

Enfermedad de Rosai Dorfman con compromiso ganglionar y óseo múltiple: reporte de caso

Rosai Dorfman disease with nodal and multiple bone involvement: case report.

» Diana Carolina de la Hoz Díaz Granados¹



» Wilmer Aponte Barrios^{1,2}



» María Alejandra Pérez Huelgas¹



» Nelson Hernando Aponte Barrios²



» Germán Camacho Moreno²



¹ Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

² Fundación Hospital Pediátrico La Misericordia HOMI, Bogotá, Colombia.

Recibido el 27 de enero de 2025. Aceptado el 25 de septiembre de 2025.

<https://doi.org/10.51643/22562915.732>

Resumen

Introducción: la enfermedad de Rosai Dorfman es una histiocitosis sinusal infrecuente, caracterizada por infiltración masiva de histiocitos en ganglios y sitios extranodales. Clínicamente suele manifestarse con linfadenopatías masivas, fiebre, VSG elevada e hipergamaglobulinemia, y su tratamiento puede ser conservador o incluir corticoides, antimetabolitos o cirugía en casos específicos. **Objetivo:** presentar un caso de enfermedad de Rosai Dorfman con afectación ganglionar y ósea múltiple en una paciente pediátrica. Este caso presenta los desafíos diagnósticos iniciales, subrayando el papel crucial del médico no especialista, responsable de la evaluación inicial y la referencia adecuada del paciente hacia el diagnóstico y manejo especializado. **Caso clínico:** paciente femenina de 7 años con adenopatías cervicales e inguinales bilaterales, fiebre intermitente, diaforesis nocturna y dolor en miembros inferiores. Las radiografías reportan múltiples lesiones líticas polioestóticas en pelvis y esqueleto apendicular. Los diagnósticos diferenciales incluyeron histiocitosis de células de Langerhans, histoplasmosis diseminada y linfoma de Hodgkin. La biopsia de una lesión en cúbito izquierdo confirmó la enfermedad de Rosai Dorfman. **Conclusiones:** la presentación inespecífica de esta enfermedad y la similitud con otras patologías subrayan la importancia de un abordaje interdisciplinario y un diagnóstico diferencial amplio. Reconocer sus características facilita un diagnóstico adecuado y un tratamiento oportuno.

* **Autor para correspondencia:** Diana Carolina de la Hoz, MD, Pediatra. Departamento de Pediatría, Universidad Nacional de Colombia.

Correo electrónico: dcdeg@unal.edu.co

Doi: <https://doi.org/10.51643/22562915.732>

Asociación Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND. <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

Palabras clave: histiocitosis sinusal; enfermedad de Rosai Dorfman; histiocitosis de células no Langerhans; emperipolesis.

Abstract

Introduction: Rosai-Dorfman disease is a rare form of sinus histiocytosis, characterized by massive infiltration of histiocytes in lymph nodes and extranodal sites. Clinically, it usually presents with massive lymphadenopathy, fever, elevated erythrocyte sedimentation rate (ESR), and hypergammaglobulinemia. Treatment may be conservative or include corticosteroids, antimetabolites, or surgery in specific cases. **Objective:** To present a case of Rosai-Dorfman disease with multiple lymph node and bone involvement in a pediatric patient, highlighting that the primary care physician often plays a key role in evaluating the initial clinical syndrome and referring the patient for specialized diagnosis and management. **Clinical Case:** A 7-year-old female patient presented with bilateral cervical and inguinal adenopathy, intermittent fever, night sweats, and leg pain. Radiographs reported multiple polyostotic lytic lesions in the pelvis and appendicular skeleton. Differential diagnoses included Langerhans cell histiocytosis, disseminated histoplasmosis, and Hodgkin lymphoma. Biopsy of a lesion in the left ulna confirmed the diagnosis of Rosai-Dorfman disease. **Conclusions:** The nonspecific presentation of this disease and its similarities to other conditions underscore the importance of an interdisciplinary approach and a broad differential diagnosis. Recognizing its features aids in achieving an accurate diagnosis and appropriate treatment.

Key words: histiocytosis, sinus; Rosai-Dorfman disease; histiocytosis, non-langerhans-cell; emperipolesis.

