

11237  
20/119

# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO



FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

SECRETARIA DE SALUD

HOSPITAL GENERAL DE MEXICO

UNIDAD DE PEDIATRIA

## HISTIOCITOSIS SINUSAL CON LINFADENOPATIA MASIVA

(ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN)

REPORTE DE UN CASO, REVISION DE LA LITERATURA  
EXPERIENCIA EN LA UNIDAD DE PEDIATRIA DEL HGM  
DE 1975 A 1988

T E S I S

PARA OBTENER LA ESPECIALIZACION DE

PEDIATRIA MEDICA

P R E S E N T A :

DRA. GUADALUPE DEL PILAR PICA PUERTO

MEXICO, D. F.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

1989



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## I N D I C E

|                            |    |
|----------------------------|----|
| Dedicetoria                | 4  |
| Agradecimientos            | 5  |
| Introducción               | 7  |
| Etiología                  | 9  |
| Manifestaciones clínicas   | 11 |
| Laboratorio                | 15 |
| Radiología                 | 17 |
| Histopatología             | 18 |
| Diagnósticos diferenciales | 20 |
| Tratamiento                | 27 |
| Reporte del caso           | 29 |
| Conclusiones               | 34 |
| Bibliografía               | 36 |

## INTRODUCCION:

Se trata de un padecimiento que fué descrito por los doctores Rossi y Dorfman en el año de 1969, después de haber hecho una recopilación de cuatro casos que se presentaron en niños negros. Estos casos fueron estudiados en el Hospital Universitario de St. Louis.

Las características que presentaban estos pacientes eran de pertenecer a la raza negra, de encontrarse entre la primera y la segunda década de la vida y la presencia de una linfadenopatía masiva de predominio cervical, encontrándose a la revisión histológica una gran proliferación de histiocitos.

Los pacientes presentaban fiebre y un acentuado estado general, en relación con las grandes adenopatías existentes.

Al efectuar en los pacientes los estudios paraclinicos - llamó la atención la presencia de leucocitosis con una linfopenia relativa, así como un incremento de la velocidad de sedimentación globular y una hipergamaglobulinemia.

Las masas ganglionares que se reportan eran de mediana evolución, presentándose en dos de los casos una remisión

de las adenopatías en un lapso de dos meses. En los otros casos la remisión fue hasta cuatro años después, ( 39,40)

Este padecimiento es de curso benigno y se han mencionado diversos sitios de afectación del mismo.

En cuanto al tratamiento, no hay hasta el momento uno específico y se ha observado una remisión espontánea del padecimiento, sin tratamiento.

La mortalidad no es frecuente, ya que de los 215 casos reportados en la literatura mundial, hasta el momento solo se reportan 14 defunciones y no secundarias al padecimiento. ( 18 ).

Para la realización del presente trabajo se revisó la literatura existente sobre el padecimiento, así como el Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México de la Secretaría de Salud de los años de 1975 hasta 1988.

De la revisión del archivo se obtuvo únicamente el caso que es objeto de esta revisión y tesis.

## ETIOLOGIA:

La etiología del padecimiento hasta la fecha es desconocida se han involucrado múltiples factores etiológicos pero no se ha comprobado ninguno.

Se ha mencionado que se trata de un proceso secundario a una inadecuada respuesta inmunológica posterior a una infección. ( 6, 17, 33 )

Respecto al agente causal se ha visto que los pacientes llegan a presentar títulos elevados de anticuerpos contra el virus de la rubéola, encontrándose varios casos asociados con el virus de Epstein-Barr, así también se ha encontrado asociado con la presencia de títulos de anticuerpos elevados contra *M. chlamydiae* de las variedades K. rhinoclerometis y K. oxanna, quedando en último término los títulos contra *V. pneumoniae*. (42,33,25,32).

Por otro lado se han realizado estudios más sofisticados sobre la inmunidad de estos pacientes que son sugestivos de una alteración a nivel de la inmunidad celular.

En los pacientes estudiados se ha visto que presentan una alteración por disminución de la inmunidad celular con la presencia de anomalías en el timo, pero esto no es concluyente ya que los pacientes tienen hipergamaglobuli-

nesia, con tasas elevadas de anticuerpos contra bacterias y virus. ( 17, 33, 25 ).

Algunos autores han propuesto que esta hiperinmunidad humoral tiende a eclipsar el déficit inmunitario celular; - esto se ve representado en la revisión clínica de los pacientes por la presencia de la linfopenia existente, por atrofia de los territorios T en el timo, que ocasiona un descenso en la respuesta linfocitaria periférica. ( 17, - 33, 6, 25 ) .

