

## Enfermedad de Rosai-Dorfman intracraneal. Presentación de un caso y revisión de la literatura

A.B. Triana-Pérez; Y. Sánchez-Medina; P.A. Pérez-Del Rosario; A.M. Millán-Corada; L.F. Gómez-Perals y J.J. Domínguez-Báez

Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

### Resumen

**Introducción.** La histiocitosis sinusal con linfadenopatías masivas (HSLM), también conocida como enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD), es una histiocitosis idiopática que suele afectar a los ganglios linfáticos. Ocasionalmente puede afectar al SNC, siendo excepcional la afectación intracraneal sin lesiones ganglionares. En ausencia de signos radiológicos típicos, los pacientes afectados son generalmente intervenidos bajo la sospecha de un meningioma, obteniéndose el diagnóstico histológico tras el procedimiento quirúrgico. Es una entidad clínico-patológica poco conocida, existiendo controversia sobre su etiopatogenia, curso clínico y manejo terapéutico.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente de 40 años que debutó con dos crisis tónico-clónicas generalizadas y en la RM cerebral se objetivó una lesión extraaxial parieto-occipital izquierda con extensión hacia la fosa posterior, sin presentar lesiones a otros niveles. Se realizó una resección parcial de la lesión y la anatomía patológica fue informada como enfermedad de Rosai-Dorfman.

**Conclusiones.** A pesar de su baja frecuencia, deberíamos incluir a la ERD en el diagnóstico diferencial de las lesiones nodulares derales, frente a otras más frecuentes como son los meningiomas. Debido a la inespecificidad de las pruebas complementarias su diagnóstico es eminentemente histológico. Se precisan más estudios para definir la mejor opción terapéutica.

**PALABRAS CLAVE.** Enfermedad de Rosai-Dorfman. Histiocitosis sinusal con linfadenopatías masivas, Emperipolesis.

**Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease: A case report and literature review**

Recibido: 21-01-10. Aceptado: 6-12-10

### Summary

**Introduction.** Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, also known as Rosai-Dorfman disease (RDD) is an idiopathic histiocytosis that usually affects the lymph nodes. Occasionally it may affect the CNS, being exceptional intracranial involvement without lymph node lesions. In the absence of typical radiological signs, affected patients are generally operated under the suspicion of a meningioma. The histological diagnosis is obtained after the surgical procedure. It is a clinicopathological entity not well known, controversy exists about its pathogenesis, clinical course and therapeutic management.

**Case report.** We report the case of a 40-year-old male presented two generalized tonic-clonic seizures and brain MRI showed a left parieto-occipital extra-axial lesion extending into the posterior fossa, without presenting lesions at other levels. A partial resection of the lesion was performed and the histological findings were reported as Rosai-Dorfman disease.

**Conclusions.** Despite its low frequency, the ERD should be included in the differential diagnosis of dural-based masses, compared to more common, such as meningiomas. Due to lack of specificity of additional studies its diagnosis is fundamentally histologic. More research is needed to define the best therapeutic option.

**KEY WORDS.** Rosai-Dorfman disease. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Emperipolesis.

### Introducción

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) descrita clásicamente

*Abreviaturas.* CNS: central nervous system. ERD: enfermedad de Rosai-Dorfman. EEG: electroencefalograma. FAE: fármacos antiepilépticos. HCL: histiocitosis de células de Langerhans. HSLM: histiocitosis sinusal con linfadenopatías masivas. MRI: magnetic resonance imaging. RM: resonancia magnética. SNC: sistema nervioso central. VSG: velocidad de sedimentación globular.

