



# Histiocitosis de células no-Langerhans (Histiocitosis raras): Hallazgos de imagen.

Pedro Torres Rubio<sup>1</sup>, Rodrigo Pastorín Salís<sup>1</sup>,  
Carolina Ramírez Lozano<sup>1</sup>, Ana Casas Martín<sup>1</sup>,  
Nassr Aldin Abbas Khoja<sup>1</sup>, Javier Azpeitia Armán<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Unidad Central de Radiodiagnóstico,  
Sº de Radiología, Hospital Infanta Leonor, Madrid.



# 1. OBJETIVO DOCENTE:

- Describir las histiocitosis raras, sus características anatomopatológicas y los hallazgos radiológicos en radiología simple, TC y RM.
- Ilustrar la afectación en múltiples órganos, su diagnóstico diferencial y revisar el papel del radiólogo en el diagnóstico y manejo de estas entidades.



## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

### • 2.1. CONTEXTO Y ETIOPATOGENIA:

- Las histiocitosis raras constituyen un grupo de enfermedades raras que incluyen todos los procesos de causa desconocida donde la proliferación e infiltración de los histiocitos, macrófagos y células dendríticas No Langerhans es el hallazgo anatomopatológico diagnóstico (1). Están incluidas la enfermedad de Erdheim –Chester (EEC), la enfermedad de Rosai Dorfman (ERD) y la xantogranulomatosis juvenil (XGJ). Presentan etiopatogenia muy diferente y por tanto manifestaciones clínicas muy heterogéneas con afectación local (XGJ) o sistémica (EC y RD).
- Recientemente se ha realiza una clasificación revisada de la histiocitosis en 2016 (2) donde se ha categorizado la EEC en el grupo L, la ERD en el grupo R y la XJG en el grupo C.



## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

### • 2.1. CONTEXTO Y ETIOPATOGENIA:

- EEC es una neoplasia hematopoyética que representa proliferación clonal de células progenitoras mieloides (1). Su pico de incidencia se sitúa en la 5ª-7ª década de la vida (media: 53 años) con un ligero predominio masculino. Menos de 500 casos se han reportado en la literatura. Los niños también pueden afectarse ocasionalmente (2).
- ERD es una entidad heterogénea que puede ocurrir como un trastorno aislado o en asociación con enfermedades autoinmunes, hereditarias o malignas (3). Es más frecuente en niños y adultos jóvenes (edad media, 20,6 años) aunque se ha descrito en pacientes de 74 años (6).
- La causa de la XGJ es desconocida, sin embargo es más probable que se trate de un proceso reactivo y no neoplásico. Es una enfermedad de la infancia temprana (edad media de inicio entre 5 meses y 1 año). Muchas veces infradiagnosticada siendo la más frecuente de las histiocitosis de células no Langerhans. (5).

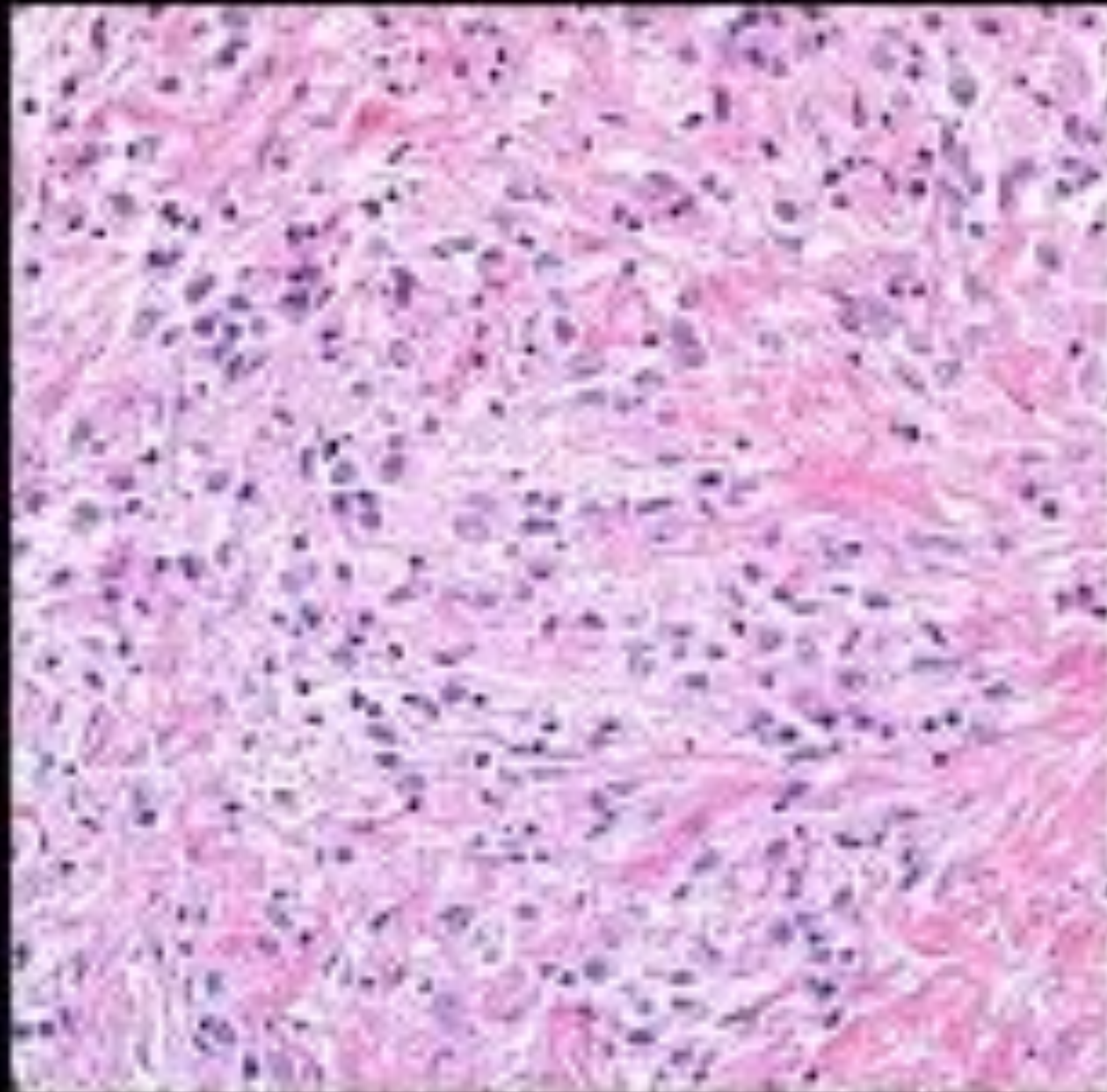


## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.2. ANATOMÍA PATOLÓGICA:

- **EEC:**

- Los hallazgos clínicos, radiológicos y en microscopía óptica pueden ser indistinguibles de LCH(4), de hecho se han descritos casos concomitantes de LCD y EEC ( histiocitosis mixta). Al contrario que las células de Langerhans, los histiocitos tienen abundante citoplasma pálido y no muestran plegamiento nuclear o gránulos de Birbek. Son positivos para CD68 y factor XIIIa y negativos para CD1a, hallazgo que lo distingue también de las células de Langerhans.



Biopsia de un ganglio retroperitoneal teñido con H-E demostrando infiltrado de histiocitos con citoplasma espumoso intercalado con células inflamatorias.

**Diagnóstico:** Enfermedad de Erdheim-Chester.



## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.2. ANATOMÍA PATOLÓGICA:

- **ERD:**

- El hallazgo AP más característico es un infiltrado de histiocitos en un fondo de linfocitos y células plasmáticas. La fagocitosis de linfocitos por histiocitos (conocido como emperipolesis o linfagocitosis) es común pero no exclusiva. Los histiocitos son positivos para S100, CD68 y negativos para CD1a y factors XIII (1,6). La presencia de histología compatible con ERD es requerida, pero NO suficiente, ya que depende de un contexto clínico-radiológico adecuado y la exclusión de patología neoplásica.

- **XGJ:**

- Es una enfermedad benigna proliferativa de los histiocitos de origen cutáneo. Histológicamente se caracteriza por la presencia de histiocitos, células espumosas y células gigantes de Touton (histiocitos multinucleados cargados de lípidos). Los histiocitos son positivos para Factor XIIIa y CD68 y negativos para S100 y CD1a (7,8).



## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 1) HUESO:

#### EEC:

La afectación ósea es una característica típica de EEC ya que se presenta en el 96% de los casos (1). En la Rx simple se visualiza característicamente esclerosis corticomedular bilateral y simétrica afectando la metáfisis y diáfisis de huesos largos. Las epífisis y el esqueleto axial raramente se afectan.

La radiografía AP de rodillas muestra esclerosis corticomedular bilateral y simétrica afectando a la metáfisis del fémur distal.

