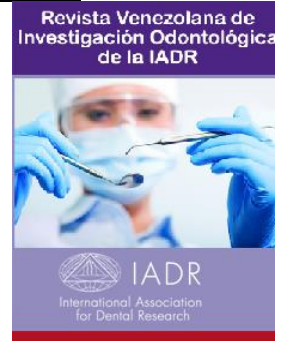




Depósito Legal: ppi201302ME4323
ISSN: 2343-595X

Revista Venezolana de Investigación Odontológica de la IADR

<http://erevistas.saber.ula.ve/index.php/rvio>



CASO CLÍNICO

Enfermedad de Rosai-Dorfman y sus manifestaciones bucales en un paciente pediátrico. Reporte de un caso

María G. Acosta de Camargo^{1, a}, Grice Rodríguez^b, Jesús M. Gésime^c.

a. Doctora en Ciencias Odontológicas. Especialista en Odontopediatría. Profesora del Departamento de Odontopediatría de la Universidad de Carabobo, Venezuela.

b. Magíster en Ciencias Morfopatológicas y Patología Bucal. Profesora del Departamento de Estomatoquirúrgica de la Universidad de Carabobo, Venezuela.

c. Profesor del Departamento de Ciencias Morfofuncionales de la Universidad de Carabobo, Venezuela.

Historial del artículo

Recibo: 03-04- 2017

Aceptado: 25-06 -17

Disponible en línea:
01-02-2018

Palabras clave:

Enfermedad de Rosai-Dorfman, manifestaciones bucales, paciente pediátrico.

RESUMEN

La Enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es una forma de histiocitosis caracterizada por presencia de linfadenopatía que se presenta con poca frecuencia en niños. A continuación se presenta el caso de paciente masculino de 8 años de edad cuyas manifestaciones bucales fueron: retardo en exfoliación, presencia de reabsorción interna en molar inferior y anomalía de forma conoidismo en incisivos laterales superiores permanentes. La ERD en muchos casos tiene una remisión espontánea y ha sido catalogada como una enfermedad rara. Es necesario hacer mayores estudios para conocer las manifestaciones bucales de la misma.

¹ Autora de correspondencia; Gabriela Camargo. E-mail. gabrieladecamargo@yahoo.com. Tlf. +58416-8590186

Rosai-Dorfman disease and its oral manifestations in a pediatric patient. A case report

ABSTRACT

Rosai-Dorfman Disease (RDS) is a form of histiocytosis characterized by the presence of lymphadenopathy that infrequently occurs in children. The case of an 8-year-old male patient is presented whose oral manifestations were: delayed exfoliation, presence of internal resorption in the lower molar and conoidism form anomaly in permanent maxillary lateral incisors. RDS, in many cases, has a spontaneous remission and has been classified as a rare disease. It is necessary to conduct more studies to know its oral manifestations.

Key words: Rosai-Dorfman Disease, oral manifestations, pediatric patient.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades histiocíticas son generalmente raras mayor frecuencia en infancia y en adolescencia. Se subdividen en histiocitosis de células de Langerhans (HCL) y las denominadas histiocitosis de células no Langerhans (HCNL), tales como xantogranuloma juvenil, enfermedad de Erdheim-Chester y enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) ¹.

Las HCNL incluyen todos los trastornos proliferativos de histiocitos, macrófagos y células dendríticas que no están clasificadas como histiocitosis de células de Langerhans y no pertenecen al grupo de enfermedades de la linfocitosis hemofagocítica.² Según la Histiocyte Society³ se dividen Histiocitosis tipo I:HCL. Histiocitosis tipo II: Histiocitosis de fagocitos mononucleares distintos a las células de Langerhans e Histiocitosis tipo III: o malignas. Algunas tienen un pronóstico excelente después de la resección o pueden desaparecer espontáneamente en su mayoría.²

La HCL es la más común de los trastornos histiocíticos. Por la rareza de la enfermedad, sigue con un diagnóstico, etiología, patogénesis y hasta terapia complicados.⁴

En 1969, Rosai y Dorfman describieron por primera vez la histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, en un reporte donde detallaron 4 casos que se diferenciaban de la histiocitosis X, donde previamente habían sido clasificados. Esta entidad conocida como ERD, se caracteriza clínicamente por presentar: linfadenopatía cervical masiva, indolora, bilateral, simétrica, con fiebre y leucocitosis.⁵

La etiología de la enfermedad es desconocida, aunque se ha relacionado con el virus de Epstein-Barr y con brucelosis, melanoma, leucemias y cáncer tiroideo.⁶⁻⁷

