



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at  
www.elsevier.es/ad



## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

### Placas eritematovioláceas en extremidades de paciente con artritis reumatoide y cáncer de colon

### Erythematous-Violaceous Plaques on the Limbs of a Patient With Rheumatoid Arthritis and Colon Cancer

#### Historia clínica

Mujer de 60 años, alérgica a metamizol, ácido acetil salicílico, ácido bórico y oxaliplatino, con artritis reumatoide sin tratamiento habitual y adenocarcinoma de colon estadio iv intervenido con cirugía (sigmoidectomía y metastasectomía hepática) 6 meses antes, y actualmente en tratamiento quimioterápico con 5-fluoracilo y bevacizumab. Acudió a urgencias por lesiones eritematovioláceas en las extremidades y fiebre de 24 horas de evolución.

#### Exploración física

En la exploración física presentaba máculas y placas eritematosas, muy dolorosas a la palpación, en la cara interna de pie derecho, la palma de la mano izquierda, el abdomen y los muslos (fig. 1).

Realizamos biopsia cutánea de la lesión del pie derecho.



Figura 1

#### Histopatología

En el estudio histopatológico se evidenció una dilatación marcada de vasos de la dermis superficial y profunda, cuyas luces se encontraban ocupadas por células mononucleares grandes de citoplasma amplio, granular, eosinófilo con escasa atipia (fig. 2). Con técnicas de inmunohistoquímica las células del interior de los vasos eran positivas para CD68, CD45 y CD43 y negativas para CD20, CD3, citoqueratinas 7 y 20, CD31 y factor VIII. El endotelio era positivo para D2.40. No se vieron elementos neutrofílicos ni signos de malignidad.

#### Otras pruebas complementarias

Se realizó analítica en Urgencias con hemograma normal, fibrinógeno y PCR elevadas, y el resto de la bioquímica y coagulación fueron normales. Se realizaron hemocultivos y urocultivos, todos negativos. El cultivo de biopsia cutánea también resultó negativo.

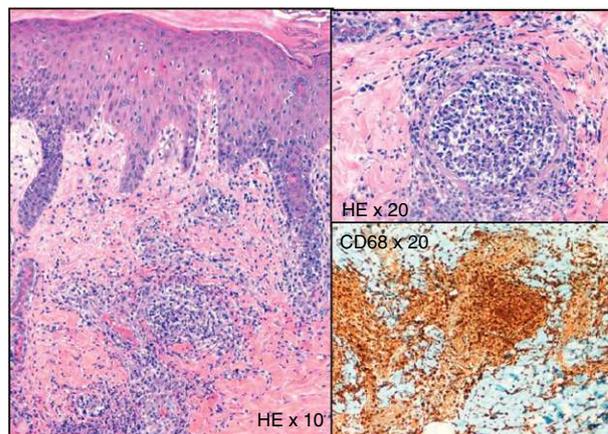


Figura 2 Hematoxilina-eosina x 10; hematoxilina-eosina x 20; CD68 x 20.

¿Cuál es su diagnóstico?

## Diagnóstico

Histiocitosis intralinfática.

## Evolución y tratamiento

La paciente recibió tratamiento empírico con amoxicilina-ácido clavulánico 875 mg/125 ml cada 8 horas, y 5 días más tarde se inició tratamiento con prednisona 0,5 mg/kg/día. En 2 semanas se resolvieron tanto la fiebre como las lesiones cutáneas.

## Comentario

La histiocitosis intralinfática es una entidad rara, con presentación clínica variada, pero histología e inmunohistoquímica característica. La mayoría de los casos descritos se asocian a procesos inflamatorios crónicos, sobre todo artritis reumatoide, y con menor frecuencia a otros como prótesis articulares o procesos tumorales como cáncer de mama, carcinoma de células de Merkel y neoplasia de colon<sup>1-5</sup>. Su etiopatogenia es desconocida, pero dada su asociación con dichos procesos podría deberse a la estasis linfática, dilatación de vasos linfáticos y persistencia en su interior de antígenos que atraerían histiocitos y servirían de estímulo para la proliferación de los mismos<sup>1</sup>.

