

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA ²⁴ MAYO
²⁷ 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

AFECTACIÓN ÓSEA EN LA ENFERMEDAD DE ROSAI DORFMAN (ERD): A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Jokin Zabalza Unzué, Ainhoa Ovelar Ferrero, Marta
Tirapu Tapiz, Alfredo López Cousillas, Pilar Fernández
Seara

Complejo Hospitalario de Navarra

OBJETIVOS DOCENTES:

- Describir los hallazgos radiológicos y anatomopatológicos de la afectación ósea en la ERD.
- Elaborar un diagnóstico diferencial razonable con otras lesiones óseas, en función de los hallazgos clínicos y radiológicos.
- Conocer los posibles tratamientos para la afectación ósea en la ERD.

REVISIÓN DEL TEMA:

INTRODUCCIÓN:

- La ERD también denominada histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva fue descrita por primera vez por Rosai y Dorfman en 1969.
- Se trata de un trastorno idiopático, infrecuente, no neoplásico y autolimitado.
- Consiste en la fagocitosis de linfocitos y otras células inmunes por los histiocitos, en un proceso denominado emperipolesis.
- Este proceso puede ocurrir tanto en los ganglios (afectación nodal) como fuera de ellos (afectación extranodal).

EPIDEMIOLOGÍA:

- Esta enfermedad es más frecuente en la segunda y tercera décadas de la vida, si bien puede darse en adultos de mayor edad así como en la edad pediátrica.
- Es más frecuente en el sexo masculino que en el femenino.
- Puede afectar tanto a pacientes sanos como a pacientes inmunodeprimidos (VIH, linfoma...).

PRESENTACIÓN CLÍNICA:

- La presentación clínica más frecuente es la presencia de linfadenopatías bilaterales dolorosas, más frecuentes en la región cervical, pudiendo localizarse también en mediastino o en las regiones inguinales.
- Otros signos y síntomas frecuentes son la fiebre y la pérdida de peso, a menudo acompañadas de leucocitosis.
- Puede afectar también a localizaciones extraganglionares, como la piel, senos paranasales o hueso.
- Otras localizaciones extranodales menos frecuentes son la afectación de hígado, riñones o tracto respiratorio.

AFECTACIÓN ÓSEA:

- La afectación ósea acontece en menos del 10 % de los pacientes con ERD, siendo poco frecuente la manifestación aislada del hueso (2%).
- Las lesiones óseas pueden ser únicas o múltiples afectando a uno o a varios huesos.
- Se localizan más frecuentemente en huesos largos, cráneo y columna.
- La afectación ósea puede ser epifisaria, metafisaria o diafisaria.
- Clínicamente puede manifestarse como inflamación o dolor o ser asintomático.
- Entre las complicaciones de las lesiones óseas en la ERD destaca la compresión medular en pacientes con afectación de la columna vertebral o sacra.

RADIOLOGÍA:

- Las lesiones óseas son inespecíficas, tanto en los estudios de radiografía simple como en los de RM, por lo que plantean un amplio diagnóstico diferencial.
- Típicamente son lesiones líticas, siendo menos frecuentes las lesiones esclerosas o mixtas.
- Suelen presentarse como lesiones intramedulares que pueden asociar defectos corticales, reacciones periólicas y masas de partes blandas.
- En el estudio de RM se presentan como lesiones hipointensas en la secuencia T1 e hiperintensas en T2, con edema asociado y realce tras la administración de contraste intravenoso.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Dado que las lesiones óseas pueden tener un aspecto variable, mostrando características benignas o agresivas, se puede plantear un diagnóstico diferencial con otras patologías, entre las que se incluyen: infección (osteomielitis), histiocitosis de células de Langerhans, linfoma o sarcoma.

DIAGNÓSTICO ANATOMOPATOLÓGICO:

- El diagnóstico definitivo se realiza mediante estudio anatomopatológico.
- Tanto en la afectación nodal como extranodal se produce un fenómeno denominado emperipolesis que consiste en la fagocitosis de linfocitos y otras células inmunes por histiocitos.
- Los marcadores inmunohistoquímicos son : CD68(+), S-100 (+) y CD1a (-). Este último marcador nos permite diferenciar la ERD de la Histiocitosis de células de Langerhans, siendo positivo en esta última entidad.

TRATAMIENTO:

- El tratamiento de las lesiones óseas se puede realizar mediante resección quirúrgica y curetaje.
- La quimioterapia y radioterapia generalmente se limitan al tratamiento de pacientes con enfermedad diseminada.

PRONÓSTICO:

- En general el pronóstico de una lesión extranodal ósea aislada es bueno.
- El pronóstico empeora en pacientes con lesiones multifocales o en pacientes inmunodeprimidos.

CASO1:

- Mujer de 32 años que presenta dolor en la clavícula izquierda.



Figura 1. Radiografía AP de clavícula izquierda.

Lesión lítica mal delimitada en el tercio medio de la clavícula izquierda que asocia interrupción de la cortical.