camente como un trastorno histiocítico proliferativo cursa con adenopatías masivas indoloras cervicales asociadas invariablemente con fiebre, velocidad de sedimentación globular (VSG) elevada, hipergammaglobulinemia policlonal y pérdida de peso. Desde el punto de vista histológico las lesiones presentan un infiltrado linfocitario con la presencia intracitoplasmática de linfocitos intactos, fenómeno conocido como “emperipolesis”<sup>12,18,24,26,27</sup> que es característico de esta entidad aunque no patognómico. Este cuadro clínico-patológico fue acuñado como “Histiocitosis Sinusal con Linfadenopatías Masivas” por Rosai y Dorfman<sup>26</sup>. En aproximadamente el 43% de los casos existe afectación extraganglionar<sup>7</sup>, siendo piel, órbita y tracto respiratorio superior los órganos más afectados. Las manifestaciones neurológicas por afectación del SNC son extremadamente raras (4%), siendo todavía menos frecuente la afectación intracraneal en ausencia de afectación ganglionar (0.5%)<sup>7</sup>. En una reciente revisión de la literatura Russo et al.<sup>28</sup> reportan sólo 24 casos de ERD intracraneal sin afectación nodal. Las lesiones intracraneales se suelen presentar como lesiones extra-axiales con base dural tanto a nivel de la convexidad como de la base craneal. En este artículo presentamos un caso de ERD intracraneal sin afectación ganglionar y se revisa la literatura.

### Caso clínico

Paciente varón de 40 años de edad, fumador y consumidor de cocaína de forma esporádica, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que ingresó en el Servicio de Neurología (2006) por presentar dos crisis tónico-clónicas generalizadas además de cefaleas de reciente aparición con fenómenos visuales acompañantes consistentes en sensación de cortina de agua en campo temporal del ojo derecho. La exploración sistémica y neurológica fue rigurosamente normal. Se realizaron múltiples estudios complementarios: analítica con serología y perfil vasculítico, punción lumbar con protocolo desmielinizante, EEG, doppler transcraneal y ecodoppler de troncos supra-aórticos, estudio cardiológico (ecocardiograma y Holter) y RM cerebral. Entre éstas sólo destacaba en la analítica una VSG de 40 mm, y en la RM con estudio de difusión y vascular arterial, una lesión occipital izquierda que fue informada como ictus isquémico subagudo tardío en el territorio de la arteria cerebral posterior izquierda (figura 1). Ante estos hallazgos fue diagnosticado de crisis parciales visuales secundariamente generalizadas en el contexto de un ictus en el territorio de la arteria cerebral posterior izquierda. El paciente fue dado de alta, pautándose tratamiento con antiagregantes y fármacos antiepilépticos (FAE), no presentado nuevas crisis comiciales aunque persistían episodios de cefalea acompañada de trastornos visuales. En seguimiento por el Servicio de Neurología

se realizó nueva RM cerebral (2008) donde se vio una modificación manifiesta de las características radiológicas de la lesión, objetivándose una masa extraaxial parieto-occipital izquierda que se extendía al hemisferio contralateral e infratentorialmente (figura 2). Se practicó una craneotomía parieto-occipital izquierda observándose macroscópicamente una lesión extraaxial rojo-grisácea que se extendía subduralmente en placas, con áreas mamelonadas que infiltraba la corteza sin respetar el plano aracnoideo. Se realizó una resección parcial persistiendo la parte de la lesión localizada en el seno longitudinal superior, tórula, región falco-tentorial e infratentorial. Se tomó una muestra para biopsia intraoperatoria siendo informada como fragmento de meninge con infiltrado inflamatorio mixto, rico en células plasmáticas. Ante estos resultados, se solicitó un mapa óseo y un proteinograma sin encontrar hallazgos patológicos que sugirieran una gammapatía monoclonal. El informe anatomo-patológico concluyó que la lesión correspondía a una Histiocitosis tipo Enfermedad de Rosai-Dorfman. El paciente ha evolucionado favorablemente presentando sólo episodios aislados de cefalea de predominio hemicraneal izquierda que alivian con analgesia habitual además de una hemianopsia homónima derecha residual. En controles radiológicos posteriores se ha observado mejoría de las lesiones a nivel de la convexidad parieto-occipital izquierda y del edema asociado con persistencia de los restos lesionales que no han progresado durante un seguimiento de 19 meses.

