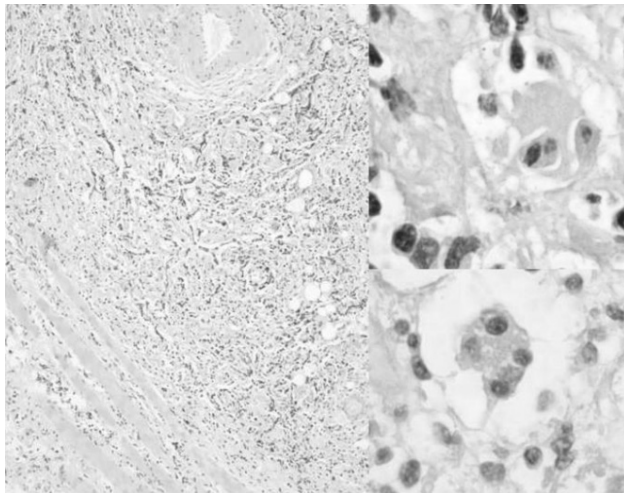


Figura 6. Corte histológico del tejido blando extracranial con proceso inflamatorio, se aprecian fibras de músculo esquelético en el ángulo inferior izquierdo. En los recuadros del lado derecho se aprecian histiocitos con emperipolesis. H&E 40x lado izquierdo 400x recuadros lado derecho.

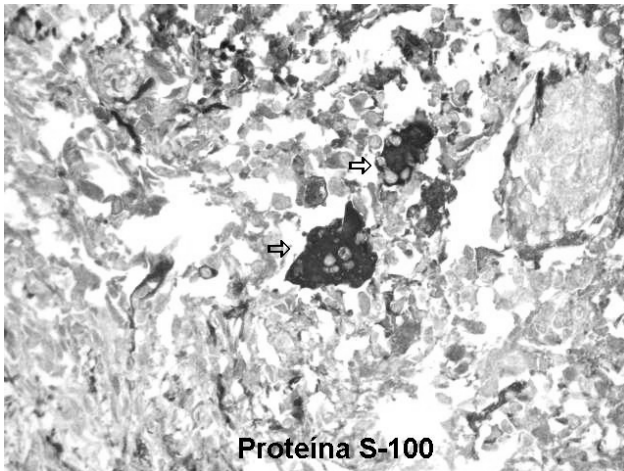


Figura 7. Inmunotinción para proteína S-100, con intensa positividad en el citoplasma de los histiocitos con emperipolesis (flechas) los linfocitos intracitoplásmicos son negativos 100x.

DISCUSIÓN

La histiocitosis sinusoidal con linfadenopatía masiva, también conocida como enfermedad de Rosai-Dorfman, es una entidad clinopatológica bien definida caracterizada por una proliferación de histiocitos, con presencia de emperipolesis de linfocitos y en ocasiones otras células inflamatorias, predominan en los ganglios linfáticos¹.

Hasta la fecha su etiología y patogénesis siguen siendo desconocidas², actualmente es clasificada como una histiocitosis idiopática caracterizada por: **a.**

Compromiso de los ganglios linfáticos y presentación extranodal; **b.** Arquitectura nodal preservada con dilatación sinusoidal e infiltración de histiocitos, células plasmáticas, linfocitos y eritrocitos, los histiocitos característicamente muestran linfocitofagocitosis (emperipolesis) y positividad a proteína S-100; y **c.** Pronóstico benigno, salvo excepciones cuando se presentan complicaciones obstructivas de la vía aérea e infecciosas³.

La edad promedio de manifestación es de 20.6 años, en las mismas proporciones sin mostrar un patrón de tendencia racial, socioeconómico o de género⁴.

La presentación clásica de la HSLM cursa por lo regular en pacientes pediátricos y adolescentes con compromiso de los ganglios linfáticos cervicales, regularmente indoloros, asociadas a fiebre, anemia moderada, aumento de la velocidad de sedimentación globular e hipergammaglobulinemia⁵.

