

Reporte de Caso



Presentación de caso: Enfermedad de Rosai-Dorfman Intracraneal Aislada.

Case presentation: Isolated Intracranial Rosai-Dorfman Disease.

Zumaeta J.¹, Palacios F.¹, Anicama W.², Burgos C.²

RESUMEN

La enfermedad de Rosai-Dorfman es una patología de tipo histiocítico, proliferativo, idiopático y benigno, que se caracteriza por presentar histiocitosis sinusal y linfadenopatía masiva. La presentación clínica más frecuente son linfadenopatías cervicales bilaterales indoloras. La afectación extranodal ocurre en el 43% de los casos y el compromiso del sistema nervioso central en un 4%. La enfermedad de Rosai-Dorfman con compromiso del sistema nervioso central se presenta más en hombres y de forma típica se manifiesta como una masa en la duramadre craneal, que puede estar asociada o no con afección ganglionar. Es una entidad clínico-patológica poco conocida, existiendo controversia sobre su etiopatogenia, curso clínico y manejo terapéutico. Presentamos el caso de una mujer de 51 años con antecedente de sinusitis, que inicia su cuadro clínico con cefalea holocraneana predominio derecho, asociado posteriormente a periodos de desorientación y apraxia ideomotora. La Resonancia Magnética Cerebral mostró una lesión extraaxial parieto-occipital derecha, captadora de contraste, con implantación en la duramadre craneal. Se realizó craneotomía parietal derecha con resección subtotal más duroplastía con gálea. La anatomía patológica fue informada como Enfermedad de Rosai-Dorfman de meninges. La evolución luego de la cirugía fue favorable remitiendo síntomas. La afectación del Sistema Nervioso Central de la Enfermedad de Rosai-Dorfman es rara; en nuestro hospital es el primer caso reportado y no se tiene registro de algún otro caso en nuestro país. La paciente es del sexo menos afectado y con una edad en límite superior del rango de presentación. Los síntomas coinciden con la descripción en la literatura simulando convulsiones focales. Las imágenes coinciden con la presentación más común simulando meningioma de la convexidad. En la cirugía se encontró una lesión con una pseudocapsula fibroso y duro, diferente de lo que se encuentra comúnmente en meningioma. El diagnóstico definitivo se realizó con la histopatología encontrando emperipolesis y positividad de los histiocitos para las proteínas S-100 y CD 68, pero negativo para CD1a. Después de la cirugía, la mayoría muestra mejoría y no presentan recidiva como nuestra paciente. La enfermedad de Rosai-Dorfman deberíamos incluir en el diagnóstico diferencial de las lesiones con base de implantación dural. Su diagnóstico es eminentemente histológico. A pesar que no existe una terapia específica la extirpación quirúrgica es el tratamiento más eficaz en la mayoría de los casos. Las terapias adyuvantes como los esteroides y la radiación pueden ayudar a controlar la enfermedad residual o recurrente. El pronóstico de la Enfermedad de Rosai Dorfman es bueno donde no hay afectación nodal o multiorgánica.

Palabras claves: Enfermedad de Rosai-Dorfman, sistema nervioso central.

1. Servicio de Vascular y Tumores, Departamento de Neurocirugía del Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Lima. Perú.
2. Servicio de Patología Quirúrgica y Necropsias, Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Lima. Perú.



ABSTRACT

Rosai-Dorfman disease is a histiocytic, proliferative, idiopathic and benign disease characterized by sinus histiocytosis and massive lymphadenopathy. The most common clinical presentation is painless bilateral cervical lymphadenopathy. Extranodal involvement occurs in 43% of cases and central nervous system involvement by 4%. Rosai-Dorfman disease with central nervous system involvement occurs more in men and typically manifests as a mass in the cranial dura, which may or may not be associated with nodal involvement. It is a little-known clinical-pathological entity, there is controversy about its etiopathogenesis, clinical course and therapeutic management. We present the case of a 51-year-old woman with a history of sinusitis, who began her clinical condition with holocranial headache predominantly right, associated with periods of disorientation and ideomotor apraxia. Cerebral Magnetic Resonance showed a right parieto-occipital extraaxial lesion, constrictor, with implantation in the cranial dura mater. Right parietal craniotomy was performed with subtotal resection plus duroplasty with galea. The pathological anatomy was reported as Rosai-Dorfman's disease of meninges. The evolution after surgery was favorable, remitting symptoms. The involvement of the Central Nervous System of Rosai-Dorfman's disease is rare; in our hospital it is the first case reported and there is no record of any other case in our country. The patient is of the least affected sex and with an age at the upper limit of the range of presentation. The symptoms coincide with the description in the literature simulating focal seizures. The images coincide with the most common presentation simulating meningioma of the convexity. In the surgery, a lesion with a fibrous and hard pseudocapsule was found, different from what is commonly found in meningioma. The definitive diagnosis was made with histopathology finding emperipolesis and positivity of histiocytes for proteins S-100 and CD 68, but negative for CD1a. After surgery, most show improvement and do not have recurrence as our patient. Rosai-Dorfman disease should be included in the differential diagnosis of lesions based on dural implantation. Its diagnosis is eminently histological. Although there is no specific therapy, surgical removal is the most effective treatment in most cases. Adjuvant therapies such as steroids and radiation can help control residual or recurrent disease. The prognosis of Rosai-Dorfman disease is good where there is no nodal or multiorgan involvement.