### Discusión

#### *Historia y etiopatogenia*

La ERD fue descrita por primera vez por Destombes<sup>4</sup> en 1965, denominándola “adenitis con exceso lipídico” porque consideraba que se trataba de un trastorno del metabolismo lipídico. En 1969 Rosai y Dorfman<sup>26</sup> introducen el término “histiocitosis sinusal con linfadenopatías masivas” (HSLM) para hacer referencia a esta entidad caracterizada por voluminosas linfadenopatías cervicales, expansión sinusal ganglionar y la presencia casi constante del fenómeno de emperipolesis (linfocitofagia)<sup>12,18,24,26,27</sup>. En general, se emplea el término de HSLM para referirse a la forma clásica de presentación de la enfermedad, reservándose la denominación de ERD para aquellos casos en que no existe afectación ganglionar.

Se ha clasificado por consenso como una histiocitosis idiopática<sup>8,33</sup>, aunque hay autores que propugnan que se trata de un trastorno inmunológico que se produce como respuesta a un agente infeccioso<sup>25</sup>. Algunos de los gérmenes implicados en su patogénesis han sido el Herpesvirus<sup>6</sup>, el virus Epstein-Barr<sup>16,29</sup> y más recientemente el Parvovirus B19<sup>20</sup>. Por otra parte, estudios de biología molecular mues-

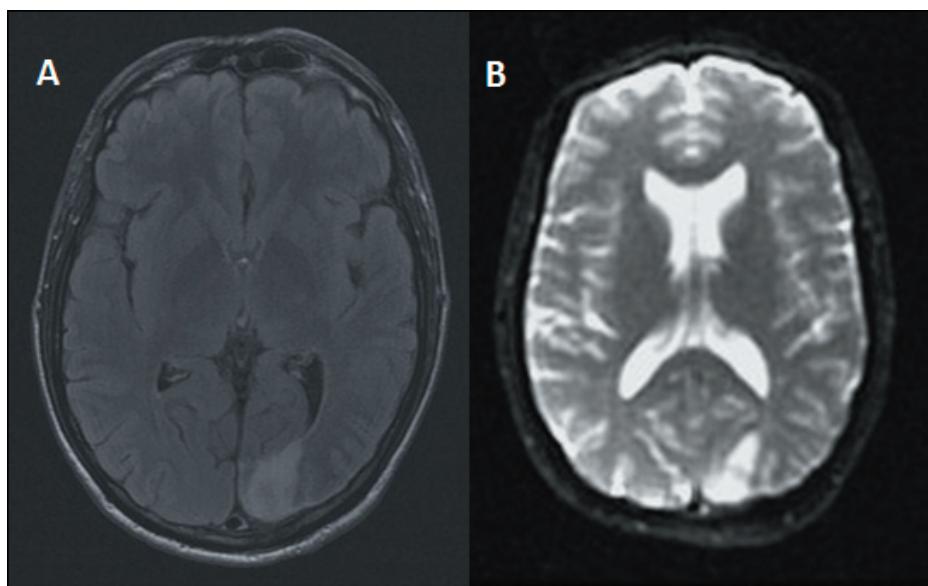


Figura 1. RM cerebral (2006) en la que se observa una lesión córtico-subcortical occipital izquierda de morfología triangular; hiperintensa en secuencias T2 FLAIR (A) con escasa restricción de la difusión (B).