Puede afectar ambos sexos, pero predomina en hombres, en primera y segunda décadas de la vida. Además de la afección ganglionar, puede comprometer en 40% de los casos otros órganos como piel, sistema respiratorio, sistema urinario, huesos y sistema nervioso central (SNC). Las lesiones cutáneas son por lo general múltiples e inespecíficas.⁸

El estudio histológico es determinante para el diagnóstico, ya que se evidencia un infiltrado denso, compuesto principalmente por histiocitos y células plasmáticas y el fenómeno de emperipolesis, caracterizado por histiocitos con diferentes estructuras celulares en su interior, que son fagocitadas. Estos histiocitos son positivos para la proteína S100 y CD68.⁹

A pesar de que en muchos casos hay una remisión espontánea, se ha publicado su asociación con linfomas, tanto Hodgkin como no Hodgkin, y con mieloma múltiple. La anemia hemolítica autoinmunitaria y la infiltración de pulmones, riñones, hígado o SNC, empeoran el pronóstico¹⁰. También han sido reportados casos de ERD con compromiso cardíaco¹¹. La afección del SNC puede ser ocasional, siendo excepcional la afectación intracraneal sin lesiones ganglionares.¹²

El objetivo de esta investigación fue hacer un reporte de caso de ERD, destacando los hallazgos clínicos y bucales de esta patología poco común.

REPORTE DE CASO

A la consulta odontopediátrica acude escolar masculino de 8 años de edad, nacido en Barquisimeto, Estado Lara, procedente de Valencia, Estado Carabobo, Venezuela, quien acude a consulta por presentar permanencia de unidad dentaria primaria en sector superior. Previa aprobación de consentimiento informado por parte del representante se procedió a realizar la historia clínica, manifestando durante la anamnesis el antecedente de ERD. El diagnóstico se realizó a los 3 años de edad tras presentar linfadenopatía en círculo pericervical y cuello, posterior a diagnósticos errados. Finalmente se considera el diagnóstico definitivo tras estudio histopatológico (Foto 1), razón por la que recibió tratamiento con esteroides (Prednisona) remitiendo la enfermedad en su totalidad a los dos meses de comenzar el tratamiento. El tratamiento fue 15 días seguido de un reposo durante 1 mes y luego se le repitió el mismo tratamiento a una dosis menor. Existía la quimioterapia como terapéutica alterativa si la inflamación en los ganglios no disminuía pero no fue necesario. No se indicó ningún tratamiento preventivo, solo se recomendó observación cuidadosa.

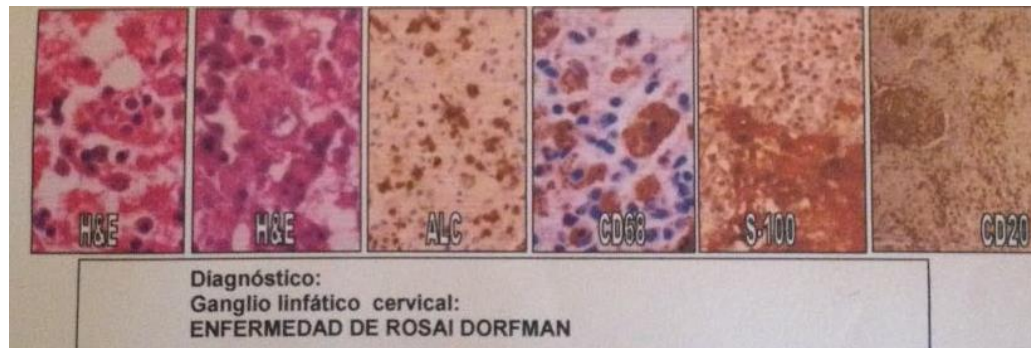


Foto 1. Diagnóstico histopatológico.

Como antecedente importante el paciente presentó dermatitis atópica desde el primer mes de vida hasta los 6 años. Después de encontrarse la linfadenopatía en cuello, se observaron ganglios en la cabeza, acompañados de frecuente estadios de fiebre.

Al examen clínico extrabucal no presentó ninguna alteración en zona ganglionar, pelo fino y escaso, sin lesiones en piel. Medidas antropométricas: Peso 27 kgrs. Talla 1.34 mts. Signos vitales: P/A 115/72 mm de Hg, pulso 80 latidos por minuto, temperatura 37°C. Al examen clínico intrabucal se observó permanencia del incisivo lateral superior derecho primario (Foto 2). Al examen radiográfico con panorámica (Foto 3) se evidenció alteración de forma de tipo conoidismo en incisivos laterales superiores permanentes; así como también una reabsorción interna en primer molar inferior izquierdo primario. Se realizó Análisis de Nolla, con un estadio 6 determinando su desarrollo dentario menor a su edad cronológica.



Foto 2. Foto extrabucal de frente.