Key Words: Rosai-Dorfman disease, central nervous system.

INTRODUCCION



La Enfermedad de Rosai-Dorfman es un trastorno histiocítico, proliferativo, idiopático y benigno, caracterizado por histiocitosis sinusal y linfadenopatía masiva.^{1 2 3} Su importancia se reconoció hasta que Rosai y Dorfman describieron en 1969 cuatro casos a los que llamaron histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, cuya entidad es diferente a la de la histiocitosis X.⁴ Afecta sobre todo a los pacientes en su segunda década de la vida y pareciera haber ligero predominio del género masculino. La presentación clínica más frecuente son linfadenopatías cervicales bilaterales indoloras.^{5 6} Los sitios más comunes de afección son la piel, los senos paranasales, los tejidos blandos, el hueso y el sistema nervioso central.^{1 4} La enfermedad extranodal puede ocurrir en el 43% de los casos.⁴ Sin embargo, en menos del 5% de los casos, la enfermedad ha sido reportada en el sistema nervioso central y en la mayoría con afectación ganglionar siendo excepcionales los reportes con afección intracraneal aislada.^{7 8 9} La enfermedad de Rosai-Dorfman con afección al sistema nervioso central se presenta más en los hombres en la cuarta década de la vida y de forma típica se manifiesta como una masa en la duramadre craneal, que puede estar asociada o no con afección ganglionar.^{1 10} Las manifestaciones neurológicas por afectación del sistema nervioso central son extremadamente raras (4%), siendo todavía menos frecuente la afectación intracraneal en ausencia de afectación

ganglionar (0.5%).¹¹ Los síntomas por afectación del sistema nervioso central incluyen dolores de cabeza, convulsiones, pérdida de la visión, fiebre y déficit motor.¹² Las lesiones intracraneales se suelen presentar como lesiones extra-axiales con base dural tanto a nivel de la convexidad como de la base craneal,^{13 14} se han reportado casos con erosión ósea, compromiso de senos dúrales y de localización intraparenquimal.^{10 15 16 17} En la Tomografía Cerebral, la lesión aparece como una masa homogénea y lobulada con fuerte captación de contraste. En la Resonancia Magnética cerebral la imagen en T1 es típicamente isoíntensa al parénquima cerebral adyacente con realce fuerte después de la administración del contraste. Igualmente, en la imagen T2, la lesión aparece hipo-isoíntense con edema vasogénico circundante.^{10 18} Se ha utilizado las imágenes ponderadas por perfusión y la espectroscopia de Resonancia Magnética para diferenciar la enfermedad de Rosai-Dorfman como un proceso inflamatorio en lugar de un neoplásico, sin embargo, estas modalidades no pueden utilizarse para diagnosticar de forma fiable basado solamente en la imagen.^{12 19} El diagnóstico es confirmado con anatomía patológica, la histopatología muestra una emperipolesis característica, la tinción inmunohistoquímica revela histiocitos característicos, positivos para la proteína S100 y CD68 y negativas para

CD1a.^{10 20} El pronóstico es bueno, 40% pacientes experimenta una remisión espontánea con tratamiento con corticoides orales aunque también puede ser manejado con dosis bajas de radioterapia fraccionada con buena respuesta a largo plazo, o, incluso, con cirugía radical de la lesión.¹ En caso de la Enfermedad de Rosai-Dorfman intracraneal la resección quirúrgica parece ser la terapia más eficaz.^{21 22} La etiología exacta y la terapia adyuvante para lesiones recidivantes de aún no se han establecido. En este artículo presentamos un caso de Enfermedad de Rosai-Dorfman intracraneal sin afectación ganglionar.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 51 años con antecedente de sinusitis, sin cirugías previas, sin alergias a medicamentos. Presenta un tiempo de enfermedad de 02 años aproximadamente (Desde el 2014) caracterizado por cefalea holocraneana intermitente en el tiempo de predominio periorbitario derecho, que inicio de forma insidiosa y que fue progresando en intensidad y frecuencia. Al año se agrega al cuadro clínico periodos de confusión en lo referente al espacio y tiempo, así como dificultad para describir los objetos. Luego presenta episodios de pérdida de la capacidad para realizar movimientos voluntarios con una duración de 3 a 5 minutos, los cuales remiten de forma espontánea sin presentar secuela

