

## ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN INTRACRANEAL AISLADA: REPORTE DE CASO

### *Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease: case report*

JORGE ZUMAETA S.<sup>1a</sup>, FERNANDO PALACIOS S.<sup>1b</sup>, WILLIAM ANICAMA L.<sup>2c</sup>, CLAUDIA BURGOS J.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Neurocirugía, Servicio de Neurocirugía Vascular y Tumores, <sup>2</sup>Departamento de Anatomía Patológica, Servicio de Patología Quirúrgica y Necropsias, Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, Lima, Perú. <sup>a</sup> Residente de Neurocirugía, <sup>b</sup>Neurocirujano, <sup>c</sup>Patólogo.

#### RESUMEN

**Introducción:** La enfermedad de Rosai-Dorfman es una patología de tipo histiocítica, proliferativa, idiopática y benigna que se caracteriza por presentar histiocitosis sinusal y linfadenopatía masiva. La presentación clínica más frecuente es linfadenopatía cervical bilateral indolora. La afectación extranodal ocurre en el 43% de los casos y el compromiso del sistema nervioso central (SNC) en un 4%. El compromiso del SNC es más común en los varones y se manifiesta como una masa en la duramadre craneal, que puede estar asociada o no con afección ganglionar.

**Caso Clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 51 años con antecedente de sinusitis, con cuadro clínico de cefalea holocraneal, asociado 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 una craneotomía parietal derecha con resección subtotal de la lesión. La anatomía patológica fue informada como Enfermedad de Rosai-Dorfman de meninges. La evolución luego de la cirugía fue favorable con remisión de los síntomas.

**Conclusión.** La enfermedad de Rosai-Dorfman debería estar dentro del diagnóstico diferencial de lesiones con base de implantación en la duramadre. Su diagnóstico es eminentemente histológico. A pesar de que no existe una terapia específica, la extirpación quirúrgica es el tratamiento más eficaz. Las terapias adyuvantes como los esteroides y la radiación pueden ayudar a controlar la enfermedad residual o recurrente.

**Palabras clave:** Histiocitosis Sinusal, Ganglios Linfáticos, Duramadre, Meninges, Craneotomía (fuente: DeCS Bireme)

#### ABSTRACT

**Introduction:** Rosai-Dorfman disease is a pathology of histiocytic, proliferative, idiopathic and benign type characterized by sinus histiocytosis and massive lymphadenopathy. The most frequent clinical presentation is painless bilateral cervical lymphadenopathy. Extra-nodal involvement occurs in 43% of cases and central nervous system (CNS) involvement in 4%. CNS involvement is more common in men and manifests itself as a mass in the cranial dura, which may or may not be associated with lymph node involvement.

**Clinical case:** We present the case of a 51-year-old woman with a history of sinusitis, with a clinical picture of holo-cranial headache, associated with periods of disorientation and ideomotor apraxia. MRI showed a right parieto-occipital extra-axial lesion, contrast sensor with implantation in the cranial dura. A right parietal craniotomy was performed with subtotal resection of the lesion. The pathological anatomy was reported as Rosai-Dorfman disease of meninges. The evolution after surgery was favorable with remission of symptoms.

**Conclusion:** Rosai-Dorfman disease should be within the differential diagnosis of lesions based on implantation in the dura. Its diagnosis is eminently histological. Although there is no specific therapy, surgical removal is the most effective treatment. Adjuvant therapies such as steroids and radiation can help control residual or recurrent disease.

**Keywords:** Histiocytosis Sinus, Lymph Nodes, Dura Mater, Meninges, Craniotomy (source: MeSH NLM)

Peru J Neurosurg 2020, 2 (1): 15-21

**L**a Enfermedad de Rosai-Dorfman es un trastorno histiocítico, proliferativo, idiopático y benigno, caracterizado por histiocitosis sinusal y linfadenopatía masiva.<sup>1 2 3</sup> Su

importancia se reconoció hasta que en 1969 Rosai y Dorfman describieron 4 casos a los que llamaron histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, cuya entidad es diferente a la de la histiocitosis X.<sup>4</sup> Afecta sobre todo a los pacientes en su segunda década de la vida y pareciera haber

