

# Enfermedad de Rosai-Dorfman (histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva) con afectación renal. A propósito de un caso

Pablo F. Navarro • Miguel Ángel Conde • Antonio Bueno • José E. Trigo

Servicio de Radiodiología del H.U. de Puerto Real. Cádiz.

## Rosai-Dorfman's disease (sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy) with renal complications. A case report

La enfermedad de Rosai-Dorfman es una rara entidad de etiología desconocida con afectación nodal y extranodal (43% de casos) y un curso prolongado habitualmente benigno. En ocasiones y generalmente en relación con un diagnóstico tardío y una amplia afectación extranodal puede incluso provocar la muerte del paciente. Presentamos un caso de enfermedad de Rosai-Dorfman en una paciente con afectación renal, describiendo los hallazgos radiopatológicos y recalando la importancia de su conocimiento para no demorar un diagnóstico adecuado.

Rosai-Dorfman disease is a rare condition of unknown etiology with nodal and extranodal involvement (43% of cases) and follows a benign protracted course. Occasionally and related with a late diagnosis and extranodal involvement may lead to death. We report a case of Rosai-Dorfman disease in a patient with infiltrating kidney, describe the radio-pathologic features and emphasize the awareness of this disease for early and correct diagnosis.

**Palabras clave:** Enfermedad de Rosai-Dorfman. Tumor renal. Linfadenopatía. Biopsia renal.

**Key words:** Rosai-Dorfman disease. Renal tumor. Lymphadenopathy. Renal biopsy.

La histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva es una rara entidad descrita por primera vez en 1969 por Rosai y Dorfman<sup>1</sup>. Se caracteriza por linfadenopatías principalmente en el área cervical con fiebre, leucocitosis, gammopatía policlonal y una velocidad de sedimentación eritrocitaria elevada. La afectación extranodal aparece en el 43% de los casos<sup>2</sup>. Aunque la prevalencia de la afectación renal es baja, las lesiones pueden variar en severidad y ambos riñones pueden estar extensamente infiltrados<sup>3,4</sup>. Histológicamente se caracteriza por una inflamación histiocitaria y linfoplasmocitaria asociadas con las llamadas células de Rosai-Dorfman. Tales células se reconocen por la fagocitosis de leucocitos y por su inmunofenotipo S-100 positivo, CD-1 negativo<sup>2</sup>. En general el pronóstico se correlaciona tanto con el número de grupos nodales afectados como con los sistemas extranodales afectados. La mayoría de los pacientes presentan un curso benigno con remisión espontánea<sup>5</sup> o después de un tratamiento con corticosteroides a bajas dosis<sup>2</sup>.

La afectación genitourinaria (caso descrito) se ha asociado con pobre pronóstico en parte por la destrucción renal masiva<sup>4</sup>.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 33 años de edad que acude a urgencias por febrícula y masa abdominal palpable. Tiene antecedentes de poliartritis y adenopatías cervicales. Analíticamente presentaba anemia por trastorno crónico e hipergammaglobulinemia.

Se realiza de urgencias ecografía abdominal observándose una gran masa sólida dependiente de riñón izquierdo, homogénea, de contorno definido y con calcificaciones internas. Existen zonas anecogénicas en probable relación con dilatación de sistema excretor (fig. 1).

Ante estos hallazgos se realiza una TC que visualiza la masa renal de 20 x 18 cm captante, con riñón comprimido posterolateralmente pero con su parénquima conservado. Existen múltiples adenopatías retro y peritoneales.

El diagnóstico inicial ante estos hallazgos fue de carcinoma de células renales o proceso linfoproliferativo (fig. 2).

La RM describió una masa en los espacios perirrenal y prerrenal anterior izquierdo con invasión de la pelvis, el seno y el parénquima renal, compatible con neoformación de estirpe sarcomatosa (figs. 3 y 4).

Navarro PF, Conde MA, Bueno A, et al. Enfermedad de Rosai-Dorfman (histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva) con afectación renal. A propósito de un caso. Radiología 2002;44(6):255-257.

### Correspondencia:

PABLO F. NAVARRO. Hospital Universitario de Puerto Real, Ctra. Nacional IV, km. 665. 11510 Puerto Real. Cádiz. Fax: 956263013.

Recibido: 27-II-2002.

Aceptado: 8-VII-2002.

Fig.1.—Gran masa hipoecogénica respecto al seno renal, de aspecto sólido emergiendo del riñón izquierdo.