alguna u otro tipo de alteración, simulando convulsiones focales. Posteriormente comenzó a presentar episodios de incapacidad de realizar actividades aprendidas previamente, como no poder manejar su auto. Finalmente en mayo del 2016 los síntomas mencionados se exacerban y se hacen más frecuentes agregándose fotofobia y sonofobia, generando conducta violenta frente a pequeños estímulos. Acude a medico particular, que le indica realizarse Resonancia Magnética Cerebral, el cual mostraba una lesión sugestiva de meningioma. En Junio del 2016 paciente es evaluada en el consultorio externo del servicio de vascular y tumores del Hospital Almenara donde se corrobora el diagnostico presuntivo de meningioma intracraneal por lo que se indica corticoterapia (Prednisona 20mg vía oral de forma diaria reduciéndose la dosis posteriormente a 5 mg diario) y medicación anticonvulsivante (Ácido valproico 500 mg vía oral cada 8 horas reduciéndose posteriormente a 500 mg diario), presentando mejoría de los síntomas. En Agosto del 2016 caso es presentado en Junta Médica del Servicio de Vascular y Tumores de Neurocirugía del Hospital Almenara, concluyendo como diagnostico meningioma parietooccipital derecho tributario de tratamiento quirúrgico (Craneotomía más resección de meningioma y plastia dural). Paciente ingresa a hospitalizarse el día 29.11.17, al examen físico se encuentra a una paciente despierta, ventilando espontáneamente, Glasgow 15 puntos, sin déficit motor ni sensitivo,



pupilas fotorreactivas e isocóricas, no se encuentra adenopatías La Resonancia Magnética Cerebral del 16.06.2016 mostraba lesión expansiva extraaxial dependiente de la meninge en la región parietal-occipital derecha con extensión corticosubcortical, en T1 ligeramente hiperintenso, en T2 isointenso, lesión resalta ávidamente el contraste de manera homogénea, se observa edema vasogénico perilesional (Fig. 1).

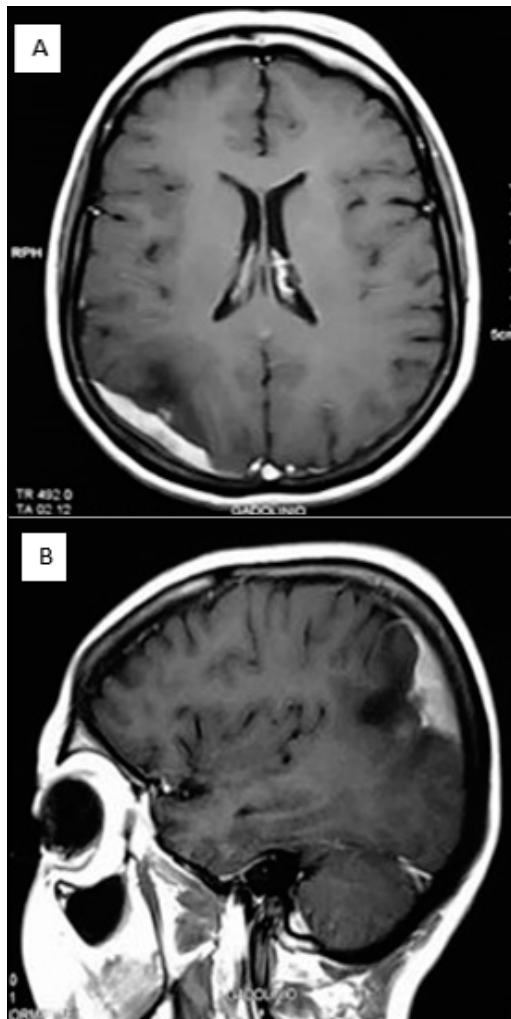


Figura 1. (A, B) RMN cerebral muestra lesión extraaxial parieto-occipital derecha, captadora de contraste, con implantación en la duramadre craneal.

Tomografía cerebral del 30.11.2016 muestra lesión extraaxial adyacente al lóbulo parietal derecho, captadora de contraste de forma homogéneo, sin

aparente erosión ósea, asociado a edema vasogénico (Fig. 2).



Figura 2 (A, B, C) TAC Cerebral muestra lesión hiperdensa extraaxial adyacente a duramadre parietooccipital derecho, captadora de contraste con edema vasogénico; no se observa erosión sea.

Estas características sugirieron el diagnóstico de meningioma. El día 02.12.16 se realizó cirugía que consistió en Craneotomía parietal derecha más resección amplia subtotal de lesión



parieto-occipital derecho (Simpson III) más duroplastía con gálea. Se encontró pseudocapsula de tejido fibroso duro. Se dejó un fragmento tumoral de 1 cm por encontrarse muy adherido a una vena gruesa de drenaje cortical, el fragmento se procedió a coagular. Finalizado la cirugía se realiza Tomografía Cerebral de control evidenciándose craneotomía parietal derecha y exéresis subtotal de lesión parietooccipital derecha (Fig. 3),



Figura 3. TAC Cerebral de control post operatorio inmediato muestra craneotomía parietal derecha más exéresis de lesión parieto-occipital derecha.

