

VARIANTE ATÍPICA DE LA EXTRAÑA ENFERMEDAD DE ROSAI- DORFMAN.

Patricia Rodríguez Zamorano, Susana Donadeu Sanchez, Elena Manrique Gamo, Roberto Carlos García Maroto, Juan Luis Cebrián Parra. Unidad de Oncología Musculoesquelética (C-SUR). Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario Clínico San Carlos de Madrid.

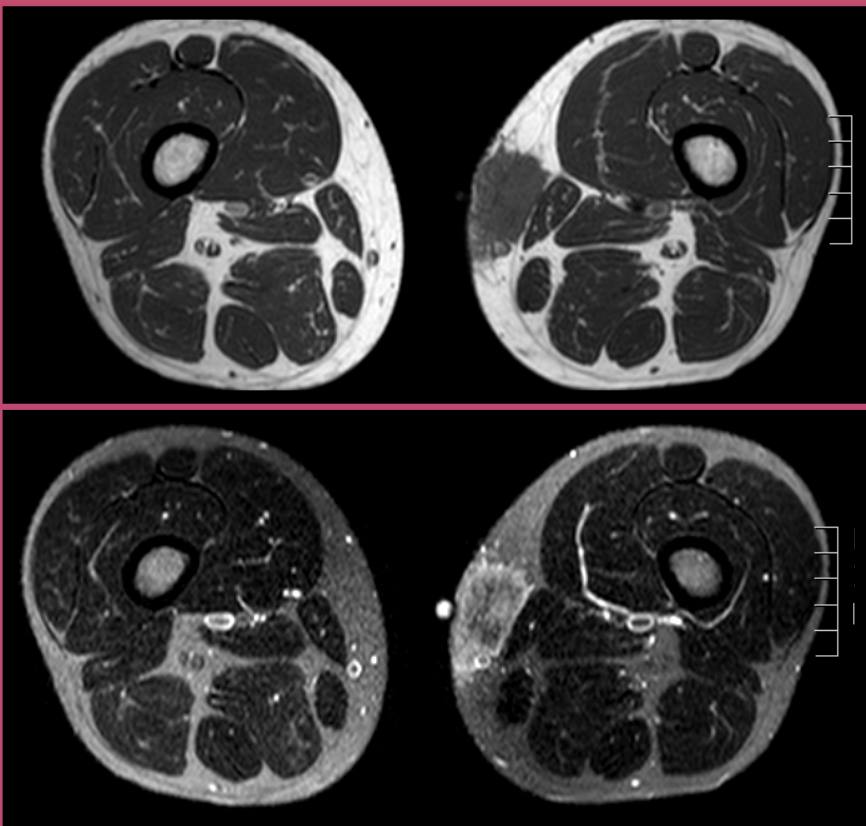
INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Rosai-Dorfman es una entidad rara, que consiste en una **enfermedad benigna de estirpe linfomatosa**. Es de etiología desconocida, con una **variante sistémica típica**, propia de niños y adolescentes varones con cuadro clínico sistémico autolimitado (fiebre, adenopatías) y manifestaciones extranodales en diversos órganos. Pero también se puede presentar como una **variante atípica extranodal en un 3% de los casos**, propio de mujeres de mediana edad, afectando a la **piel y a las partes blandas** como órgano diana sin las manifestaciones sistémicas típicas.



OBJETIVO

Presentar un caso clínico de esta rara entidad una **mujer de 40 años** derivada a nuestro centro de referencia en tumores musculoesqueléticos.

