

PRESENTACIÓN DE CASOS

Síndrome Rosai-Dorfman de glándulas salivales

Rosai-Dorfman syndrome of the salivary glands

Dr. Felipe Segundo Fernández Pérez ^I; Dr. Lewis Clayman ^{II}

^I Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial. Instructor. Facultad de Estomatología. Universidad Médica de Santiago de Cuba, Cuba.

^{II} DMD, MD, Detroit, MI. Estados Unidos.

RESUMEN

La enfermedad de Rosai Dorfman es un desorden multisistémico de etiología y patogénesis desconocidas, pero se piensa que representa un proceso reactivo histiocítico a un agente infectante en lugar de una neoplasia u otra condición primaria. Se han informado en la literatura menos de 1 000 casos que han estado asociados con disímiles enfermedades. Se hace referencia de un caso clínico atendido en la República Democrática Federal de Etiopía en el año 2003 con compromiso panglandular y diagnósticos previos inciertos hasta su conclusión definitiva.

Palabras clave: síndrome Rosai-Dorfman, proceder quirúrgico.

ABSTRACT

Rosai-Dorfman syndrome is a multisystemic disorder of unknown aetiology and pathogenesis, but it is thought that it represents a reactive histiocytic process to an infective agent instead of a neoplasia or other primary condition. Less than 1 000 cases associated with different diseases have been reported in literature. Reference is made to a clinical case cared for in the Federal Democratic Republic of Ethiopia in 2003 with panglandular compromise and uncertain previous diagnoses until its definitive conclusion.

Key words: Rosai-Dorfman syndrome, surgical procedure.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neoplásicas y no neoplásicas de las glándulas salivales son múltiples y con un amplio rango de comportamientos biológicos. Algunas de estas, de presentación exquisita, son clasificadas de raras, y ocurren como manifestaciones de enfermedades generalizadas.¹

Una de estas es la conocida como el síndrome de Rosai Dorfman (SRD), descrito por primera vez en 1969. Normalmente se presenta con el agrandamiento bilateral de los ganglios linfáticos del cuello, sin dolor ni fiebre. En la mayoría de los casos ocurre entre la primera y segunda décadas de la vida y tiene una predilección para la raza negra. Raramente afecta otros sitios, de manera que los ganglios linfáticos puedan involucrar incluso el sistema nervioso central, ojos, vía respiratoria superior, piel, cabeza y región del cuello.

Resulta interesante que no se ha presentado en el bazo y médula ósea. En estos casos, el compromiso extraganglionar ocurre en el 25 %. Sin embargo, en los casos ganglionares, en el 43 % tienen por lo menos un sitio de enfermedad extraganglionar. La asociación depende del sitio de la enfermedad extranodal. Por ejemplo, todos los pacientes con compromiso de la glándula salival tenían la enfermedad nodal, mientras que solo el 50 % de pacientes con la enfermedad del sistema nervioso central presentan la enfermedad nodal.

Algunos casos han respondido a la quimioterapia, pero muchas veces la enfermedad sufre la resolución espontánea.² Otros, tienen un curso insidioso; se desarrolla durante años o décadas. Esto es más común en los casos de enfermedad extranodal.

La causa todavía es desconocida, aunque una etiología viral es sospechosa.³ Los estudios moleculares no han encontrado evidencia de reestructuración clonal que implica que esta enfermedad sea más reactiva en lugar de la condición neoplásica.³⁻⁵

Caso clínico

En el año 2003, en la consulta de Cirugía Maxilofacial del Hospital General Especializado San Paulos, Addis Ababa, Etiopía, se presenta un paciente masculino de 15 años de edad, de raza negra, con un agrandamiento generalizado de las glándulas salivales mayores y lagrimales, quien dio su aprobación para que las fotografías clínicas pudieran ser publicadas ([fig. 1](#)), con 2 años de evolución, crecimiento progresivo, no acompañado de sintomatología local ni general. El examen hematológico y serológico estuvo dentro de los rangos normales. Al monograma, se evidencia un aumento de la ecogenicidad panglandular y de los parámetros de medidas estándar. Estudios histológicos previos revelan el diagnóstico de sialoadenitis crónica con la presencia de un ganglio reactivo. Se realizó una evaluación médica general en busca de una manifestación glandular de una enfermedad granulomatosa, y no se detectaron alteraciones de su presencia. El paciente por sus medios acude a otro centro asistencial donde se le realiza la exéresis deliberada de los aumentos de volumen en ambas regiones lacrimales sin estudio histológico de las masas eliminadas. Se procede a la extirpación quirúrgica del bloque tumoral parotídeo submaxilar izquierdo con el resultado final de sialoadenitis crónica ([figs. 2A, B y C](#)). Seis meses más tarde se procedió con el lado derecho, con el informe de *enfermedad de Rosai-Dorfman*.

Este fascinante desorden conocido también como histiocitosis del seno, linfadenopatía masiva y enfermedad de Destombes Rosai-Dorfman, tiene una incidencia muy rara,⁶ probablemente menos de 1 000 casos informados en la literatura, y se ha encontrado asociado con disímiles enfermedades.

Desde su inicial descripción con los primeros 4 pacientes en 1969, la enfermedad se estableció como una entidad clínico patológica bien definida.⁷ La patología característica ofrece que es una de las células histiocíticas distintivas que demuestran emperipolesis de linfocitos y proteína S-100 reactiva en el fondo de un infiltrado inflamatorio mixto.