Introducción

La enfermedad de Rosai Dorfman (ERD) es una patología de presentación infrecuente, con una prevalencia de 1:200.000 y una incidencia aproximada de 100 casos por año en los Estados Unidos. Se considera una patología benigna con un espectro de síntomas que pueden ser similares a otras entidades como neoplasias hematológicas, enfermedad de Edheim-Chester, tuberculosis ganglionar, histoplasmosis diseminada, infección por VIH o virus de Epstein-Barr, sarcoidosis, entre otras. Quienes la padecen pueden presentar adenopatías predominantemente de la región cervical, asociadas a fiebre, velocidad de sedimentación globular (VSG) elevada e hipergammaglobulinemia, compromiso extranodal en piel, huesos, tejidos blandos,

sistema respiratorio, sistema genitourinario y sistema nervioso central.^{1,2,3} Tener conocimiento sobre esta entidad y sus diagnósticos diferenciales, permite dirigir las acciones de diagnóstico frente a casos de pacientes con adenopatías asociadas a síntomas constitucionales de curso lento y subclínico, con o sin compromiso extraganglionar. El objetivo es esclarecer el diagnóstico de manera oportuna y evitar la exposición del paciente a tratamientos no apropiados o retrasos en el manejo definitivo, que contribuyan a resultados adversos en el pronóstico, debido a que en algunas situaciones, aunque escasas, la ERD se puede encontrar asociada a malignidad, trastornos autoinmunes y letalidad.³

El objetivo de este reporte de caso es describir un paciente con ERD que debuta con compro-

miso óseo múltiple y ganglionar, así como abordar y discutir los diagnósticos diferenciales.

Caso clínico

Paciente femenina de 7 años con cuadro clínico de seis meses de evolución, que inicia con aparición de adenopatía cervical izquierda con aumento de tamaño gradual, que posteriormente progresa a adenopatías múltiples cervicales bilaterales y en región inguinal; asociadas a fiebre intermitente no cuantificada, diaforesis nocturna y dolor en miembros inferiores que compromete región plantar bilateral. Tuvo hospitalización extrahospitalaria dos meses previo a remisión a nuestra institución, en la que se realiza tomografía computada (TAC) de cuello con contraste que reporta: estación ganglionar V del lado izquierdo con adenomegalia de 17x14 mm y del lado derecho de 19x15 mm; estructuras ganglionares en rango adenomegálico 18x12 mm con extensión al mediastino. Realizan biopsia gangliocervical con reporte negativo para malignidad, y citomegalovirus (CMV) IgM positivo, con carga viral para CMV negativa. En el seguimiento ambulatorio toman radiografías de miembros que reportan: lesiones líticas en tibia distal, peroneo, astrágalo y calcáneo izquierdo; imágenes líticas metafisiarias femorales bilaterales más evidentes del lado izquierdo y supracondilar del mismo lado; imagen lítica en la unión del tercio medio con el tercio distal de la tibia izquierda; imagen lítica en el tercio distal del cúbito derecho y primer metacarpiano, como también en los tercios distales de cúbito y radio izquierdos. La paciente persiste con linfadenomegalias cervicales, inguinales

e incluso axilares, asociadas a fiebre y artralgias. Es valorada por pediatría general quien indicó realización de hemograma en el que se evidencia leucocitosis y trombocitosis; extendido de sangre periférica, función renal, sodio, lactato deshidrogenasa (LDH), ácido úrico y fibrinógeno normales. Ante persistencia de la sintomatología, sin identificación de etiología se remite a consulta externa de oncohematología en centro pediátrico de referencia. Se documenta al examen físico peso 20 Kg y talla 123 cm, IMC 13.2 kg/m² (percentil <5); adenomegalia en ángulo submaxilar derecho de aproximadamente 2x2 cm, blanda móvil, no dolorosa, adenopatía de características similares occipital izquierda de 2x2 cm; adenopatía supraclavicular derecha 0.5x0.5 cm, y adenopatías axilares derechas entre 1 y 1.5 cm de diámetro no dolorosas. A nivel inguinal izquierdo adenopatía móvil no dolorosa de 1.5x1.5 cm no adherida a planos profundos. A nivel lumbar lesión redondeada de consistencia gomosa, móvil de 0.5x0.5 cm. En extremidades, adenopatía epitroclear derecha y en fosa poplíteica derecha de menos de 0.5 cm; en tercio superior y cara anterior de pierna izquierda lesión redondeada de consistencia gomosa dolorosa de 0.5 x 0.5 cm. Sin otras alteraciones en el examen físico.

