

Enfermedad de Rosai-Dorfman con manifestación bucal

Rosai-Dorfman Disease with Oral Manifestation

Mercedes Flores Obaya^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-6813-3449>

Nérido González Fernández² <https://orcid.org/0000-0002-9466-7601>

Antonio Gaspar Díaz Ramos³ <https://orcid.org/0000-0002-9231-7747>

Grechel Freixas Flores⁴ <https://orcid.org/0000-0002-4912-7139>

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Facultad de Estomatología Raúl González Sánchez, Hospital Pediátrico Docente Centro Habana. La Habana, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología, Grupo Nacional de Oncología de Cabeza y Cuello. La Habana, Cuba.

³Hospital General Docente Leopoldito Martínez. Mayabeque, Cuba.

⁴Policlínico Universitario Manduley. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: merciflores@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de Rosai-Dorfman o histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva es considerada una enfermedad histiocítica proliferativa benigna rara debido a alteraciones del sistema inmunitario.

Objetivo: Describir las características específicas de la enfermedad de Rosai-Dorfman con manifestación bucal, su diagnóstico y tratamiento.

Presentación del caso: Se presenta una paciente de 4 años de edad con lesión palatina diagnosticada por la enfermedad de Rosai-Dorfman, a la que se le realizó tratamiento quirúrgico y oncoespecífico de la lesión.

Conclusiones: La enfermedad de Rosai-Dorfman es una enfermedad infrecuente cuya causa y tratamiento no se conocen con exactitud, que debuta por lo general con linfadenopatía cervicales masivas y puede tener diseminación extraganglionar con manifestación bucal, como en el caso presentado y nunca antes visto, el que recibió tratamiento quirúrgico y oncoespecífico y que hasta la actualidad se mantiene con favorable evolución.

Palabras clave: Enfermedad de Rosai-Dorfman extraganglionar; histiocitosis sinusal; linfadenopatía; emperipolesis.

ABSTRACT

Introduction: Rosai-Dorfman disease or sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy is considered a rare benign proliferative histiocytic disease due to alterations of the immunity system.

Objective: To describe the specific characteristics of Rosai-Dorfman disease with oral manifestation, its diagnosis and treatment.

Case presentation: A 4-year-old patient with palatal lesion is presented, diagnosed with Rosai-Dorfman disease. The patient underwent surgical and oncoespecific treatment of the lesion.

Conclusions: Rosai-Dorfman disease is an infrequent disease whose cause and treatment are not known with accuracy. It usually debuts with massive cervical lymphadenopathy and can have extranodal dissemination with oral manifestation, as in the case presented, never seen before, which received surgical and oncoespecific treatment and which, until now, remains with favorable evolution.

Keywords: extranodal Rosai-Dorfman disease; sinus histiocytosis; lymphadenopathy; emperipolesis.

Recibido: 08/05/2018

Aceptado: 07/06/2018

Introducción

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es una enfermedad histiocítica, proliferativa rara de causa desconocida y que se cree podría tratarse de una alteración del sistema inmunológico.⁽¹⁾

Esta enfermedad descrita por primera vez por Destombes en 1965 y por Azoury y Reed en 1966 es posteriormente reconocida como una entidad clínica-patológica distinta por Rosai y Dorfman en 1969 (forma sistémica) y en 1978 por Thawarani (forma cutánea).^(2,3,4)

En la actualidad de esta enfermedad han sido comunicados cerca de 400 casos en todo el mundo y está clasificada por la Sociedad Internacional del Histiocito⁽¹⁾ en el grupo de histiocitosis tipo II (histiocitosis de fagocitos mononucleares distintos a células de Langerhans).

Clásicamente la (ERD) tiene dos formas de presentación

- sistémica o nodal (60 %), también denominada histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva (HSLM) o enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD),⁽⁵⁾
- extra nodal (40 %), en los ojos, la cabeza y el cuello, el tracto respiratorio superior, la piel, el tejido celular subcutáneo, el hueso, el músculo, el sistema nervioso central, el tracto gastrointestinal, las glándulas salivales, el tracto genitourinario, el riñón, el hígado, los pulmones, el corazón, el tiroides, la mama, y el cuello uterino,⁽⁵⁾

Afecta a niños y jóvenes en la primera y segunda década de la vida. Su principal órgano blanco es la piel (11 %), forma cutánea que no se acompaña del compromiso de los ganglios linfáticos ni de otro órgano^(3,4,5,6,7) y localización en la que se han publicado aproximadamente 80 casos.