**Enviado :** 12 de diciembre del 2019

**Aceptado:** 26 de diciembre del 2019

**COMO CITAR ESTE ARTICULO:** Zumaeta J, Palacios F, Anicama W, Burgos C. Enfermedad de Rosai-Dorfman intracranial aislada: Reporte de caso. *Peru J Neurosurg* 2020; 2(1):15-21

ligero predominio del género masculino. La presentación clínica más frecuente son linfadenopatías cervicales bilaterales indoloras.<sup>5 6</sup> Los sitios más comunes de afección son la piel, los senos paranasales, los tejidos blandos, el hueso y el sistema nervioso central.<sup>1 4</sup> La enfermedad extranodal puede ocurrir en el 43% de los casos.<sup>4</sup> 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.<sup>7 8 9</sup> 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.<sup>1 10</sup> 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%).<sup>11</sup> Los síntomas por afectación del sistema nervioso central incluyen dolores de cabeza, convulsiones, pérdida de la visión, fiebre y déficit motor.<sup>12</sup>

Las lesiones intracraneales se suelen presentar como lesiones extra-axiales con base dural tanto a nivel de la convexidad como de la base craneal,<sup>13 14</sup> se han reportado casos con erosión ósea, compromiso de senos duros y de localización intraparenquimal.<sup>10 15 16 17</sup> En la Tomografía Cerebral, la lesión aparece como una masa homogénea y lobulada con fuerte captación de contraste. En la Resonancia Magnética cerebral (RMN) la imagen en T1 es típicamente isointensa al parénquima cerebral adyacente con realce fuerte después de la administración del contraste. Igualmente, en la imagen T2, la lesión aparece hipo o isointensa con edema vasogénico circundante.<sup>10 18</sup> Se ha utilizado las imágenes ponderadas por perfusión y la espectroscopia de RMN 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.<sup>12 19</sup>

El diagnóstico es confirmado con histopatología la cual

muestra una emperipolesis característica; la tinción inmunohistoquímica revela histiocitos característicos, positivos para la proteína S100 y CD68 y negativos para CD1a.<sup>10 20</sup> 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.<sup>1</sup> En caso de la Enfermedad de Rosai-Dorfman intracraneal la resección quirúrgica parece ser la terapia más eficaz.<sup>21 22</sup> 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 CLINICO

**Historia y examen:** Paciente mujer de 51 años con antecedente de sinusitis, sin cirugías previas, sin alergias a medicamentos. Presenta cuadro clínico de 2 años de evolución de inicio insidioso y curso progresivo caracterizado por cefalea holocraneal intermitente de predominio periorbitario derecho asociado posteriormente a desorientación, dificultad para describir objetos, apraxia y pérdida de la capacidad para realizar movimientos voluntarios durante 3 a 5 minutos los cuales remiten de forma espontánea. Al examen físico paciente se encontraba despierta, ventilando espontáneamente, Glasgow 14 puntos, sin déficit motor ni sensitivo, pupilas fotorreactivas e isocóricas, no se evidenció adenopatías. Síntomas mejoraron luego de tratamiento con corticoides. La resonancia magnética cerebral (RMN) mostró una lesión expansiva extraaxial dependiente de la meninge en la región parietal-occipital derecha con extensión cortico subcortical, en T1 ligeramente hiperintenso, en T2 isointenso, lesión resalta ávidamente el contraste de manera homogénea, se observa edema vasogénico perilesional (**Fig. 1**). La tomografía cerebral (TAC) mostró una lesión extraaxial adyacente al lóbulo parietal derecho, captadora de contraste de forma homogénea, sin aparente erosión ósea, asociado a edema vasogénico (**Fig. 2**). Estas características sugirieron el diagnóstico de meningioma.