La etiología y patogénesis de este desorden multisistémico son desconocidas, pero se piensa que representa un proceso reactivo histiocítico a un agente infectante en lugar de una neoplasia u otra condición primaria.

Se reportan casos de SRD en pacientes portadores de linfomas malignos, donde estudios inmunohistoquímicos mostraron que los histiocitos anormales eran positivos para la proteína S-100.

En 1995, se informa que las células del SRD comparten varios marcadores tumorales con los histiocitos de las células Langerhans, exhibiendo un inmunofenotipo aberrante.⁸

En pacientes portadores del virus herpes humano, 2 estaban limitados a la piel y 1 sistémico. En todos los casos hubo positividad para la proteína S-100. Los macrófagos con emperipolesis estuvieron presentes, pero con modelos diferentes, a lo que se infiere una teoría viral.³

Se reportan localizaciones en todos los órganos y sistemas, notablemente el hueso, piel y tejido blando, sistema nervioso central, el ojo y la órbita, así como el tracto respiratorio superior; a pesar de que en su inicio se describe como un proceso limitado a los ganglios linfáticos.⁹

Otros autores sugieren que el tratamiento del SRD es innecesario a menos que el desorden comprometa la vida o el órgano amenazado, desde que la enfermedad se resolviera espontáneamente en la mayoría de los casos. Otros plantean que el reconocimiento del SRD en los tejidos blandos puede ser localmente recurrente pernicioso, y sugieren que un acercamiento quirúrgico agresivo puede garantizarse.¹⁰

No se ha definido aún un tratamiento estándar. Debido a que casi siempre tiene un curso autolimitado, se trata de no usar quimioterapia. Por otra parte, ni esta ni los esteroides han probado su eficacia. Algunos pacientes han respondido al interferón α y otros a la G mercaptopurina y methotrexato orales administrados durante largos períodos de tiempo.¹¹

En conclusión, el SRD se considera como un desorden benigno, a pesar de su propensión a formar grandes masas e involucrar el sistema linfático y extralinfático. Aunque la magnitud del SRD no parece determinar el resultado, los registros oficiales de discusión al respecto afirman que este sí puede causar la muerte.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Carreras Martorell CL, Comas Mirabent RB, Fernández Pérez FS, Juan Rodríguez B, Legrá Matos SM. Litiasis del conducto de Wharton en la glándula submaxilar derecha [artículo en línea]. MEDISAN 2006; 10 (esp). <[http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol10_\(esp\)_06/san07\(esp\)_06.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol10_(esp)_06/san07(esp)_06.htm)> [consulta: 29 de octubre de 2007].
2. Perry BP, Myers S, Lilly S, Mann KP, Blackish V. Rosai-Dorfman makes sick (the histiocytosis of extranodal breast) in a patient with HIV. The Throat of ear Nose J 1998; 77(10):855-8.
3. Fillet AM, et al. Cutaneous Destombes-Rosai-Dorfman makes sick: The absence of discovery of HHV-6 and HHV-8 in N. Ortonne. J Cutan Pathol 2002; 29: 113-18.
4. Grabczynska INC, et al. Illness of complicated Rosai-Dorfman for the anemia of autoimmune haemolytic: The report of the case and revision of an illness of the multisystem with cutaneous infiltrate. Br J Dermatol 2001; 145(2): 323-6.
5. Jo-Ann W, et al. The illness of Rosai-Dorfman isolated to the central nervous system: A report of 11 cases. Mod Pathol 2001; 14: 172-8.

6. Kademani D, Patel SG, Prasad ML, Huvos AG, Shah JP. The presentation of intraoral of illness of Rosai-Dorfman: A report of the case and revision of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Radiol Endod Oral* 2002; 93(6):699-704.
7. Juskevicius R, Finley JL. Rosai-Dorfman makes sick of the gland of the parotid: The cytologic and results of the histopathologic with the correlation of the immunohistochemical. *The Laboratory of astute Pathol Med* 2001; 125(10):1348-50.
8. Slone SP, Flamenco DR, Buchino JJ. The histiocytosis of the breast with the solid lymphadenopathy and Langerhans the express of the cellular histiocytosis the molecule of cellular adherence CD31. *The Laboratory of astute Pathol Med* 2003; 127(3):341-4.
9. Lauwers GY, Pérez-Atayde UN, Dorfman RF, Rosai J. The manifestations of the digestive system of illness of Rosai-Dorfman (the histiocytosis of the breast with the solid lymphadenopathy): The revision of 11 cases. *Pathol Hum* 2000; 31(3):380-5.
10. Levine EA. Rosai Dorfman makes sick of soft fabric. *Surgery* 1994; 115(5):650-2.
11. Svarch E, Arteaga R, Pavón MV, González OA. Las histiocitosis. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter* 2001; 17(3):151-63.
<www.bvs.sld.cu/revistas/hih/vol17_3_01/hih01301.htm - 46k> [[consulta: 16 de abril del 2006](#)].

Recibido: 5 de octubre de 2007

Aprobado: 26 de octubre de 2007

Dr. *Felipe Segundo Fernández Pérez*. Calle 7 No. 671 entre 11 y L, Reparto Mármol, Santiago de Cuba, Cuba. e-mail: felipeii2003@yahoo.com