Se solicitan paraclínicos los cuales se resumen en la Tabla 1. Se evidencia en el hemograma leucocitosis leve, trombocitosis, elevación de la VSG y de proteína C reactiva (PCR). Se descartó infección por *Toxoplasma gondii*, virus de Epstein Barr, sífilis y VIH; por hallazgo de IgM positiva para CMV se solicitó carga viral que descartó infección activa, similar a hospitalización previa. Inmunoglobulinas IgA, IgG, IgM e IgE elevadas.

Tabla 1.

Resumen de paraclínicos realizados.

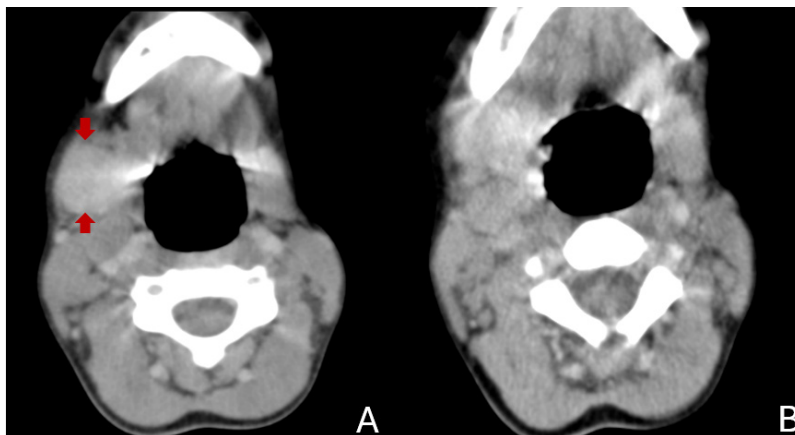
Paraclínico	Valor (Valor de referencia)	Interpretación.
Hemograma	Leucocitos 14.470, N 57 %, L 35 %, Hb 13.2 g/dl, Hto 37.5 %, plaquetas 871.000	Leucocitosis leve, trombocitosis
Frotis de sangre periférica	Glóbulos rojos normales, leucocitos aumentados, plaquetas aumentadas	Normal
Proteína C reactiva (PCR)	39.3 mg/dl (0-5 mg/dl)	Elevada
Velocidad de sedimentación globular (VSG)	120 mm/h	Elevada
Ig G e Ig M contra virus de Epstein Barr (VEB)	Ig G 0.2 UI/ml (<1.1 UI/ml) Ig M 0.1 UI/ml (<0.9 UI/ml)	No reactivo No reactivo
Ig G e Ig M contra Toxoplasma gondii	IgG 0.13 UI/ml (<1 UI/ml) IgM 0.26 UI/ml (<1 UI/ml)	No reactivo No reactivo
Serología RPR	No reactiva	No reactiva
Tuberculina (PPD)	0 milímetros	No reactiva
Ig G e Ig M contra citomegalovirus (CMV)	Ig G 49 UI/ml (<9 UI/ml) Ig M 1.48 UI/ml (<1 UI/ml)	Reactivo Reactivo
Carga viral para CMV	No detectable	Negativo
ELISA para VIH 1 y 2	Negativo	Negativo
Inmunoglobulina A	429 mg/dl (30-240 mg/dl)	Elevada
Inmunoglobulina G	1380 mg/dl (610-1300 mg/dl)	Elevada
Inmunoglobulina M	202 mg/dl (20-134 mg/dl)	Elevada
Inmunoglobulina E	144 UI/ml (<80 UI/ml)	Elevada