Posteriormente la paciente es transferida a la unidad de cuidados intensivos neuroquirúrgicos, donde permanece bajo sedoanalgesia. Cursó con depleción de volumen, requiriendo transfusión sanguínea compensándose posteriormente, presento insuficiencia respiratoria que se resolvió con tratamiento médico. La paciente es extubada permaneciendo despierta, hemodinámicamente estable, es transferida a la unidad de cuidados

intermedios y posteriormente a hospitalización general. Paciente continua con evolución favorable estando con Glasgow de 15 puntos, sin déficit motor, sin déficit sensitivo, pupilas isocóricas fotorreactivas e isocóricas, heridas operatorias se mantuvieron afrontadas sin signos de flogosis por lo que se decide su alta hospitalaria y control por consultorio externo de Neurocirugía. El informe inicial de Anatomía Patológica indico tejido conectivo con inflamación crónica inespecífica severa, por lo que se decidió realizar adicionalmente estudio inmunohistoquímico. Los resultados fueron de una lesión que mostraba emperipolesis e histiocitos positivos para la proteína S100 y CD68, siendo negativo para CD1a confirmando el diagnóstico de Enfermedad de Rosai-Dorfman (Fig. 4).

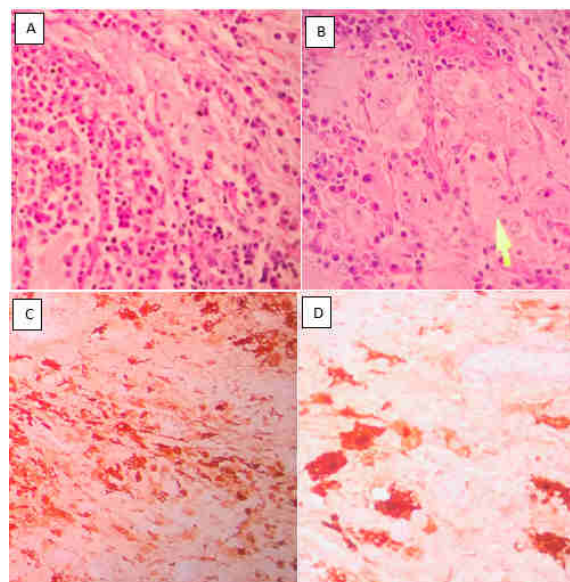


Figura 4. (A, B) Anatomía patológica muestra infiltrado inflamatorio.

Paciente en su control ambulatorio ha continuado con una evolución favorable, remitiendo síntomas, imágenes de control no han mostrado



recurrencia de la enfermedad en 6 meses (Fig 5 y 6).

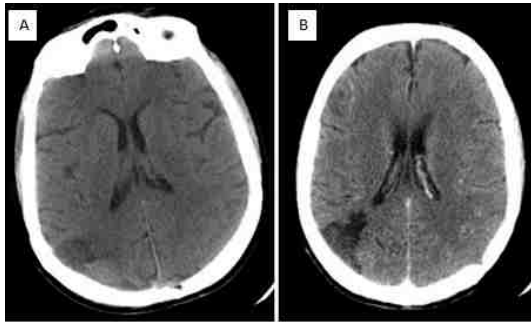


Figura 5. TAC Cerebral de control post operatorio al mes. (A) Se observa malacia en zona de exéresis de lesión. (B) no se observa captación de contraste

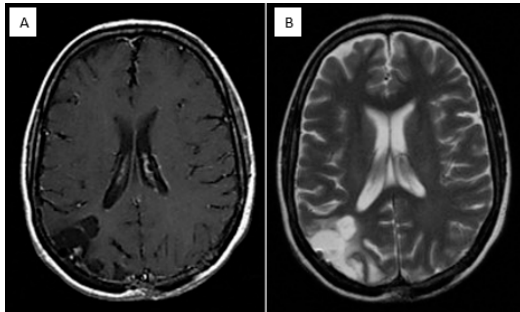


Figura 6. RMN Cerebral de control post operatorio al sexto mes. (A) T1 con contraste, se aprecia malacia en zona de exéresis de lesión y falta de realce de contraste. (B) T2 donde se aprecia hiperintensidad en zona de lesión que ha sido resecada en la cirugía.