Foto 3. Radiografía panorámica

El plan de tratamiento consistió en exodoncia de incisivo central superior derecho primario (Foto 4-7) así como también primer molar inferior izquierdo primario. Una vez erupcionados los incisivos laterales superiores se procederá a orientación estética de ser necesario.



Foto 4. Fotografía intrabucal de frente (antes de exodoncia)



Foto 5. Fotografía intrabucal de frente (posterior a exodoncia)



Foto 6. Oclusal superior



Foto 7. Oclusal inferior.

DISCUSIÓN

En este reporte de caso, llama la atención desde el punto de vista odontopediátrico el retardo en la exfoliación dentaria. Se destacan en la literatura pocos reportes de casos de ERD, más hacia lo dermatológico¹³ y con muy poco enfoque bucal. Miniello et al. en radiografías observaron reabsorción ósea extensa y seno maxilar lleno de tejido homogéneo, con formación polipoide en un paciente con ERD¹⁴. Acero-Sanz et al. por su parte reportaron hipoestesia del nervio alveolar inferior como única manifestación de la enfermedad en un reporte de caso.¹⁵

Kaltman et al. reportaron el caso de un niño afroamericano de 11 años de edad que fue remitido para exodoncia con gran masa en cuello. Inicialmente, diagnosticado como un absceso odontogénico. Posteriormente, el paciente fue enviado al servicio de urgencias donde la tomografía computarizada reveló múltiples masas en cuello. Después de una biopsia incisional a ganglio linfático unido a glándula submandibular, se realizó diagnóstico. El examen histológico con tinción S-100 confirmó ERD⁵. En el presente caso también hubo un diagnóstico errado inicial con virus de parotiditis, con una clínica importante de estados febriles frecuentes. Luego se descartó presencia de Virus Eipstein-Barr y por último se llegó al diagnóstico, confirmándose que el estudio por biopsia es imperativo para confirmar el diagnóstico de ERD.

Es importante mencionar las diferencias entre la HCL y la ERD, que a pesar de ser ambas histiocitosis y cursar con alteraciones en los histiocitos, presentan manifestaciones bucales diferentes en cuanto a la exfoliación de dientes. La HCL es una enfermedad de las células dendríticas que cursa con manifestaciones bucales, pudiendo ser una de ellas la primera manifestación de la enfermedad. Los maxilares pueden ser afectados con relativa frecuencia. En el estudio radiográfico se observan lesiones osteolíticas con bordes bien definidos dando una imagen de «dientes flotantes», lo cual es el signo patognomónico¹⁶. La exfoliación prematura de los dientes primarios es un evento diagnóstico importante, que también se ve en síndrome de Papillon-Lefevre, síndrome de Chediak-Higashi, hipofosfatasa, neutropenia y leucemia. La HCL tiene una predilección por los niños, aunque puede ocurrir en adultos¹⁷. Su diagnóstico requiere aportación multidisciplinaria¹⁸.

En el presente caso, el debut de la enfermedad se hizo en etapas tempranas de la niñez, específicamente a los 3 años de edad, sin embargo, la literatura reporta que este tipo de histiocitosis es más común en la edad adulta¹². Además es importante destacar que el motivo de consulta al odontopediatra fue la permanencia de dientes primarios. Hay otras enfermedades que también cursan con retardo en la exfoliación y erupción dentaria como son las enfermedades renales¹⁹. El odontopediatra debe conocer que la conducta es esperar y tranquilizar a los padres

después de realizar la radiografía panorámica, para constatar que no existe ninguna barrera que obstruya el corredor de erupción de las unidades dentarias.

El hallazgo bucal del conoidismo, como anomalía de forma en ese caso, pudiera o no estar relacionado con la ERD; es necesario hacer mayores estudios genéticos en este tipo de enfermedad, la cual está definida como una enfermedad rara. Las enfermedades raras son por lo general crónicas y discapacitantes y pueden ser potencialmente mortales. Se manifiestan en los primeros años de la vida en más del 50% y son responsables de más del 30% de mortalidad en lactantes. La complejidad de las enfermedades raras está relacionada no solo con la variedad de formas, sino también con la evolución de los síntomas en la vida del paciente que pueden afectar su calidad la vida. Para una gran mayoría de ellas, no existe una etiología conocida²⁰. La anomalía dental más frecuentemente observada entre síndromes han sido las asociadas a forma. La observación de anomalías dentales debe dirigir al profesional hacia la consideración de la presencia de otros signos y síntomas al trazar esquemas de síndromes probables y más complejos, a veces recesivos.²¹

En países en vías de desarrollo ha aumentado la incidencia de linfadenopatías cervicales crónicas en niños asociadas a infecciones, incluyendo *Mycobacterium tuberculosis*, pero también linfomas, leucemia, Virus HIV, sífilis y toxoplasmosis²², por lo que se justifica la intervención agresiva y el examen exhaustivo de esta área. Al momento que se examina el paciente odontopediátrico no deben dejarse por fuera zonas tan importantes como las cadenas ganglionares cervicales, mandibulares y submaxilares. El odontopediatra puede ser clave en el diagnóstico de enfermedades raras como la ERD si tiene un conocimiento de la misma.