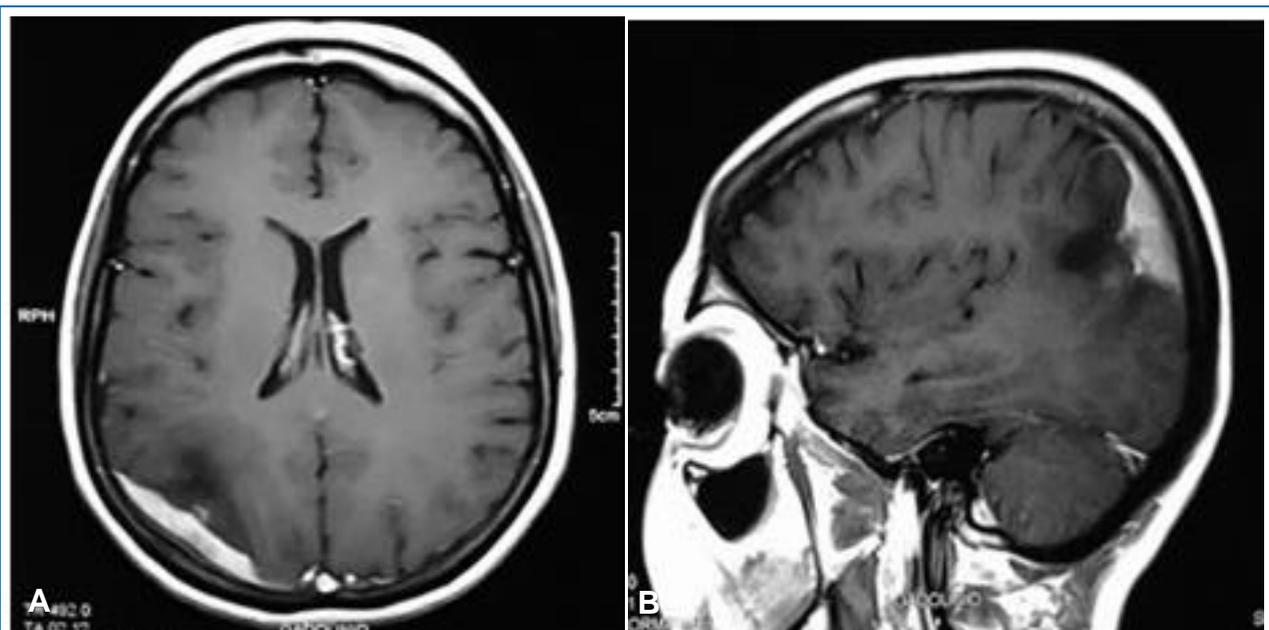


Fig 1. RMN cerebral en axial (A) y sagital (B) que muestra lesión parieto-occipital derecha que capta contraste, con implantación en la duramadre craneal.

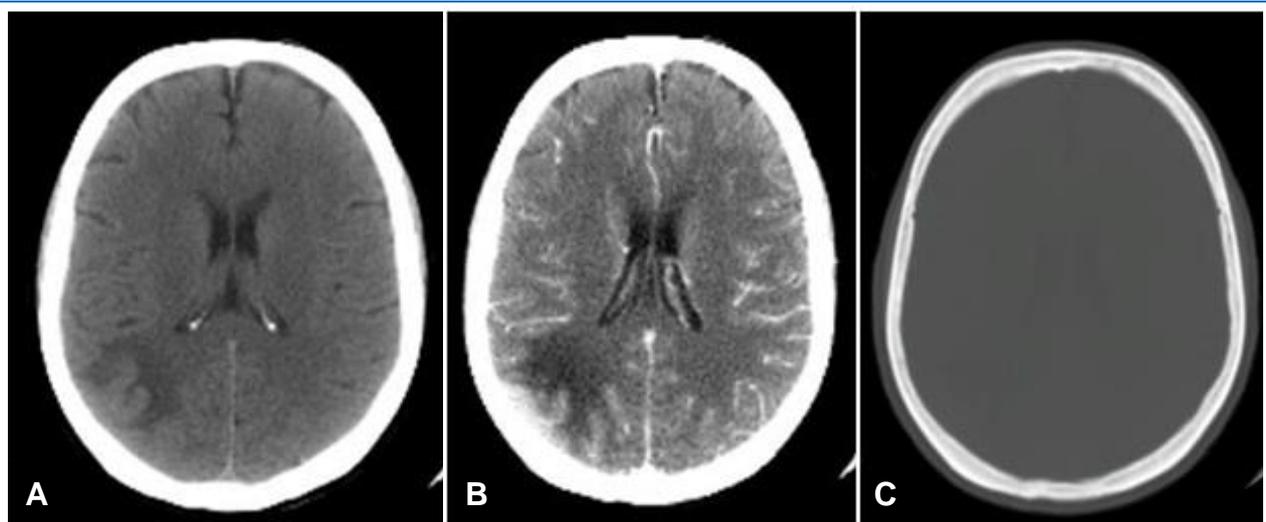


Fig 2. Tomografía cerebral (TAC) muestra (A) lesión ligeramente hiperdensa extra axial adyacente a duramadre parietooccipital derecha, (B) captadora de contraste con edema vasogénico; (C) no se observa erosión ósea.