DISCUSION

La enfermedad Rosai-Dorfman, también conocida como histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, se reconoció por primera vez como una entidad clinicopatológica distinta por Rosai y Dorfman en 1969. Se considera un trastorno histiocítico autolimitada benigna de la naturaleza presunta no neoplásico, aunque su etiología y

patogénesis siguen siendo poco conocida.^{5 20} La afectación del Sistema Nervioso Central de la Enfermedad de Rosai Dorfman es raro (aproximadamente 5% de todos los casos), siendo reportados 210 casos, de los cuales presentaron afectación aislada 174 casos, y de estos 134 presentaron afectación intracraneal aislada.²³ En nuestro hospital es el primer caso reportado y no se tiene registro de algún otro caso en nuestro país. Tiene un predominio masculino²⁴ y más comúnmente involucra pacientes jóvenes y adultos teniendo un promedio de edad de 35,7 años.²⁵ También se han reportado casos en niños.²⁶ En nuestro caso fue una paciente mujer, sexo menos afectado y con una edad de 51 años, límite superior del rango de presentación. Los síntomas comunes incluyen cefalea, convulsiones, debilidad de las extremidades, y disfunción de los nervios craneales según la ubicación de las lesiones.^{27 28 29} Nuestra paciente presentó síntomas que coinciden con la descripción en la literatura, caracterizado principalmente por cefalea y periodos de confusión asociado a dificultad para realizar movimiento voluntarios por periodos cortos de tiempo con recuperación espontanea que nos sugieren pensar en episodios convulsivos parciales simples ya que no se reportaron pérdida de conciencia. La enfermedad de Rosai-Dorfman con afección al sistema nervioso central suele presentarse como una lesión asociada a la duramadre, extraaxial con realce homogéneo del contraste que imita un





meningioma, esto sumado a su infrecuencia hace difícil el diagnóstico por neuroimágenes.^{3 31 32 33} Generalmente las lesiones están localizadas a nivel de la convexidad,²⁴ otras localizaciones poco frecuentes son a nivel parasagital, supraselar, seno cavernoso, petroclival y espinal.^{34 35 36} También se han reportado pacientes extremadamente raros con lesiones intraventriculares e intraparenquimatosas,^{37 38} incluso un caso fatal por autopsia por una lesión a nivel de tronco cerebral.³⁹ La lesión comúnmente es única aunque se ha reportado casos de lesiones intracraneales múltiples.^{40 41} Las imágenes en Resonancia Magnética en T1 muestran generalmente una lesión isointensa o hiperintensa con bordes bien definidos y tiene realce importante de manera homogénea con el contraste. En T2, las lesiones suelen presentarse como isointensas.⁴² En nuestro paciente, las lesiones en la Resonancia Magnética fueron ligeramente hiperintensa en T1 e isointensa en T2; resaltando con avidéz de manera homogénea con el contraste lo que coincide con lo mencionado anteriormente. Cabe indicar que estas características indujeron a realizar el diagnóstico pre-operatorio de meningioma, lo cual también está reportado en la literatura como principal diagnóstico diferencial, incluyendo adicionalmente histiocitosis X, trastornos linfoproliferativos, granuloma de células plasmáticas, y también enfermedades infecciosas. Durante la cirugía se puede encontrar

una lesión con una túnica claramente espesada y duro, diferente de lo que se encuentra comúnmente en meningioma.²⁴ Las características anatómo-patológicas de la Enfermedad de Rosai Dorfman son láminas de histiocitos multinucleados con emperipolesis, que es un entrapamiento de linfocitos en el citoplasma de los histiocitos. Los histiocitos que son las células presentadoras de antígeno presentan el registro histoquímica caracterizado por ser positivas para la proteína S-100 y los histiocitos fagocíticos positivos para CD 68, α -1 antitrypsina, lisozimas, MAC - 378 pero negativo para CD1a. El emperipolesis, sin embargo, podría ser visto en alrededor del 70% de los pacientes RDD.⁴³ En el caso de nuestro paciente inicialmente fue informado como tejido inflamatorio inespecífico por lo que se profundizó el estudio con marcadores histoquímicos, presentando la muestra emperilopesis y siendo resultando positivo para S-100 y CD 68, y negativo para CD1a. Estos resultados confirmaron el diagnóstico de Enfermedad de Rosai Dorfman. El tratamiento de la Enfermedad de Rosai Dorfman sistémica se recomienda sólo en pacientes con lesiones sintomáticas o masas que han dañado la función de órganos vitales ya que se considera esta enfermedad que es un trastorno linfoproliferativo benigno, no neoplásico.²³ Además, se informa de resolución espontánea completa en aproximadamente 20% de los pacientes con enfermedad sistémica.⁵ Sin embargo, en la enfermedad intracraneal

no se ha informado de resolución espontánea completa. En consecuencia la cirugía es todavía la primera opción de tratamiento en enfermedad intracraneal para fines de diagnóstico y mejora los síntomas neurológicos.^{44 45} La resección completa debe intentarse cuando las lesiones no se adhieren a las estructuras circundantes críticas, la resección subtotal debe llevarse a cabo para el diagnóstico patológico y remisión de los síntomas. Después de la cirugía, la mayoría de los pacientes pueden lograr estabilización de la enfermedad y por lo tanto se aconseja tratamiento conservador y seguimiento con controles periódicos.²¹ Por otra parte, la radioterapia, la quimioterapia y la terapia con corticosteroides se habían aplicado en pacientes que no podían ser relevados de síntomas neurológicos después de la cirugía.⁴⁶ Tanto la radioterapia fraccionada estereotáctica y la radioterapia común se ha utilizado en la enfermedad intracraneal posterior a la cirugía, sin embargo, los resultados variaron y algunos pacientes incluso no mostraron ninguna mejora.^{21 47} Aunque el tratamiento con esteroides ha mostrado algo de beneficio terapéutico en el tratamiento de pacientes con enfermedad sistémicas y en algunos pacientes con enfermedad intracraneal siguen siendo necesarios ensayos aleatorios estandarizar para su uso. La quimioterapia también se ha utilizado en enfermedad sistémica e intracraneal⁴⁸ teniendo un resultado en general ineficaz, aunque se ha recomendado como adyuvante ha después de la resección subtotal.⁴⁹ En