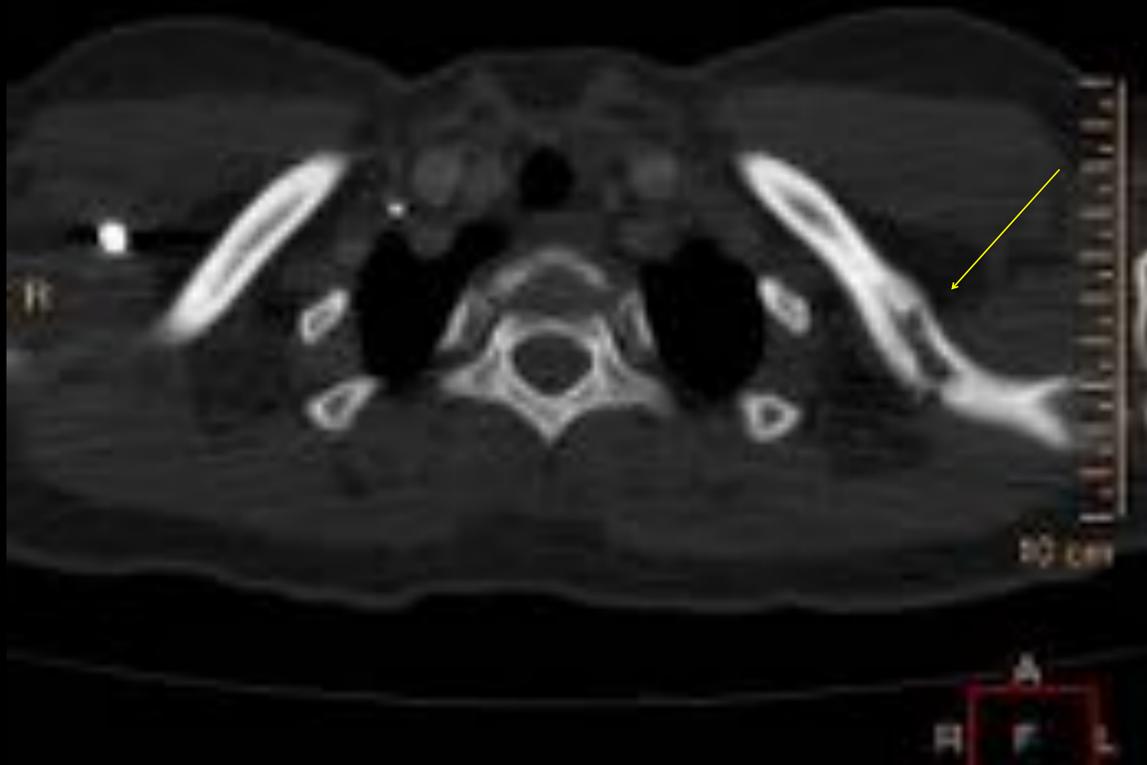


Figura2. TC de tórax con contraste intravenoso.

Lesión lítica en el tercio medio de la clavícula izquierda, con interrupción de la cortical y reacción perióstica sin masa de partes blandas

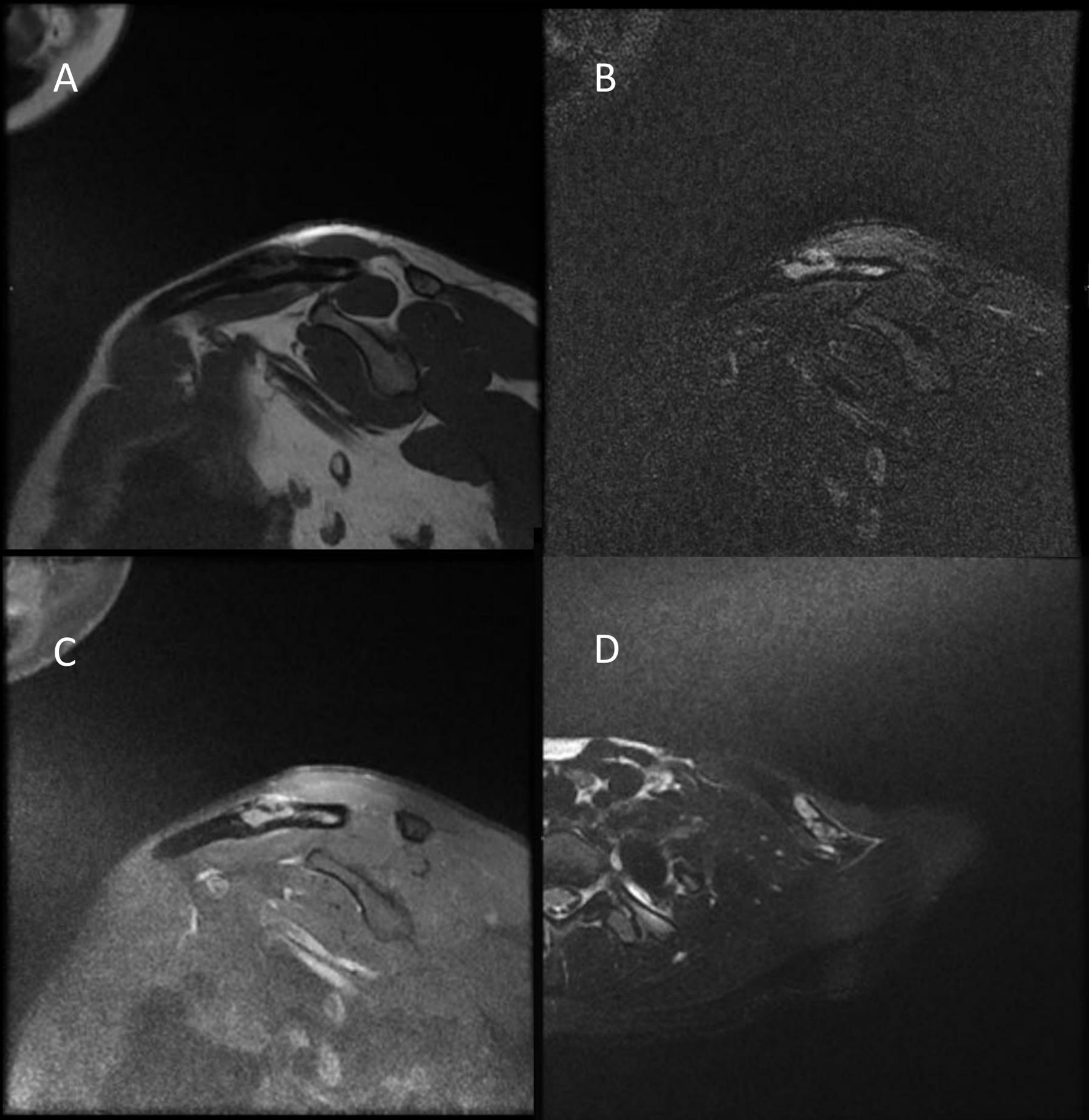


Figura 3. RM hombro izquierdo.

Lesión de contornos mal delimitados en el tercio medio de la clavícula izquierda, hipointensa en la secuencia T1 (A), hiperintensa en STIR (B), que muestra realce tras la administración de contraste (C). Asocia rotura cortical y pequeña masa de partes blandas.(A,B,C y D).