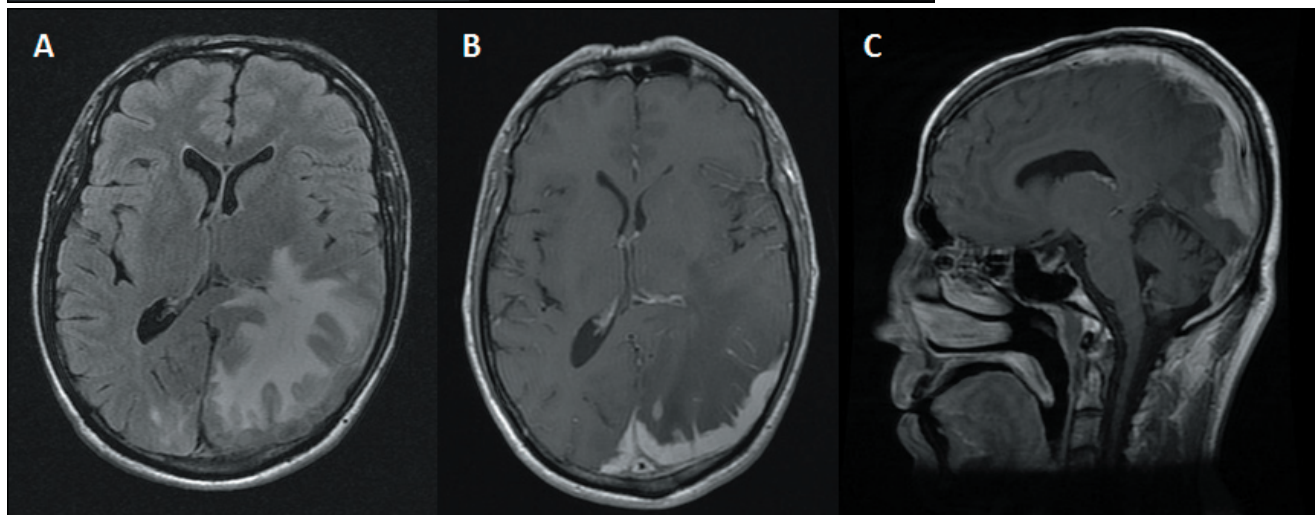


Figura 2. RM cerebral (2008). Se objetiva una lesión extraaxial, parieto-occipital izquierda con base dural, que se extiende al hemisferio contralateral e intratentorialmente, presentándose isointensa en secuencia T2 FLAIR (A) con intenso edema perilesional que ejerce efecto masa sobre el asta occipital ipsilateral, y que realza intensamente con contraste (B y C).

tran un origen policlonal del infiltrado celular de las lesiones<sup>22</sup>, lo que induce a pensar en un origen reactivo más que neoplásico de la enfermedad. A pesar de estas hipótesis, su etiopatogenia actualmente sigue siendo desconocida.

### Epidemiología

Cuando afecta al SNC se presenta a edades más tardías (4ª-5ª décadas) que la forma clásica con afectación ganglionar cervical que suele afectar a niños y adolescentes<sup>3,7</sup>, aunque se han descrito casos en la infancia<sup>5,10,30</sup>. Hay autores que plantean la posibilidad de que se traten de dos entidades clínicas diferentes<sup>28</sup>, aunque histológicamente las lesiones sean idénticas. Muestra predilección por el sexo

masculino (66%) sin distinción entre razas<sup>35</sup>.

### Presentación clínica y pruebas complementarias

A nivel craneal se suelen presentar como una lesión supratentorial extra-axial con base dural, no obstante se ha descrito la aparición de lesiones intraparenquimatosas<sup>9,21</sup>. Dentro de las localizaciones más frecuentes se encuentran la convexidad, seno cavernoso, regiones parasagital, supraparáselar y petroclival<sup>1,30,31,33,34</sup>. En ocasiones, se puede presentar como lesiones múltiples<sup>14,28,32</sup>. En nuestro caso, la lesión se extendía desde la convexidad parieto-occipital hacia la fosa posterior, donde su ubicación es menos frecuente<sup>3,5,9</sup>.

Desde el punto de vista clínico puede manifestarse con cefaleas, crisis comiciales, afectación de pares craneales o signos neurológicos focales dependiendo de su localización. En aproximadamente el 30% de los casos existe afectación ganglionar pudiendo debutar como un síndrome constitucional, con adenomegalias y fiebre<sup>7,8,24,26</sup>.