La ecografía de abdomen evidencia ganglios en mesenterio de aspecto reactivo menores de 5 mm; radiografía de tórax normal. Se consideran como primeras opciones diagnósticas: linfoma de Hodgkin vs. histiocitosis de células de Langerhans, por lo que se sugiere realizar estudios de extensión como toma de nueva biopsia de ganglio cervical, óseas y de médula ósea e imágenes de extensión. La ecografía de tejidos blandos en extremidades inferiores muestra imágenes hipoeoicas, redondeadas que pueden corresponder a compromiso infiltrativo. Tomografía de tórax con adenomegalia subcarinal. El reporte de la biopsia de ganglio sugiere infiltración por *Histoplasma capsulatum*, por lo

que se inicia manejo antifúngico; sin embargo, dicho diagnóstico no explica las lesiones óseas, por lo que se realiza gammagrafía ósea que evidencia focos de captación anormal en el maxilar superior derecho y en la base del cráneo, coincidentes con la región esfenoidal. Ante estos hallazgos se decide realizar secuestrectomía de cúbito izquierdo con anticuerpos para *Histoplasma capsulatum* negativos, y la biopsia ósea muestra ausencia de microorganismos y proliferación histiocítica altamente sugestiva de enfermedad ERD, confirmada por inmunohistoquímica. Se suspende manejo antifúngico, se decide inicio de prednisolona.

Figura 1.

Tomografía computarizada de cuello con medio de contraste en A. Adenomegalia submandibular derecha de 30x26 mm (señalado con flechas rojas). B. Conglomerado ganglionar en cadena yugular interna derecha superior.

**Figura 2.**

Múltiples lesiones líticas polioestóticas en pelvis y esqueleto apendicular, de bordes bien definidos, algunas septadas, zona de transición estrecha, sin reacción perióstica, ni masa de tejidos blandos asociada. A. En cúbito, primer metacarpiano derechos, cúbito y radio izquierdos. B. En hueso iliaco izquierdo. C. En ambas rótulas metáfisis, epífisis femoral izquierda y diáfisis tibial izquierda. D. En calcáneo y cuboides derechos y tibia, peroné, astrágalo y calcáneo izquierdos.



Se hace seguimiento ambulatorio a la paciente y a los seis meses posterior al inicio del tratamiento se encuentra eutrófica sin síntomas constitucionales, sin adenopatías y con persistencia de dolor con la marcha. Presenta disminución en el tamaño de lesiones en la pierna izquierda clínica y radiológicamente. En total completó cinco meses de tratamiento con esteroide y se deja en seguimiento.

Discusión

La ERD descrita por primera vez en 1969,^{1,2} es una forma rara de histiocitosis sinusal caracterizada histológicamente por la presencia de emperipolesis, que es un fenómeno de fagocitosis de linfocitos intactos, células plasmáticas, eritrocitos y neutrófilos que se constituye en el sello característico de esta enfermedad. Ocurre típicamente en las primeras dos décadas de la vida^{3,4,5,6} y más del 80 % de los casos ocurre en menores de 20 años; predomina en varones con una relación 1.4:1 (hombres:mujeres).⁷ La etiología es desconocida, aunque se ha postulado alguna relación con procesos autoinmunes e infecciones por virus de la familia de herpesviridae y virus de inmunodeficiencia humana.⁸ Se han descrito, especialmente en ERD de presentación familiar, mutaciones de línea germinal en SCL29A3, lo cual se relaciona con un amplio espectro de enfermedades que contempla aquellas incluidas en el síndrome de histiocitosis más linfadenopatía. Otras mutaciones como la del gen FAS TNFRSF, también han sido descritas; cabe resaltar que el estudio genético se reserva para casos de refractariedad, asociación sindrómica o antecedentes familiares relacionados, y en nuestro medio es difícil el acceso al mismo. Esta enfermedad puede coexistir con trastornos inmunológicos en el 10 % de los casos. Se ha evidenciado además un aumento de células plasmáticas IgG4 positivas, por lo cual se recomienda evaluar la proporción de IgG4/IgG en estos pacientes, así como

valorar en la historia clínica otros aspectos relacionados con autoinmunidad.⁹

A pesar de ser reconocida como una enfermedad de curso benigno y autolimitado, se ha asociado a la presentación de linfoma de Hodgkin y no Hodgkin que puede preceder o ser posterior a la ERD e incluso presentarse en el mismo ganglio. igualmente, la ERD se ha descrito posterior a síndrome mielodisplásico o a un trasplante de médula ósea para tratamiento de una leucemia aguda, de ahí que, pese a la remisión de los síntomas, los pacientes deban continuar controles médicos y paraclínicos regulares.