Esta deficiencia inmunológica no se sabe hasta el momento si es primaria o secundaria, debido al incremento del consumo de los linfocitos en los nódulos linfáticos por - los macrófagos; esto último puede ser lo más probable ya - que en estos pacientes se ha encontrado un aumento de - los linfocitos a nivel de médula ósea. ( 33, 17 )

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

Las manifestaciones clínicas del padecimiento son muy variadas, las más características son la presencia de adenopatías cervicales bilaterales indoloras, así como sub-maxilares y solo en casos reros se encuentran en la cadena-yugular, que se puede confundir con adenopatías malignas; es más frecuente en niños negros entre la primera década de la vida, reportándose en algunos casos la presencia en la segunda década, se ha reportado más frecuente en los niños que en las niñas con una relación 3:1. ( 39, 40 )

Las adenopatías son el dato cardinal del padecimiento, las curles en un principio son móviles, tornándose posteriormente fijas a los tejidos vecinos y al final de la enfermedad se toman multinodulares. ( 39, 40, 33 )

Las cadenas afectadas con mayor frecuencia como ya mencionamos son las cervicales, en menos de la mitad de los casos reportados se encuentran afectados los ganglios axilares e inguinales; así también pueden existir ganglios a nivel mediastinal y abdominal. ( 6, 33 )

Se encuentra dentro de la literatura el caso de una paciente de 58 años, la cual cursa con ictericia por presentación de compresión a nivel de las vías biliares, esto secundario-



a las adenopatías a nivel abdominal. ( 33 )

Otra de las manifestaciones constantes en casi todos los pacientes es la fiebre, la cual no presenta un patrón definido; llamando la atención importantemente que en alguno de los pacientes llegó a ser hasta de 39 grados sin la presencia de foco infeccioso que la justificara, la fiebre en la mayoría de los casos remitió espontáneamente. ( 40 )

Aproximadamente en un 10% de los casos se ha encontrado la presencia de hepatomegalia, esplenomegalia y en otro 10% la presencia de tonsilitis, otitis y obstrucción respiratoria etc. ( 3, 4, 6, 11, 21, 33 )

Las lesiones que se presentaban a nivel óseo cuando existe esta afectación son líticas a nivel del cráneo, osteoporosis a nivel de huesos largos, pudiendo efectuarse otros huesos como los metacarpianos, las falanges, los huesos de la pelvis, los cuerpos vertebrales y se ha visto que algunos llegan a presentar artrosis de los rodillos, siendo esto último sumamente raro; se ha reportado únicamente un caso. ( 41, 44 )

Se encontró que también pueden presentar lesiones dérmicas inespecíficas, en las que se incluyen exantemas ines-

pecíficos, lesiones solitarias con hiperpigmentación, lesiones xantomatosas y pápulas amarillentas, las que se han comprobado corresponden a la enfermedad, ya que se han biopsiado encontrando el patrón histológico característico de la enfermedad. ( 31, 38, 43 ).

En la literatura se reportan 7 pacientes los cuales cursaron con paraparesia de las extremidades, esta secundaria a infiltración de la enfermedad a nivel epidural, con afectación desde C 2 hasta T 2. ( 15, 23, 26 )

Se reporta asimismo 1 caso de un paciente en el cual se localizó su pedecimiento a nivel de la duramadre, haciendo que el paciente cursara con datos de hipertensión intracranial, así como datos sugestivos de presencia de una tumoración a nivel de Sistema Nervioso, a nivel del estudio tomográfico se observó la presencia de una tumoración, encontrándose a nivel histológico que se trata de una Histiocitosis Sinusal, ya que presentaba el patrón característico del pedecimiento. ( 10 )

Otra localización rara del pedecimiento es la hepática, en la cual se presenta una tendencia a la fibrosis periportal con alteración de las células de Kuffer y datos de daño hepático. ( 8, 24 )

Dentro de las manifestaciones que se presentan en el padecimiento estan las oculares, entre las cuales se encuentran la formación de pseudo lipomas benignos. En una serie de 13 pacientes el 11% presentaban infiltración oftálmica, en estos 13 pacientes las lesiones oculares fueron el primer signo de inicio de la enfermedad, nueve de los pacientes presentaban historia de adenopatías. ( 70 ).

Las alteraciones que presentaban los pacientes involucraban tanto la cámara anterior como la posterior con afectación del tracto uveal y de la retina. También mostraban afectación de la órbita, la mucosa nasal y de los senos paranasales. En el tratamiento de los pacientes con afectación ocular se ha llegado a utilizar la enucleación . ( 70, 77 )

Es raro que el padecimiento llegue a ser mortal, de los 715 casos reportados hasta el momento se indican 14 fallecimientos; de los cuales 2 se encontró que fueron secundarios a su padecimiento, 4 de los pacientes persistían con la enfermedad, pero no se logró dilucidar la causa exacta de la muerte, 8 de las muertes fueron secundarias a infecciones por gérmenes inusuales y oportunistas esto como resultado del déficit inmunológico existente. Los autores que realizaron la revisión no encontraron ninguna formación maligna de la enfermedad. ( 18 )

## LABORATORIO:

A nivel de laboratorio los datos que presentaban los pacientes son:

En la hematría hemática se encuentra una anemia normocrómica, leucocitosis por arriba de 30,000 por mm<sup>3</sup>, con la tendencia a la neutrofilia con linfopenia y se ha encontrado que algunos presentan eosinofilia. ( 33,39,40 )

La velocidad de sedimentación globular se encuentra incrementada por arriba de 50 mm por hr. ( 1, 2, 7, 33 )

Las inmunoglobulinas se encuentran elevadas, la que más importante se encuentra elevada es la Ig G, llegando a alcanzar un valor máximo hasta de 3300 mgr/ ml., en segundo lugar se encuentra la Ig A y en tercero la Ig M, por lo cual se menciona que cursan con hipergamaglobulinemia. ( 7 ).