Se han reportado desde un 28 a un 43% de los casos un compromiso extranodal, lo cual dificulta seriamente el diagnóstico clínico, entre los que destacan la piel, órbita y vía aérea superior⁵⁻⁷.

Alrededor del 22% de los pacientes con su presentación sistémica manifiestan compromiso del sistema nervioso central (SNC). La forma aislada ha sido documentada como una de las manifestaciones extranodales más raras⁵. Se han reportado afectaciones intracraneales, espinales y en ambas^{5,8}. Dentro de las lesiones intracraneales, la infiltración de la duramadre es la forma más frecuente, siendo ésta la razón por la cual clínica y radiológicamente semeja un meningioma.

No existen reportes acerca de una misma lesión que infiltre meninge, hueso y músculo temporal adyacente. En esta paciente, no hubo datos clínicos que apoyaran la sospecha de esta entidad. Sin embargo, la resonancia magnética sugirió en primera instancia la presencia de un meningioma con reactividad perióstica, pero al ser analizada a mayor detalle, se observó cómo meninge, y músculo temporal estaban en su totalidad involucrados. Los estudios de histopatología e inmunohistoquímica confirmaron la presencia de esta enfermedad en ambas estructuras mencionadas con antelación, siendo la imagen radiológica la única evidencia de infiltración ósea.

Las características histológicas son similares a las que se encuentran en los ganglios linfáticos afectados: infiltrados de histiocitos con presencia de células plasmáticas, eritrocitos y linfocitos. La emperipolesis, un fenómeno descrito como la presencia de linfocitos y otras células hemáticas intactas en el inte-

rior del citoplasma de los histiocitos, es un hallazgo común en la manifestación nodal y menos visto en la extranodal, incluyendo el SNC^{3,5}. Castellano-Sanchez, *et al*, citados por Purav, Ganapathy, *et al*, manifiestan que la emperipolesis no se observa en hasta un 30% de las lesiones leptomeníngeas⁸.

La sintomatología del SNC incluye cefalea, crisis convulsivas, parestias, parestesias, y pérdida de la visión, entre otras; sin embargo, puede presentar manifestaciones propias del sitio de infiltración^{5,8}.

La sospecha diagnóstica se establece mediante estudios de imagen como: tomografía computarizada y/o resonancia magnética, en las cuales se muestran patrones neurorradiológicos sugestivos de un meningioma^{5,8}. El diagnóstico definitivo es mediante histopatología con estudio de inmunohistoquímica positivo para la proteína S-100^{3,5,8}.

El diagnóstico diferencial incluye meningioma, histiocitosis X, enfermedades linfoproliferativas, granuloma de células plasmáticas e infecciones. La emperipolesis y positividad para S-100 hacen un diagnóstico certero de HSLM^{2,3,8}. En el granuloma de células plasmáticas también llamado pseudotumor inflamatorio, se observa una infiltración inflamatoria de la duramadre asociada a fibrosis, característica que hace pensar a ciertos autores que tiene una especial atención dentro de la literatura debido a que comparte esa particularidad histopatológica con la enfermedad de Rosai-Dorfman, y bien en reportes anteriores algunos casos pudieran tratarse de la misma entidad⁵.

En términos generales, la evolución natural de la enfermedad de Rosai-Dorfman es considerada como benigna; no obstante, se han observado las siguientes formas de evolución:

- Remisión completa y espontánea
- Crónica con exacerbaciones y remisiones
- Persistente y estable
- Progresiva con diseminación nodal y extranodal, con desenlace mortal⁹.

El pronóstico de una manifestación extranodal aislada del SNC es bueno posterior a la resección de la lesión, teniendo las complicaciones propias de la neurocirugía.