Su diagnóstico se establece por los hallazgos histopatológicos (proliferación de los histiocitos, varios de ellos cargados de núcleos linfoides sin desintegrarse, lo que constituye la emperipolesis).^(8,9,10,11,12,13)

Al hacer el diagnóstico diferencial en la afectación ganglionar este debe realizarse con la hiperplasia sinusal reactiva, con la histiocitosis crónica y cuando se presenta el caso de la extranodal, este deber ser hecho con la histiocitosis de células de Langerhans, la enfermedad de Hodgkin, el linfoma no Hodgkin, el carcinoma metastásico y el melanoma maligno metastásico.

A nivel de la cabeza y el cuello extraganglionarmente, la ERD debe ser diferenciada del rinoscleroma (no hay emperipolesis ni patrón sinusal y hay células de Mikulitz), de la fibromatosis (hay mucha fibrosis y es proteína S-100 negativo), del histiocitoma fibroso y la granulomatosis de Wegener (hay necrosis y es S-100 negativo).^(6,7,8,9,10)

No existe un tratamiento de elección, aunque suele tener evolución favorable con resolución espontánea en algunos casos.^(12,13,14,15)

Por lo que este estudio tuvo como objetivo describir las características específicas de la enfermedad de Rosai-Dorfman con manifestación bucal, así como su diagnóstico y tratamiento.

Caso clínico

Se presenta una paciente de cuatro años de edad que acudió a consulta externa de cirugía maxilofacial remitida de la atención primaria por lesión bucal para estudio y tratamiento. Durante la anamnesis la madre refirió que la semana anterior a la consulta estuvo febril, cuadro clínico que remitió a las 72 h sin más signos, ni síntomas y se interpretó por la consulta de pediatría como un proceso viral.

Antecedentes patológicos personales

- parto: eutócico a término e institucional,
- asma bronquial.

Antecedentes patológicos familiares

- padres no consanguíneos, vivos/sanos
- hermanas (2) vivas y sanas.
- no antecedentes de desórdenes genéticos familiares.

Examen físico positivo

- Bucal: aumento de volumen de 2 cm de diámetro en hemipaladar duro izquierdo, asintomático de consistencia blanda, no fluctuante, ni isquémico, con mucosa que lo recubre normocoloreada y normotérmica. (fig. 1)



Fig. 1- Aumento de volumen en hemipaladar izquierdo.

Conducta inmediata

- indicación de estudios de laboratorio de hematología especial, cuyos resultados mostraron linfocitosis y eritrosedimentación elevada,
- biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF), cuyos resultados no resultaron concluyente de diagnóstico,
- tomografía axial computarizada (TAC) con cortes coronales y axiales de la zona afectada, la que confirmó una lesión tumoral sólida que ocupa la región del maxilar, seno maxilar y fosa nasal izquierda (fig.2).