Tratamiento : Se realiza curetaje de la lesión clavicular

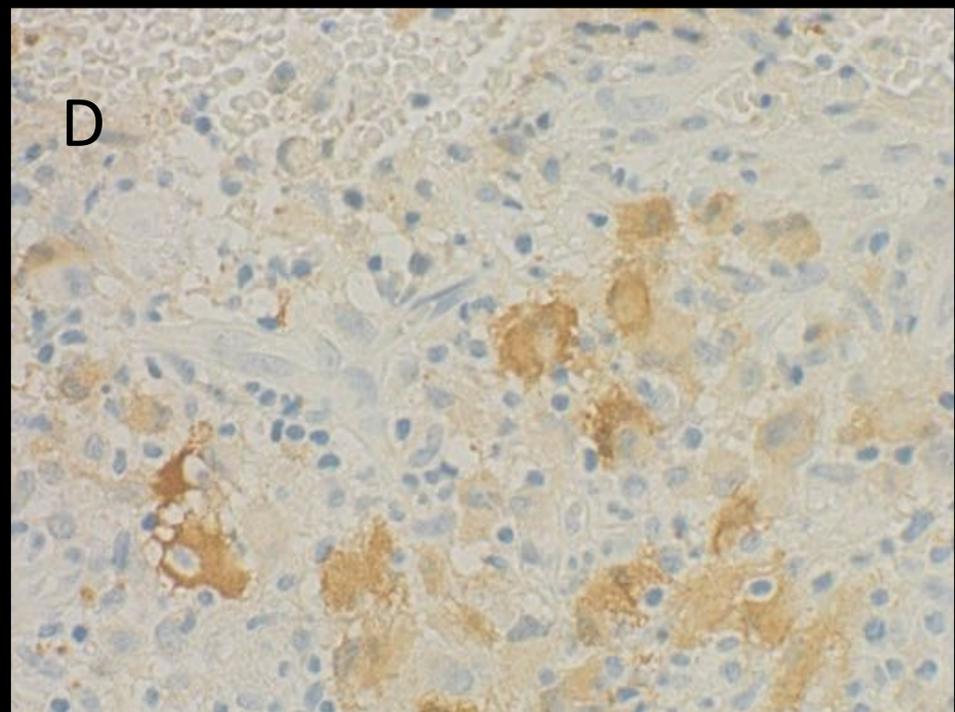
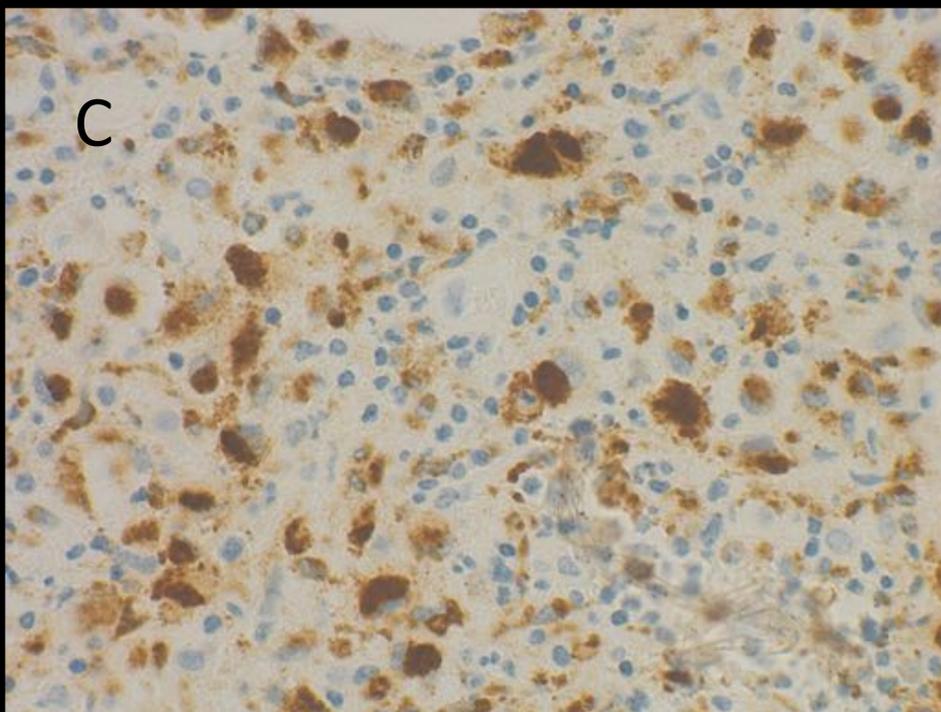
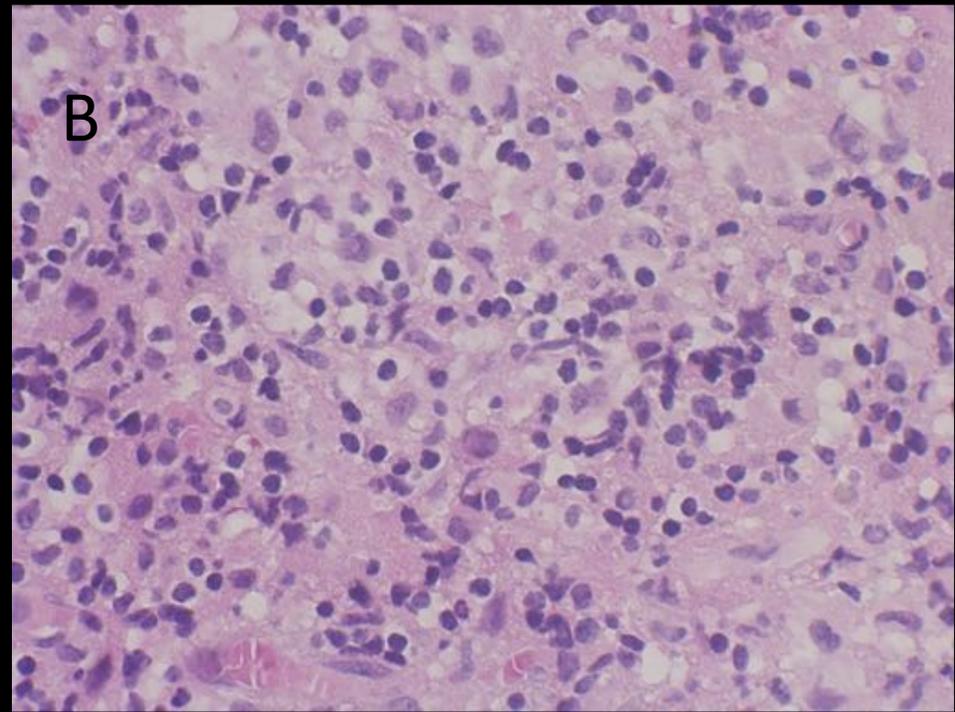
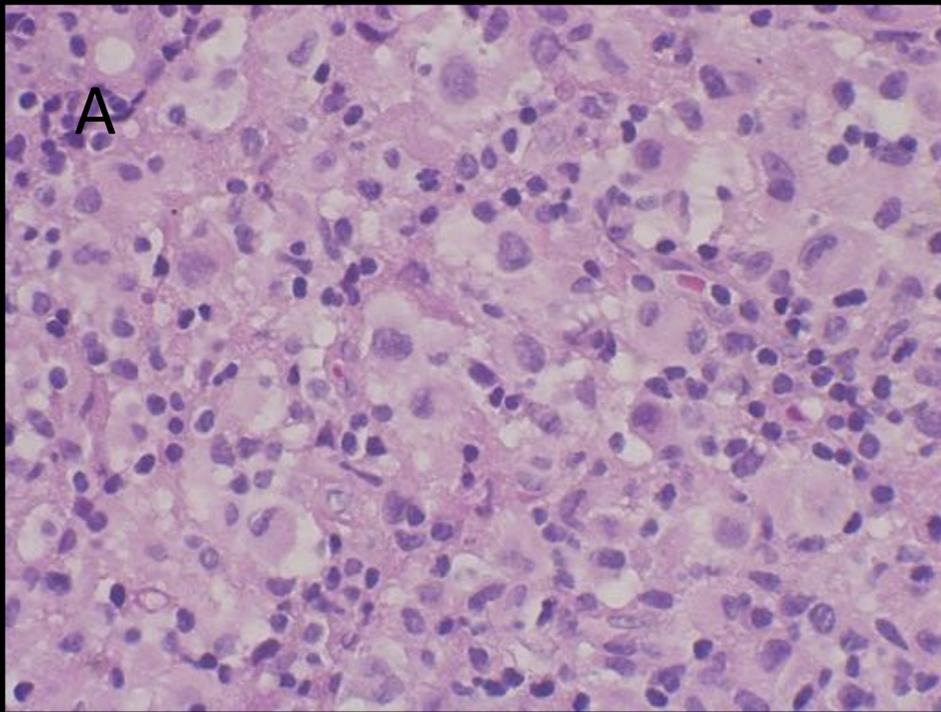