**Tratamiento:** Se realizó una Craneotomía parietal derecha y resección subtotal de lesión parieto-occipital derecha (Simpson III) más duroplastía con gálea. Se encontró una pseudo cápsula de tejido fibroso duro. Se dejó un fragmento tumoral de 1 cm por encontrarse muy adherido a una vena de drenaje cortical, el fragmento se procedió a coagular. Luego de cirugía se realizó una TAC cerebral de control evidenciándose la craneotomía parietal derecha y exéresis subtotal de lesión parietooccipital derecha (Fig. 3),

**Evolución clínica:** Posteriormente la paciente fue transferida a la unidad de cuidados intensivos neuroquirúrgicos donde permaneció bajo sedoanalgesia. Presentó depleción de volumen requiriendo transfusión sanguínea con la cual se compensó. También cursó con insuficiencia respiratoria que se resolvió con tratamiento

médico. En días siguientes, la paciente presentó una evolución favorable encontrándose despierta, orientada, escala de Glasgow:15, herida sin signos de infección por lo que se decidió el alta hospitalaria. El informe inicial de Anatomía Patológica indicó 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). Paciente en su control ambulatorio ha continuado con una evolución favorable, remitiendo síntomas, imágenes de control al mes y a los 6 meses no han mostrado recurrencia de la enfermedad (Fig 5 y 6).

## DISCUSIÓN

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 autolimitado, benigno, no neoplásico, aunque su etiología y patogénesis siguen siendo poco conocidas.<sup>5 20</sup> La afectación del sistema nervioso central en la Enfermedad de Rosai-Dorfman es rara (aproximadamente 5% de todos los casos), habiendo sido reportado 210 casos a nivel mundial, de los cuales 174 casos presentaron afectación aislada y de estos 134 fueron de afectación intracraneal aislada.<sup>23</sup> En nuestro hospital es el primer caso reportado y no se tiene registro de algún otro caso en nuestro país.

Esta patología tiene un predominio masculino<sup>24</sup> y más comúnmente involucra pacientes jóvenes y adultos teniendo un promedio de edad de 35,7 años.<sup>25</sup> También se han reportado casos en niños.<sup>26</sup> 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.<sup>27 28 29 30</sup> Nuestra paciente presentó síntomas que coinciden con la descripción en la literatura, caracterizado principalmente por cefalea y períodos de confusión asociado a dificultad para realizar movimientos

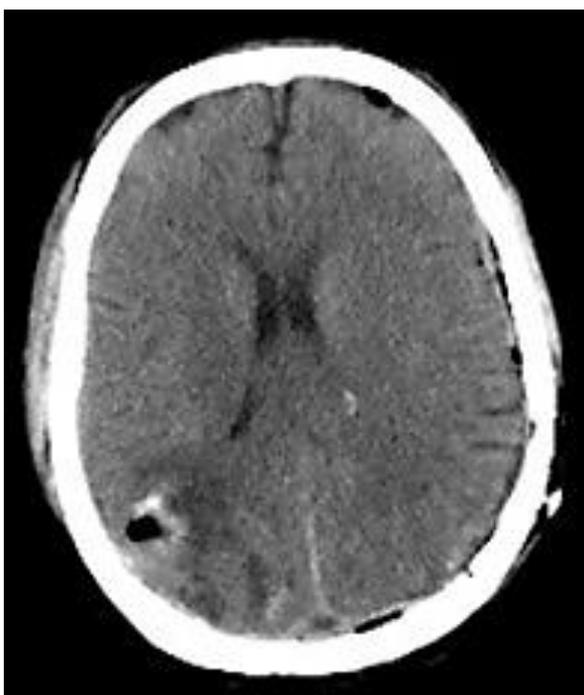


Fig 3. TAC Cerebral de control en el post operatorio inmediato que muestra craneotomía parietal y resección subtotal de lesión parieto-occipital derecha.