La presentación clínica más frecuente cursa con placas eritematosas mal definidas, de predominio en extremidades, a veces con livedo reticular y otras con pápulas, vesículas o nódulos en superficie<sup>1,2</sup>. Hasta ahora ninguno de los casos descritos cursaba con fiebre, pero es un hallazgo frecuente en pacientes inmunodeprimidos en tratamiento con quimioterapia. El dolor local tampoco está descrito previamente, y podría deberse a la oclusión vascular casi total que observamos en nuestra paciente.

La histología se caracteriza por dilatación de vasos en la dermis con luces vasculares ocupadas por células grandes mononucleares de citoplasma granular eosinófilo. Las técnicas de inmunohistoquímica son fundamentales<sup>1,2</sup>, ya que confirman que los vasos dilatados son linfáticos (positivos para D2.40, Lyve-1 y Prox-1) y las células que ocluyen los vasos son histiocitos (CD68+).

La evolución de las lesiones suele ser benigna y tiende a la resolución, pero en muchos casos puede tener un curso crónico. Se han utilizado múltiples tratamientos<sup>1</sup> como radioterapia, corticoides tópicos, ciclofosfamida, pentoxifilina, infliximab<sup>5</sup>, amoxicilina y ácido acetil salicílico.

El diagnóstico diferencial histológico se debe hacer con el linfoma intravascular y la angioendoteliomatosis reactiva<sup>1,2</sup>. El linfoma intravascular es un subtipo infrecuente de linfoma B de células grandes, agresivo, de mal pronóstico y que afecta principalmente a los vasos de la piel y del sistema nervioso central. El estudio histológico y la inmunohistoquímica demuestran que los vasos dilatados son sanguíneos y

que las células en su interior son linfocitos, generalmente B y por tanto CD20+ y CD79a+. La angioendoteliomatosis es un proceso reactivo benigno en el que proliferan células endoteliales que obliteran los vasos sanguíneos, que se ha asociado a enfermedades infecciosas como tuberculosis, neoplasias hematológicas, vasculitis leucocitoclástica, trastornos vasculares oclusivos y artritis reumatoide. Los vasos dilatados son sanguíneos y no se marcan con D2.40, Lyve-1 o Prox-1 y las células endoteliales se marcarán con CD31, CD34 y factor VIII.

Otras entidades que cursan con histiocitos son la enfermedad de Rosai-Dorfman (además con emperipolesis y S-100+), el síndrome de Melkersson-Rosenthal, la linfangitis esclerosante del pene y la linfangitis granulomatosa del pene y escroto<sup>1</sup>. Además, ante luces vasculares ocluidas por abundantes elementos celulares debemos descartar metástasis de carcinomas sólidos y leucemias.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Agradecimientos

Nuestro más sincero agradecimiento al Servicio de Anatomía Patológica, ya que su intervención es muchas veces fundamental para llegar a muchos diagnósticos.

## Bibliografía

1. Requena L, El-Shabrawi-Caelen L, Walsh SN, Segura S, Ziemer M, Hurt MA, et al. Intralymphatic histiocytosis. A clinicopathologic study of 16 cases. *Am J Dermatopathol*. 2009;31:140-51.
2. Echeverría-García B, Botella-Estrada R, Requena C, Guillé C. Histiocitosis intralinfática y neoplasia de colon. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101:257-62.
3. Huang HY, Liang CW, Hu SL, Cheng CC. Cutaneous intravascular histiocytosis associated with rheumatoid arthritis: a case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol*. 2009;34:e302-3.
4. Chiu YE, Maloney JE, Bengana C. Erythematous patch overlying a swollen knee. *Arch Dermatol*. 2010;146:1037-42.
5. Sakaguchi M, Nagai H, Tsuji G, Morinobu A, Kumagai S, Nishigori C. Effectiveness of infliximab for intralymphatic histiocytosis with rheumatoid arthritis. *Arch Dermatol*. 2011;147:131-3.

P. Borregón<sup>a,\*</sup>, J.A. Avilés<sup>a</sup> y V. Parra<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [paloma.borregon@hotmail.com](mailto:paloma.borregon@hotmail.com) (P. Borregón).