Figura 4. Estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico.

Macrófagos de gran tamaño con núcleos grandes , vesiculosos y con nucleolo (A) .

Emperipolesis (B).

Expresan CD 68 (C) y S-100 (D).

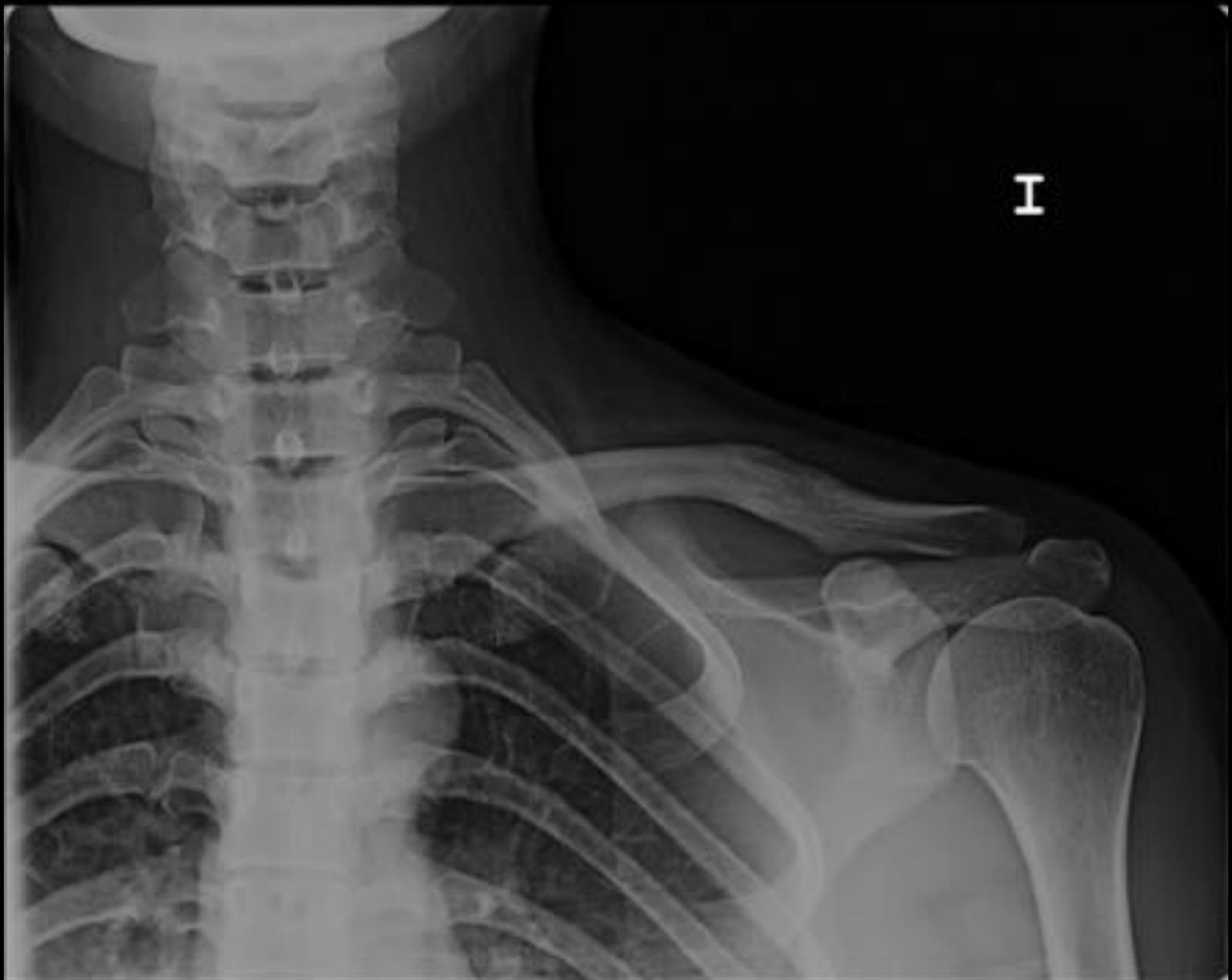


Figura 5. Radiografía AP de clavícula izquierda (6 meses tras el tratamiento quirúrgico).

Alteración de la densidad en el tercio medio de la clavícula sin reacción perióstica ni masa de partes blandas.

CASO 2:

Varón de 50 años que presenta dolor en la rodilla derecha.