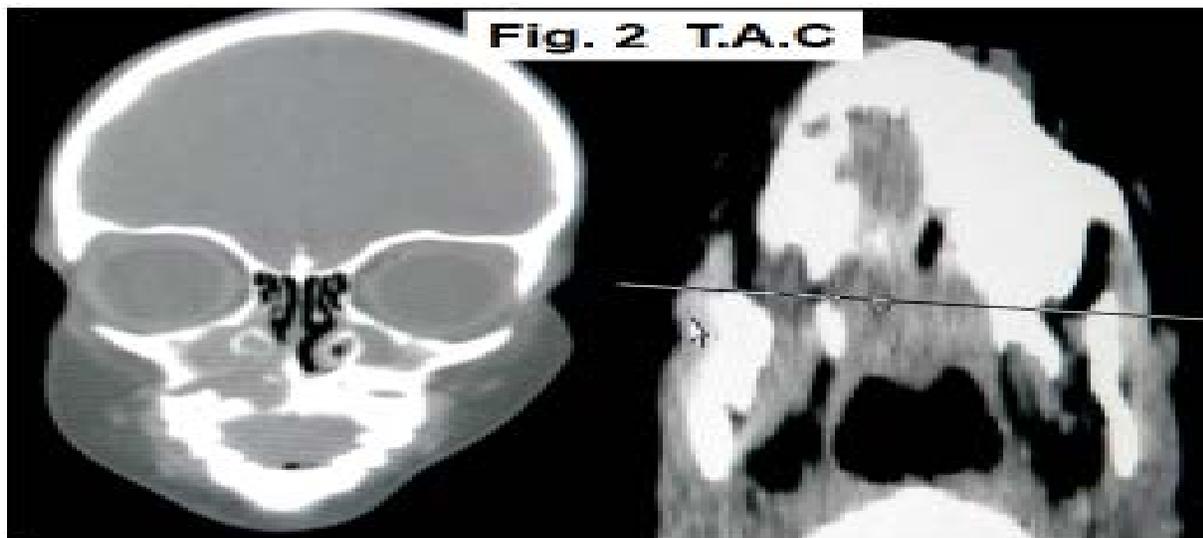


Fig.2- Lesión tumoral sólida que ocupa región maxilar, seno maxilar y fosa nasal izquierda.

Se realizó interconsulta en el instituto nacional de oncología y radiobiología (INOR) con los servicios de cabeza y cuello y pediatría y se decidió el traslado de la paciente para realizar otros estudios y tratamiento oncoespecífico.

Conducta mediata:

- biopsia excisional de la lesión (fig. 3),
- inmunohistoquímica, que demostró positividad para proteína S-100.

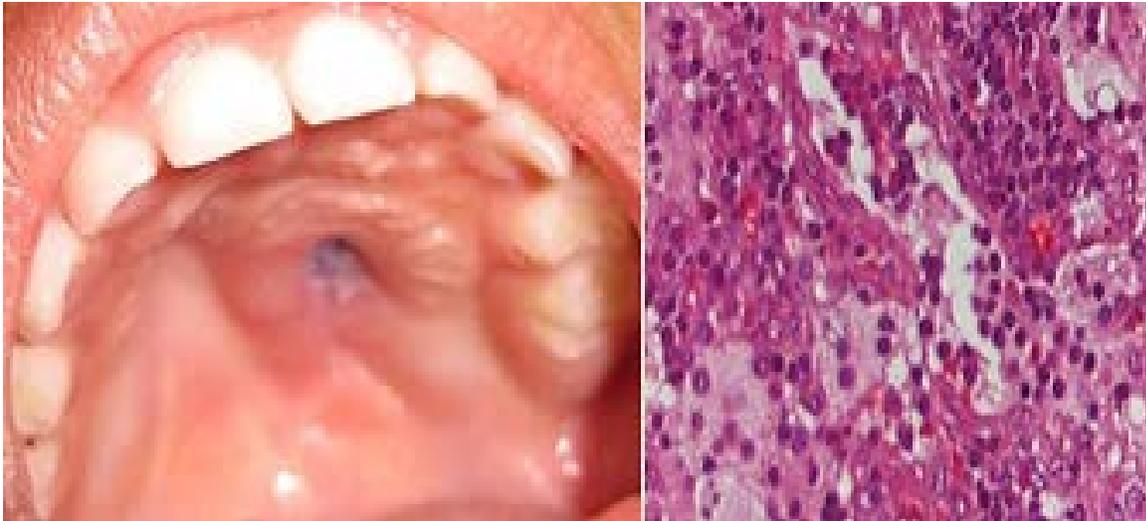


Fig.3- Lesión palatina. Estudio histopatológico que muestra proliferación de histiocitos, cargados de núcleos linfoides sin desintegrarse concluyente de *emperipolesis*.

Diagnóstico definitivo: enfermedad de Rosai-Dorfman.

Tratamiento oncoespecífico

- corticosteroides,
- quimioterapia (mercaptopurina, etopóxido, vimblastina).

Resultados

En su posoperatorio mediato la paciente no presentó complicaciones, y al año de recibir tratamiento oncoespecífico, la niña estuvo libre de signos y síntomas de la enfermedad, no obstante, continuo su seguimiento en consulta externa por oncopediatria en el INOR.