**Diagnóstico:** Enfermedad de Erdheim-Chester.





## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

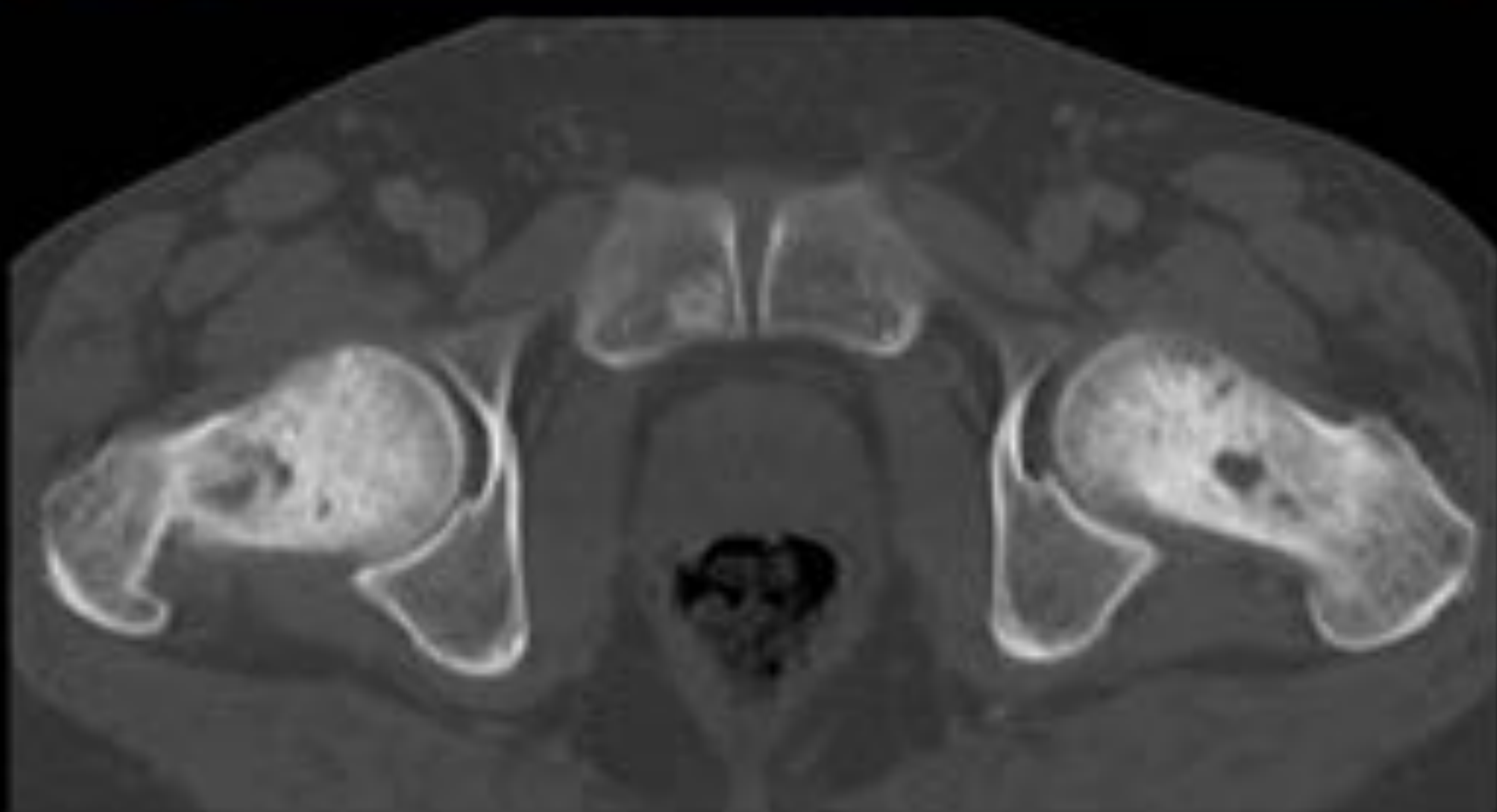
### 1) HUESO:

#### EEC:

En algunos casos las lesiones pueden ser mixtas líticas-esclerosas o puramente líticas, que son indistinguibles de la histiocitosis de células de Langerhans (HCL). La afectación extraósea es frecuente, presente en el 50% de los casos con manifestaciones óseas (4).

TC (ventana de hueso): Se observa significativa esclerosis medular en cabeza y cuello femoral de forma bilateral identificando varias imágenes líticas centromedulares milimétricas.

**Diagnóstico:** Enfermedad de Erdheim-Chester.







## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

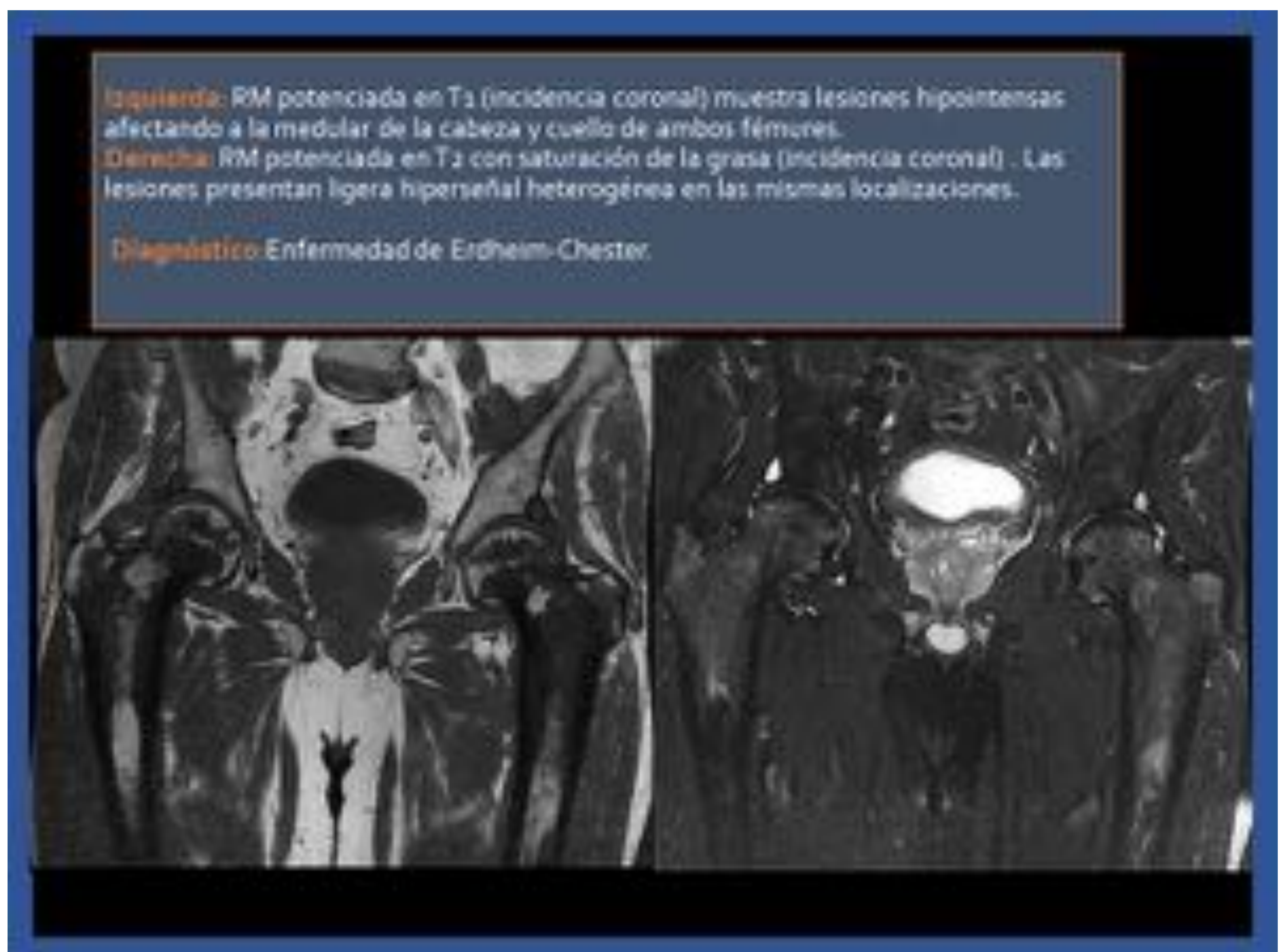
- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 1) HUESO:

#### EEC:

La RM está indicada para demostrar la extensión intramedular y para descartar osteonecrosis, que puede ocurrir primariamente por la enfermedad o como efecto secundario de la quimioterapia.

En la RM la afectación ósea es generalmente hipointensa en T1, heterogéneamente hiperintensa en T2 y muestra realce.





## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 1) HUESO:

#### EEC:

Diagnóstico diferencial: linfoma, osteomielitis crónica, enfermedad de Paget, POEMS o metástasis.

En la radiografía AP de pelvis se visualiza esclerosis corticomedular bilateral y simétrica de la región metafodiasaria del fémur proximal.

**Diagnóstico:** Enfermedad de Erdheim-Chester.





## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 1) HUESO:

#### **EDD:**

La afectación ósea ocurre en el 5-10% de los casos. Las localizaciones más frecuentes son huesos largos, cráneo y columna (7). Las lesiones en los huesos largos ocurren típicamente en metáfisis y/o diáfisis, son líticas o mixtas y tienen una zona de transición estrecha (3). La afectación extraósea puede ocurrir. El pronóstico es generalmente bueno.

Diagnóstico diferencial: Osteomielitis crónica, displasia fibrosa, linfoma, sarcoma de Ewing, EEC (lesiones en fémur y tibia).

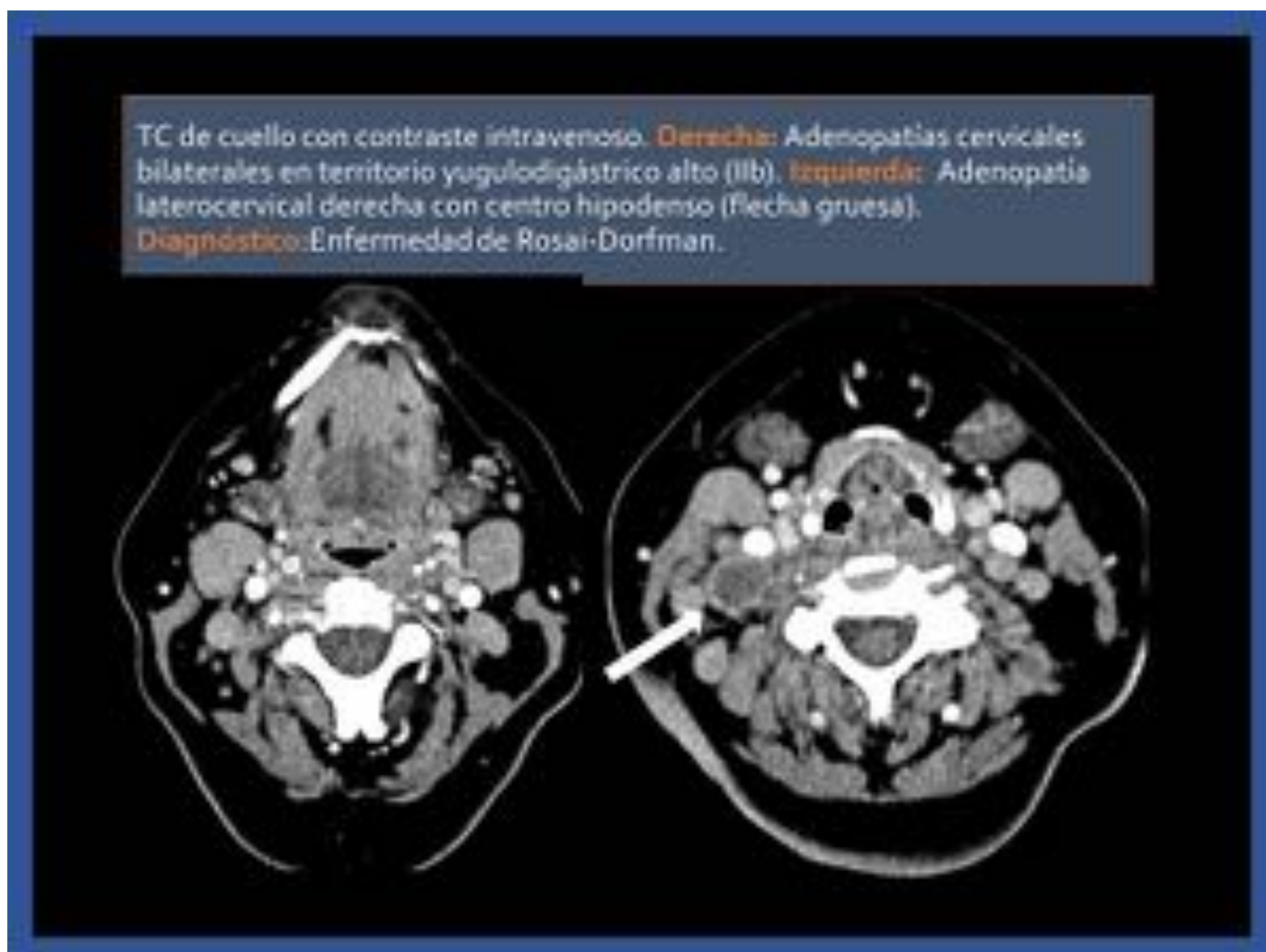


## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 2) ADENOPATÍAS:

**ERD:** La presentación más frecuente de esta entidad es la aparición de adenopatías cervicales bilaterales, de gran tamaño e indoloras (83%). Pueden aparecer también adenopatías mediastínicas, axilares e inguinales pero las adenopatías retroperitoneales son infrecuentes. Algunas adenopatías pueden presentar hipodensidad central-necrosis.



Diagnóstico diferencial: Linfoma, tuberculosis-infecciones granulomatosas, sarcoma de Kaposi y enfermedad de Castleman. (7)

**EEC:** No es un hallazgo radiológico típico.



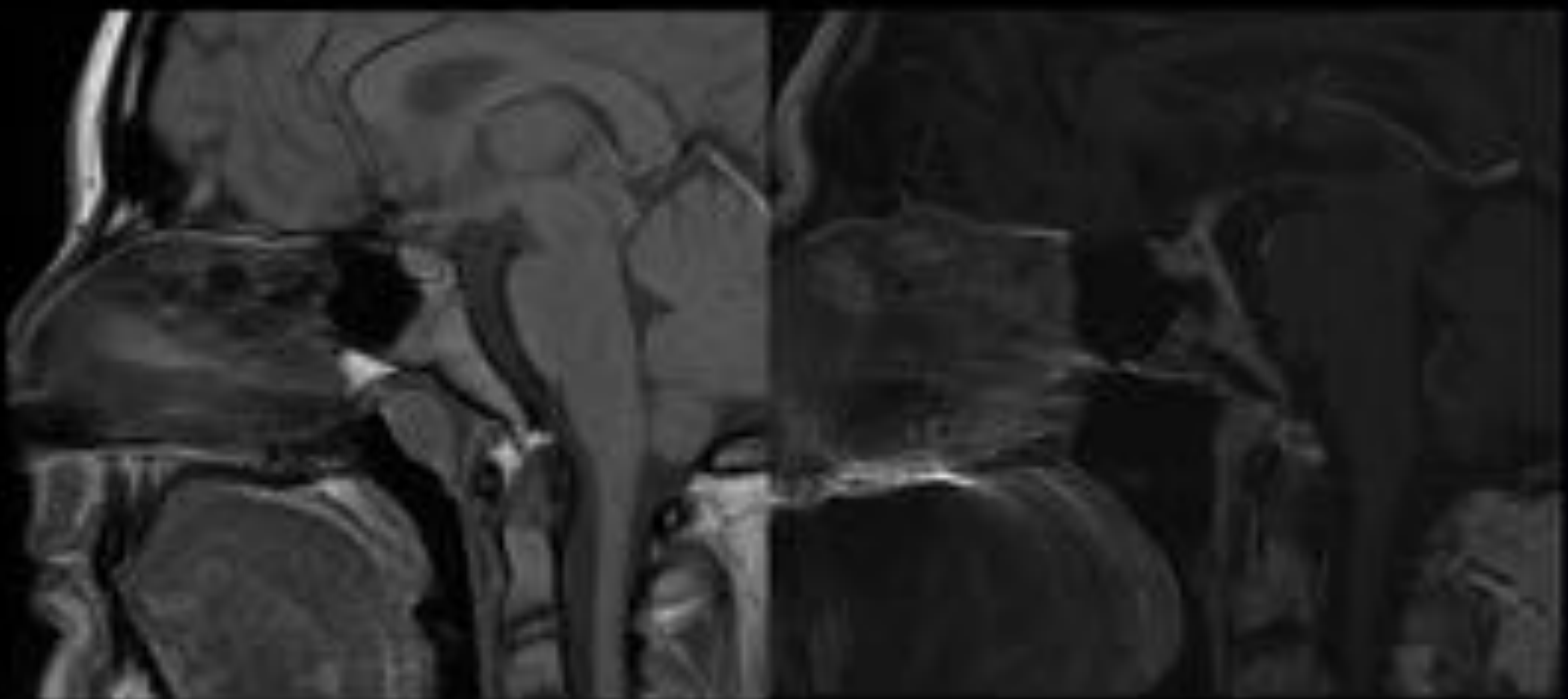
## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 3) SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:

**EEC:** 51% de los casos. La manifestación neurológica más frecuente es diabetes insípida central. Los hallazgos en RM varían desde la ausencia de la hiperintensidad fisiológica de la neurohipófisis en T1 hasta la presencia de nódulos o micronódulos hipercaptantes en el infundíbulo o hipotálamo (4). Las lesiones son generalmente extraaxiales en continuidad con afectación ósea (osteosclerosis) de la calota, órbita o huesos faciales.

**Izquierda:** RM potenciada en T1 en incidencia sagital: Ausencia de hiperseñal fisiológica de la neurohipófisis.  
**Derecha:** RM potenciada en T1 tras administración de contraste iv en incidencia sagital: Engrosamiento del infundíbulo hipofisario.  
**Diagnóstico:** Enfermedad de Erdheim-Chester.





## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

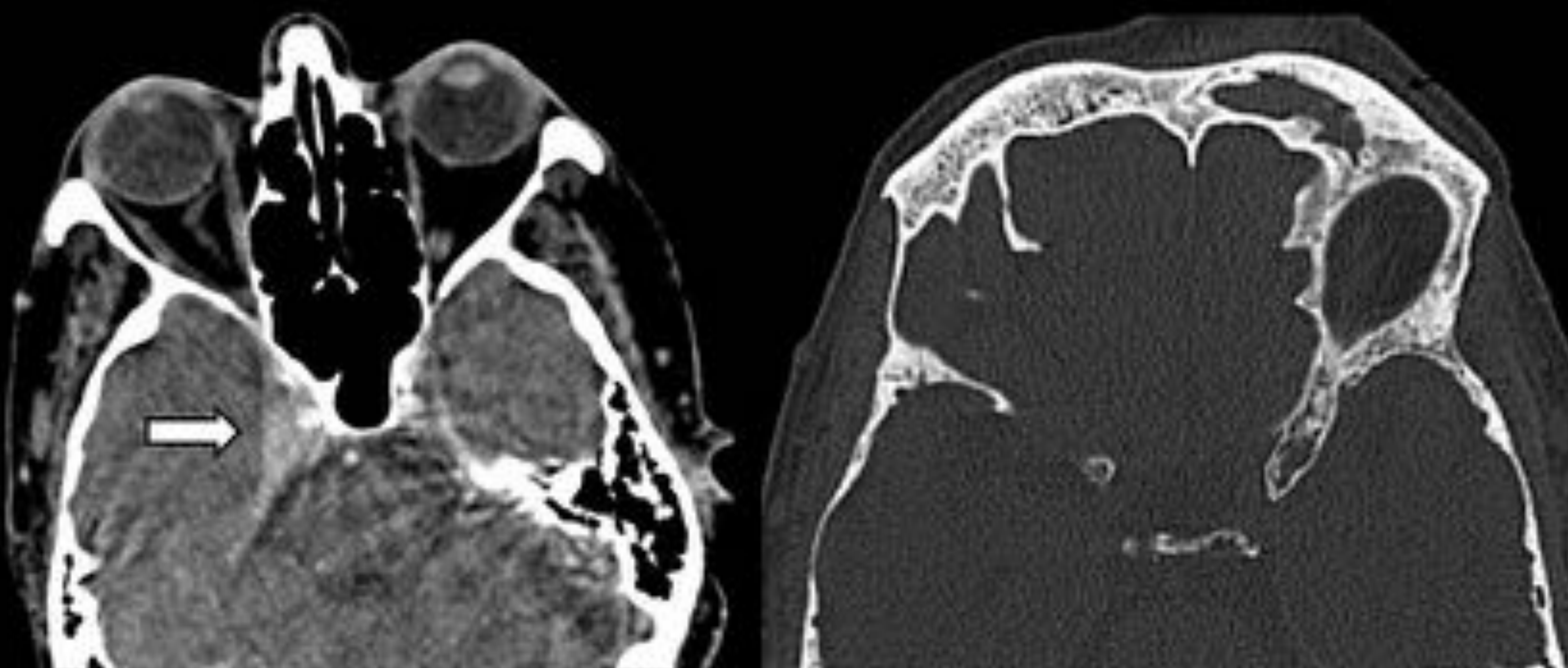
### 3) SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:

**EEC:** La afectación meníngea puede ser en forma de infiltración difusa o de formación nodular (4) . Aunque raro, la afectación intraaxial puede consistir en una alteración de señal en fosa posterior hasta una lesión ocupante de espacio.

Diagnóstico diferencial: Los hallazgos de neuroimagen pueden ser indistinguibles de HCL. Sin embargo, en LCH las lesiones óseas son líticas y en EEC son esclerosas.

**Izquierda:** TC de cráneo tras administración de contraste iv. Se visualiza engrosamiento hipercaptante del seno cavernoso derecho (flecha gruesa blanca).  
**Derecho:** TC de cráneo (ventana de hueso). Se observa esclerosis de las paredes del seno frontal izquierdo en el mismo paciente.