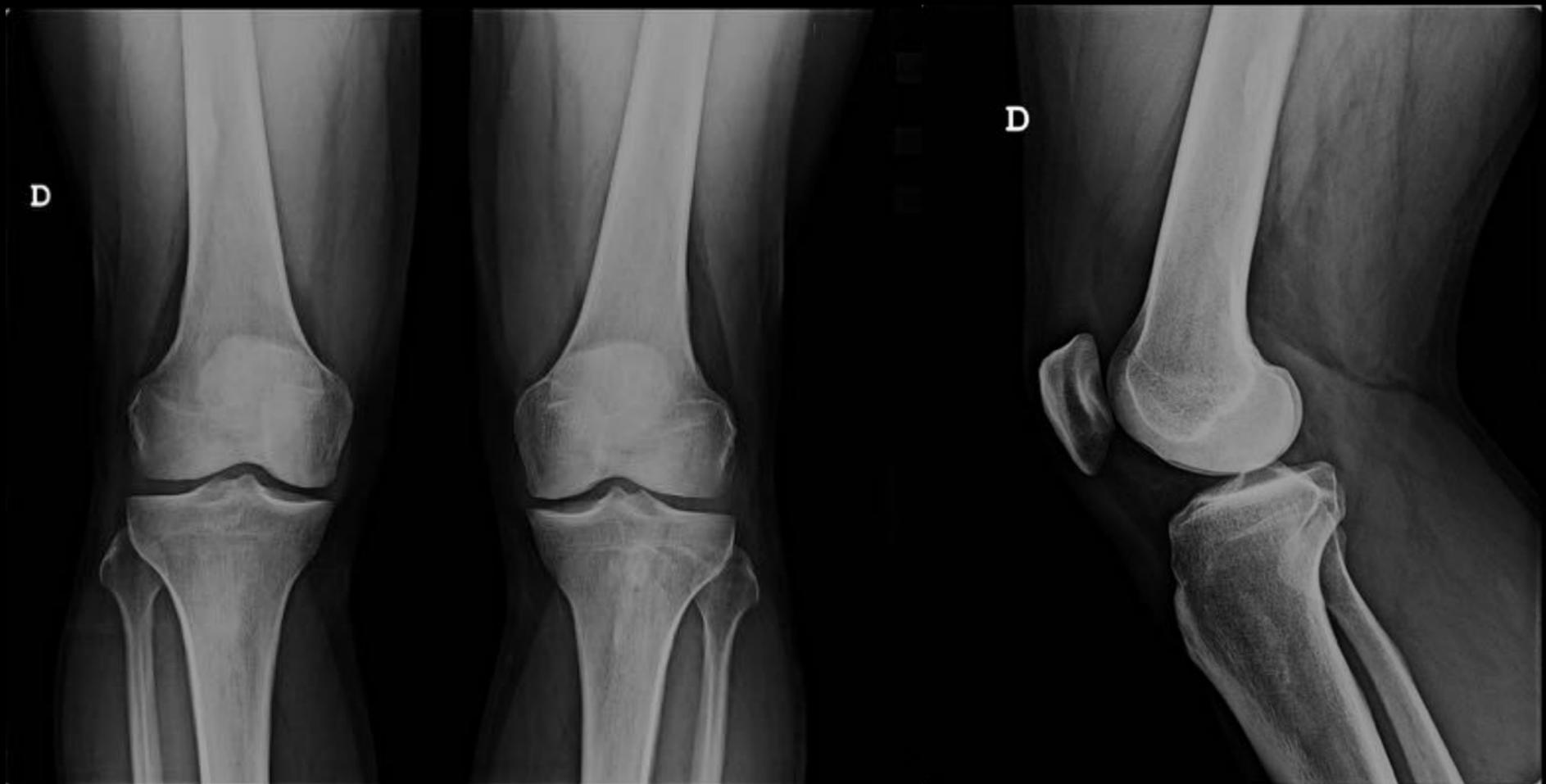


Figura 6. Radiografía AP y lateral de rodilla.
No se identifican alteraciones significativas.



Figura 7: RM rodilla derecha.

Lesiones de contornos parcialmente nodulares en el cóndilo femoral interno y en la metáfisis y tercio proximal de la diáfisis tibial, hipointensas en la secuencia T1 (A y C) e hiperintensas en STIR (B) y T2FS (D). No presentan rotura cortical ni masa de partes blandas.

Se realizó biopsia percutánea de las lesiones de la rodilla.