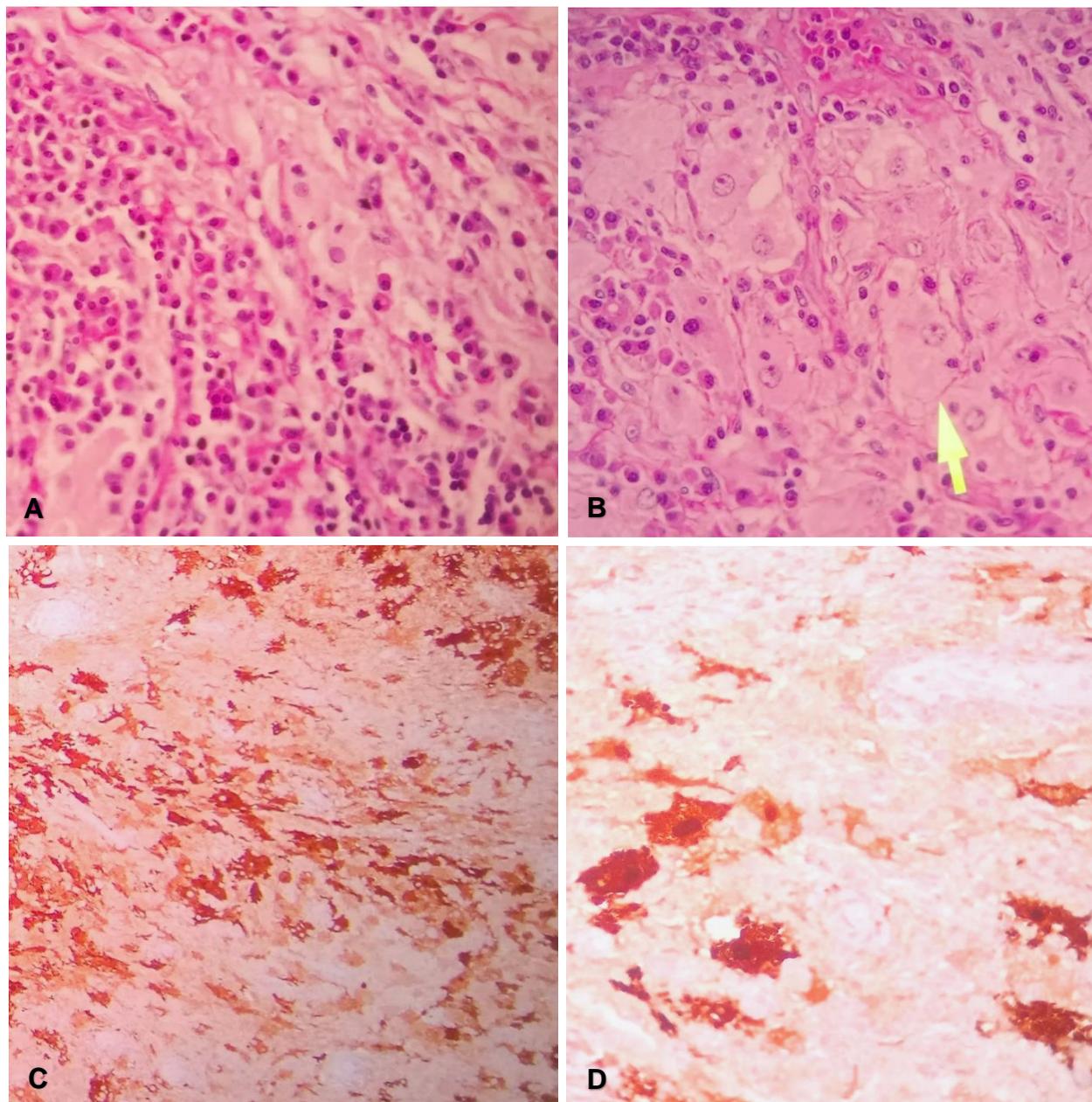


Fig 4. Histopatología que muestra (A y B) infiltrado inflamatorio y emperipolesis en tinción H-E, (C y D) inmunohistoquímica con histiocitos positivos para S-100

voluntarios por periodos cortos de tiempo con recuperación espontanea que nos sugieren pensar en episodios convulsivos parciales simples ya que no se presentó 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 poca frecuencia hace difícil el diagnóstico por neuroimágenes.<sup>3 31 32 33</sup> Generalmente las lesiones están localizadas a nivel de la convexidad,<sup>24</sup> otras localizaciones poco frecuentes son la región parasagital, supraselar, seno cavernoso, petroclival y espinal.<sup>34 35 36</sup> También se ha reportado casos extremadamente raros de lesiones intraventriculares e intraparenquimatosas,<sup>37 38</sup> incluso un caso fatal de una lesión a nivel de tronco cerebral.<sup>39</sup> La lesión generalmente

es única aunque se ha reportado casos de lesiones intracraneales múltiples.<sup>40 41</sup>