**Diagnóstico:** Enfermedad de Erdheim-Chester.



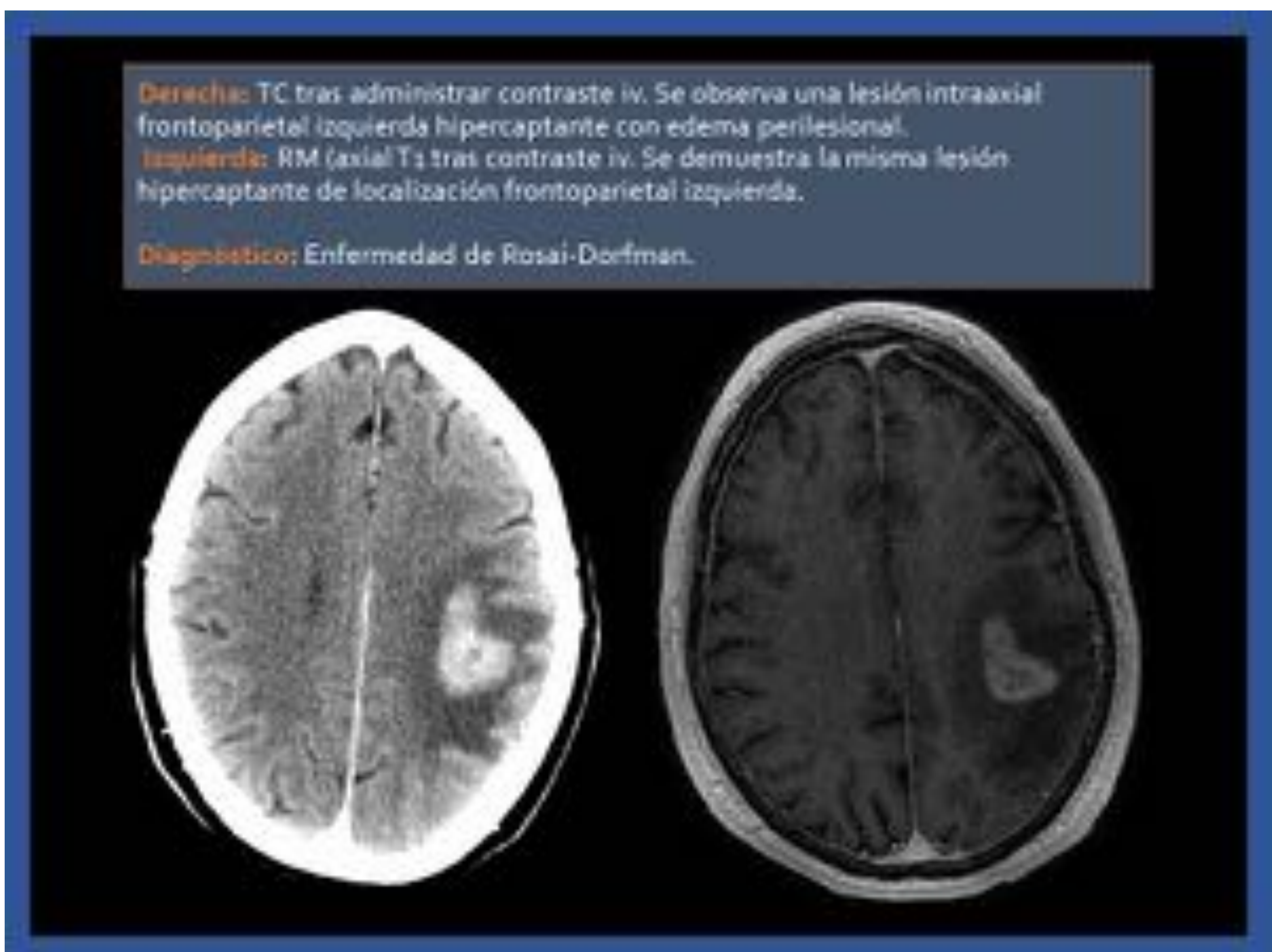


## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 3) SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:

**ERD:** 5 % de los casos. El hallazgo más frecuente es una masa extraaxial hipercaptante única simulando meningioma (diagnóstico diferencial). Aunque raro, puede simular una paquimeningitis difusa o una lesión ocupante de espacio.



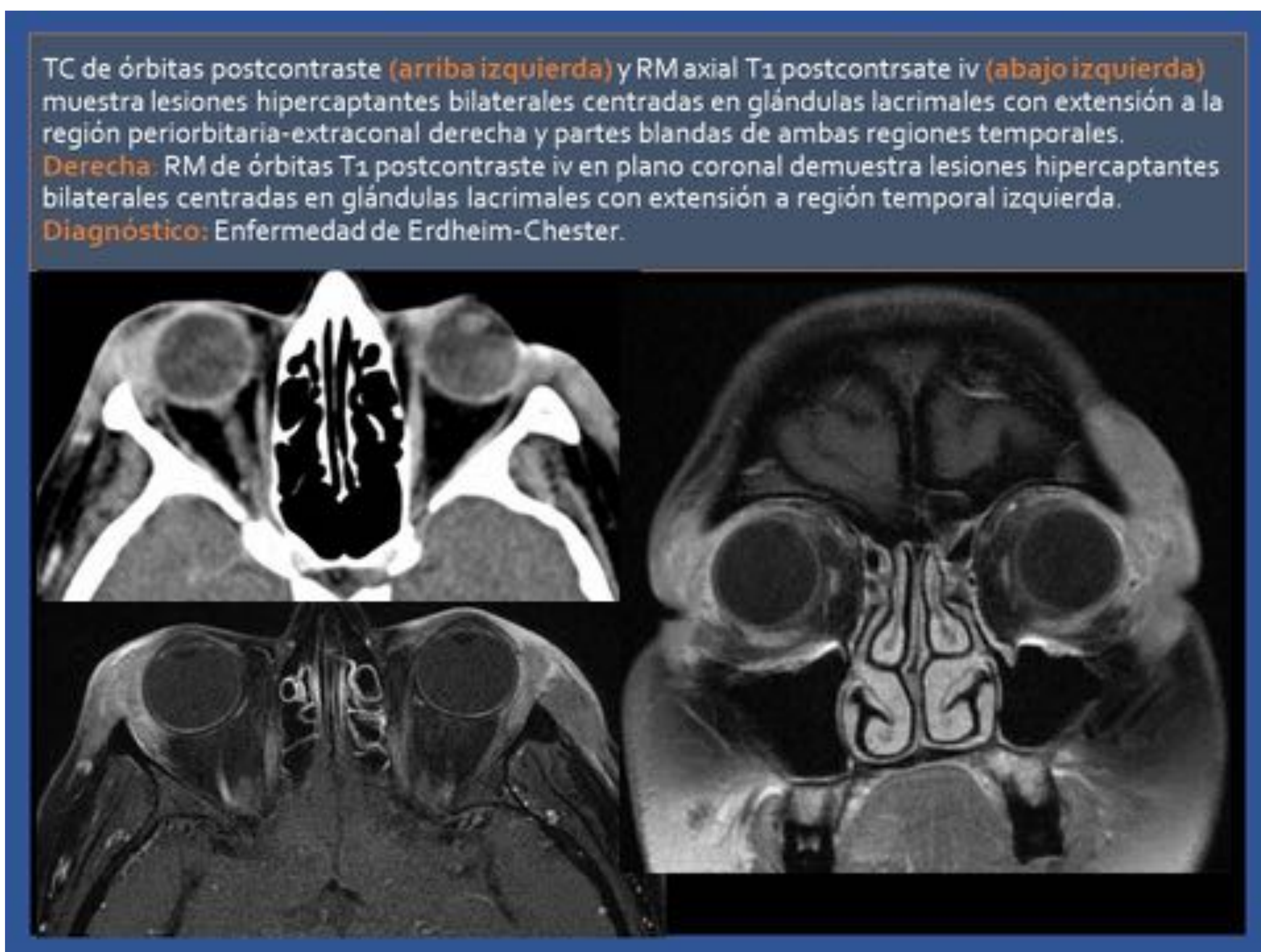


## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 4) ÓRBITAS:

**EEC:** Las manifestaciones orbitarias son frecuentes con afectación bilateral, simétrica y multicompartimental involucrando el espacio extraconal, preseptal y glándula lacrimal.



Diagnóstico diferencial: Si exoftalmos bilateral con afectación multicompartimental: enfermedad de Graves, leucemia, linfoma y sarcoidosis (4). Si afectación unilateral, "Pseudotumor orbitario" (afecta músculos extraoculares).

La afectación concomitante de masas orbitarias y osteoesclerosis es casi exclusiva de EEC (4).

**ERD:** 11 % de los casos. Se manifiesta como masa en las partes blandas orbitarias, párpados, glándulas lacrimales, conjuntiva o neuropatía óptica compresiva.

Diagnóstico diferencial: Pseudotumor orbitario.