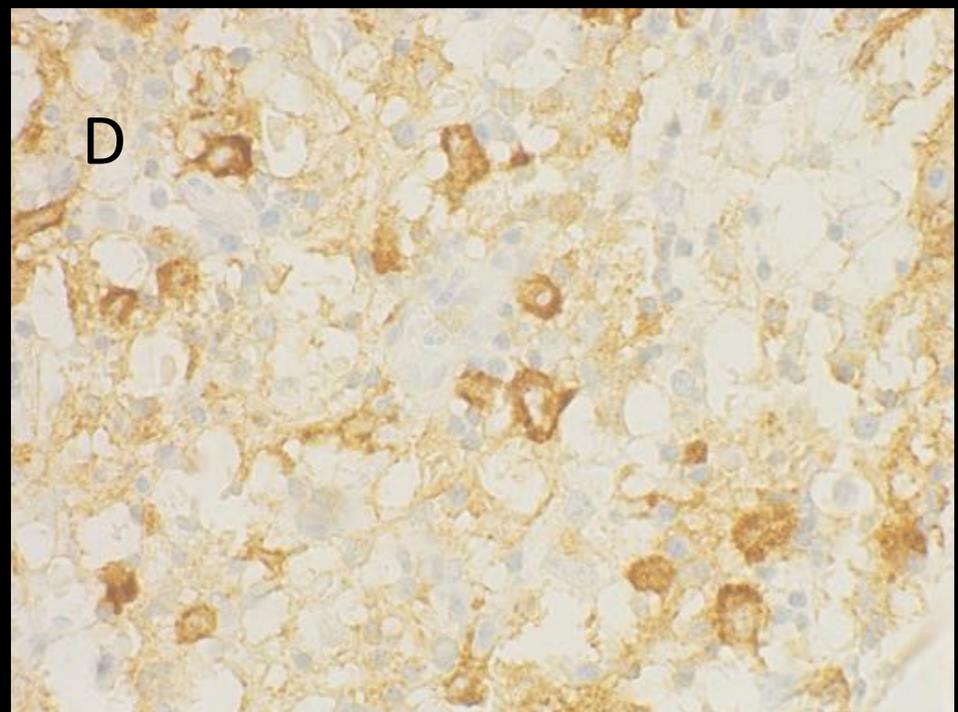
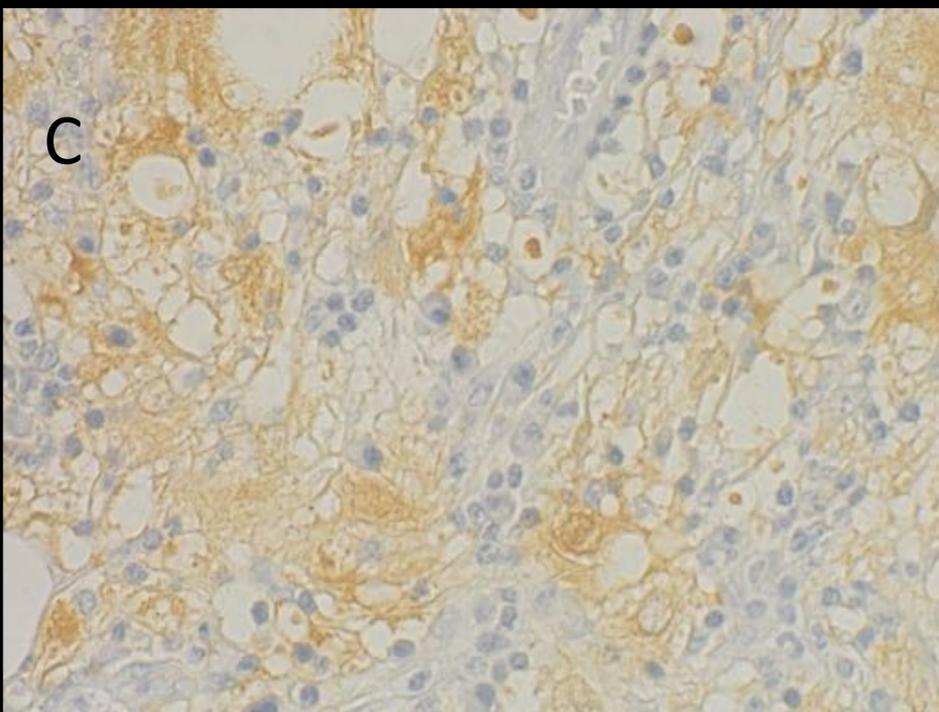
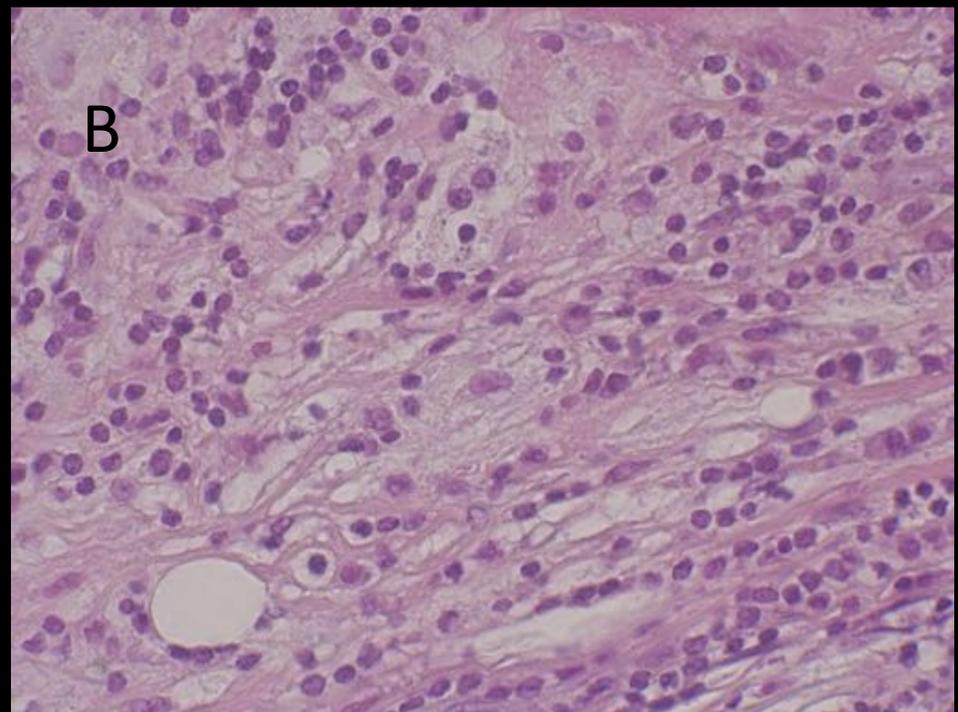


Figura 8. Estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico.

Tejido óseo cuyo espacio intertrabecular se encuentra ocupado por una celularidad de carácter inflamatorio, predominando linfocitos y células plasmáticas. H.E.x20 (A).

Emperipolesis: macrófagos grandes que fagocitan células inflamatorias. H.E. x 40 (B).

Los macrófagos expresan s-100 (C) y cd 163 (D).

Estudio de extensión.



Figura 10. TC toracoabdominal.

Adenopatías axilares derechas de morfología redondeada sin densidad grasa hilar (afectación nodal).

A los 6 meses del diagnóstico de la ERD en la rodilla comienza con dolor en el tobillo izquierdo