Debido a que la enfermedad posee un curso favorable y tiene la tendencia a la remisión, el tratamiento del cuadro clásico es conservador a menos que exista en el caso de la enfermedad sistémica compromiso de la vía aérea o disfunción de algún órgano³. Para las formas del SNC, la resección de la lesión con biopsia y confirmación histopatológica e inmunohistoquímica son de mejor opción debido a que por lo regular cursan con alguna afectación de alguna de

las diferentes vías nerviosas. La resección completa de la lesión con microcirugía para toma de biopsia y su posterior tratamiento mediante radiocirugía estereotáctica en lesiones residuales ha sido documentada como una alternativa terapéutica¹⁰.

CONCLUSIÓN

La enfermedad de Rosai-Dorfman es una entidad clínicopatológica relativamente joven, pues sus primeras descripciones a partir de finales de los años 60's así lo confirman. Hasta el momento no se ha encontrado la etiología de esta enfermedad, la cual cursa con un cuadro de compromiso nodal y otro extranodal. Las formas extranodales son un verdadero reto clínico. Se han descrito pocos casos en la literatura acerca del compromiso aislado del SNC; sin embargo, debido al caso aquí presentado, se puede apreciar que una de las particularidades de esta enfermedad es que no respeta límites anatómicos a pesar de su arquitectura microscópica definida y su curso benigno. En el momento que se descubra la etiología de esta enfermedad se podrá llegar a la conclusión del por qué su comportamiento tan aleatorio, específico y benigno al mismo tiempo. Por fortuna, para algunas formas del SNC en particular las de localización supratentorial, se pueden reseccionar total o subtotalmente y tener una evolución favorable. El tratamiento mediante radiocirugía estereotáctica ha sido documentado en casos de lesiones residuales como una alternativa práctica; sin embargo, se carecen de publicaciones de ensayos clínicos controlados que demuestren que ésta sea una opción terapéutica definitiva, eficiente y segura.

Agradecimientos

Los autores quieren agradecer al departamento de radiología del Hospital CIMA Chihuahua, en especial al doctor José Luis Jasso Rico quien documentó el caso de manera excelente y colaboró con el equipo en el radiodiagnóstico de este caso.

REFERENCIAS

1. Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinopathological entity. *Arch Pathol* 1969; 87:63-70.
2. McAlister WH, Herman T, Dehner LP. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Rev Pediatr Radiol* 1990; 20:425-32.
3. Sacchi S, Artusi T, Torelli U. Sinus Histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Leukemia and Lymphoma* 1992; 7:189-94.

4. Gaitonde S. Multifocal, extranodal sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Arch Pathol Lab Med* 2007;131:1117-21.
5. Andriko JAW, Morrison A, Davis BJ, Jones RV. Rosai-Dorfman disease isolated to the central nervous system: a report of 11 cases. *Mod Pathol* 2001; 14:172-8.
6. Clark WC, Ga D, Berry AD. Extranodal sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: Isolated central nervous system involvement mimicking meningioma. *South Med J* 1996; 89:621-3.
7. Foucar E, Rosai J, Dorfman RF. Sinus Histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman Disease): review of the entity. *Semin Diagn Pathol* 1990;7:19-73.
8. Purav P, Ganapathy K, Mallikarjuna VS, Annapurneswari S, Kalyanaraman S, et al. Rosai-Dorfman disease of the central nervous system. *Clin Neurosci* 2005; 12:656-9.
9. Reyes JAE, Castro VRD, Rivera MM, Landgrave GI. Linfoma anaplásico de células grandes tipo B vs enfermedad de Rosai-Dorfman. Reporte de un caso y revisión bibliográfica. *Med Int Mex* 2008; 24:234-5.
10. Hadjipanayis CG, Beijani G, Wiley C, Hasegawa T, Maddok M, Kondziolka D. Intracranial Rosai-Dorfman disease treated with microsurgical resection and stereotactic radiosurgery. Case report. *J Neurosurg* 2003; 98:165-8.