El colesterol sérico se encuentra normal. ( 7, 33 )

En el estudio de médula ósea: en la mayoría de los reportes se encuentre normocelularidad, pero se han encontrado reportes que refieren una hipercelularidad con moderada hiperplasia granulocitaria y eritrocítica y en algunos se encuentra aumento en el número de histiocitos. ( 16,33)

Las intradermoreacciones El PPD generalmente es negativo, así como las reacciones para histoplasmina, coccidiodina, blastomicas, enfermedad por arañazo de gato y candidina; para la que se ha encontrado el mayor índice de positividad es para la de candidina. ( 17,22,25,31,38 ).

Los test serológicos como el VDRL en algunos pacientes - llegó a ser positivo. Estudios como la tularemia, toxoplasmosis, Paul-Bunnell, brucela, rubeola y reacciones febriles fueron negativos. ( 25,31,38 )

Dentro de los estudio de laboratorio se ha encontrado que presentan elevación de los títulos de los anticuerpos contra virus de Epstein-Barr, así como en otros pacientes se ha encontrado la presencia de anticuerpos contra la rubeola Klebsiella y títulos contra el virus de sarampión. (17-25, 32, 33 ).

## RADIOLOGIA:

A nivel radiológico encontramos que las manifestaciones que presente este padecimiento son comunes a varias enfermedades, pero nos pueden dar un índice de afectación de nuestro paciente.

A nivel del cráneo se encuentran zonas osteolíticas radiolúcidas; a nivel de la columna se encuentran en las vertebrales lesiones líticas en ocasiones. ( 36,37,41,44).

A nivel del tórax en el 30 a 40% de los pacientes se llega a encontrar la presencia de ganglios mediastinales, - con afectación de los hilos pulmonares. ( 36,41 )

Si se les realiza una linfografía se encuentra que presentan adenopatías a nivel abdominal, para-aórtico principalmente y paravertebral. ( 41 )

En los huesos largos las lesiones que se presentan son imágenes radiolúcidas con zonas osteolíticas, dado por la infiltración histiocitaria. ( 36,41 )

Como se ve las manifestaciones radiológicas del padecimiento son muy variadas por lo que no se deben de tomar estas únicamente para el diagnóstico, sino que es indispensable contar con las manifestaciones clínicas, de laboratorio - y el estudio histopatológico para hacer el diagnóstico.(41,44)

## HISTOPATOLOGIA:

La anomalía básica del padecimiento es la proliferación de los senos histiocitarios con abundante citoplasma claro que frecuentemente conlleva a un enmascaramiento de la arquitectura nodal.

Otro dato de suma importancia es la marcada proliferación de células plasmáticas en el cordón medular y ocasionalmente la presencia de núcleos atípicos en los histiocitos aj nucleales. ( 25,39,40 )

Un hallazgo constante es la presencia de linfocitos y de otras células hematópoéticas dentro del citoplasma de los histiocitos, el fenómeno no está claro y es posible que presenten fagocitosis por histiocitos o penetración activa citoplásmica por los linfocitos a este fenómeno se le conoce con el nombre de emperipolesis. ( 9,17,33,40 ).

En algunas ocasiones se puede encontrar células gigantes multinucleadas, que son atípicas con núcleos hipercrómicos raramente se encuentran mitosis celulares.

Con tinciones especiales para el estudio histopatológico se encontró que con el ácido periódico de Schiff, se observa en el interior de los histiocitos la presencia de glucógeno y se observaron algunos acúmulos de grasa con las tinciones de Sudán. ( 17,40 )

En el estudio con microscopía electrónica se encontró - -  
hemofagocitosis, pero no bacterias o virus en los gránulos  
existentes en las células de Langerhans'.

Se han encontrado en algunos pacientes que presentan ne-  
crosia tisular a nivel de los nódulos, así como la tendencia  
a la formación de granulomas. ( 24, 33, 40 )



### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

El diagnostico diferencial de este padecimiento se debe de hacer con todos los padecimientos histiociticos y dentro de estos tenemos:

**HISTIOCITOSIS FAMILIAR:** Es un padecimiento similar a otras histiocitosis, se presenta en forma esporádica se ha descrito en los gemelos homocigotos y en hermanos no gemelos con ambos patrones de herencia recesiva, ligada al cromosoma X y autosómica recesiva.

Presenta patrones histológicos muy similares a otras histiocitosis y se diagnostica por la relación que presenta, de que se encuentra en dos miembros de la familia o se cuenta con el antecedente de un hermano u otro miembro de la familia que lo padeció. ( 29, 34 ).