Los hallazgos de laboratorio son inespecíficos pudiendo encontrar hipergammaglobulinemia policlonal, moderada anemia (normocítica normocrómica o microcítica hipocrómica) y aumento de la VSG. Otras proteínas séricas como el factor reumatoideo o anticuerpos antinucleares pueden estar elevadas, aunque no se conoce su implicación en la fisiopatología de la enfermedad<sup>8,24,29,33</sup>.

En la RM se suele observar como una lesión extra-axial con base dural, iso o hipointensa en secuencias T1 y T2 (ocasionalmente hiperintensa en T2<sup>5</sup>) que suele captar contraste de forma intensa y homogénea<sup>1,15,28,36</sup>. Desde el punto de vista radiológico hay que plantear el diagnóstico diferencial fundamentalmente con los meningiomas, y otras entidades como el melanoma, la carcinomatosis meníngea y enfermedades inflamatorias granulomatosas (tuberculosis o sarcoidosis)<sup>13,15,35,36</sup>.

### Histología

Debido a la inespecificidad de las pruebas analíticas y de imagen, el diagnóstico de esta entidad es eminentemente histológico. Las lesiones ganglionares son desde el punto de vista histopatológico similares a las lesiones de localización extranodal. Presentan un gran infiltrado linfohistiocitario, con un núcleo grande o vesicular, con membranas nucleares bien definidas y un nucleolo único y prominente. La característica principal es la presencia intracitoplasmática de linfocitos y en menor medida de eritrocitos, plasmocitos y neutrófilos intactos ("emperipolesis"), no obstante, puede estar ausente en el 30% de las lesiones leptomeníngeas<sup>24</sup> (figura 3). Asociado a la proliferación histiocitaria, se puede observar un infiltrado plasmocitario perivascular. Desde el punto de vista inmunohistoquímico se caracterizan por presentar proteína S100+, CD68+, CD11c+, MAC387+, lisozima +/-, siendo negativos para CD1a, marcador positivo en la histiocitosis de células de Langerhans (HCL). En el diagnóstico diferencial histopatológico se incluyen la HCL, el meningioma linfoplasmocítico, la enfermedad de Hodgkin (variedad nodular esclerosante), el pseudotumor inflamatorio y el plasmocitoma<sup>1,8,12,18,24,26,27,33</sup>.

### Tratamiento

Respecto al manejo terapéutico de la ERD no existe un consenso globalmente aceptado aunque se admite como mejor opción la resección quirúrgica completa cuando ésta es posible, ya que en ocasiones la extensión de la lesión