nuestro caso se realizó resección quirúrgica de la lesión parietooccipital derecha. Hasta el momento actual de seguimiento a nuestro paciente el tratamiento quirúrgico ha demostrado ser un tratamiento óptimo y de primera línea coincidiendo con la literatura. La paciente ha mejorado de su sintomatología inicial y no ha presentado recidiva en sus controles imagen lógicos posteriores. Se mantiene un estrecho seguimiento por que como se ha visto es una patología rara y el manejo posterior a la cirugía aún no se ha dilucidado por completo. En nuestra paciente no se requerido de manejo adicional que incluya corticoterapia, radioterapia o quimioterapia luego de la cirugía.

CONCLUSION

La Enfermedad de Rosai Dorfman Intracraneal es una enfermedad histiocítica rara, benigna, no infecciosa que imita al meningioma y condiciones granulomatosas. Mientras que la enfermedad sistémica afecta más a niños y adultos jóvenes, la afectación intracraneal es una enfermedad más frecuente en los adultos. La etiología y la patogénesis permanecen poco claras a pesar de varias hipótesis. La enfermedad intracraneal se presenta con síntomas de aumento de presión intracraneal, convulsiones focales o generalizadas. Radiológicamente se presenta generalmente como una lesión con base en la duramadre imitando a los meningiomas. La histopatología es



indispensable para el diagnóstico. La extirpación quirúrgica es el tratamiento más eficaz en la mayoría de los casos, ya que elimina el efecto de masa y proporciona el diagnóstico del tejido. Las terapias adyuvantes como los esteroides y la radiación pueden ayudar a controlar la enfermedad residual o recurrente. La observación simple es también una estrategia aceptable para la enfermedad estable. El pronóstico de la Enfermedad de Rosai-Dorfman es

bueno donde no hay afectación nodal o multiorgánica. Las recurrencias son poco comunes después de la resección quirúrgica inicial, pero cuando se presentan principalmente ocurre después de una resección incompleta. El diagnóstico preciso de esta enfermedad y la diferenciación de otras condiciones comunes es muy importante, ya que la historia natural y el pronóstico parecen ser más favorables para esta patología.



REFERENCIAS:

1. Simos M, Dimitrius P, Philip T. A new clinical entity mimicking meningioma diagnosed pathologically as Rosai-Dorfman disease. *Skull Base Surg.* 1998;8(2):87-92.
2. Warriar R, Chauhan A, Jewan Y, Bansal S, Craver R. Rosai-Dorfman disease with central nervous system involvement. *Clin Adv Hematol Oncol.* 2012; 10: 196– 198.
3. Raslan O, Ketonen LM, Fuller GN, Schellingerhout. Intracranial Rosai-Dorfman disease with relapsing spinal lesions. *D J Clin Oncol.* 2008 Jun 20; 26(18):3087-9.
4. Andriko JA, Morrison A, Colegial CH, Davis BJ, Jones RV. Rosai-Dorfman disease isolated to the central nervous system: a report of 11 cases. *Mod Pathol.* 2001;14(3):172-8.
5. Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. *Semin Diagn Pathol* 1990;7:19–73.
6. Rosai J. *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology.* 10th. New York, NY, USA: Mosby; 2011.
7. Konishi E, Ibayashi N, Yamamoto S, Scheithauer. Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease (sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy). *BW AJNR Am J Neuroradiol.* 2003 Mar; 24(3):515-8.
8. Gupta K., Bagdi N., Sunitha P., Ghosal N. Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease mimicking meningioma in a child: a case report and review of the literature. *British Journal of Radiology.* 2011;84(1003):e138–e141.
9. Antuña Ramos A, Alvarez Vega MA, Alles JV, Antuña Garcia MJ, Meilán Martínez A. Multiple involvement of the central nervous system in Rosai-Dorfman disease. *Pediatr Neurol.* 2012 Jan; 46(1):54-6.
10. Adeleye AO, Amir G, Fraifeld S, Shoshan Y, Umansky F, Spektor S. Diagnosis and management of Rosai-Dorfman disease involving the central nervous system. *Neuro Res* 2010;32:572–8.
11. Foucar, E., Rosai, J., Dorfman, R.F., Brynes, R.K.: The neurologic manifestations of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Neurology* 1982; 32: 365-372.
12. Symss NP, Cugati G, Vasudevan MC, Ramamurthi R, Pande A. Intracranial Rosai Dorfman disease: report of three cases and literature review. *Asian J Neurosurg* 2010;5:19–30.
13. Prayson RA, Rowe JJ. Dural-based Rosai-Dorfman disease: differential diagnostic considerations. *Journal of clinical neuroscience: official journal of the Neurosurgical Society of Australasia* 2014;21:1872-3.
14. Wu L, Xu Y. Rosai-Dorfman disease: a rare lesion with dura tail sign mimicking spinal meningioma. *The spine journal: official journal of the North American Spine Society* 2014;14:3058-9.
15. Toh CH, Chen YL, Wong HF, Wei KC, Ng SH, Wan YL. Rosai-Dorfman disease with dural sinus invasion. Report of two cases. *J Neurosurg.* 2005 Mar;102(3):550-4.
16. Hong C. S., Starke R. M., Hays M. A., Mandell J. W., Schiff D., Asthagiri A. R. Redefining the prevalence of dural involvement in rosai-