**DERMATOARTRITIS HISTIOCITARIA FAMILIAR:** Esta enfermedad se caracteriza por erupción papulonodular, artritis sistémica destructiva y lesiones oculares que corresponden a proliferación histiocítica, aparece en la infancia o la adolescencia, generalmente se manifiesta por nódulos cutáneos alrededor de la cabeza, en las manos y los pies. Se desarrolla rigidez de las articulaciones distales y posteriormente uveítis, catarata y glaucoma, la herencia puede seguir un patrón autosómico dominante. ( 34 )

RETICULOSIS HEMOFAGOCITICA (LINFHISTIOCITOSIS): Presente un patrón de herencia autosómico recesivo, la edad de inicio suele ser por debajo de los dos años y la entidad - generalmente es fatal en meses. El inicio es frecuentemente brusco y muy agudo, con prostración asociada a fiebre, anemia severa, leucopenia, trombocitopenia, hepatosplenomegalia, neumonitis y meningitis.

El diagnóstico inicial generalmente se orienta a un proceso infeccioso, pero no se encuentra ningún agente etiológico del padecimiento, por lo cual se orienta uno a pensar en este, por la gran afectación del paciente, si se encuentra que el paciente presenta el antecedente de que algún otro miembro de la familia presentó un padecimiento parecido se realice inmediatamente el diagnóstico.

Los hallazgos anatómopatológicos característicos son la infiltración de muchos órganos por histiocitos y linfocitos.

El lugar para la realización de la biopsia debe ser seleccionado con sumo cuidado por la trombocitopenia que presentan los pacientes.

En el aspirado de médula ósea se puede encontrar un número aumentado de histiocitos y se encuentra eritrofagocitosis que es lo más característico de la enfermedad.

Para el tratamiento de este padecimiento se han utilizado múltiples agentes, quimioterápicos, esteroides, antagonistas del ácido fólico, con los que se puede llegar a obtener algún resultado, pero en general el pronóstico del padecimiento es sombrio. ( 29,34 ).

**HISTIOCITOSIS MALIGNA:** Es un padecimiento caracterizado por una proliferación de histiocitos atípicos, se caracteriza por que se presenta con mayor frecuencia en la segunda década de la vida, los pacientes clínicamente presentan fiebre, linfadenopatía generalizada, hepatosplenomegalia, lesiones nodulares, la presencia de exantema maculopapular en el que se encuentra proliferación de histiocitos, el pronóstico de la enfermedad es malo, los pacientes con un adecuado tratamiento presentan una supervivencia de 6 a 15 meses.

El tratamiento del padecimiento se caracteriza por una combinación de quimioterapia con agentes citotóxicos y esteroides principalmente. (12,29,34 )

**RETICULOSIS MEDULAR HISTIOCITARIA:** Es la variedad más maligna de todas las histiocitosis y se caracteriza por la activa eritrofagocitosis en ocasiones se encuentra fagocitosis de eritrocitos, plaquetas y células linfoides.

Las manifestaciones clínicas son fiebre constante, dolor

abdominal, linfadenopatía extensa, con la presencia de masas mediastinales, con ganglios para-aórticos e ilíacos - se presentan lesiones cutáneas y subcutáneas en las que - se encuentra en la biopsia proliferación de histiocitos, - se encuentra así mismo hepatoesplenomegalia importante, - pueden los pacientes dentro de su evolución llegar a presentar derrames pleurales, encontrándose en el estudio - del líquido la presencia de histiocitos.

A nivel esquelético se incluyen lesiones de los metacarpienes con erosión de las corticales, y en los estudios - postmortem se ha encontrado infiltración histiocitaria - a nivel de la médula ósea y a nivel de los cuerpos vertebrales.

En los estudios de laboratorio se puede encontrar hiperbilirrubinemia esto secundario a la hemólisis por la eritrofagocitosis que presentan los pacientes, se encuentra Coombs positivo e hipercolesterolemia. Así mismo se encuentra una anemia hipocrómica, leucocitosis llegando hasta - reacción leucemóide y se puede encontrar trombocitopenia.

En el estudio de médula ósea se encuentran células inmaduras con basofilia, con la presencia de monocitos atípicos, macrófagos con abundantes vacuolas con gran eritrofagocitosis y fagocitosis de otras células.

El diagnóstico se hace en base a la clínica, por la fiebre el mal estado general, las linfadenopatías, los nódulos de la piel y las infiltraciones subcutáneas, los derrames pleurales, pueden presentar los pacientes neumonitis intersticial y la presencia de masas mediastinales.

El tratamiento se hace a base de una combinación de quimioterapia y esteroides. ( 29, 34 ).

**RETICULOHISTIOCITOSIS CON HIPERGAMMOGLOBULINEMIA:** Se caracteriza por la presencia de fiebre, hepatosplenomegalia - linfadenopatía púrpura e hipergamaglobulinemia, se caracteriza histológicamente por la infiltración bizarra de mononucleares asociada con células plasmáticas, el curso es rápidamente fatal y esto mayormente a procesos infecciosos agudos. ( 29, 34 ).