Siguiendo la clasificación actual de las histiocitosis propuesta en 2016, la ERD se ubica en el grupo R, caracterizado principalmente por la presencia de linfadenopatías cervicales bilaterales no dolorosas, con frecuencia asociadas a síntomas B. Este grupo se subdivide en formas familiares y formas esporádicas, siendo estas últimas las que corresponden a la presentación clásica, las variantes asociadas a neoplasias o enfermedades autoinmunes, las no clasificadas y aquellas con compromiso extranodal.⁹

La forma extraganglionar corresponde al 25-40% de los casos y afecta, con más frecuencia, las regiones de la cabeza y el cuello (22 %). Es más común en pacientes con inmunodeficiencias; estos tienen peor pronóstico que aquellos con enfermedad ganglionar.⁴ En ellos hay compromiso de piel en el 10 % de los casos, con nódulos, placas o pápulas de crecimiento lento indoloras. También se puede ver afectado el sistema nervioso central con lesiones oftalmológicas espinales o intracraneales, algunas de las cuales pueden ser de rápida progresión y alta letalidad, pero con curso favorable si son intervenidas quirúrgicamente de forma oportuna. Las manifestaciones en cabeza y cuello pueden presentarse como nódulos que comprometen la cavidad nasal y senos paranasales en el 11 % de los pacientes, produciendo

sangrado, obstrucción nasal y asimetría facial. Algunas manifestaciones intratorácicas en el 2 % de los casos, pueden incluir compromiso traqueobronquial, enfermedad pulmonar intersticial, entre otras, con resultados sugestivos de patrón obstructivo en los test de función pulmonar. Los riñones son afectados en el 4 % de los casos, produciendo síntomas de hematuria, hipercalcemia o síndrome nefrótico; estos pacientes suelen tener pobre pronóstico con una mortalidad del 40 %.

Las presentaciones gastrointestinales son raras y se presentan en menos del 1 %, producen una amplia miscelánea de síntomas y en una serie de pacientes se reportó una mortalidad del 20 %. Algunas manifestaciones hematológicas incluyen leucocitosis y VSG elevada como es el caso de nuestra paciente, quien presentó estos hallazgos de forma persistente; también se ha descrito anemia normocítica normocrómica, trombocitopenia, eosinofilia e hipergammaglobulinemia.^{1-5,7,8}

El compromiso óseo con enfermedad ganglionar ocurre raramente en menos del 8 % de los pacientes y las lesiones radiográficas óseas a menudo son hallazgos incidentales y es aún menos frecuente en población pediátrica, por lo que este caso que combina adenopatías y compromiso óseo multifocal es una entidad excepcionalmente reportada.²

La presentación ósea de la enfermedad puede ser el resultado de la extensión de las lesiones de los tejidos blandos o puede ocurrir de forma aislada. Se ha descrito en casi todos los tipos de huesos; sin embargo, las lesiones en huesos largos, cráneo y columna vertebral son las más comunes y se pueden observar lesiones múltiples en un solo hueso o varias lesiones en múltiples huesos.^{6,8,10}

El diagnóstico diferencial se establece con histiocitosis de células de Langerhans, granuloma,

hiperplasia sinusal, tumor de células granulares, enfermedad de Erdheim-Chester, granulomatosis de Wegener, sarcoidosis y enfermedades infecciosas causantes de granulomas. Desde el punto de vista histológico se sabe que las lesiones extraganglionares suelen ser más fibróticas, muestran menos histiocitos característicos y exhiben menos emperipolesis. Junto con los histiocitos, pueden estar presentes infiltrados linfocíticos,⁸ por lo cual la biopsia es fundamental para establecer el diagnóstico de precisión.