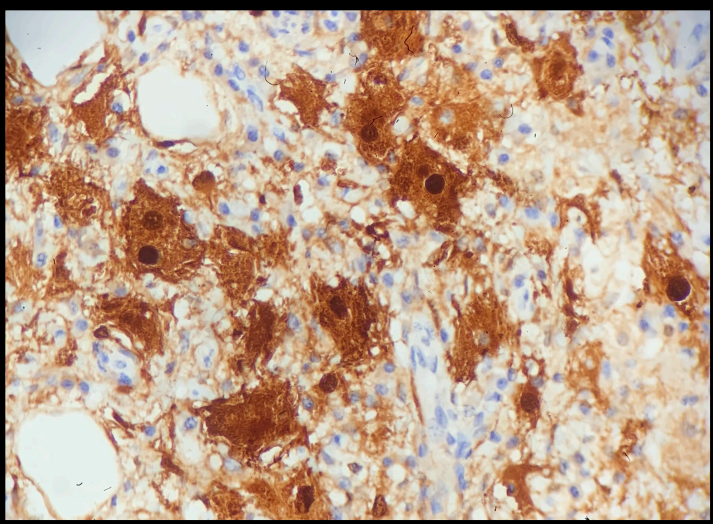
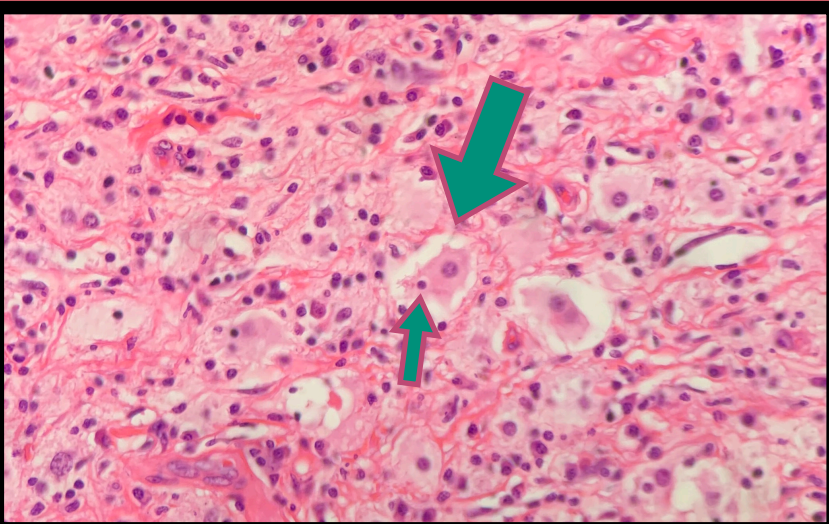


MATERIAL Y MÉTODOS

Mujer de 40 años que consulta por tumoración en **cara medial del muslo de un año de evolución**, sin otros antecedentes. Presenta una tumoración dura, con bordes bien definidos y móvil de unos 3x4 cm en tercio proximal y medial del muslo. Aporta estudio de RMN en el que se objetiva tumoración de partes blandas de estirpe glandular-fibrosa o muscular, con potencial de malignidad indeterminado. Solicitamos biopsia ecoguiada en la que se objetiva **tejido fibroso inflamatorio con abundantes células plasmáticas**. Se decide intervención quirúrgica para estudio anatomopatológico completo de la lesión.

RESULTADOS

Se interviene mediante abordaje medial longitudinal sobre la tumoración y se realiza una **resección marginal** de la misma incluyendo la fascia aductora adyacente pero preservando los compartimentos musculares. La paciente evolucionó favorablemente sin complicaciones. En la anatomía patológica se evidencian **grandes histiocitos con un infiltrado polimorfo de linfocitos y células plasmáticas**. Estas imágenes histopatológicas son típicas de la enfermedad de Rosai-Dorfman y se conocen con el nombre de **emperipolesis** (linfocitofagocitosis). El diagnóstico de certeza de esta entidad se realiza mediante la histología y marcadores inmunohistoquímicos, siendo **positivos el CD68 y la proteína S100**, como en el caso de esta paciente.



A. Flecha verde: **histiocito con un linfocito dentro de su citoplasma (emperipolesis)**, además se observan células plasmáticas y neutrófilos.
B. Imagen en negativo de células inflamatorias respecto a células histiocitarias con la tinción inmunohistoquímica S100.

CONCLUSIONES

Se trata de una entidad rara, infrecuente, diagnosticada fundamentalmente por la histología e inmunohistoquímica características. Es una enfermedad normalmente **autolimitada** que en algunos casos por su localización, se maneja con **corticoides o cirugía**, llegando incluso a utilizarse la **quimioterapia y radioterapia** en algunos casos **refractarios al resto de terapias**.