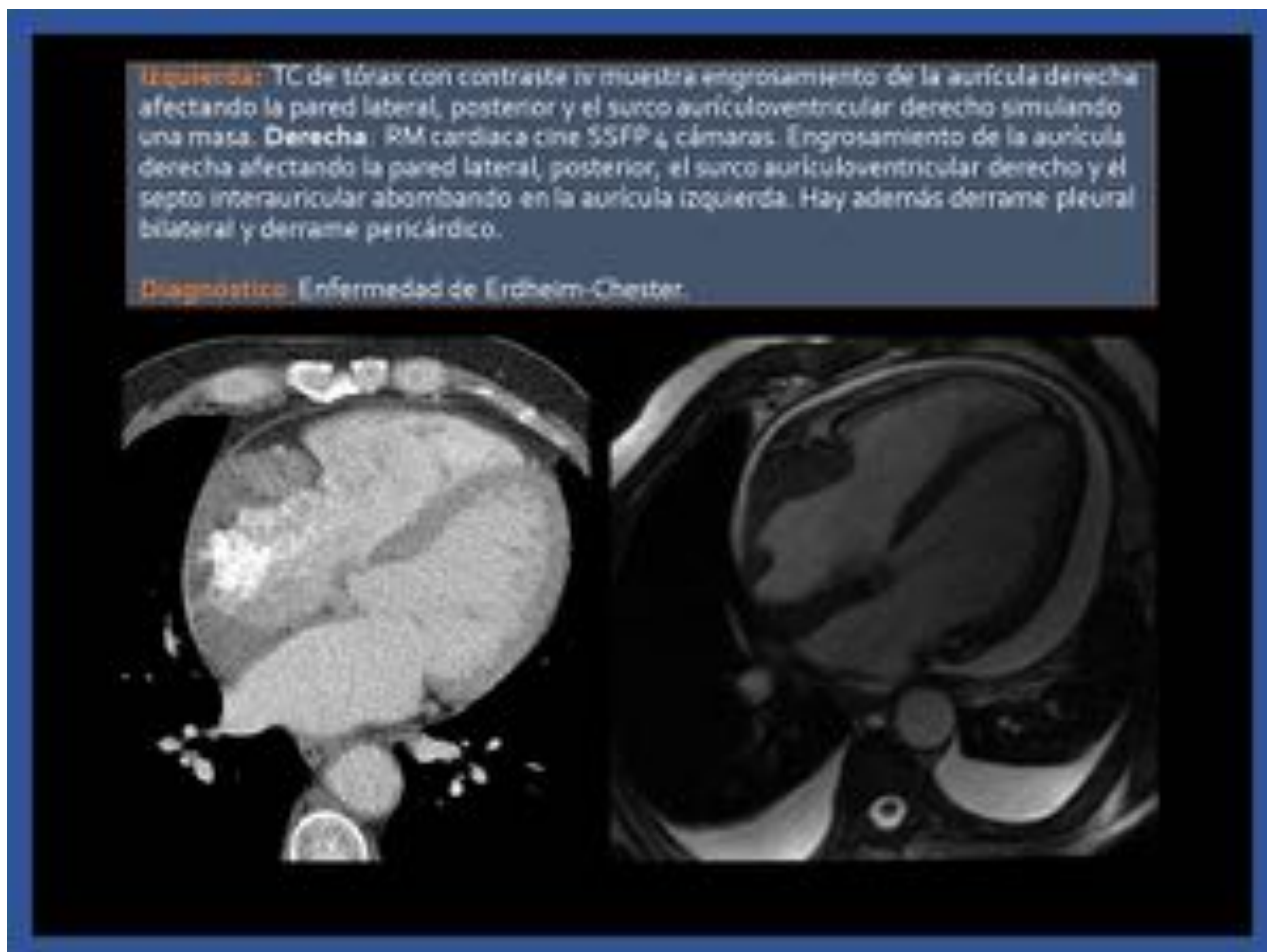


## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 5) CORAZÓN:

**EEC:** La afectación cardiaca ocurre en el 75% de los casos y es la más importante causa de morbimortalidad en esta enfermedad (mortalidad en el 60% pacientes)(1). El pericardio se altera con más frecuencia (derrame y engrosamiento), seguido de las válvulas, miocardio y por último la infiltración periaórtica. La infiltración miocárdica suele afectar característicamente a la aurícula derecha y surco auriculoventricular.



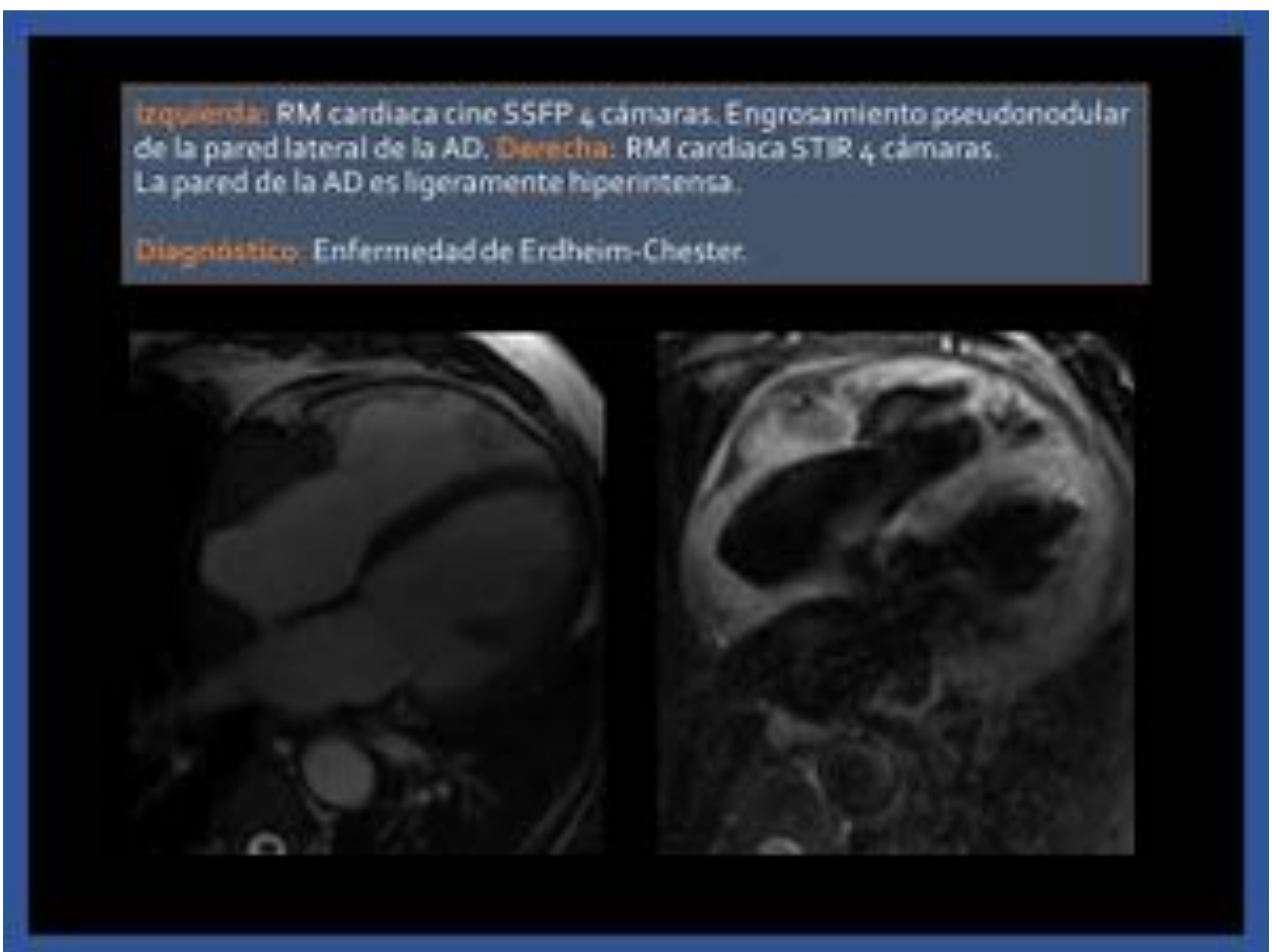


## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 5) CORAZÓN:

Diagnóstico diferencial: La afectación cardíaca puede simular otros procesos cardiovasculares más frecuentes, infiltrativos (sarcoidosis y amiloidosis) o neoplásicos (linfoma)



**ERD:** La afectación cardíaca es muy rara (0,2% de los casos).

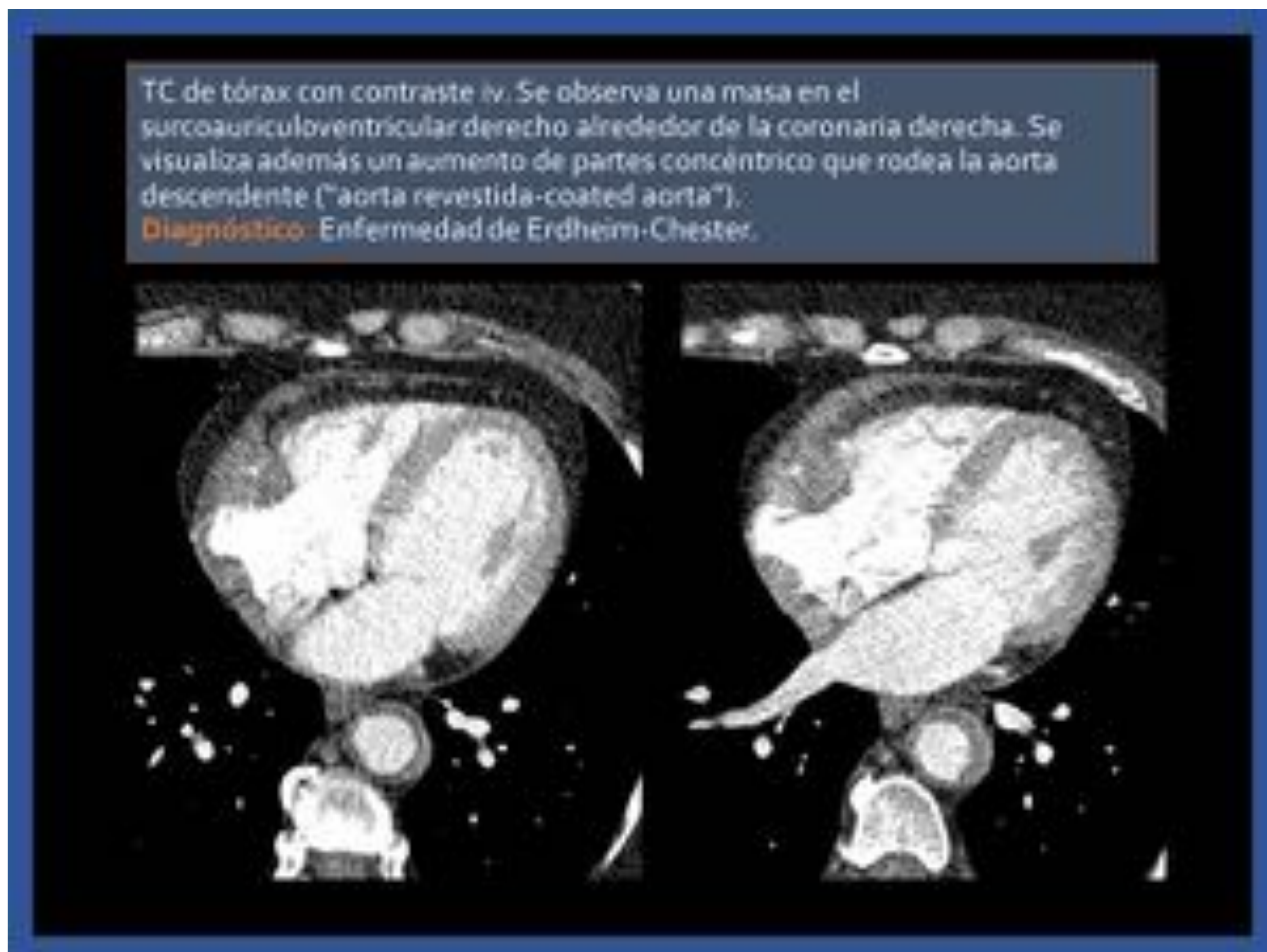
## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 6) VASOS:

**EEC:** La infiltración vascular se localiza en la adventicia más que ser completamente transmural . El patrón de afectación es variable y puede ser segmentario, con formas concéntricas simétricas y asimétricas .