Tras PAAF y biopsia no concluyentes se interviene al paciente al que se le realiza nefrectomía izquierda y linfadenectomía.

La descripción macroscópica muestra una tumoración de superficie lisa totalmente encapsulada de consistencia uniformemente blanda de límites muy bien definidos que se extiende desde el seno renal limitándose en superficie por la cápsula renal (fig. 5). En la descripción microscópica de la tumoración se observan histiocitos de amplios citoplasmas cargados de detritus entremezclados con células inflamatorias, sobre todo linfocitos y células plasmáticas. Estos elementos forman una masa que sustituye la arquitectura normal renal. Las adenopatías macroscópicamente son de superficie lisa y de coloración parda, observándose dilatación de sinusoides ganglionares ocupados por una población celular uniforme compuesta por histiocitos de citoplasma

Fig. 2.—TC abdominal con contraste i.v. Obsérvese la homogeneidad de la masa (puntas de flecha blancas) que se acompaña de múltiples adenopatías periaórticas (puntas de flecha negras). Las áreas hipoecogénicas se corresponden a dilatación de la vía excretora.

amplio cargados de detritus (fig. 6). La conclusión fue de histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva (enfermedad de Rosai-Dorfman).

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Rosai-Dorfman puede afectar a uno o ambos riñones con o sin afectación ganglionar. Las manifestaciones renales varían desde pacientes asintomáticos a síntomas obstructivos, fiebre o uremia, estando descrito como causa de fallo renal<sup>5</sup>. Histológicamente origina una inflamación difusa linfoplasmocitaria e histiocitaria.

La histogénesis de las células de Rosai-Dorfman no está clara. Comparte con las células de Langerhans la expresión de la pro-

Figs. 3 y 4.—RM mostrando secuencias TSE T2 en planos sagital y coronal, presentando áreas con distinta intensidad de señal dentro de la masa. La imagen sagital refleja con claridad la dilatación del sistema excretor.

Fig. 5.—Tumoración encapsulada de consistencia uniformemente blanda que se adapta tanto al sistema excretor pielocalicial como a la cápsula renal.

teína S-100 con el tinte histoquímico, pero contrasta con ellas en un marcador CD1 no reactivo, carecer de gránulos de Birbeck y principalmente por una gran actividad fagocitaria<sup>2</sup>.

Para la mayoría de los pacientes sigue un curso prolongado benigno. La resolución puede ser espontánea o con bajas dosis de corticosteroides<sup>2</sup>. La enfermedad genitourinaria tiene un pobre pronóstico debido a que el 40% muere de ella y en un alto porcentaje persiste en la enfermedad. En nuestro caso la paciente sigue revisiones en el Servicio de Hematología con remisión total de la enfermedad.

Basándonos en los hallazgos radiológicos (ecografía, TC y RM) no podíamos diferenciar esta entidad de otros tumores renales, recomendando en primer lugar la realización de PAAF, considerada no concluyente por los anatópatólogos. Por ello se realiza biopsia guiada por ecografía que muestra cambios inflamatorios inespecíficos descartando infiltración tumoral. A pesar de ello, se decide la nefrectomía y biopsia abierta que determinó el diagnóstico definitivo.

De todo lo expuesto se deriva la importancia de conocimiento de esta enfermedad, sobre todo en aquellos casos en los que la

Fig. 6.—Múltiples adenopatías de superficie lisa sin zonas de necrosis o hemorragia.

biopsia percutánea no proporcione el diagnóstico, debiendo sugerirse en ellas un tinte especial<sup>6</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a newly recognized benign clinicopathologic entity. *Arch Pathol* 1969;87:63-70.
2. 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.
3. Wright DH, Richards DB. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Report of a case with widespread nodal and extranodal dissemination. *Histopathology* 1981;5:697-709.
4. Afzal M, Baez-Giangreco A, al Jaser AN, Onuora VC. Unusual bilateral renal histiocytosis: extranodal variant of Rosai-Dorfman disease. *Arch Pathol Lab Med* 1992;116:1366-7.
5. Mac Lai F, et al. Acute renal failure in a patient with Rosai-Dorfman disease. *AJKD* 1999;34(3):e12.
6. Bain ES, Kinney TB, Gooding JM, Casol G, Ysrael MZ. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): A rare cause of bilateral renal masses. *AJR* 1999;172:995-6.