**HISTIOCITOSIS X:** La etiología de esta es desconocida, se han realizado múltiples especulaciones y se ha asociado con procesos infecciosos, se ha involucrado la etiología genética o que es secundaria a desordenes inmunológicos.

Histológicamente se caracteriza por una proliferación e invasión de los tejidos de células de Langerhans<sup>1</sup>.

Las manifestaciones clínicas están en relación al sitio de proliferación de las células; por esta situación conocemos tres distintas enfermedades que corresponden al grupo de las Histiocitosis X como son: Enfermedad de Letterer-Siwe ( Histiocitosis maligna infantil ), Enfermedad de Hand-Schüller-Christian y el Granuloma eosinófilo de hueso.

ENFERMEDAD DE LETTERER-SIWE: Es la forma más aguda y diseminada de las Histiocitosis X, es más frecuente en menores de 3 años, las manifestaciones clínicas no son específicas, se encuentre fiebre, mal estado general, irritabilidad, letargia, adenopatías cervicales, hepatoesplenomegalia, diarreas, lo más característica es la erupción que presentan en la piel, la dermatitis seborreica e nivel de cabeza. La erupción cutánea consiste en lesiones papulosas difusas, petequise, púrpura, lesiones ulcerativas y granulomas, así como lesiones xantomatosas. ( 29, 34 )

ENFERMEDAD DE HAND-SCHILLER-CHRISTIAN: Es una afección multifocal y multisistémica se presenta con mayor frecuencia en las mujeres y de los 2 a los 4 años.

Las manifestaciones clínicas se engloban en una tríada característica como es el exoftalmos, la diabetes insípida y las lesiones óseas. ( 29, 34 )

**GRANULOMA EOSINÓFILO:** Se trata de una lesión unifocal - histiocítica de curso benigno generalmente, se presenta con mayor frecuencia de los 5 a los 10 años.

Las lesiones pueden ser únicas o múltiples, son más comunes en el cráneo, huesos largos, columna vertebral y pelvis, pueden ser asintomáticas o asociarse con la presencia de edema y dolor en la región, la afectación en la columna vertebral puede acaer en colapso de los cuerpos vertebrales, en los huesos largos el cuadro radiológico es de lesiones osteolíticas, el curso clínico es variable puede ser desde resolución después de varios meses o curación - después de realizar un curetaje de la lesión.

El tratamiento de estos tres padecimientos es según la extensión del mismo y va desde quimioterapia y radioterapia hasta quirúrgico en el caso del granuloma eosinófilo.

El pronóstico del padecimiento es reservado y depende de varios factores y según la invasión del padecimiento y la disfunción orgánica que presenten; a mayor disfunción orgánica peor pronóstico y viceversa. ( 29,34 )

Como observamos en lo expuesto, los Síndromas Histiocitarios son muy variados y son múltiples, por lo cual hay que estar muy pendientes para poder llegar a un diagnóstico - correcto de cada uno de los diversos padecimientos.

## TRATAMIENTO:

El tratamiento de este padecimiento ha sido muy variado - y no existe uno específico, ya que como no se conoce la causa no se puede combatir esta.

Se han utilizado múltiples esquemas de tratamiento sin - observar resultados del todo satisfactorios.

Se ha tratado con antibióticos derivados de las penicilinas, con tuberculostáticos, con radioterapia, quimioterapia y esteroides del tipo de la prednisona. ( 33 )

Dentro del manejo con radioterapia se ha utilizado telecobalto llegando hasta una dosis de 1700 rads, en los casos de pacientes con masas cervicales muy grandes o masas mediastinales. ( 22 )

La prednisona cuando se ha utilizado se usa a razón de 2 mg. por Kgr., se ha observado una mediana respuesta con este medicamento. ( 7, 22 )

Dentro de la quimioterapia se ha utilizado la Vinblastina a razón de 0.3 mgr por Kgr. observándose una disminución - importantísima de las masas en un lapso de 1 o 2 semanas ( 22, 23, 33, 35 ).

También se refiere que se ha utilizado el Clorembucil con aceptable respuesta. ( 7, 22 )



Hasta el momento, no existe un tratamiento que sea el más adecuado para el padecimiento, ya que un gran número de - pacientes presentan remisión súbita del padecimiento sin necesidad de tratamiento, esto principalmente en los pacientes que no presentan gran afección. ( 39, 40 )

## REPORTE DEL CASO:

## RESUMEN

## Ficha de identificación:

Nombre: D.O.I.

Edad: 6 años

Sexo: Masculino

Escolaridad: Primaria

Residencia: Estado de México

Expediente: 010411

Fecha de Ingreso: 27/04/87

Fecha de Egreso: 11/05/87

## Antecedentes Heredo-Familiares:

Padres vivos en aparente buen estado de salud, abuelos vivos aparentemente sanos, dos hermanos aparentemente sanos. Se niegan antecedentes de importancia.

