



242/2844 - ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CUTÁNEA

F. López Rodríguez^a y J. Izquierdo Hidalgo^b

^aMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Pueblonuevo del Guadiana. Badajoz. ^bMédico Internista. Hospital Perpetuo Socorro. Badajoz.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 35 años de edad que consulta de forma repetida por lumbalgia no irradiada de 8 meses de evolución, que no cede con el reposo y empeora con posturas mantenidas. Se acompaña de rigidez matutina de media hora de duración, poliartalgias y febrícula vespertina. Refiere además, que hace una semana se notó un nódulo en mama izda. Niega traumatismo. No otra sintomatología.

Exploración y pruebas complementarias: Buen estado general. Perfundida e hidratada. Cabeza y cuello: sin adenopatías ni bocio. Adenopatía en cuadrante supero-externo mamario izquierdo, y axilares pequeñas, no adheridas a planos profundos, no dolorosas. ACP: rítmico sin soplos. MVC sin ruidos añadidos. MMSS: adenopatías en antebrazo izquierdo y en región extensora de codos. MMII: dolor a la movilización en región sacroilíaca derecha.

Juicio clínico: Histiocitosis sinusal con linfadenopatías masivas (HDLM).

Diagnóstico diferencial: Histiocitosis X, síndromes hemofagocíticos, linfomas, carcinoma anaplásico, hiperplasia sinusal e histiocitosis malignas.

Comentario final: la paciente está en seguimiento en la consulta de Enfermedades Autoinmunes y se mantiene estable con tratamiento sintomático (paracetamol y AINEs). En sus últimas revisiones ha estado asintomática, salvo artralgiyas y prurito ocasionales. En las analíticas el FR se mantiene elevado (300) y el C3 ligeramente disminuido, sin otros hallazgos. Permanecen las adenopatías, sin aparición de nuevas. La HDLM es un trastorno poco común caracterizado por una proliferación no neoplásica de histiocitos en los ganglios linfáticos y en los vasos linfáticos de localizaciones extraganglionares. Su etiología es desconocida (hay aumento de la incidencia en pacientes con trastornos autoinmunes). La enfermedad afecta principalmente a los ganglios linfáticos, pero puede haber afectación simultánea en localizaciones extraganglionares en un 40% de los casos. La afectación mediastínica es muy rara. El diagnóstico se confirma por histopatología de los ganglios linfáticos, mostrando densos infiltrados de histiocitos de aspecto benigno con abundante citoplasma que contiene linfocitos, lo que se conoce como emperipolesis. La mayoría de los pacientes presentan un pronóstico favorable; sin embargo, son pocos los pacientes que presentan una remisión completa.

Bibliografía

1. Jani PA, Banjan D. A case of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman syndrome) from Western India. *Mcgill J Med.* 2008;11:156-9
2. Komp DM. The treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Semin Diagn Pathol.* 1990;7:83-6.

Palabras clave: Histiocitosis. Sinusal. Linfadenopatías.