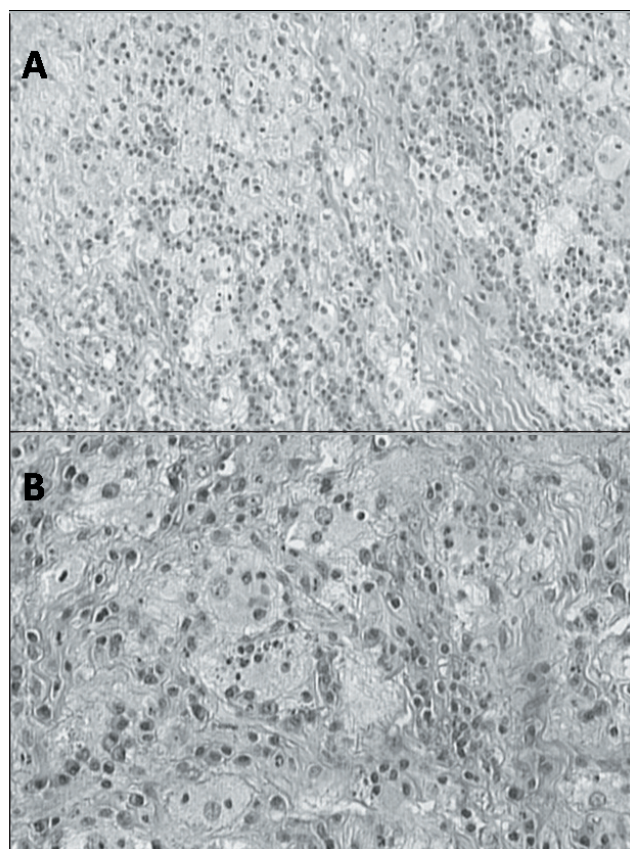


Figura 3. Preparaciones histológicas de nuestro caso. A) H-E x 20. Se observan las células histiocíticas que se acompañan de un denso infiltrado inflamatorio con gran cantidad de células plasmáticas. B) Se aprecia en detalle los fenómenos de emperipolesis (histiocitos que fagocitan linfocitos y hematíes).

hacia los senos duros, como en nuestro caso hacen inviable la extirpación radical.

Konishi et al.<sup>15</sup> publican un caso en que una lesión frontal permanece estable durante dos años únicamente con tratamiento sintomático (FAE), lo que nos indica que hay lesiones que pueden no progresar incluso sin tratamiento. En el caso que presentamos las lesiones residuales han permanecido estables durante 19 meses sin tratamiento adyuvante.

En la literatura existen casos que demuestran una buena respuesta a los corticoides<sup>17,30</sup>, cabe reseñar el artículo de McPherson et al.<sup>19</sup> en el que relatan el caso de un paciente de 53 años con lesiones múltiples a nivel selar con extensión paraselar y en fosa posterior en el que se practicó una resección parcial de la lesión selar-paraselar con descompresión del aparato óptico. Posteriormente recibió tratamiento con prednisona, objetivándose en el seguimiento radiológico once meses después de la cirugía, la remisión no sólo de los restos postquirúrgicos a nivel selar-paraselar, sino también

de las lesiones localizadas en la fosa posterior sobre las que no se había actuado quirúrgicamente.

Recientemente, en algunos pacientes con ERD sistémica se han obtenidos resultados prometedores mediante la administración de cladribina<sup>2</sup>, nucleósido análogo de las purinas que inhibe la proliferación de los linfocitos T, la producción de interleuquina 6 e interfiere con los monocitos, aunque su papel en la ERD intracraneal está aún por determinar.

Cuando no es posible la exéresis completa de la lesión se ha empleado como tratamiento la radioterapia convencional<sup>23</sup>, la radiocirugía estereotáxica<sup>11</sup> e incluso la radioterapia intersticial<sup>6</sup> con I<sup>125</sup>, obteniéndose en algunos casos buenos resultados.

De la revisión de la literatura se extrae que no existe un tratamiento protocolizado, pero creemos que el tratamiento de elección debe incluir la resección quirúrgica completa cuando ésta sea posible, tanto con fines terapéuticos como diagnósticos, ya que en aquellos casos en que se logra una resección completa la probabilidad de recurrencia es muy baja<sup>1,28</sup>. En caso de no ser posible la extirpación completa, el crecimiento de las lesiones residuales o la progresión de los síntomas neurológicos podrían indicar la necesidad de recibir tratamiento coadyuvante con radioterapia, radiocirugía o tratamiento corticoideo.

### Pronóstico

El pronóstico en general es bueno, existiendo casos con regresión espontánea en la forma sistémica, aunque no en la ERD intracraneal. Un pequeño porcentaje de pacientes puede evolucionar de forma fatal, sobre todo en aquellos casos en que existe extensa afectación ganglionar y extraganglionar<sup>35</sup>.

### Conclusiones

Aunque excepcionalmente rara, es necesario incluir a la ERD en el diagnóstico diferencial de las lesiones nodulares dures, frente a otras más frecuentes como son los meningiomas. Las pruebas radiológicas pueden ser orientativas, pero solamente los estudios histológicos e inmunohistoquímicos permiten un diagnóstico de certeza.