La histopatología es bastante característica con senos ganglionares dilatados, infiltrados polimorfos compuestos de histiocitos, células mononucleares de pequeño tamaño, linfocitos policlonales y células plasmáticas. Los histiocitos son grandes y espumosos con abundante citoplasma granular o vacuolado, los linfocitos intrasinusoidales son de predominio células T. Otra característica de gran importancia diagnóstica son los linfocitos intactos viables atrapados dentro del citoplasma de los histiocitos (emperipolesis); ocasionalmente también se encuentran células plasmáticas, neutrófilos y eritrocitos dentro de estos histiocitos, pero generalmente en sitios extranodales.⁶

En la inmunohistoquímica los histiocitos reaccionan positivamente con la proteína S100, CD68, CD163, catepsina D y catepsina E, pero son negativos al CD1a, langerina y al HLA DR.^{3,5,6} La mayoría de los pacientes puede alcanzar remisión espontánea después de un curso clínico prolongado de la enfermedad; sin embargo, han sido reportadas recurrencias e incluso la muerte en algunos casos con compromiso de órganos vitales. La prednisolona 2 mg/kg puede darse cuando hay complicaciones que amenazan la vida, la 6-mercaptopurina 50 mg/m²/día más metotrexate 20 mg/m²/semana, también han sido utilizados con evidencia de respuesta en casos de compromiso del sistema nervioso central, lesiones multifocales en piel y como tratamiento de mantenimiento poste-

rior a cirugía o tratamiento con corticoides. Igualmente se ha utilizado el alfa interferón en algunos casos.^{3,5,6} La cirugía para reducción del tamaño del tumor ha sido utilizada dependiendo de los síntomas del paciente, remitiéndose generalmente a lesiones grandes, con compromiso obstructivo, compresión o que causan lesión terminal de algún órgano, así como las lesiones solitarias intracraneales y lesiones en piel; esta última presentación es de las primeras opciones a considerar como parte del tratamiento. La radioterapia tiene limitada eficacia y se considera efectiva en casos de refractariedad en lesiones de tejidos blandos y enfermedad ósea orbital con compromiso visual; igualmente, se ha utilizado cuando hay recidiva luego de manejo quirúrgico o cuando la cirugía u otros tratamientos están contraindicados.⁶

El caso presentado aborda una enfermedad rara, que usualmente no está dentro de las consideraciones diagnósticas iniciales en un niño con adenopatías. El recorrido diagnóstico de la ERD requiere un manejo interdisciplinario, en el cual se deben excluir trastornos malignos primarios, así como compromiso infeccioso y autoinmune. En este caso, se planteó el diagnóstico inicial de infección por *Histoplasma capsulatum*, para lo cual se inició manejo dirigido; no obstante, al no explicar este hallazgo en el cuadro clínico completo, se realizó la biopsia ósea, la cual finalmente orientaría el diagnóstico de la paciente que derivaría en su manejo con corticoides y la suspensión del antifúngico. Este caso ilustra la importancia del manejo multidisciplinario en casos con manifestaciones clínicas múltiples en asociación a la presencia de adenopatías y la necesidad de considerar ERD en el diagnóstico diferencial de niños y adolescentes con adenopatías persistentes y lesiones líticas, ya que el manejo puede ser significativamente menos agresivo que en otras condiciones más frecuentes.

Conclusiones

La ERD es una enfermedad histiocítica de muy rara ocurrencia, que ofrece un gran reto diagnóstico. Es importante conocer las características de esta enfermedad y considerarla dentro de los diagnósticos diferenciales en pacientes que presentan adenopatías y lesiones óseas. La anamnesis, el examen clínico, las imágenes y los laboratorios complementarios permiten orientar el diagnóstico y considerar la remisión oportuna para manejo especializado interdisciplinario que impacta en el pronóstico del paciente.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales: los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes. Se preservó la anonimización de la institución tratante y de la información sensible de la paciente.

Consentimiento informado: se obtuvo consentimiento informado por escrito de los padres para la publicación del caso e imágenes asociadas. El presente reporte fue aprobado por el comité de ética institucional.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Contribución de autoría

Todos los autores han contribuido en la concepción, redacción del borrador, redacción del manuscrito final, revisión y aprobación del manuscrito.

