

Adenomegalias en un niño de 18 meses de edad

Alicia Rodríguez Velasco,* Irene Rivera Salgado**

El ejercicio diagnóstico tiene dos propósitos: el primero, compartir casos que por su aspecto clínico y anatomopatológico sea de interés por el grado de dificultad diagnóstica; y segundo, utilizarlos para formar un acervo que pueda consultarse. En la primera parte de este ejercicio se plantean enunciados que deberán responderse con dos opciones: V (verdadero), si está de acuerdo con el mismo y F (falso), cuando no coincida con lo que afirma. En el anverso del caso se encontrarán las respuestas a los enunciados, algunas “perlas” de diagnóstico y recomendaciones de lectura.

PRIMERA PARTE

Niño de 18 meses de edad con antecedente de aumento de volumen submaxilar derecho de dos meses de evolución, no doloroso y sin más datos clínicos. Posteriormente hubo aumento de volumen contralateral. Recibió tratamiento con antibióticos y antiinflamatorios. Al no haber reacción favorable se obtuvo una biopsia excisional. El diagnóstico clínico coincidió con linfoma de Hodgkin. El estudio histopatológico mostró: conglomerado ganglionar de 6 x 4 x 3 cm, encapsulado, de color rosa y aspecto blando. Se obtuvo una muestra por punción (figura 1). La superficie de corte era sólida, homogénea y amarillenta.

1. ¿Cuál es su diagnóstico? _____.
2. _____ El diagnóstico se confirma con los hallazgos de la figura 1.
3. _____ La afección extranodal es frecuente en esta enfermedad.
4. _____ Las características citohistológicas son distintivas de la enfermedad.
5. _____ Se requiere el estudio de inmunohistoquímica (IHQ) para establecer el diagnóstico definitivo.

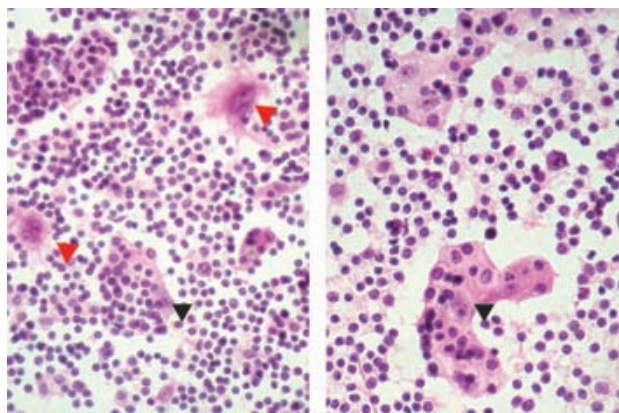


Figura 1. Muestra ganglionar obtenida por punción.

* Anatomopatóloga, Unidad Médica de Alta Especialidad, Pediatría.
Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS

** Anatomopatóloga, Hospital Central Sur de PEMEX

Correspondencia: Dra. Alicia Rodríguez Velasco. E-mail: alirove0101yahoo.com
Recibido: julio, 2008. Aceptado: septiembre, 2008.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

SEGUNDA PARTE

Es un caso de histiocitosis sinusoidal con linfadenopatía masiva, también conocida como enfermedad de Rosai-Dorfman: una forma benigna de histiocitosis, cuya causa es desconocida. La mayoría de los pacientes son de edad pediátrica y la afección más frecuente es ganglionar, principalmente cervical. El cuadro clínico es similar a linfoma. El tratamiento de elección consiste en intervención quirúrgica.

1. Falso. La figura 1 del lado izquierdo muestra células (flechas rojas) similares a las de Reed-Stenberg que sugieren un caso de linfoma de Hodgkin; sin embargo, los macrófagos sinusoidales que han fagocitado linfocitos (flechas negras, figuras 1 y 2), fenómeno conocido como *emperipolesis*, son característicos de esta enfermedad.
2. Verdadero. Hasta en 43% de los casos hay afección extranodal; los sitios afectados comúnmente son: la órbita, vía respiratoria superior, las glándulas salivales, la piel, los huesos, las meninges, el sistema nervioso central y los testículos.
3. Verdadero. Cuando se encuentra en el estudio citológico e histopatológico el fenómeno de *emperipolesis* (macrófagos que fagocitan linfocitos y no los degradan), el primer diagnóstico a considerar es la enfermedad de Rosai-Dorfman.

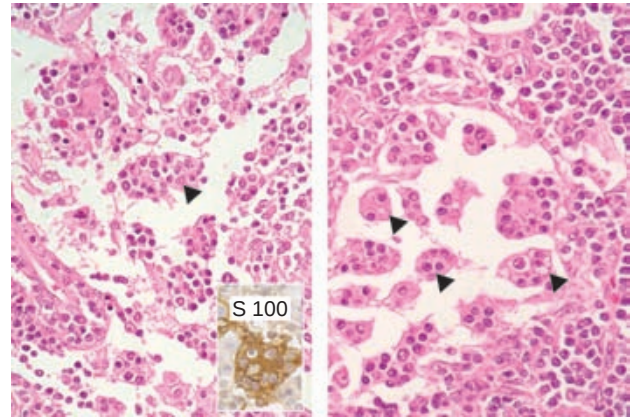


Figura 2. Macrófagos sinusoidales.

4. Falso. Los cambios histopatológicos de la enfermedad son característicos y no es necesaria la inmunohistoquímica para confirmar el diagnóstico. Cuando se hace, los macrófagos coexpresan S-100 y CD 68, y son negativos para CD1a.

BIBLIOGRAFÍA

1. Foucar E, Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. *Sem Diagn Pathol* 1990;7:19-73.
2. Vemuganti GK, Naik MN, Honovar SG. Rosai Dorfman disease of the orbit. *J Hematol Oncol* 2008;1:7.