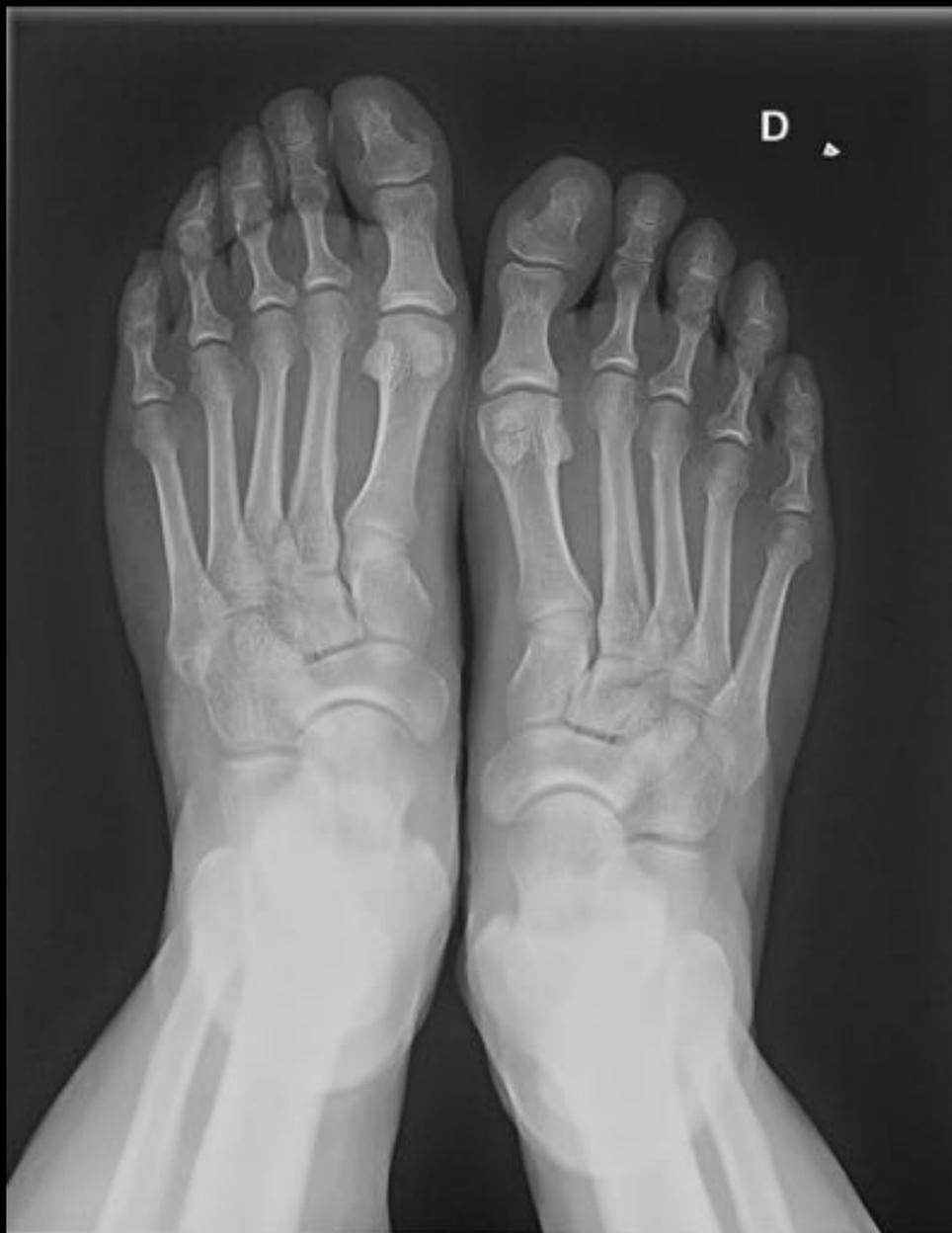


Figura 9. Proyecciones AP y oblicua del pie izquierdo.
Sin alteraciones significativas en las estructuras óseas examinadas.

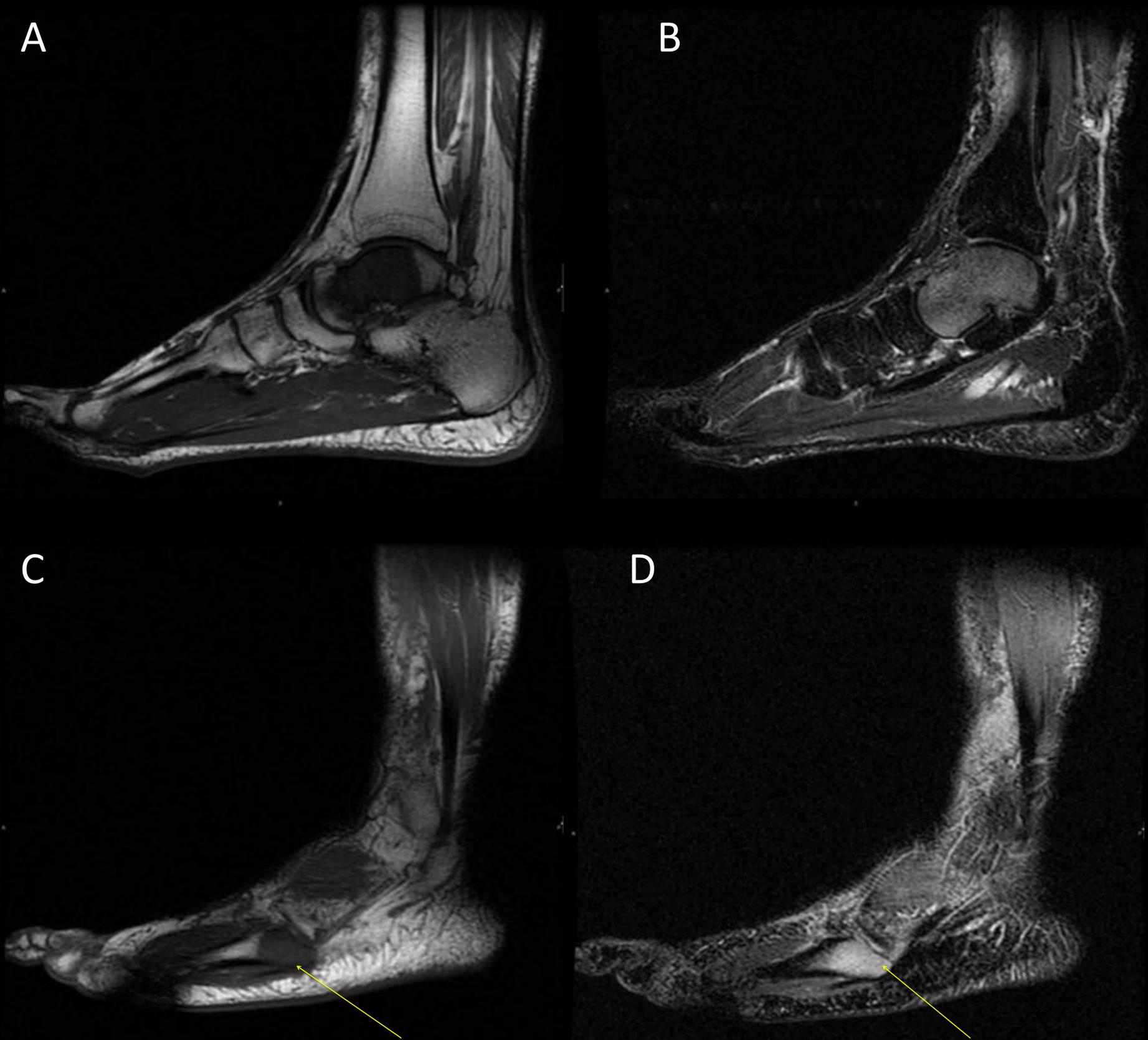


Figura 11. Cortes sagitales de tobillo y pie .