Discusión

La histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, denominada también enfermedad de Rosai-Dorfman es considerada un desorden proliferativo, histiocítico, idiopático y benigno cuya causa y tratamiento no se conocen con exactitud.^(16,17,18,19)

La enfermedad de Rosai-Dorfman tiene dos formas: la sistémica o nodal y la extra nodal. Su manifestación clínica más frecuente es la afectación ganglionar generalizada, con ganglios de gran tamaño sobre todo en la zona cervical, pero puede afectar los ganglios de cualquier órgano. En el pasado se consideraba como un proceso limitado a los ganglios linfáticos, pero en la actualidad se ha documentado que afecta a muchos órganos y sistemas; como el caso presentado que acudió a consulta por manifestación clínica bucal.^(16,17)

Su diagnóstico es anatomopatológico al estar los ganglios aumentados de tamaño infiltrados por histiocitos grandes, que exhiben citofagocitosis o emperipolesis.^(8,9,10,11,12) Lo que coincidió con el estudio del caso que se presenta.

No existe tratamiento etiológico de la enfermedad por lo que su tratamiento es sintomático e incluye la cirugía en casos necesarios (traqueostomía, craneotomía, maxilectomía, etc.) Tratamiento quirúrgico en el cual la cirugía endoscópica es el tratamiento óptimo para la afectación nasal.

Mientras que la radioterapia y quimioterapia han sido usadas pero su eficacia no ha sido probada, a pesar de que hay autores^(20,21,22,23,24) que refieren mejoría con el metotrexate y la 6-mercaptopurina y otros^(20,21) con el metotrexate, la 6-tioguanina y los corticoides, cómo es en el caso que se presenta.

La radioterapia como único tratamiento ha reportado respuesta en el 29 % de los casos. Por lo que no existe un tratamiento de elección, en el que la evolución suele ser el alivio espontáneo y de existir diseminación extraganglionar, la enfermedad es progresiva y fatal,^(25,26,27,28) a diferencia del caso presentado que tuvo una evolución favorable.

Parkin y otros⁽²⁹⁾ e *Ibáñez* y otros⁽³⁰⁾ coinciden en reconocer que se conocen varios patrones evolutivos

- remisión completa y espontánea (50 %),
- curso crónico con exacerbaciones y remisiones,
- enfermedad persistente y estable,
- enfermedad progresiva y diseminación nodal y extranodal con evolución fatal (7 %), ya sea por compresión o por alteraciones inmunológicas,
- mal pronóstico cuando existe extensión al riñón, hígado y tracto respiratorio; y otros aparatos y sistemas afectadas y la presencia de anomalías inmunológicas.^(31,32,33,34,35,36)

La importancia de este caso radicó en la forma de presentación a nivel bucal, a diferencia de otros reportados en la literatura.^(32,33,34,35,36) Hasta el momento no se han encontrado registros documentados de esta presentación, además de la buena respuesta al tratamiento pese a ser un caso extraganglionar en los que se fundamenta que son los de más grave evolución y pronóstico.

Por lo que se puede concluir que la enfermedad de Rosai-Dorfman es una enfermedad infrecuente cuya causa y tratamiento no se conocen con exactitud, que debuta por lo general con linfadenopatía cervicales masivas y puede tener diseminación extraganglionar con manifestación bucal, como en el caso presentado y nunca antes visto, el que recibió tratamiento quirúrgico y oncoespecífico y que hasta la actualidad se mantiene con favorable evolución.

Referencias bibliográficas

1. Ferrer R, Agut F, Jiménez A, Ramos JA, Del Campo J, Agulles MJ, Enfermedad de Rosai-Dorfman (histiocitosis sinusal con linfadenopatías masivas): A propósito de un caso. Acta Otorrinolaringol Esp. 2003 [acceso 04/03/2018];54:384-7. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-acta-otorrinolaringologica-espanola-102-pdf-S000165190378426X-S300>