## Antecedentes Personales no Patológicos:

Proviene de medio socioeconómico medio, habita en zona urbana con servicios públicos, con regulares hábitos higiénicos y dietéticos.

## Antecedentes Perinatales:

Producto de la Gest. I, el cual fue obtenido por parto -

autóxico, en medio hospitalario, con respiración al nacimiento, se desconoce kggr, peso de 3200 gr.

**Alimentación:**

Al seno materno hasta los 3 meses, posteriormente a base de leche maternizada, con ablactación a los 6 meses, incluida en la dieta familiar.

**Desarrollo psicomotor:** Normal para su edad

**Inmunizaciones:** Cuadro completo

**Antecedentes Personales Patológicos:**

Cuatro meses antes de su ingreso presenta cuadro el cual se le diagnostica como hepatitis tipo A, dos meses previos al ingreso presenta varicela, resto de antecedentes negativos.

**Padecimiento Actual:**

Lo inició mes y medio previos a su ingreso al notar la presencia de aumento de volumen a nivel de la región cervical derecha de aproximadamente 1 x 1 cm., que en 3 días aumentó hasta alcanzar un tamaño de 5 x 3 cm., ocho días más tarde notar aumento de volumen en la región cervical izquierda, el cual fue progresivo hasta llegar a tener 5 x 4 cm. aproximadamente, dichas tumoreaciones eran indolores, fijas a planos profundos, de consistencia sólida, sin

cambios de coloración o temperatura y sin la presencia de otra sintomatología.

Por lo anterior acude con facultativo el cual prescribe - antiinflamatorios del tipo del neproxen y antimicrobianos - como la ampicilina desconociéndose dosis de los mismos, - no desapareciendo la sintomatología.

#### Exploración Física:

Peso 24 Kgr. Talla: 118 cm.

Cabeza sin alteraciones.

Cuello: Con la presencia de aumento de volumen a ambos -- lados encontrándose, pequeñas masas, no dolorosas, no móviles de diversos tamaños, al, por de 2 x 3 cm. y algunas otras alcanzando hasta 5 x 4 cm., siendo estas submaxilares y retroauriculares, no se encuentran cambios de coloración o temperatura a nivel local.

Torax sin alteraciones

Abdomen no se encuentre hepatoesplancomegalias.

Resto de la exploración sin alteraciones.

Evolución se internó para su diagnóstico y tratamiento - se le realizan múltiples estudios y se le toma biopsia de ganglio para el diagnóstico.

## EXAMENES DE LABORATORIO:

Riometría hemática: 3/06/87

Hb 13, Hto 40, Leucocitos 8750, VSG 53, Plaquetas 288000  
 monocitos 5, linfocitos 12, eosinófilos 3, bandes 10 , -  
 segmentados 70, neutrófilos 80.

Reacciones Cutáneas:

30/05/87 PPD, candidina, tricofilina: Negativo.

Reacciones para mononucleosis

20/05/87 Paul-Bunnell Negativo

Ferfil 12

|          |                   |      |             |
|----------|-------------------|------|-------------|
| 20/05/87 | Proteínas totales | 7.8  | ( normal )  |
|          | Albumina          | 4.1  | ( normal )  |
|          | Calcio            | 10   | ( normal )  |
|          | Fósforo           | 4.6  | ( normal )  |
|          | Colesterol        | 150  | ( normal )  |
|          | Nitrógeno Ureico  | 17.5 | ( normal )  |
|          | Acido úrico       | 3.2  | ( normal )  |
|          | Glucosa           | 105  | ( normal )  |
|          | Bilirrubinas      | 0.6  | ( normal )  |
|          | Fosfatas alcalina | 255  | ( elevada ) |
|          | D H L             | 290  | ( elevada ) |
|          | T G O             | 50   | ( elevada ) |

**Electroforesis de proteínas:**

|         |                   |      |              |
|---------|-------------------|------|--------------|
| 7/07/87 | Proteínas totales | 8    | ( 6 - 7.5 )  |
|         | Albumina          | 4.18 | ( 3.3 - 5 )  |
|         | Alfa 1            | 0.39 | ( 0.2-0.6 )  |
|         | Alfa 2            | 0.82 | ( 0.6 - 1 )  |
|         | Betas             | 0.93 | ( 0.6- 1.6 ) |
|         | Gammes            | 1.66 | ( 0.7-1.3 )  |

**Radiografía de Tórax**

20/05/87 Sin evidencia de lesión

**Ultrasonografía:**

20/05/87 Crecimiento ganglionar mediastinal y de cadena yugular externa del cuello. Resteo abdominal sin evidencias de lesión.

**Biopsia:**

29/05/87 B-87, 4523 - Reporte Histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva ( Enfermedad de Rosai - Dorfman ).

**EVOLUCION:**

La evolución del paciente ha sido hacia la mejoría con -  
tendencia a la remisión de sus adenopatías, se encuentra  
completamente asintomático y sin tratamiento, se le cita  
regularmente para control cada 6 meses. Ha presentado una  
remisión de un 50% de sus adenopatías.