Lesiones en astrágalo y base del 5º metatarsiano, hipointensas en T1 (A y C) e hiperintensas en STIR (B y D) que asocian edema adyacente.

Tratamiento conservador de todas las lesiones óseas.
Estudio de control transcurrido 1 año desde el diagnóstico.

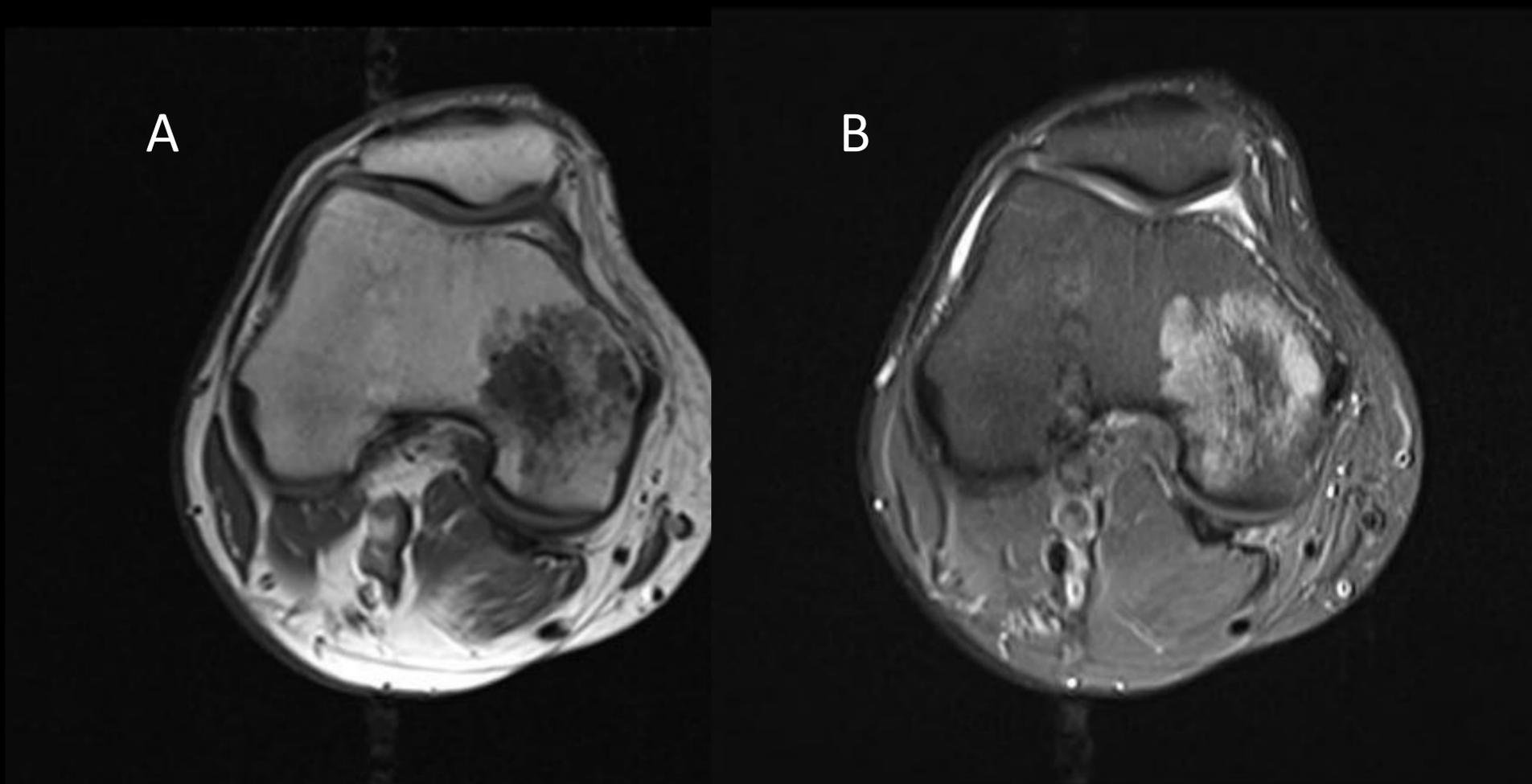


Figura 12. RM de rodilla.

Las lesiones del cóndilo femoral interno no han variado de tamaño respecto al estudio previo, pero muestran focos de señal grasa en el interior de la lesión que sugieren mejoría radiológica. Secuencias T1 (A) y STIR (B).

CONCLUSIÓN:

La afectación ósea en la ERD:

- 1. Ocurre en menos del 10% de los pacientes.
- 2. Puede ser única o, más frecuentemente, múltiple y acompañarse o no de afectación en otras localizaciones, ganglionares o extraganglionares.
- 3. Los hallazgos radiológicos son inespecíficos, por lo que el diagnóstico definitivo se realiza mediante estudio anatomopatológico.

BIBLIOGRAFÍA:

- ***Primary Rosai-Dorfman Disease of Bone. A Clinicopathologic Study of 15 Cases.*** Demicco Elizabeth G, MD, PhD, Rosenberg Andrew E., MD, Björnsson Johannes, MD, Rybak Leon D., MD, Unni K. Krishnan, MD, and Nielsen G. Petur, MD. Am J Surg Pathol 2010;34:1324–1333
- ***Unusual Presentation of Rosai-Dorfman Disease (RDD) in the Bone in Adolescents.*** Shulman Sarah, Katzenstein Howard, Abramowsky Carlos, Broecker Justine, Wulkan Mark, and Shehata Bahig. Fetal and Pediatric Pathology, 30:442–447, 2011
- ***Multifocal osseous involvement as the sole manifestation of Rosai-Dorfman disease.*** Sundaram, Uppin Shantveer, Chandrashekar, Prasad, Umadevi . Skeletal Radiol (2005) 34: 658–664
- ***Extranodal Rosai-Dorfman disease of bone, subcutaneous tissue and paranasal sinus mucosa with a review of its pathogenesis.*** Yoon Angela J, Parisien May, Feldman Frieda, Young -In Lee Francis. Skeletal Radiol (2005) 34: 653–657