2. Pitamber H, Grayson W. Five cases of cutaneous Rosai-Dorfman disease. Clin Exp Dermatol. 2003 [acceso 10/02/2018];28(1):17-21. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12558621>
3. Martinez P. Cutaneous Rosai-Dorfman Disease: a case report and literature review. Med Cutan Iber Lat Am. 2014 [acceso 10/02/2018];42(4-6):117-21. Disponible en: www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2014/mc144_6h.pdf
4. Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinic pathological entity. Arch Pathol. 1969 [acceso 04/03/2018]; 87:63-70. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2719199>
5. Joshi S. Rosai-Dorfman Disease. Int J Otorhinolaryngol Clin. 2014 [acceso 10/03/2018];6(3):121-2. Disponible en: <https://www.jaypeejournals.com/eJournals/ShowText.aspx>
6. Quispetira J, Moisés C, Paredes A, Sánchez G, Pacheco M, Carbajal T. Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea: reporte de caso y revisión de la literatura. Folia dermatol. Perú 2009 [acceso 10/02/2018];20(2):91-4. Disponible en: https://www.sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/fofia/vol20_n2/pdf/a07v20n2.pdf
7. Cáceres M, Márquez M, Valdés J, Padrón V, San Martín R. Enfermedades de Rosai-Dorfman: Presentación de un caso clínico de interés. Rev. Cub. Oftalmol. [acceso 21/03/2018];10(1/2):5-1. Disponible en: https://www.bvs.sld.cu/revistas/oft/vol10_2_97/oft01297.htm
8. Colmenero I, Molho V, Torrelo A, Zlotogorski A, Requena L. Emperipolesis an additional common histopathologic finding in H syndrome and Rosai-Dorfman disease. Am J Dermatopathol. 2012 [acceso 04/03/2018];34:315-20. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22356918>
9. Chatterjee M, Chandel S, Kamble J. Rosai-Dorfman disease. Int J Health Allied Sci 2015 [acceso 10/02/2018];4:168-70. Disponible en: www.ijhas.in/article.asp?issn=2278-344X;year=2015
10. Santiago T, Quintos AI, Rivera MI, Quintal MJ, Pulido N. Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea pura: reporte de dos casos. Dermatología CMQ. [acceso

20/03/2018];14(3):209-12. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cosmética/dcm-2016/dcm163f.pdf>

11. Prolo C, Minaudo C. Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea pura: a propósito de un caso. Arch. Argent Dermatol. 2014 [acceso 10/02/2018];64(2):61-5 Disponible en: www.archivosdermato.org.ar/

12. Gameiro A, Gouveia M, Cardoso JC, Tellechea O. Histological variability and the importance of clinic pathological correlation in cutaneous Rosai-Dorfman disease. A Bras Dermatol. 2016 [acceso 04/03/2018];91(5):634-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5087223/>

13. Histiocytesociety.org. Rosai-Dorfman Disease Review: Outline. Histiocyte Society. 2015 [acceso 10/02/2018] Disponible en: <http://www.histiocytesociety.org/document.doc?id=54>

14. Rizwan M, Chhabra G, Mishra A, Kapadia S, Rai R, Gill H. A case of isolated cutaneous Rosai-Dorfman-Syndrome. Gulf J Oncolog. 2013 [acceso 20/01/2018];1:87-9 Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23996873>

15. Goldsmith A, Katz I, Gilchrest A, Paller S, Leffell J, Wolff K. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. 8th Ed. New York: McGraw-Hill; 2014 [acceso 10/02/2018] Disponible en: <https://www.scholars.northwestern.edu/fitzpatrick-dermatolog>

16. Kutlubay Z, Bairamov O, Sevim A, Demirkesen C, Mat MC. Rosai-Dorfman disease a case report with nodal and cutaneous involvement and review of the literature. Am J Dermatopathol. 2014 [acceso 04/03/2018];36:353-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23863552>

17. Dalia S, Sagatys E, Sokol L, Kubal T. Rosai-Dorfman disease tumor biology, clinical features, pathology, and treatment. Cancer Control. 2014 [acceso 11/02/2018];21:322-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25310213>

18. Zhang X, Hyjek E, Vardiman J. A subset of Rosai-Dorfman disease exhibits features of IgG4-related disease. Am J Clin Pathol. 2013 [acceso

10/02/2018];139:622–32. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23596114>

19. Liu L, Perry AM, Cao W, Smith LM, Hsi ED, Liu X, *et al.* Relationship between Rosai-Dorfman disease and IgG4-related disease study of 32 cases. *Am J Clin Pathol.* 2013 [acceso 10/02/2018];140:395–402. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23955459>

20. Oka M, Kamo T, Goto N, Nagano T, Hirayama Y, Nibu K, *et al.* Successful treatment of Rosai-Dorfman disease with low-dose oral corticosteroid. *J Dermatol.* 2009 [acceso 04/03/2018];36:237–40. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19348664>

21. Jabali Y, Smrecka V, Pradna J. Rosai-Dorfman disease: successful on g-term results by combination chemotherapy with prednisone, 6-mercaptopurine, methotrexate and Vinblastine. A case report. *IntJSurg Path.* 2005 [acceso 01/03/2018];13(3):285–9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16086087>