Las imágenes en Resonancia Magnética en T1 muestran generalmente una lesión isointensa o hiperintensa con bordes bien definidos y con realce de contraste significativo y de manera homogénea. En T2, las lesiones suelen ser isointensas.<sup>42</sup> En nuestro paciente, las lesiones en la Resonancia Magnética fueron ligeramente hiperintensa en T1 e isointensa en T2; resaltando con el contraste de manera ávida y homogénea, lo cual coincide con lo mencionado anteriormente. Cabe indicar que estas características indujeron a realizar el diagnóstico pre-operatorio de meningioma, lo cual también esta reportado en la literatura como principal diagnóstico diferencial, incluyendo adicionalmente histiocitosis X, trastornos linfoproliferativos, granuloma de células plasmáticas, y

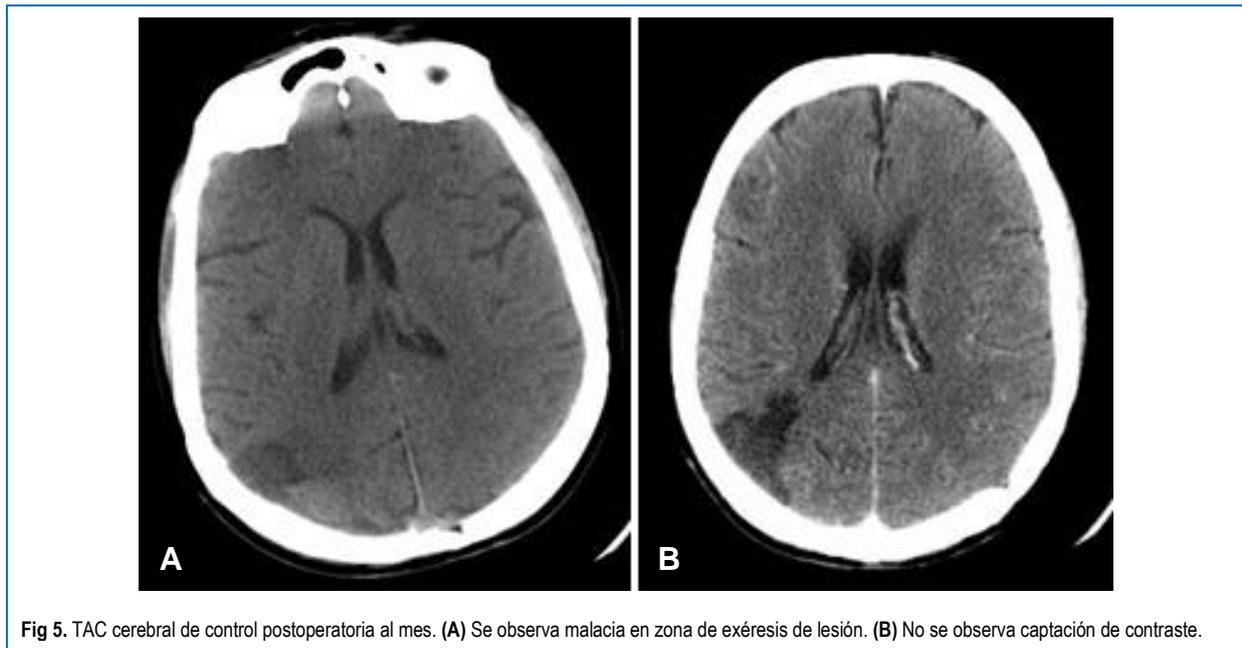


Fig 5. TAC cerebral de control postoperatoria al mes. (A) Se observa malacia en zona de exéresis de lesión. (B) No se observa captación de contraste.

también enfermedades infecciosas. Durante la cirugía se puede encontrar una lesión con una túnica claramente espesa y duro, diferente de lo que se encuentra comúnmente en un meningioma.<sup>24</sup>

Histológicamente la Enfermedad de Rosai Dorfman está caracterizada por la presencia de 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 histoquímico caracterizado por ser positivos para la proteína S-100 y los histiocitos fagocíticos positivos para CD 68,  $\alpha$ -1 antitripsina, lisozimas, MAC - 378 pero negativo para CD1a. El emperipolesis, sin embargo, podría ser visto en alrededor del 70% de los pacientes RDD.<sup>43</sup> En el caso de nuestro paciente inicialmente fue informado como tejido inflamatorio inespecífico por lo que se profundizó el estudio con marcadores inmunohistoquímicos, 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 que esta enfermedad es un trastorno linfoproliferativo benigno, no neoplásico.<sup>23</sup> Además, existen reportes de resolución espontánea completa en aproximadamente 20% de los pacientes con enfermedad sistémica.<sup>5</sup> 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 logrando además mejoría de los síntomas neurológicos.<sup>44 45</sup> 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 mediante