En el TC se observa engrosamiento periaortico hipodensito con morfología en placa que envuelve circunferencialmente a la aorta y sus ramas, (signo de la aorta “revestida”, del inglés “coated aorta sign”).



Diagnóstico diferencial: Puede ser indistinguible de otras vasculitis, especialmente de la arteritis de Takayasu.

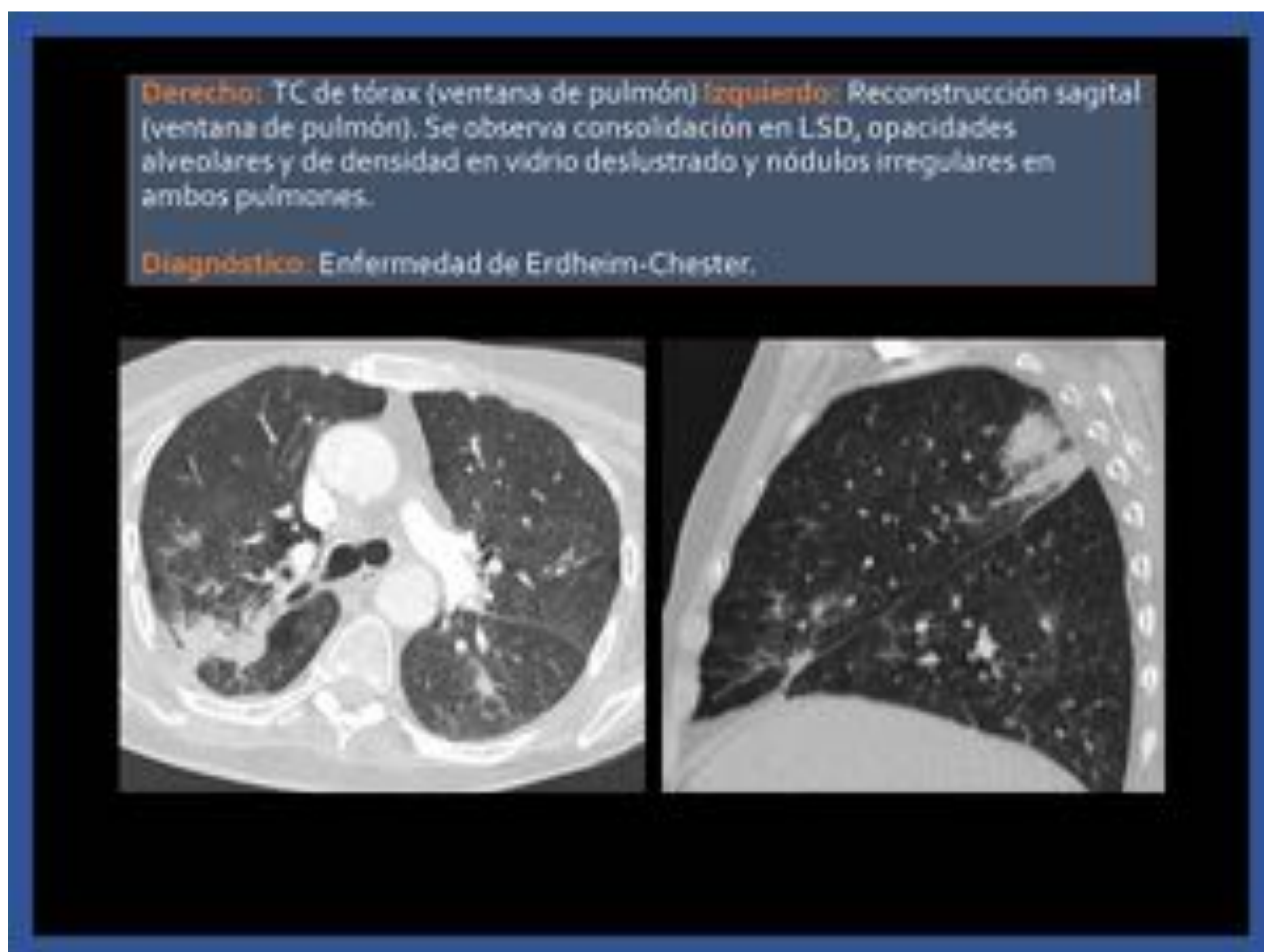


## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 7) PULMÓN Y PLEURA:

**EEC:** En el 25-50% de los pacientes. El patrón de lesión pulmonar puede ser intersticial ( distribución linfangítica), alveolar o combinado. Los hallazgos en TC de alta resolución que orientan el diagnóstico de EEC pulmonar incluyen engrosamiento septal fino; engrosamiento cisural, opacidades subpleurales, nódulos centrilobulares, quistes y opacidades en vidrio deslustrado (8).



Diagnóstico diferencial: Edema, HCL, carcinomatosis linfangítica, neumonía organizada, sarcoidosis, amiloidosis y enfermedad venooclusiva.



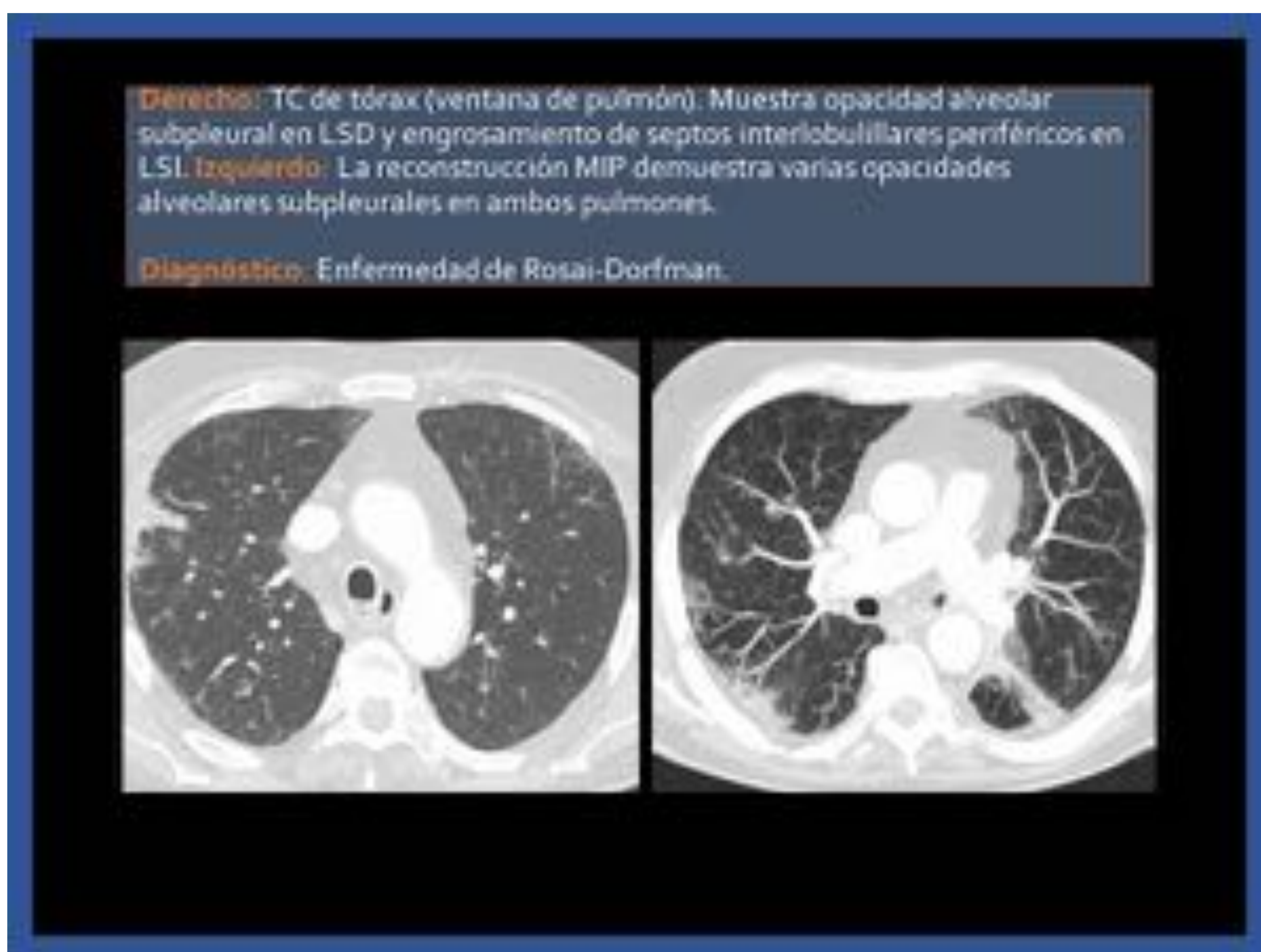
## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 7) PULMÓN Y PLEURA:

**ERD:** Sólo el 3% de pacientes con enfermedad extranodal.

Los hallazgos en TC incluyen nódulos solitarios o múltiples en el árbol traqueobronquial y presencia de adenopatías mediastínicas. Se suele visualizar nódulos pulmonares y patrón intersticial perilinfático. El derrame pleural suele acompañar a la enfermedad pulmonar extensa.



Diagnóstico diferencial: Infección crónica (micobacterias u hongos), linfoma, metástasis, enfermedad intersticial pulmonar, neumonía organizada, sarcoidosis, poliangiitis granulomatosa y enfermedad pulmonar relacionada con artritis reumatoide (3,8).



## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 8) RIÑONES Y RETROPERITONEO:

**EEC:** La afectación retroperitoneal es la manifestación extraósea más frecuente y ocurre en el 68% de los pacientes (4).

En fases iniciales, se visualizan grandes masas hipodensas perirrenales bilaterales que pueden extenderse al espacio pararrenal posterior.

En RM, las masas son isointensas respecto al músculo en T1 y T2 con leve realce postcontraste.

Presentan morfología espiculada característica (“riñones peludos” del inglés “hairy kidney sign) y pueden producir efecto de masa sobre el riñón.

Conforme la enfermedad progresa puede producir uropatía obstructiva por el efecto de masa referido. Puede existir afectación de glándulas adrenales.





## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 8) RIÑONES Y RETROPERITONEO:

**EEC:** Diagnóstico diferencial: linfoma, amiloidosis, mesenteritis esclerosante, enfermedad relacionada con IgG4 y fibrosis retroperitoneal (FRP).

Comparando con fibrosis retroperitoneal, el uréter distal se afecta más frecuentemente en FRP en oposición con la EEC donde se afecta de forma más significativa el uréter proximal ya que la afectación se circunscribe inicialmente alrededor del hilio renal mientras que en FRP se inicia desde la bifurcación aórtica.