Se precisan estudios de mayor casuística y un seguimiento a más largo plazo, para definir la opción terapéutica más adecuada.

### Bibliografía

1. Andriko, J.A., Morrison, A., Colegial, C.H., Davis, B.J., Jones, R.V.: Rosai-Dorfman disease isolated to the central nervous system: a report of 11 cases. *Mod Pathol* 2001; 14: 172-178.

2. Aouba, A., Terrier, B., Vasiliu, V., et al.: Dramatic clinical efficacy of cladribine in Rosai-Dorfman disease and evolution of the cytokine profile: towards a new therapeutic approach. *Haematologica* 2006; 91: 3-4.

3. Deodhare, S.S., Ang, L.C., Bilbao, J.M.: Isolated intracranial involvement in Rosai-Dorfman disease: a report of two cases and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 1998; 122: 161-165.

4. Destombes, P.: Adénites avec surcharge lipidique, de l'enfant ou adulte jeune, observées aux Antilles et au Mali. *Bull Soc Pathol Exot* 1965; 58: 1169-1175.

5. Di Rocco, F., Garnett, M.R., Puget, S. et al.: Cerebral localization of Rosai-Dorfman disease in a child. *J Neurosurg* 2007; 107 (2 Suppl): 147-151.

6. El Majdoub, F., Brunn, A., Berthold, F., Sturm, V., Maarouf, M.: Stereotactic interstitial radiosurgery for intracranial Rosai-Dorfman disease. A novel therapeutic approach. *Strahlenther Onkol* 2009; 185: 109-112.

7. Foucar, E., Rosai, J., Dorfman, R.F., Brynes, R.K.: The neurologic manifestations of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Neurology* 1982; 32: 365-372.

8. Foucar, E., Rosai, J., Dorfman, R.: Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy (Rosai-Dorfman Disease): Review of the Entity. *Seminars in Diagnostic Pathology* 1990; 7: 19-73.

9. Gaetani, P., Tancioni, F., Di Rocco, M., Rodriguez y Baena, R.: Isolated cerebellar involvement in Rosai-Dorfman disease: case report. *Neurosurgery* 2000; 46: 479-481.

10. Griffiths, S.J., Tang, W., Parameswaran, R., Kelsey, A., West, C.G.: Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease mimicking meningioma in a child. *Br J Neurosurg* 2004; 18: 293-297.

11. Hadjipanayis, C.G., Bejjani, G., Wiley, C., Hasegawa, T., Maddock, M., Kondziolka, D.: Intracranial Rosai-Dorfman disease treated with microsurgical resection and stereotactic radiosurgery. *J Neurosurg* 2003; 98: 165-168.

12. Humble, J.G., Jayne, W.H., Pulvertaft, R.J.: Biological interaction between lymphocytes and other cells. *Br J Haematol* 1956; 2: 283-294.

13. Kayali, H., Onguru, O., Erdogan, E., Sirin, S., Timurkaynak, E.: Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease mimicking meningioma. *Clin Neuropathol* 2004; 23: 204-208.

14. Kim, M., Provias, J., Bernstein, M.: Rosai-Dorfman disease mimicking multiple meningioma: case report. *Neurosurgery* 1995; 36: 1185-1187.

15. Konishi, E., Ibayashi, N., Yamamoto, S., Scheithauer, B.W.: Isolated Intracranial Rosai-Dorfman Disease (Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy). *AJNR* 2003; 24: 515-518.

16. Levine, P.H., Jahan, N., Murari, P., Manak, M., Jaffe, E.S.: Detection of human herpesvirus 6 in tissues involved by sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-

Dorfman disease). *J Infect Dis* 1992; 166: 291-295.

17. Lopez, P., Estes, M.L.: Immunohistochemical characterization of the histiocytes in sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: analysis of an extranodal case. *Hum Pathol* 1989; 20: 711-715.