controles periódicos.<sup>21</sup> Por otra parte, la radioterapia, la quimioterapia y la terapia con corticosteroides se ha utilizado en pacientes que no obtenían mejoría de sus síntomas neurológicos después de la cirugía.<sup>46</sup> Tanto la radioterapia fraccionada estereotáctica y la radioterapia común se ha utilizado en la enfermedad intracraneal posterior a la cirugía, sin embargo, los resultados fueron variables e incluso algunos pacientes no mostraron ninguna mejoría.<sup>21 47</sup> Aunque el tratamiento con esteroides ha mostrado algún beneficio terapéutico en el tratamiento de pacientes con enfermedad sistémica y en algunos pacientes con enfermedad intracraneal, sigue siendo necesario ensayos aleatorios para estandarizar su uso. La quimioterapia también se ha utilizado en enfermedad sistémica e intracraneal<sup>48</sup> teniendo un resultado en general ineficaz, aunque se ha recomendado como tratamiento adyuvante después de una resección subtotal.<sup>49</sup> En nuestro caso se realizó resección quirúrgica de la lesión parietooccipital derecha.

En nuestro caso, hasta el momento el tratamiento quirúrgico ha demostrado ser 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 de imágenes. A pesar de ello, se mantiene un estrecho seguimiento puesto que, al ser una patología rara, el manejo posterior a la cirugía aún no se ha dilucidado por completo. Nuestro paciente no ha requerido de manejo adicional que incluya corticoterapia, radioterapia o quimioterapia.

## CONCLUSIÓN

La Enfermedad de Rosai-Dorfman intracraneal es una enfermedad histiocítica rara, benigna, no infecciosa que imita al meningioma y otras 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

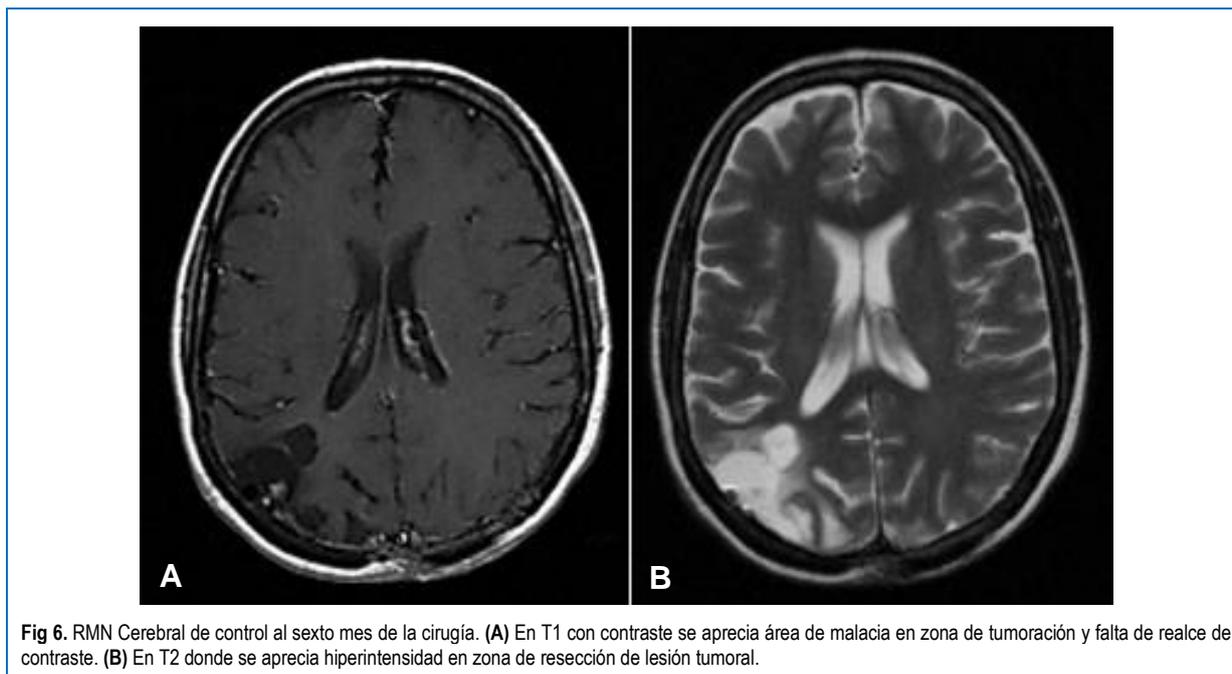


Fig 6. RMN Cerebral de control al sexto mes de la cirugía. (A) En T1 con contraste se aprecia área de malacia en zona de tumoración y falta de realce de contraste. (B) En T2 donde se aprecia hiperintensidad en zona de resección de lesión tumoral.