**Izquierdo:** TC en plano coronal (ventana de hueso). Se observa esclerosis corticomedular simétrica afectando a la epífisis y metáfisis del fémur proximal de forma bilateral.

**Derecha:** TC en fase venosa en plano coronal. Se observa engrosamiento perirrenal bilateral ("signo de los riñones peludos-hairy kidney sign"). También hay derrame pleural bilateral.

**Diagnóstico:** Enfermedad de Erdheim-Chester.



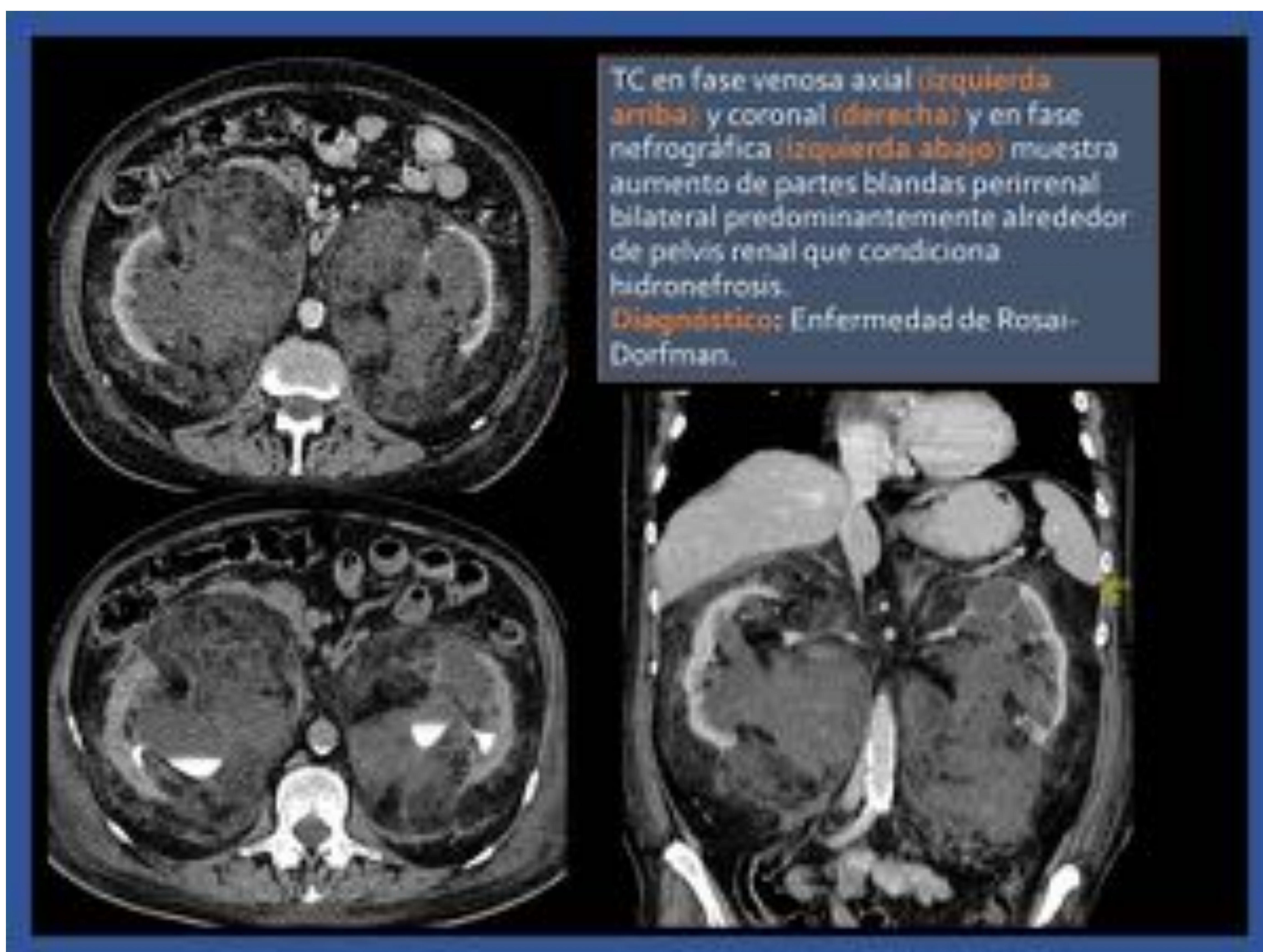


## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 8) RIÑONES Y RETROPERITONEO:

**ERD:** Los riñones se afectan en el 4% de los pacientes, con masas definidas o infiltración difusa similar a la características del EEC .



Diagnóstico diferencial: ECD, linfoma, carcinoma de células renales, tuberculosis, enfermedad relacionada con IgG4 o metástasis (3).





## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 9) MAMA, PIEL Y PARTES BLANDAS:

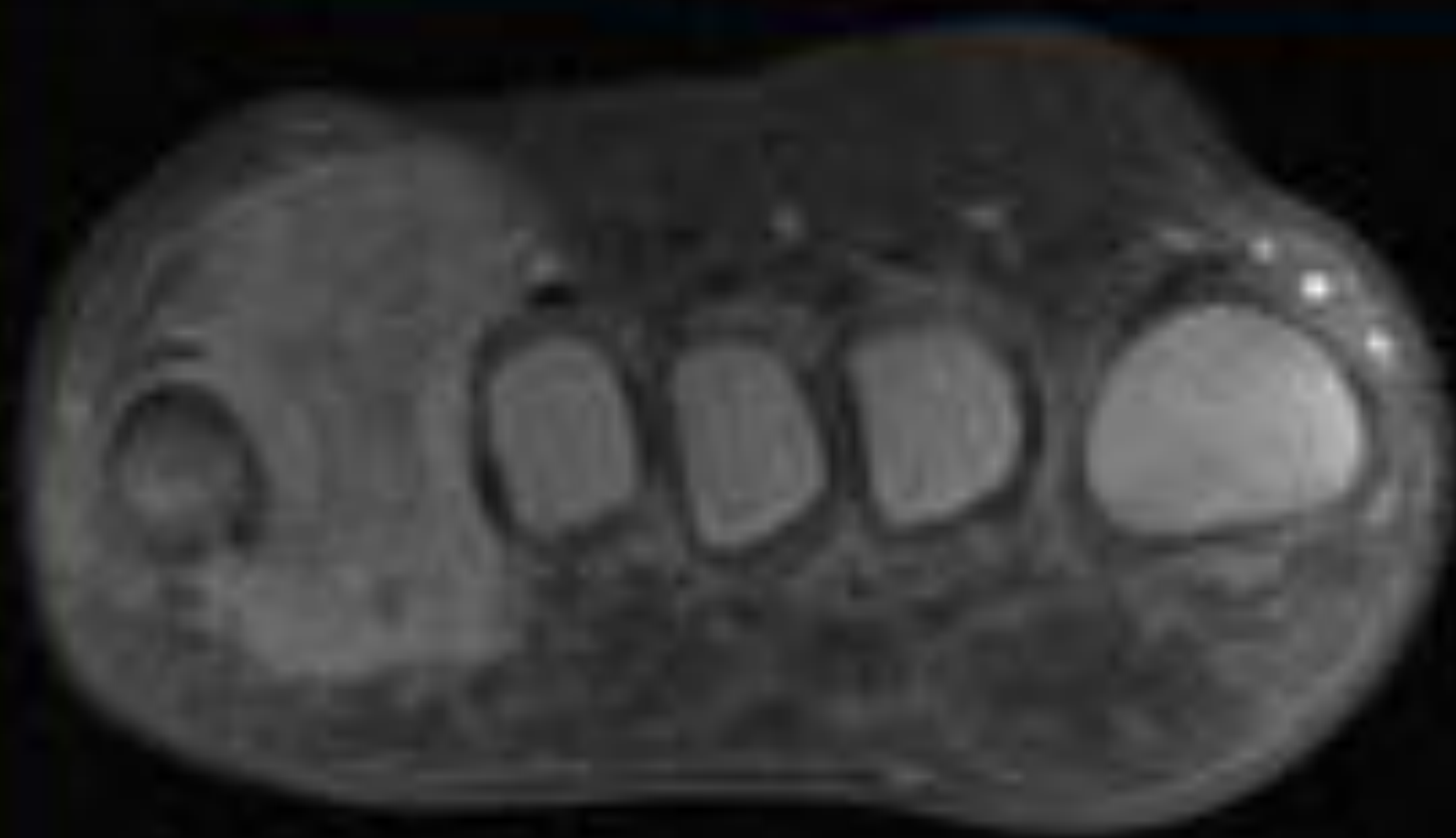
**XGJ:** La presentación extracutánea más frecuente es un nódulo o masa único en la grasa subcutánea o en las partes blandas profundas. La apariencia radiológica en TC y RM es inespecífica tanto en la forma extracutánea local como en la sistémica.

El papel de la radiología se centra en valorar lesiones de partes blandas que afectan planos profundos y en la forma sistémica cuando hay interés clínico.

Paciente de 1 año con masa palpable.

**Izquierda:** RM coronal DP con saturación grasa. Se observa masa de partes blandas ligeramente hiperintensa entre el 4º y 5º hueso metatarsiano sin erosión ósea. **Derecho:** RMT1 axial. Se visualiza masa de partes blandas hipointensa entre el 4º y 5º hueso metatarsiano sin signos de agresividad.