Biografía de autores

Diana Carolina de la Hoz. Pediatra, Departamento de Pediatría, Universidad Nacional de Colombia.

Wilmer Aponte Barrios. Radiología e imágenes diagnósticas, Departamento Imágenes Diagnósticas, Universidad Nacional de Colombia, HOMI Fundación Hospital Pediátrico La Misericordia.

María Alejandra Pérez Huelgas. Médica cirujana, Universidad Nacional de Colombia.

Nelson Hernando Aponte Barrios. Oncólogo Pediatra, Departamento Oncología Pediátrica, HOMI Fundación Hospital Pediátrico La Misericordia.

Germán Camacho Moreno. Infectólogo Pediatra, Infectología Pediátrica, HOMI Fundación Hospital Pediátrico La Misericordia.

Referencias

- Mantilla JG, Goldberg-Stein S, Wang Y. Extranodal Rosai-Dorfman Disease: clinico-pathologic series of 10 patients with radiologic correlation and review of the literature. *Am J Clin Pathol* [Internet]. 2016;145(2):211–21. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/ajcp/aqv029>
- Dean EM, Wittig JC, Vilalobos C, Garcia RA. A 16-year-old boy with multifocal, painless osseous lesions. *Clin Orthop* [Internet]. 2012;470(9):2640–5. Disponible en: <http://doi.org/10.1007/s11999-012-2366-8>
- Arceci RJ. Chapter 20 - Histiocytosis Syndromes. In: Lanzkowsky P, Lipton JM, Fish JD, editors. *Lanzkowsky's Manual of Pediatric Hematology and Oncology (Sixth Edition)* [Internet]. San Diego: Academic Press; 2016. p. 407–28. Disponible en: <http://doi.org/10.1016/B978-0-12-801368-7.00020-X>
- Maffia SA, Peruffo MV, Malvaso R, Senor V, Pollono D, Altamirano EM. Rosai-Dorfman disease: Case report. *Arch Argent Pediatr*. 2015;113(6):e327–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2015.e327>
- Nathan and Oski's Hematology and Oncology of Infancy and Childhood, 2-Volume set [Internet]. Philadelphia: Elsevier; 2015. Capítulo XV Solid Tumors; p. 2010-2122. Disponible en: <https://shop.elsevier.com/books/nathan-and-oskis-hematology-and-oncology-of-infancy-and-childhood-2-volume-set/orkin/978-1-4557-5414-4>
- Cai Y, Shi Z, Bai Y. Review of Rosai-Dorfman Disease: New Insights into the Pathogenesis of This Rare Disorder. *Acta Haematol* [Internet]. 2017;138(1):14–23. Disponible en: <http://doi.org/10.1159/000475588>
- Al-Saad K, Thorner P, Ngan B-Y, Gerstle JT, Kulkarni AV, Babyn P, et al. Extranodal Rosai-Dorfman disease with multifocal bone and epidural involvement causing recurrent spinal cord compression. *Pediatr Dev Pathol Off J Soc Pediatr Pathol Paediatr Pathol Soc* [Internet]. 2005;8(5):593–8. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s10024-005-8102-6>
- Shulman S, Katzenstein H, Abramowsky C, Broecker J, Wulkan M, Shehata B. Unusual

- presentation of Rosai-Dorfman disease (RDD) in the bone in adolescents. *Fetal Pediatr Pathol* [Internet]. 2011;30(6):442–7. Disponible en: <https://doi.org/10.3109/15513815.2011.618873>
9. Emile JF, Ablu O, Fraiag S, Horne A, Haroche J, Donadieu J, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood* [Internet]. 2016;127(22):2672–81. Disponible en: <https://doi.org/10.1182/blood-2016-01-690636>
10. Sundaram C, Uppin Shantveer G, Chandrashekar P, Prasad VBN, Umadevi M. Multifocal osseous involvement as the sole manifestation of Rosai-Dorfman disease. *Skeletal Radiol* [Internet]. 2005 Oct;34(10):658–64. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00256-005-0951-6>