- dorfman disease of the central nervous system. *World Neurosurgery*. 2016;90:702.e13–702.e20.
17. Fukushima T, Yachi K, Ogino A, et al. Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease without dural attachment--case report. *Neurologia medico-chirurgica* 2011;51:136-40.
 18. Purav P, Ganapathy K, Mallikarjuna VS, et al. Rosai-Dorfman disease of the central nervous system. *Journal of clinical neuroscience : official journal of the Neurosurgical Society of Australasia* 2005;12:656-9.
 19. Camp SJ, Roncaroli F, Apostolopoulos V, Weatherall M, Lim S, Nandi D. Intracerebral multifocal Rosai-Dorfman disease. *Journal of clinical neuroscience : official journal of the Neurosurgical Society of Australasia* 2012;19:1308-10.
 20. Kidd DP, Revesz T, Miller NR. Rosai-Dorfman disease presenting with widespread intracranial and spinal cord involvement. *Neurology*. 2006;67:1551-55.
 21. Cooper SL, Jenrette JM. Rosai-Dorfman disease: management of CNS and systemic involvement. *Clin Adv Hematol Oncol* 2012;10:199–202.
 22. Shashank S. Joshi, Shilpa Joshi, Girish Muzumdar, Keki E. Turel, Rajan M. Shah, Indoo Ammbulkar, Muhammad Masood Hussain & Kishor A. Choudhari (2017): Cranio-spinal Rosai Dorfman disease: case series and literature review, *British Journal of Neurosurgery*.
 23. Sandoval-Sus JD, Sandoval-Leon AC, Chapman JR, Velazquez-Vega J, Borja MJ, Rosenberg S, Lossos A and Lossos IS: Rosai-Dorfman disease of the central nervous system: Report of 6 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 93: 165 -175, 2014.
 24. Bo Yuan Huang, Miao Zong, Wen Jing Zong, Yan Hui Sun, Hua Zhang, Hong Bo Zhang. (2016) Intracranial Rosai–Dorfman disease. *Journal of Clinical Neuroscience* 32, 133-136. . Online publication date: 1-Oct-2016.
 25. Tian, Yongji; Wang, Junmei; Li, Mingtao; Lin, Song; Wang, Guihuai; Wu, Zhen; Ge, Ming; Pirotte, Benoit. Rosai-Dorfman disease involving the central nervous system: seven cases from one institute. *Acta Neurochirurgica*. Sep2015, Vol. 157 Issue 9, p1565-1571.
 26. E. C. Maratos, L. R. Bridges, A. D. MacKinnon, J. B. Madigan, A. A. A. A. J. Martin. (2014) Isolated intracranial Rosai–Dorfman disease in a child, a case report and review of the literature. *Child's Nervous System* 30:9, 1595-1600. . Online publication date: 1-Sep-2014.
 27. Yetiser S, Cekin E, Tosun F, et al. Rosai–Dorfman disease associated with neurosensorial hearing loss in two siblings. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68:1095–100.
 28. Castellano-Sanchez AA, Brat DJ. May 2003: 57-year-old-woman with acute loss of strength in her right upper extremity and slurred speech. *Brain Pathol* 2003;13:641–2. 645.
 29. Ture U, Seker A, Boskurt SU, et al. Giant intracranial Rosai–Dorfman disease. *J Clin Neurosci* 2004;11:563–6.
 30. Md. Taufiq, Abul Khair, Ferdousy Begum, Shabnam Akhter, Md. Shamim Farooq , y Mohammed Kamal. Isolated Intracranial Rosai-Dorfman Disease. *Case Rep Neurol Med*. 2016; 2016: 1972594.
 31. Triana-Pérez, A.B.; Sánchez-Medina, Y.; Pérez-Del Rosario, P.A.; Millán-Corada, A.M.; Gómez Perals, L.F.; Domínguez- Báez, J.J.: Enfermedad de Rosai-Dorfman intracranial. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Neurocirugía* 2011; 22: 255-260.
 32. Johnston JM, Limbrick DD, Ray WZ, et al. Isolated cerebellar Rosai–Dorfman granuloma mimicking Lhermitte-Duclos disease. Case report. *J Neurosurg Pediatr* 2009;4:118–20.
 33. Amos O. Adeleye, Gail Amir, Shifra Fraifeld, Yigal Shoshan, Felix Umansky & Sergey Spektor. Diagnosis and management of Rosai–Dorfman disease involving the central nervous system. *Journal Neurological Research. A Journal of Progress in Neurosurgery, Neurology and Neurosciences Volume 32, 2010 - Issue 6*.
 34. Gupta DK, Suri A, Mahapatra AK, et al. Rosai–Dorfman disease in a child mimicking bilateral giant petroclival meningiomas: a case report and review of literature. *Childs Nerv Syst* 2006;22:1194–200.
 35. Yadav Arun Kumar, Peng Yi Peng, and Xia Chen Chen. Intracranial Rosai-Dorfman Disease. *Case Reports in Radiology*. Volume 2014 (2014), Article ID 724379.
 36. Luis Enrique Molina-Carrión, Sergio Alberto Mendoza- Alvarez, Olga Lidia Vera-Lastra, Agustín Caldera-Duarte, Héctor Lara-Torres, Claudia Hernández-González. Enfermedad de Rosai-Dorfman y lesiones espinales y craneales. Informe de un caso clínico. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2014;52(2):218-23.
 37. Morandi X, Godey B, Riffaud L, et al. Isolated Rosai–Dorfman disease of the fourth ventricle. Case illustration. *J Neurosurg* 2000;92:890.
 38. Gaetani P, Tancioni F, Di Rocco M, et al. Isolated cerebellar involvement in Rosai–Dorfman disease: case report. *Neurosurgery* 2000;46:479–81.
 39. Hiroki Imada, Takashi Sakatani, Mikio Sawada, Tohru Matsuura, Noriyoshi Fukushima, Imaharu Nakano. (2015) A lethal intracranial Rosai-Dorfman disease of the brainstem diagnosed at autopsy. *Pathology*