**CONCLUSIONES:**

Con lo expuesto en las páginas anteriores analizando nuestro caso, tenemos para fundamentar inicialmente su diagnóstico; como punto clave, el reporte histopatológico - que nos describe las lesiones características del padecimiento.

En relación a los estudios de laboratorio con que se cuentan para sustentar el diagnóstico, tenemos como datos positivos: El incremento de la velocidad de sedimentación globular, la linfopenia, la neutrofilia sin foco infeccioso aparente, las pruebas cutáneas negativas, así como el muy discreto incremento de las globulinas gamma.

La evolución del paciente es hasta la fecha hacia la mejoría, con remisión de sus adenopatías sin tratamiento.

Por lo antes expuesto podemos concluir: que se trate de un padecimiento de curso benigno, con una evolución espontánea hacia la mejoría, llegando a la curación total sin tratamiento.

Por el tipo de alteraciones que presente a nivel clínico, histológico y de laboratorio, se puede pensar que se trate, como algunas teorías lo apoyan, de una respuesta anómala a las infecciones.

Por lo que respecta al tratamiento, lo primordial es lger a determinar la etiología exacta, para así poder corregir las alteraciones existentes, o retirar el factor desencadenante del padecimiento.



## BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Amiel JL.; Gerard-Marchant R.; Caillou R.; Rousseau J.; Droz JP.; Yuraz T. - Rosai & Dorfman's syndrome - Ann Med Interne (Paris) 1978 Oct; 129 (10): 621-4.
- 2.- Baden E.; Coveriviere P.; Carhonnell S.- Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Deatonhas-Rosai-Dorfman syndrome) occurring as a single enlarged sub-mandibular lymph node: a light & immunohistochemical study with review of the literature.- Oral Surg Oral Pathol 1987 Sep; 64 (3): 320-6.
- 3.- Rankaci M, Morris RF y col. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Report its occurrence in two siblings with retropharyngeal involvement in both. Ann Otol Rhinol Laryngol 1978 May-Jun; 87 ( 3Pt1) 327-31
- 4.- Alenche S; Ferrin A; Manach Y. ORL localizations of Rosai-Dorfman disease. Apropos of 4 cases. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1987; 104(7):551-6
- 5.- Sechtold RE; Wolfman NT y col. Renal sinus histiocytosis. Radiology 1987 Mar; 162( 3 ) : 689-90
- 6.- Becroft DM; Dix MR y col. Benig sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: transient immunological defects in a child with mediastinal involvement J. Clin Pathol 1973 Jul; 26( 7 ) : 463-9

- 7.- Brostrom K; Beandrup U , Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Acta Paediatr Scand 1977 - Mar; 66 ( 2 ) : 257-60
- 8.- Brown RE; D' Cruz CA, Sinus histiocytosis massive - lymphadenopathy syndrome: histogenesis of the hepatic lesion. Ann Clin Lab Sci 1987 may-Jun; 17 (3) : -- 162-70
- 9.- Buchino JJ; Byrd RP; Kmetz DR, Disseminated sinus - histiocytosis with massive lymphadenopathy: its pathologic aspects. Arch Pathol Lab Med 1982 Jan; - 106 ( 1 ) : 13-6
- 10.- Carey MP; Case CP, Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy presenting as a meningioma. Neuropathol Appl Neurobiol 1987 Sep-Oct; 13(5) ; -- 391-8
- 11.- Carpenter EJ ; Ranke PM y col., Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy ( Rosai - Dorfman disease ) : Report of a case with respiratory tract involvement. Laryngoscope 1978 Dec ; 88( 12 ) : -- 1963-9
- 12.- Coulet T; Patey M y col. , Malignant histiocytosis simulating histiocytosis with massive sinus - lymphadenopathy, on the first lymph node biopsy. Ann Pathol 1982; 2 ( 2 ) : 133-40

- 13.- Cortet P; Chalopin JM y col. Sinus histiocytosis -  
with massive lymphadenopathy; a new case in an adult  
with anti factor VIII antibody. Ann Med Interne --  
( Paris ) 1980 ; 131 ( 6 ) : 357-60
- 14.- Chan J; Mak PL; Saw D, Sinus histiocytosis with -  
massive lymphadenopathy, a report of 2 cases in -  
Chinese. Pathology 1985 Oct; 17(4) : 609-12
- 15.- Chan KW; Chow YY y col. Rosai-Dorfman disease pre-  
senting as spinal tumor. J. Bone Joint Surg 1985 -  
Dec; 67(9):1427-31
- 16.- Dearth J; Hunter D y col. Sinus histiocytosis with-  
massive lymphadenopathy. Cancer 1980 Jan-Feb; 30(1):  
55-8
- 17.- Diebold F; Tixier P y col. Lymphadenopathy caused -  
by hemophagocytic sinus histiocytosis ( Destombes -  
Rosai- Dorfman syndrome ). Immunologic and histopa-  
thologic study of a new case. Ann Anat Pathol (Paris)  
1976 Jul-Sep; 21 ( 3 ) : 347-56
- 18.- Foucar E; Rosai J; Dorfman RF, Sinus histiocytosis-  
with massive lymphadenopathy. An analysis of 14 -  
deaths occurring in a patient registry.  
Cancer 1984 Nov 1; 54 (9): 1834-40
- 19.- Foucar E; Rosai J; Dorfman RF; Brynes RK. The neuro-  
logic manifestations of sinus histiocytosis with -  
massive lymphadenopathy. Neurology 1982 Apr;32(4):-  
365-72

