

MALALTIA DE ROSAI-DORFMAN EN PAAF

Melania Ferrando Piedrabuena; Anna Buscà Quadrada; Irene González García; M^a Jose Fantova Cosulluela.

Consorti sanitari del Maresme; Hospital de Mataró.

INTRODUCCIÓ

La malaltia de Rosai-Dorfman es una proliferació histiocitària benigna e inusual que pot afectar a qualsevol edat però es més freqüent en la infància.

HISTÒRIA CLÍNICA

Nena de 9 anys que consulta a urgències per tumoració preauricular esquerra persistent després de tractament antibiòtic, sense milloria.

Es troba afebril i sense altra simptomatologia.

Les serologies que es practiquen són negatives.

Ecografia: varies adenopaties preauriculars i submandibulars, la major de 3 cm. de diàmetre màxim.

Es decideix practicar una PAAF de l'adenopatia preauricular.

Troballes citològiques

Les extensions mostraven abundants limfòcits, cèl·lules plasmàtiques i nombrosos histiòcits grans amb citoplasmes amplis que presentaven a l'interior cèl·lules inflamatores (emperipolesi), i nuclis, un o més, arrodonits a vegades amb petits nuclèols (Fig 1 i 2). Al bloc cel·lular s'observaven nombrosos histiòcits que van mostrar positivitat per a CD68 i S-100 (Fig.3) i negativitat per a CD1a.

El diagnòstic diferencial es va plantejar entre:

- Procés inflamatori-infecció: les tècniques histoquímiques per a identificació d'elements patògens (PAS, Zielh, Giemsa, WS...) van resultar negatives.
- Xantogranuloma juvenil: no s'observen cèl·lules de Touton característiques d'aquesta entitat.
- Histiocitosis de cèl·lules de Langherhans: la tinció immunohistoquímica per a CD1a va resultar negativa.

- Reticulohistiocitosis: afecta predominantment la pell.
- Malaltia de Rosai-Dorfman: es característic l'emperipolesi.

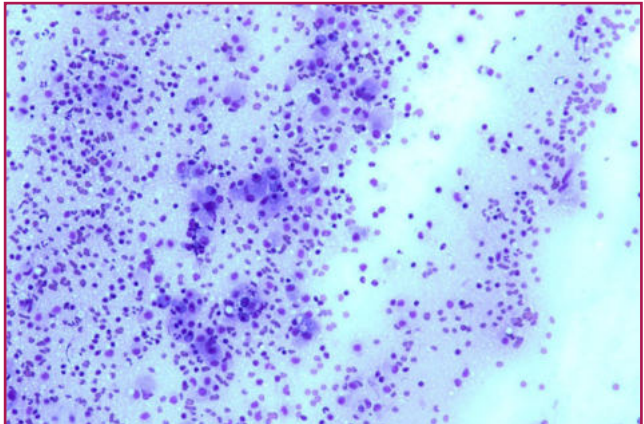


Figura 1. Extensions amb abundants limfòcits, cèl·lules plasmàtiques i nombrosos histiòcits grans amb citoplasmes amplis.

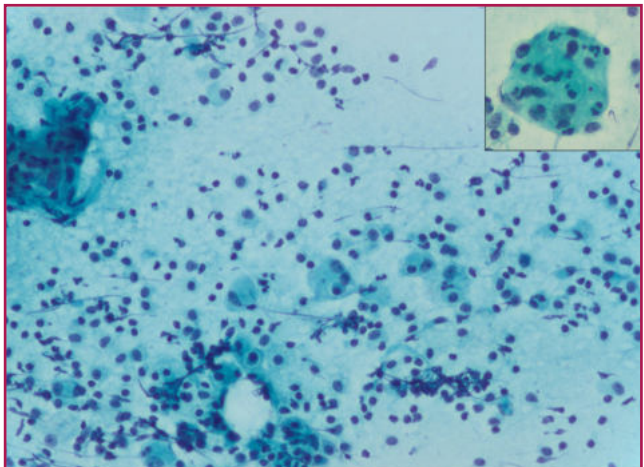


Figura 2. Els histiòcits presentaven a l'interior cèl·lules inflamatores (emperipolesi), i nuclis, un o més, arrodonits a vegades amb petits nuclèols

Diagnòstic citològic

◆ INFLAMACIÓ LIMFOPLAMOCITÀRIA AMB REACCIÓ HISTIOCITÀRIA AMB EMPERIPOLESI.