22. Vuong V, Moulonguet I, Cordoliani F, Crickx B, Bezier M, Vignon MD, *et al.* Cutaneous revelation of Rosai-Dorfman disease 7 cases. *Ann Dermatol Venereol.* 2013 [acceso 04/03/2018];140:83–90. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23395488>

23. Nadal M, Kervarrec T, Machet M, Petrella T, Machet L. Cutaneous Rosai-Dorfman Disease Located on the Breast: Rapid Effectiveness of Methotrexate after Failure of Topical Corticosteroids, Acitretin and Thalidomide. *Acta Derm Venereol.* 2015 [acceso 24/02/2018];95(6):758–9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25632986>

24. Shanmugam V, Margolskee E, Kluk M, Giorgadze T, Orazi A. Rosai–Dorfman Disease Harboring an Activating KRAS K117N Missense Mutation. *Head Neck Pathol.* 2016 [acceso 10/02/2018];10(3):394–9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26922062>

25. Ji T, Wen L, Cao Y. Rosai-Dorfman disease of the subdural spine with a long segment lesion: A case report and literature review. *J Int Med Res*. 2017 [acceso 04/03/2018];45(2):875–81. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5536658/>
26. Yunlan X, Bingqiang H, Jie Y, Jing M, Ji Ch, Zhigang W. Soft tissue Rosai–Dorfman disease in child. A case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2016 [acceso 13/03/2018];95(29):4021. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27442634>
27. Dio F, Mariotti I, Coccolini E, Bruzzi P, Predieri B, Lughetti L. Unusual presentation of Rosai-Dorfman disease in a 14-month-old Italian child: a case report and review of the literature. *BMC Pediatr*. 2016 [acceso 07/02/2018];16:62. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4855344/>
28. Noguchi S, Yatera K, Shimajiri S. Intrathoracic Rosai-Dorfman disease with spontaneous remission: a clinical report and a review of the literature. *Tohoku J Exp Med*. 2012 [acceso 04/03/2018];227:231–325. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22789970>
29. Parkin KE, Keevil C, Howe M, Maxwell AJ. Rosai-Dorfman disease of the breast. *B JR Case Rep*. 2015 [acceso 24/08/2024];1(1) Disponible en: <https://www.birpublications.org/page/doi/full/10.../bjrcr.2015001>
30. Ibáñez G, Chávez O, Jara R, Figurería M, Olguín F, Molina C. Enfermedad de Rosai-Dorfman mamario. *Rev. Chil. Cir*. 2015 [acceso 24/08/2024];67(1):65-9. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_abstract...40262015000100011
31. Barrón VR, Peláez CD. Enfermedad de Rosai Dorfman primario de mama: Reporte de caso. *La Paz. Revista SCIENTIFICA*. 2017 [access 07/02/2018];15(1):14-8. Disponible en: <http://www.revistasbolivianas.org.bo/scielo.php?>
32. Kozak B, Talbott J, Uzelac A, Rehani B Rosai-Dorfman Disease Isolated to the Thoracic Epidural Spine. *J Radiol Case Rep*. 2015 [acceso 17/03/2018];9(11):6–16. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4871140/>

33. Hasegawa M, Sakai F, Okabayashi A, Katsura H, Kamata T, Koh E, et al. Rosai-Dorfman Disease of the Lung Overlapping with IgG4-related Disease: The Difficulty in Its Differential Diagnosis. Intern Med. 2017 [access 09/12/2017];15;56(8):937–41 Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5465411/>
34. Mosheimer A, Oppl B, Zandieh Sh, Fillitz M, KeilF. Bone Involvement in Rosai-Dorfman Disease (RDD): a Case Report and Systematic Literature Review. Curr Rheumatol Rep. 2017 [acceso 18/01/2018];19(5):29. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5536658/>
35. Campana M, Goupil J, de Muret A. Pulmonary manifestations revealing Rosai-Dorfman disease. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis. 2021 [acceso 27/01/2018];1532:275-7 Disponible en: <https://mattioli1885journals.com/index.php/sarcoidosis/.../3561>
36. Wul XY. Rosai-Dorfman disease: a rare lesion with duration sign mimicking spinal meningioma. Spine J. 2014 [acceso 18/03/2018];14:3058–9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25088958>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.