- 20.- Foucar E; Rossi J; Dorfman RF, The ophthalmologic - manifestations of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Am J Ophthalmol 1979 Mar; 87(3) : 354-67
- 21.- Foucar E; Rossi J; Dorfman RF, Sinus histiocytosis - with massive lymphadenopathy. Arch Otolaryngol 1978 Dec; 104(12) : 687-93
- 22.- Gout JP; Martin H y col. Dorfman - Rossi syndrome.- Diagnostic and therapeutic problems apropos of a case. Pediatrie 1976 Sep; 31(6): 623-4
- 23.- Haas RJ; Helmig MS; Prechtel K , Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy and parapneumonia: remission with chemotherapy. A case report. Cancer 1976 Jul; 42(1 ):77-80
- 24.- Heyes MM; Daye H y col., Sinus histiocytosis with - massive lymphadenopathy. Report of a case associated with necrosis. Arch Pathol Lab Med 1985 Feb; - 109(2):161-2
- 25.- Kerpas A; Worman C y col, Sinus histiocytosis with - massive lymphadenopathy: virological, immunological and morphological studies. Br. J Haematol 1980 Jun 45(2): 195-200
- 26.- Kessler E; Srujija C y col, Sinus histiocytosis - with massive lymphadenopathy and spinal epidural -- involvement: a case report and review of the literature. Cancer 1976 Oct; 38( 4 ) : 1641-8

- 27.- Lea-Mly S; Weiller PJ y col. Benign pseudotumoral - lymphoid hyperplasia with massive DeStombes-Rossi - Dorfman histiocytosis. Sem Hosp Paris 1981 Mar B-15 57(9-10): 458-60
- 28.- Lampert F; Lennert K, Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: fifteen new cases. Cancer 1976 Feb; 37(2): 783-9
- 29.- Lenzkowsky P, Pediatric Oncology. Mc Graw-Hill Ed. 1983 : pp 310-50
- 30.- Larkin DF; Derven PA y col. Sinus histiocytosis - with massive lymphadenopathy simulating subacute - thyroiditis. Human Pathol 1986 Mar; 17(3):321-4
- 31.- Lezer AP; Esterly N y col, Sinus histiocytosis -- clinicalll limited to the skin. Pediatr Dermatol - 1987 Nov; 4( 3 ):247-53
- 32.- Lohar M; Rawlings W y col, Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Report of a case associated with elevated EBV antibody titers. Cancer 1973 Aug; 32(7):421-5
- 33.- Mateos RomeroL; Vicente Perez JM y col, Benign sinus histiocytosis with massive adenopathy of Rossi and Dorfman. Reports of a case and review of the literature. Rev Clin Esp 1981 Dec 31; 163(6):419-22

- 34.- Nelson: Textbook of Pediatrics. 9 Ed. , Saunders - Company , 1985
- 35.- Penneys NS; Ahn YS ; y col, Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a case with unusual skin involvement and a therapeutic response to vinblastine-loaded platelets, Cancer 1982 May 15; 49(10): -- 1994-8
- 36.- Puczynski MS; Demos TC; Suarez CR, Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: skeletal involvement. Pediatr Radiol 1985; 15(4): 250-61
- 37.- Rence CV, Widespread bone involvement in sinus histiocytosis. Arch Pathol Lab Med 1976 Nov; 100(11): 606-8
- 38.- Ringel E; Moschella S, Primary histiocytic dermatosis. Arch Dermatol 1985 Dec; 121(12):1531-41
- 39.- Rossi J; Dorfman RF, Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign - clinicopathological entity. Arch Pathol 1969 Jan; 87(1): 63-70
- 40.- Rossi J; Dorfman RF, Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a pseudolymphomatous benign disorder. Analysis of 34 cases. Cancer 1972 Nov; 30(5) 1174-88

- 41.- Siegel MJ; Schackelford GD y col, Sinus histiocytosis some radiologic observations. AJR 1979 May;132(5):-783-5
- 42.- Sumaya CV; Cherry JD; Gohd R, Exaggerated antibody-response following rubella vaccination in a child - with sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. J. Pediatr 1976 Jul; 89(1):81-3
- 43.- Thewarani H; Sanchez RL y col. The cutaneous manifestations of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Arch Dermatol 1978 Feb; 114 ( 2 ): 191-7
- 44.- Walker PD; Rosei J; Dorfman RF, The osseous manifestations of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Am J Clin Pathol 1981 Feb; 75(2):131-9