generalmente como una lesión con base en la duramadre imitando a un meningioma. 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 éstas ocurren después de una resección incompleta. El diagnóstico preciso de esta enfermedad y la diferenciación de otras condiciones comunes son muy importantes puesto que, la historia natural y el pronóstico parecen ser más favorables para esta patología.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

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 García 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. **Neurol 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; Piroette, 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. Atra, 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 Peral, 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. Emperipolosis – 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.

#### Declaración de conflicto de intereses

Los autores reportan que no existe conflicto de interés en lo concerniente a los materiales y métodos usados en este estudio o a los hallazgos específicos en este artículo.

#### Contribución de los autores

*Concepción y diseño:* Todos los autores. *Redacción del artículo:* Zumaeta J. *Revisión crítica del artículo:* Palacios F, Zumaeta J. *Revisó la versión reenviada del artículo:* Zumaeta J. *Aprobó la versión final del artículo en nombre de todos los autores:* Zumaeta.

#### Correspondencia

Jorge Luis Zumaeta Santillán. Departamento de Neurocirugía. Hospital Guillermo Almenara. Av Grau Nro 800. La Victoria. Lima 13, Perú. Correo electrónico: [jorzusa87@gmail.com](mailto:jorzusa87@gmail.com)

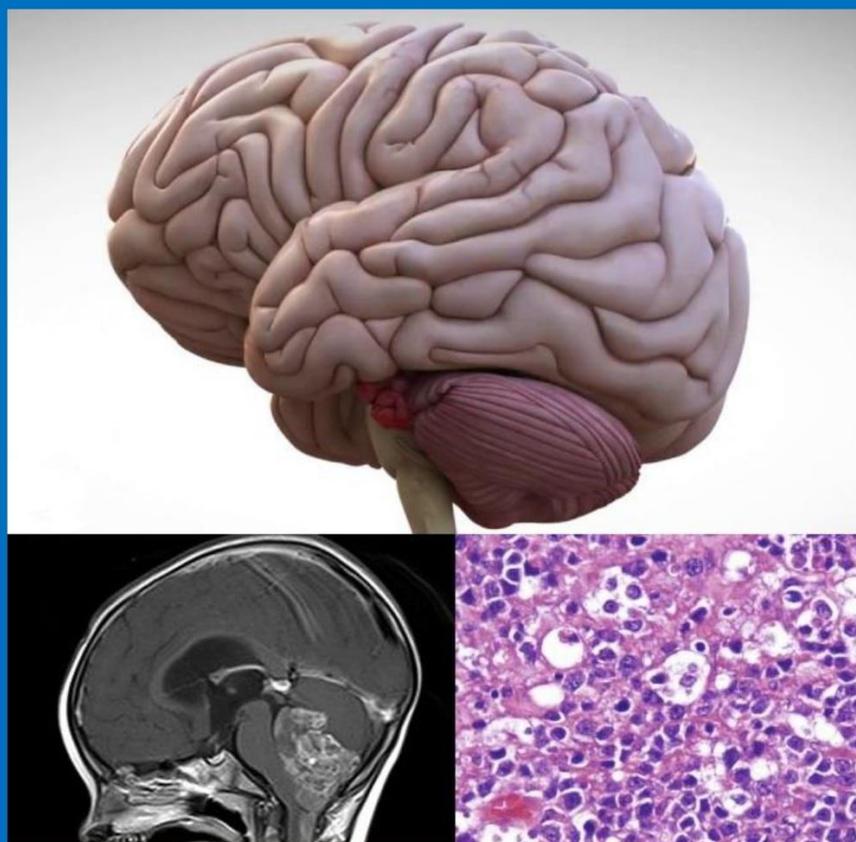
# NUMERO ACTUAL

# PJNS

# PERUVIAN JOURNAL OF NEUROSURGERY

Vol 2 | Num 1 | Ene-Mar 2020

## CIRUGIA DE TUMORES CEREBRALES



Tumores cerebrales en niños, Histiocitosis, Quiste Neuroentérico