

ACTAS Derma-Sifiliográficas

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



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Placa infiltrada en una adolescente

Infiltrated Plaque in an Adolescent Girl

Historia clínica

Niña de 13 años sin antecedentes personales de interés que consulta por la presencia de una lesión en el glúteo derecho de varios meses de evolución. Había sido tratada con corticoides tópicos sin obtener respuesta.

Exploración física

Se observaba una placa de 2 cm de diámetro en el glúteo derecho, eritematosa e infiltrada al tacto, con un borde discretamente más activo y centro pálido (fig. 1). La exploración por órganos y aparatos no mostró adenopatías, hepato o esplenomegalia ni otras alteraciones cutaneomucosas.

Histopatología

El examen histológico mostró una moderada acantosis con un infiltrado de histiocitos, linfocitos y células plasmáticas en la dermis. A mayor aumento (HE x100) se pudo detectar la presencia de emperipolesis (fig. 2). El estudio inmunohistoquímico mostró positividad a S-100 (fig. 3) y negatividad a CD1a.



Figura 1

Exploraciones complementarias

Tras los resultados histológicos completamos el estudio sistémico solicitando hemograma completo, bioquímica sanguínea, proteinograma, estudio tiroideo, autoanticuerpos, velocidad de sedimentación globular (VSG), proteína C reactiva, complemento y serologías para VEB y CMV con normalidad de todos los parámetros estudiados. El examen oftalmológico practicado también resultó normal. Los estudios de imagen (TAC toracoabdominal) tampoco revelaron ninguna alteración.



Figura 2 H-E x100: infiltrado histiocitario con emperipolesis.

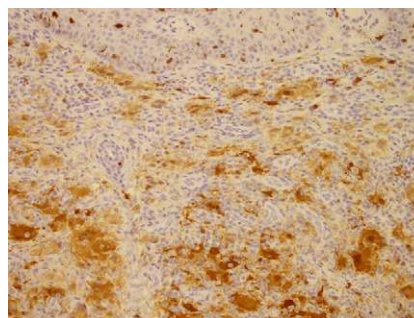


Figura 3 Inmunohistoquímica: S-100 positivo.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Enfermedad de Rosai-Dorfman exclusivamente cutánea.

Evolución y tratamiento

Dada la angustia que la lesión le ocasionaba a la familia y su tamaño, susceptible de intervención quirúrgica, optamos por la extirpación de la lesión, sin que se hayan detectado recidivas locales 6 meses después de su intervención.

Comentario

La enfermedad de Rosai-Dorfman es un trastorno proliferativo benigno que afecta a los histiocitos. Cuando se presenta con clínica sistémica incluye linfadenopatías no dolorosas, fiebre, leucocitosis, elevación de la VSG e hipergammaglobulinemia. En un 43% de los casos los pacientes presentan afectación extranodal, siendo la piel y el tracto respiratorio superior las áreas más comúnmente afectadas¹. Inicialmente fue descrita por Rosai en 1969 y definida como histiocitosis sinusal con linfadenopatías masivas. Sin embargo, la existencia de casos de localización extraganglionar ha hecho que se adopte el nombre genérico que hace referencia a sus autores².

Es una enfermedad con mayor incidencia en individuos jóvenes (20-30 años), si bien la variedad exclusivamente cutánea parece afectar más al sexo femenino y a edades superiores a los 40 años. Este hecho justifica que algunos autores postulen que la enfermedad de Rosai-Dorfman puramente cutánea corresponde a una entidad diferenciada de la histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva³.

Desde un punto de vista clínico esta entidad se puede presentar como máculas en estadios muy iniciales, pápulas, nódulos o lesiones que simulan paniculitis. Su etiología es desconocida, aunque se proponen dos hipótesis: alteración de la inmunidad celular o infección viral primaria que da lugar a este patrón reactivo, siendo el VEB⁴ y el HHV-6 los dos más frecuentemente implicados en su génesis.

La histología se caracteriza por una marcada dilatación de los senos ganglionares, en cuyo interior junto a linfocitos y células plasmáticas se identifican histiocitos con intensa linfocitosis (emperipolesis). Los histiocitos proliferantes son S-100 positivos, CD68 con positividad variable y CD1a negativos, lo que ayuda a realizar el diagnóstico diferencial con otros procesos linfoproliferativos. Wang et al⁵ han diferenciado recientemente tres patrones histológicos: nodular-difuso (76%) que corresponde a la forma clásica, parcheado/intersticial (19%), y

finalmente el patrón granuloma supurativo (15%), con abundancia de polimorfonucleares neutrófilos. Es importante realizar un cuidadoso diagnóstico diferencial con otras alteraciones dermatológicas como vasculitis, granuloma anular (el cual fue inicialmente nuestro diagnóstico de presunción), sarcoidosis o lupus cutáneo⁶.

Si bien en determinados casos las lesiones pueden tener un carácter autorresolutivo (meses a años), las lesiones solitarias pueden extirparse quirúrgicamente, como sucedió en el caso que nos ocupa, o abogar por otras alternativas terapéuticas como crioterapia, radioterapia o la inyección de corticoides intralesionales. Creemos de interés presentar este caso por la baja frecuencia de la patología reseñada y por ser, hasta donde conocemos, el primer caso de afectación exclusivamente cutánea en una paciente de edad pediátrica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Valdivieso M, Bueno C. Histiocitosis de células de Langerhans. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:275–84.
2. Merola JF, Pulitzer M, Rosenman K, Brownell I. Cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Dermatol Online J.* 2008;14:8.
3. Zaragoza Ninet V, Martínez Casimiro L, Alegre de Miguel V, Vilata Corell JJ. Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea. *Piel.* 2008;23:227–9.
4. Luppi M, Barozzi P, Garber R, Maiorana A, Bonacorsi G, Artusi T, et al. Expression of human herpesvirus-6 antigens in benign and malignant lymphoproliferative diseases. *Am J Pathol.* 1998;153:815–23.
5. Wang K-H, Chen W-Y, Liu H-N, Huang W-R, Hu C-H. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: clinicopathological profiles, spectrum and evolution of 21 lesions. *Br J Dermatol.* 2006;154:277–86.
6. Cook-Norris RH, Hayes BB, Robb C, Boyd AS, Zic JA. Purely cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Int J Dermatol.* 2009;48:439–40.

R. Ruiz-Villaverde^{a,*} y M. Galán-Gutierrez^b

^a FEA Dermatología, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

^b FEA Dermatología, Hospital Valle de los Pedroches, Pozoblanco, Córdoba, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lsmenios2005@gmail.com

(R. Ruiz-Villaverde).