18. Louis, DN, Ohgaki, H, Wiestler, OD, et al.: The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2007; 114: 97-109.

19. McPherson, C.M., Brown, J., Kim, A.W., DeMonte, F.: Regression of intracranial Rosai-Dorfman disease following corticosteroid therapy. Case report. *J Neurosurg* 2006; 104: 840-844.

20. Mehraein, Y., Wagner, M., Remberger, K., et al.: Parvovirus B19 detected in Rosai-Dorfman disease in nodal and extranodal manifestation. *J Clin Pathol* 2006; 59: 1320-1326.

21. Natarajan, S., Post, K.D., Strauchen, J., Morgello, S.: Primary intracerebral Rosai-Dorfman disease: a case report. *J Neurooncol* 2000; 47: 73-77.

22. Paulli, M., Bergamaschi, G., Tonon, L., et al.: Evidence for a polyclonal nature of the cell infiltrate in sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Br J Haematol* 1995; 91: 415-418.

23. Petzold, A., Thom, M., Powell, M., Plant, G.: Relapsing intracranial Rosai-Dorfman disease. *J Neurol Neurosurg Psych* 2001; 71: 538-541.

24. Purav, P., Ganapathy, K., Mallikarjuna, V.S., et al.: Rosai-Dorfman disease of the central nervous system. *J Clin Neurosci*. 2005; 12: 656-659.

25. Remadi, S., Anagnostopoulou, I.D., Jlidi, R., Cox, J.N., Seemayer, T.A.: Extranodal Rosai-Dorfman Disease in Childhood. *Path Res Pract* 1996; 192: 1007-1015.

26. Rosai, J., Dorfman, R.F.: Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch Pathol* 1969; 87: 63-70.

27. Rosai, J., Dorfman, R.F.: Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a pseudolymphomatous benign disorder. Analysis of 34 cases. *Cancer* 1972; 30: 1174-1188.

28. Russo, N., Giangaspero, F., Beccaglia, M.R., Santoro, A.: Intracranial dural histiocytosis. *Br J Neurosurgery* 2009;

23: 449-454.

29. Scheel, M., Rady, P., Tyring, S., Pandya, A.G.: Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy: Presentation as giant granuloma annulare and detection of human herpesvirus 6. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 643-646.

30. Shaver, E.G., Rebsamen, S.L., Yachnis, A.T., Sutton, L.N.: Isolated extranodal intracranial sinus histiocytosis in a 5-year-old boy. Case report. *J Neurosurg* 1993; 79: 769-773.

31. Trudel, M.: Dural involvement in sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Case report. *J Neurosurg* 1984; 60: 850-852.

32. Udono, H., Fukuyama, K., Okamoto, H., Tabuchi, K.: Rosai-Dorfman disease presenting multiple intracranial lesions with unique findings on magnetic resonance imaging. Case report. *J Neurosurg* 1999; 91: 335-339.

33. Wenig, B.M., Abbondanzo, S.L., Childers, E.L., Kapadia, S.B., Heffner, D.R.: Extranodal Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy (Rosai-Dorfman Disease) of the Head and Neck. *Human Pathology* 1993; 24: 483-492.

34. Woodcock, R.J., Mandell, J.W., Lipper, M.H.: Sinus histiocytosis (Rosai-Dorfman disease) of the suprasellar region: MRI imaging findings. A case report. *Radiology* 1999; 213: 808-810.

35. Wu, M., Anderson, A.E., Kahn, L.B.: A report of intracranial Rosai-Dorfman disease with literature review. *Ann Diagn Pathol* 2001; 5: 96-102.

36. Xiaoping, Y., Chunshui, Y., Kuncheng, L., Yueshan, P., Dehong, L.: Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease: A case report with CT and MR findings. *European J Radiology Extra* 2007; 61: 77-80.

---

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.

---

*Correspondencia:* Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Crta. del Rosario, s/n. 38010. Santa Cruz de Tenerife. E-mail: neurocirugia@hotmail.com.