REFERENCIAS

1. Vokuhl C, Oschlies I, Klapper W, Leuschner I. Histiocytic diseases in childhood and adolescence. *Pathologe*. 2015; 36(5):443-50.
2. Classen CF, Minkov M, Lehrnbecher T. The Non-Langerhans Cell Histiocytoses (Rare Histiocytoses) - Clinical Aspects and Therapeutic Approaches. *Klin Padiatr*. 2016; 228(6-07):294-306.
3. Ferrando Barberá J, Cruz Martínez O. Histiocitosis. Madrid: Jarpyo; 1993
4. Weitzman S, Egeler RM. Langerhans cell histiocytosis: update for the pediatrician. *Curr Opin Pediatr*. 2008; 20(1):23-9.

5. Kaltman JM, Best SP, McClure SA. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy Rosai-Dorfman disease: a unique case presentation. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2011; 112(6):e124-6
6. Rosai J, Dorfman RF. Lymph nodes. En: *Ackerman's Surgical Pathology.* 7 edition; 1989.
7. Foucar R, Dorfman. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Seminars Diagnostic Pathology;* 1990.
8. Primo L, Mestroni M, Allevato M, Marini M, Deves A. Enfermedad de Rosai-Dorfman o histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva. *Rev Asoc Dermatol.* 2013; 21:274-9.
9. Quispetira J, Moises C, Paredes A, Sanchez G, Pacheco M, Carbajal. Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea: reporte de caso y revisión de la literatura. *Folia dermatol. Peru* 2009; 20(2):91-4
10. Foucar E, Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. An analysis of 14 deaths occurring in a patient registry. *Cancer.* 1984; 54:1834-40.
11. O'Gallagher K, Dancy L, Sinha A, Sado D. Rosai-Dorfman disease and the heart. *Intractable & Rare Diseases Research.* 2016; 5(1):1-5.
12. Triana-Pérez AB, Sánchez-Medina Y, Pérez-Del Rosario PA, Millán-Corada AM, Gómez-Perals LF, Domínguez-Báez JJ. Enfermedad de Rosai-Dorfman intracraneal: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Neurocirugía.* 2011; 22(3): 255-60.
13. Pitamber HV, Grayson W. Five cases of cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Clin Exp Dermatol.* 2003; 28(1):17-21.
14. Miniello TG, Araujo JP, Sugaya NN, Elias FM, de Almeida OP, Alves FA. Rosai-Dorfman disease affecting the maxilla. *Autops Case Rep.* 2016; 6(4):49-55.
15. Acero-Sanz J, Fernández-Alba J, de Paz V, Nuñez J, Elices M, Acevedo A. Hypoesthesia in the inferior alveolar nerve as the unique clinical manifestation of Rosai-Dorfman disease. *J Oral Maxillofac Surg.* 2003; 61(1):122-5.
16. Martínez DSM, Villagran UJ, Ajqui RR, Cervantes CK. Manifestaciones orales de la histiocitosis de células de Langerhans (HCL): Revisión de literatura y reporte de caso. *Revista Odontológica Mexicana.* 2012; 16(2):123-30.

17. Devi A, Narwal A, Bharti A, Kumar V. Premature loss of primary teeth with gingival erythema: An alert to dentist. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2015; 19(2):271.
18. Sharma G, Whatling R. Case report: premature exfoliation of primary teeth in a 4-year-old child, a diagnostic dilemma. *Eur Arch Paediatr Dent.* 2011; 12(6):312-7.
19. Hernandez Z, Acosta de Camargo MG. Comparación de edad cronológica y edad dental según Índices de Nolla y Dermijian en pacientes con Acidosis Tubular Renal. *Pesquisa em Odontopediatria y Clinica Integrada* 2010; 10(3):423-31.
20. Boy-Lefevre ML, De la Dure-Molla M, Toupenay S, Berdal A. Maldies rares et centre de reference. *Rev Orthop Dento Faciale.* 2013; 47:345-53.
21. Desiate A, Milano V. Dental anomalies in some hereditary syndromes observed by the authors. *Minerva Stomatol.* 1998; 47(9):361-6.
22. Moore SW, Schneider JW, SchaafHS. Diagnostic aspects of cervical lymphadenopathy in children in the developing world: a study of 1,877 surgical specimens. *Pediatr Surg Int.* 2003; 19(4):240-4