

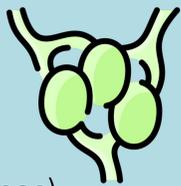
## HISTIOCITOSIS DE ROSAI-DORFMAN GANGLIONAR/EXTRANODAL Y XANTOGRANULOMAS JUVENILES MÚLTIPLES EN UNA MISMA PACIENTE: REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA A PROPÓSITO DE UN CASO.

Isabel Sanjurjo Jiménez, Paula Elisa Melero Guardia, Eduardo Rodríguez Pascual, Marina García Morín, Beatriz Ponce Salas, Elena Carceller Ortega, Eduardo Jesús Bardón Cancho, Jorge Huerta Aragonés  
 Oncohematología Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

### INTRODUCCIÓN:

#### Diagnóstico diferencial de adenopatías:

- Enfermedades infecciosas
- Procesos autoinmunes
- Neoplasias
- Enfermedades metabólicas
- Causas iatrogénicas (fármacos, vacunas)
- Inmunodeficiencias
- Enfermedades histiocíticas.



Las histiocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades de causa desconocida que se caracterizan por la **proliferación de células del sistema mononuclear fagocítico** (monocitos, macrófagos, células dendríticas) en diferentes órganos o sistemas.

Se presenta el caso clínico de una niña que presentó evolutivamente **dos desórdenes histiocíticos no Langerhans**, situación que hasta la fecha se han reportado en 3 pacientes en la literatura.

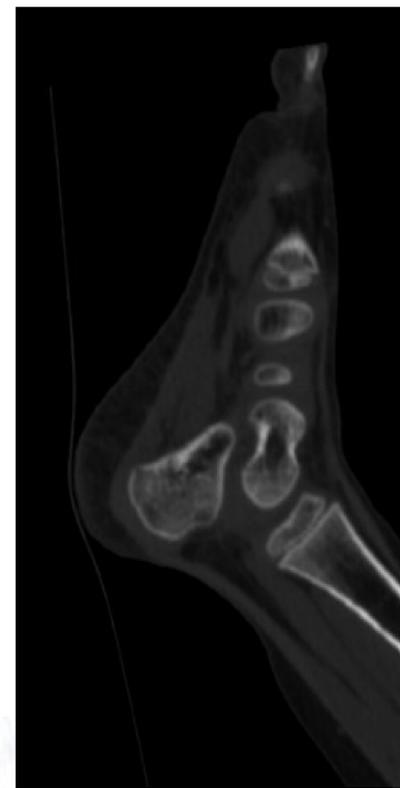
23 meses. Fiebre, cuadro catarral y adenopatías submandibulares dolorosas de corta evolución tratadas con cefadroxilo vo. No presentaba síndrome constitucional.



EF: adenopatías submandibulares bilaterales dolorosas, móviles (3x4cm izquierdas), hepatomegalia (1cm) y esplenomegalia (2 cm).

#### PPCC:

- **Analítica de sangre:** anemia (Hb 10g/dl), normocítica/normocrómica con trombopenia (134.000/mm<sup>3</sup>), VSG ↑ (94 mm/hora), ↑ RFA (PCR 8,5mg/dl, PCT 3,97 mcg/L), no signos de lisis tumoral.
- **Microbiología:** Mantoux - y serologías virales -
- **Ecografía cervical:** conglomerado adenopático en cadena cervical lateral izquierda con infiltración glandular parotídea/submaxilar.
- **PET-TAC/18F-FDG:** ↑ patológico metabolismo en adenopatías cervicales, torácicas y abdominales, infiltración parotídea/esplénica y lesión extranodal (ósea) en astrágalo izquierdo.
- **Biopsia ganglionar** → enfermedad de Rosai-Dorfman (histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva), con células histiocito/dendríticas S100/CD68(+)-CD1a/CD23/FXIIIa(-).



#### XANTOGRANULOMA JUVENIL

Imagen extraída de BENITEZ, C P et al. Xantogranuloma juvenil múltiple, a propósito de un caso. *Rev. argent. dermatol.* 2019, vol.100, n.2.

#### EVOLUCIÓN

Pápulas marronáceas/amarillentas (3 mm) múltiples localizaciones → xantogranulomas juveniles.

Biopsia (lesión nodular de histiocitos/células gigantes multinucleadas con infiltrados linfoides perivasculares), S100/CD1a(-).

Nuevo foco óseo en tibia, persistencia en astrágalo, mejoría posterior en controles radiológicos.

Carácter benigno de la enfermedad → actitud expectante → normalización de adenopatías cervicales, resolución de las lesiones óseas y desaparición de las lesiones cutáneas de forma espontánea.

#### COMENTARIOS:

- La enfermedad de Rosai-Dorfman, de etiología desconocida, es una enfermedad proliferativa benigna derivada de fagocitos mononucleares no-Langerhans.
- En un 40% de los pacientes puede haber afectación extranodal (piel, partes blandas, huesos, digestivo...), con peor pronóstico.
- En algunos casos pueden existir complicaciones severas por el efecto masa.
- En general su curso es insidioso, indolente y autolimitado, pero se han descrito tratamientos con corticoides, metotrexate, 6-mercaptopurina o resección quirúrgica, con eficacia variable, en casos complicados. El xantogranuloma juvenil es de carácter benigno y tiende a autorresolverse.
- La coexistencia de ambos tipos de histiocitosis es extremadamente rara.