**Diagnóstico:** Xantogranuloma juvenil.





## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

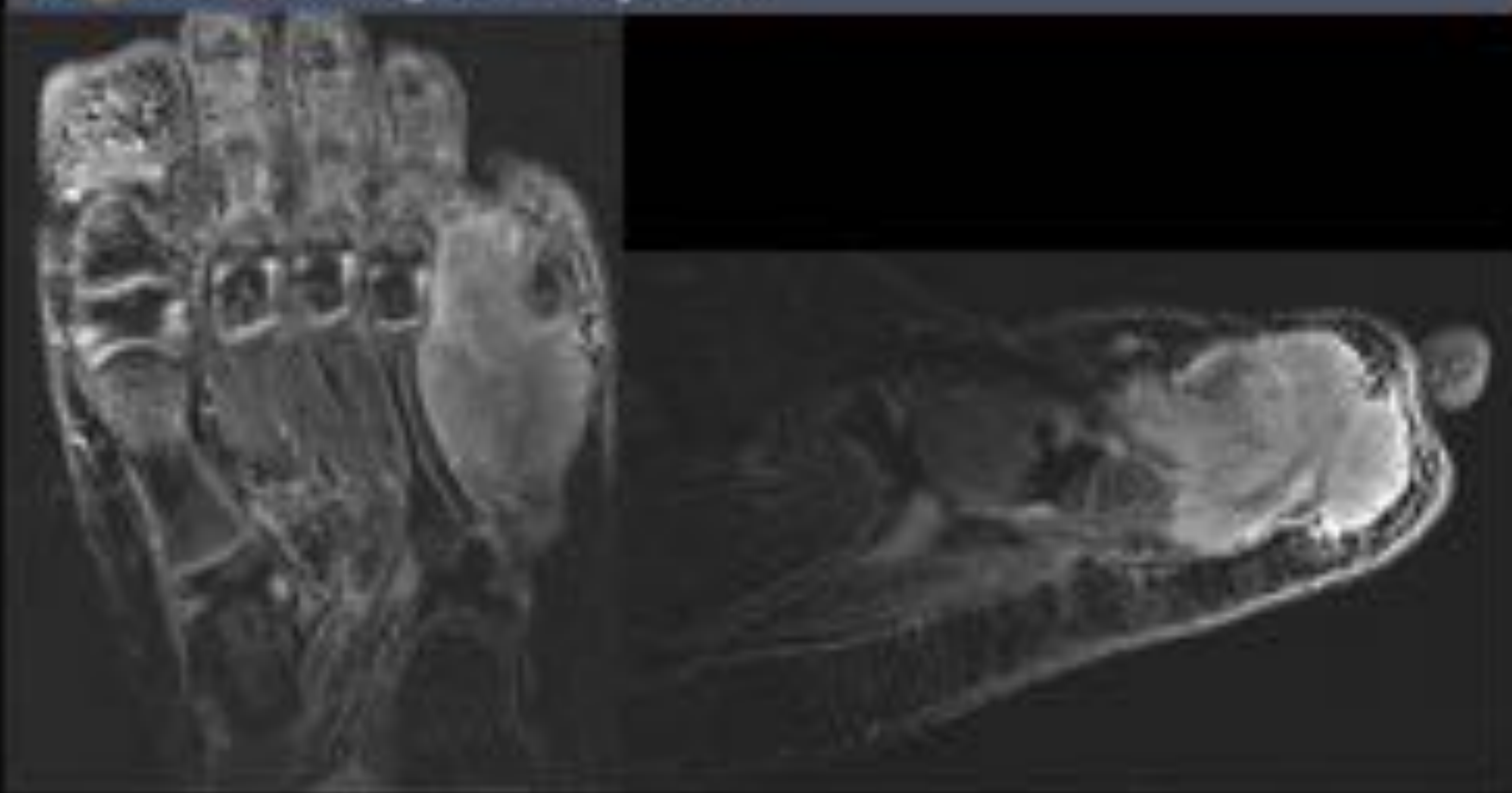
- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 9) MAMA, PIEL Y PARTES BLANDAS:

#### XGJ:

- La lesión cutánea solitaria se presenta en el 67-71% de los pacientes.
- Las lesiones cutáneas múltiples se diagnostican en el 7-10% de los pacientes.
- La afectación de partes blandas (superficial y profunda) en 16 y 15% respectivamente (5,6).

Paciente de 1 año con masa palpable.  
**Izquierda:** RM axial T1 postcontraste con saturación grasa. Se observa masa de partes blandas hipercaptante entre el 4º y 5º hueso metatarsiano sin erosión ósea. **Derecha:** RM sagital T1 postcontraste con saturación grasa. Muestra una masa hipercaptante sin características radiológicas que sugieran agresividad.  
**Diagnóstico:** Xantogranuloma juvenil.





## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.3. HALLAZGOS DE IMAGEN:

### 9) MAMA, PIEL Y PARTES BLANDAS:

**EEC:** La afectación cutánea afecta aproximadamente al 25% en forma de placa o nódulo llamados xantomas o xantelasmas (4).

La afectación mamaria es rara y se presenta como masa o nódulo palpable (1).

**ERD:** La piel se encuentra afectada en el 10% de la presentación extranodal del ERD mientras que la afectación cutánea aislada es muy rara (6). La afectación mamaria ha sido descrita en la literatura (7).



## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

- 2.4. NEOPLASIAS ASOCIADAS:

**EEC:** Parece existir una incidencia aumentada de neoplasias mieloides en pacientes con EEC, lo que implica seguimiento radiológico a largo plazo (1).

**ERD:** Rasgos histológicos de ERD se han observado en pacientes con linfomas, Hodgkin y No Hodgkin. El linfoma y la ERD pueden preceder u ocurrir indistintamente en la misma adenopatía.

**JXG:** Ha sido descrito en aproximadamente el 5-10% de pacientes con neurofibromatosis tipo 1.



## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

### EEC:

1) HUESOS	La afectación ósea es una característica típica de EEC ya que se presenta en el 96% de los casos (1). En la Rx simple se visualiza característicamente esclerosis corticomedular bilateral y simétrica afectando la metáfisis y diáfisis de huesos largos.
2) ADENOPATÍAS	No es un hallazgo radiológico típico.
3) SISTEMA NERVIOSO CENTRAL	La manifestación neurológica más frecuente es diabetes insípida central. Los hallazgos en RM varían desde la ausencia de la hiperintensidad fisiológica de la neurohipófisis en T1 hasta la presencia de nódulos o micronódulos hipercaptantes en el infundíbulo o hipotálamo
4) ÓRBITAS	Las manifestaciones orbitarias son frecuentes con afectación bilateral, simétrica y multicompartimental involucrando el espacio extraconal, preseptal y glándula lacrimal.
5) CORAZÓN.	la más importante causa de morbimortalidad en esta enfermedad(1). El <u>pericardio</u> se altera con más frecuencia (derrame y engrosamiento), seguido de las válvulas, miocardio y por último la <u>infiltración periaórtica</u> . La infiltración miocárdica suele afectar característicamente a la <u>aurícula derecha y surco auricoventricular</u> .
6) VASOS	La infiltración vascular se localiza en la adventicia más que ser completamente transmura. Engrosamiento periadventicial hipondenso con morfología en placa que envuelve circunferencialmente a la aorta y sus ramas, (signo de la aorta “revestida”, del inglés “coated aorta sign”).
7) PULMÓN Y PLEURA.	El patrón de lesión pulmonar puede ser intersticial (distribución linfangítica), alveolar o combinado. Engrosamiento septal fino; engrosamiento cisural, opacidades subpleurales, nódulos centrilobulares, quistes y opacidades en vidrio deslustrado.
8) RIÑÓN Y RETROPERITONEO	La afectación retroperitoneal es la manifestación extraósea más frecuente y ocurre en el 68% de los pacientes (4). En fases iniciales, se visualizan grandes masas hipodensas perirrenales bilaterales que pueden extenderse al espacio pararrenal posterior. Presentan morfología espiculada característica (“riñones peludos” del inglés “hairy kidney sign) y pueden producir efecto de masa sobre el riñón.



## 2. REVISIÓN DEL TEMA:

### ERD:

1) HUESOS	La afectación ósea ocurre en el 5-10% de los casos. Las localizaciones más frecuentes son huesos largos, cráneo y columna (7). Las lesiones en los huesos largos ocurren típicamente en metáfisis y/o diáfisis, son líticas o mixtas y tienen una zona de transición estrecha.
2) ADENOPATÍAS	La presentación más frecuente de esta entidad es la aparición de adenopatías cervicales bilaterales, de gran tamaño e indoloras (83%). Pueden aparecer también adenopatías mediastínicas, axilares e inguinales pero las adenopatías retroperitoneales son infrecuentes
3) SISTEMA NERVIOSO CENTRAL	5 % de los casos. El hallazgo más frecuente es una masa extraaxial hipercaptante única simulando meningioma (diagnóstico diferencial). Aunque raro, puede simular una paquimeningitis difusa o una lesión ocupante de espacio.
4) ÓRBITAS	11 % de los casos. Se manifiesta como masa en las partes blandas orbitarias, párpados, glándulas lacrimales, conjuntiva o neuropatía óptica compresiva.
5) CORAZÓN.	La afectación cardíaca es muy rara (0,2% de los casos).
6) VASOS	La afectación vascular es muy rara.
7) PULMÓN Y PLEURA.	Sólo el 3% de pacientes con enfermedad extranodal. Los hallazgos en TC incluyen <u>nódulos</u> solitarios o múltiples en <u>el árbol traqueobronquial</u> y presencia de adenopatías mediastínicas. Se suele visualizar nódulos pulmonares y patrón intersticial perilinfático.
8) RIÑÓN Y RETROPERITONEO.	Los riñones se afectan en el 4% de los pacientes, con masas definidas o infiltración difusa similar a la características del EEC.



### 3. CONCLUSIONES:

Aunque son entidades raras, existen hallazgos comunes y signos característicos por imagen que pueden orientar al radiólogo para sugerir un posible diagnóstico. El papel del radiólogo también consiste en guiar y realizar procedimientos diagnósticos intervencionistas así como en el seguimiento y en el actual manejo personalizado de nuevos tratamientos.



## 4. BIBLIOGRAFÍA:

1. Jacobsen E MD. Erdheim-Chester disease. Post TW, ed. *UpToDate*. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on November, 2020).
2. Emile JF, Abla O, Fraitag S, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood*. 2016;127(22):2672–2681.
3. Abla, O, Jacobsen E, et al. Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease. *Blood*. 2018 Jun 28;131(26):2877-2890.
4. Kumar P et al. Imaging findings in Erdheim-Chester disease: what every radiologist needs to know. *Pol J Radiol*. 2018; 83: e54–e62.
5. Püttgen K B MD FAAD. Juvenile Xanthogranuloma. Uptodate. Post TW, ed. *UpToDate*. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on November, 2020).
6. Höck et al. The various clinical spectra of juvenile xanthogranuloma: imaging for two case reports and review of the literature. *Ann Clin Case Rep*. 2018;3:1559. *BMC Pediatrics*; 2019. BMC 2019.
7. Radiologic Findings in Rosai-Dorfman disease. Poster No.: P-0106. Congress: ESSR 2013. Type: Scientific Exhibit. Authors: C. L. Calvo Corbella, A. Gil Sierra, P Gallego Gomez.
8. Ahuja J, Kanne JP, Meyer CA et al. Histiocytic Disorders of the Chest: Imaging Findings. *Radiographics*. 2015 Mar-Apr;35(2):357-70.