◆ SUGGESTIU DE MALALTIA DE ROSAI-DORFMAN

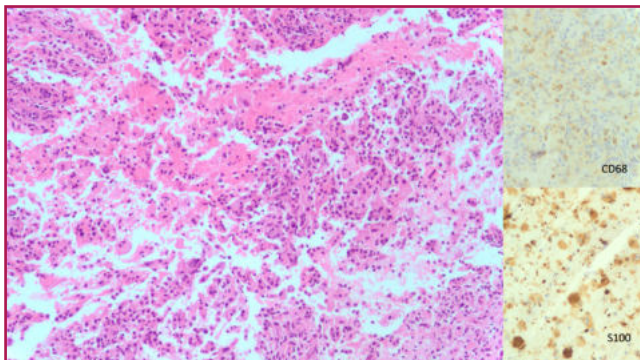


Figura 3. Al bloc cel·lular s'observaven nombrosos histiòcits que van mostrar positivitat per a CD68 i S-100.

Es va practicar una biòpsia que va mostrar les mateixes característiques amb histiòcits amb emperipolesis (Fig. 4) que mostraven positivitat per a CD68 i S-100 i negativitat per a CD1a i Langerina. El diagnòstic va ser de MALALTIA DE ROSAI-DORFMAN.

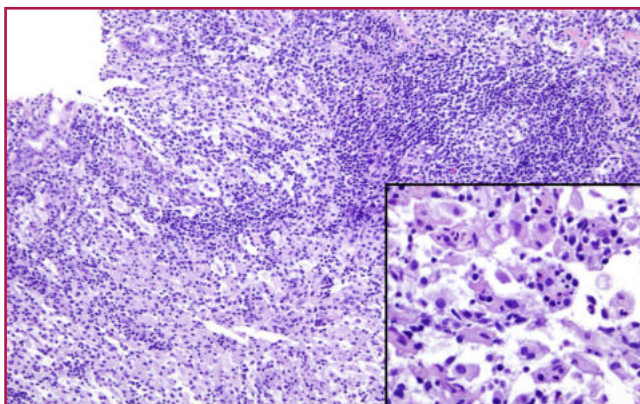


Figura 4. La biòpsia va mostrar les mateixes característiques amb histiòcits amb emperipolesis.

DISCUSSIÓ

La malaltia de Rosai-Dorfman es considera una malaltia indolent, benigna, amb linfoadenopatia, febra i leucocitosi, que afecta predominantment nens o joves, amb regressió espontània en alguns casos, però a vegades associada a malalties neoplàsiques com limfomes, leucèmies o trastors immunològics.

S'ha descrit també afectació extracutània.

Histològicament es caracteritza per histiòcits grans amb fenòmens d'emperipolesis i amb expressió per a marcadors histiocitaris (CD68, CD163) i per a S-100 i negativitat per a marcadors de cèl·lules de Langerhans (CD1a, Langerina). També presenta abundants cèl·lules plasmàtiques i fibrosi.

Ultimament s'han descrit, en alguns casos, alteracions moleculars relacionades amb la via de la MAPKina, que suggereix una naturalesa neoplàsica de la malaltia.

Evolució

Es van practicar estudis per a descartar patologies associades que van resultar negatius. Els ganglis van invaluar espontàniament. Actualment està en seguiment i asimptomàtica.

CONCLUSIÓ

La presència d'una reacció histiocitària amb fenòmens d'emperipolesis i l'expressió immunohistoquímica per a marcadors histiocitaris amb positivitat per a S-100, juntament amb una clínica compatible són característiques de la malaltia. ■

Bibliografia

1. J.M. Viquer, B.Vicandi, P. López Ferrer, J.A. Jiménez-Hefferman. Patrones citológicos de algunas linfoadenopatías no neoplásicas, poco frecuentes. Rev Esp Patol. 2003 Vol.36 (1):21-28
2. Dennis P.O'Malley et al Bening and reactive conditions of lymph node and spleen. Atlas of non tumor Pathology (7) AFIP. 2009
3. Claudio Doglioni . Rosai-Dorfman disease. A legacy of profesor Rosai that still not exploited completely. Pathologica 2021 Oct;113(5): 388-395