- International 65:10, 549-553. . Online publication date: 1-Oct-2015.
40. Sophie J. Camp, Federico Roncaroli, Vasileios Apostolopoulos, Mark Weatherall, Siokping Lim, Dipankar Nandi. (2012) Intracerebral multifocal Rosai–Dorfman disease. *Journal of Clinical Neuroscience* 19:9, 1308-1310. . Online publication date: 1-Sep-2012.
 41. Deng XiaoWen, Xie XueBin, Ye YuQing, Liao Ting. Intracranial Rosai–Dorfman disease: Case report and literature review. *European Journal of Radiology Extra* 76 (2010) e75–e78.
 42. Wu M, Anderson AE, Kahn LB. A report of intracranial Rosai–Dorfman disease with literature review. *Ann Diagn Pathol* 2001;5:96–102.
 43. Rastogi V, Sharma R, Misra SR, et al. Emperipolesis – a review. *J Clin Diagn Res* 2014;8:ZM01–2.
 44. Kayali H, Onguru O, Erdogan E, et al. Isolated intracranial Rosai–Dorfman disease mimicking meningioma. *Clin Neuropathol* 2004;23:204–8.
 45. Griffiths SJ, Tang W, Parameswaran R, et al. Isolated intracranial Rosai–Dorfman disease mimicking meningioma in a child. *Br J Neurosurg* 2004;18:293–7.
 46. Rivera D, Pérez-Castillo M, Fernández B, et al. Long-term follow-up in two cases of intracranial Rosai–Dorfman Disease complicated by incomplete resection and recurrence. *Surg Neurol Int* 2014;5:30.
 47. Hadjipanayis CG, Bejjani G, Wiley C, et al. Intracranial Rosai–Dorfman disease treated with microsurgical resection and stereotactic radiosurgery. Case report. *J Neurosurg* 2003;98:165–8.
 48. Pulsoni A1, Anghel G, Falcucci P, Matera R, Pescarmona E, Ribersani M, Villivà N, Mandelli F. Treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai- orfman disease): report of a case and literature review. *Am J Hematol.* 2002 Jan;69(1):67-71.
 49. Le Guenno G, Galicier L, Uro-Coste E, et al. Successful treatment with azathioprine of relapsing Rosai–Dorfman disease of the central nervous system. *J Neurosurg* 2012;117:486–9.



Correspondencia:

Dr. Jorge Luis Zumaeta Sántillan.

Email: jorzusa87@gmail.com

Recibido : 27/5/18

Aprobado : 11/6/18

Conflicto de intereses : Los autores declaran no presentar conflicto de intereses