

Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea: reporte de un caso

Cutaneous Rosai-Dorfman disease: A case report

Mayra Miroslava Alcántar-Arenas,¹ Salvador Gutiérrez- Ávila,² Valerie Alcántara-Ramírez,³ Sagrario Hierro-Orozco,⁴ Moisés Salamanca-García⁵ y Andrea Rodríguez Ríos⁶

¹ Residente de Dermatología, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

² Adscrito al Servicio de Dermatología, Hospital General Tacuba, ISSSTE

³ Adscrita al Servicio de Dermatología, Hospital General Tacuba ISSSTE

⁴ Jefa de Servicio y profesora titular de residentes de Dermatología, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

⁵ Adscrito al Servicio de Patología, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

⁶ Residente de Dermatología, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

RESUMEN

La enfermedad de Rosai-Dorfman es un trastorno que pertenece al grupo de las histiocitosis; en 90% de los pacientes se observan linfadenopatías con afección sistémica, y en 10% son sólo cutáneas.¹ Clínicamente, la presentación clásica de esta enfermedad en su forma cutánea es de una placa eritematosa infiltrada y asintomática con pápulas circundantes. En la histopatología es característico encontrar emperipolesis, que es un proceso de absorción de células inflamatorias por los histiocitos, así como positividad a s100 y CD68.² Los pacientes con afección cutánea pueden recibir manejo con esteroide, talidomida, metotrexato y extirpación quirúrgica como opciones de tratamiento, con resultados variables. Esta patología suele tener un curso benigno y pronóstico favorable.³ Presentamos el caso clínico de un paciente en la cuarta década de la vida, con antecedentes de síndrome de Marfan que fue valorado porque presentaba neoformaciones de aspecto papular, asintomáticas, de tres meses de evolución; con los hallazgos histopatológicos se integró el diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea.

PALABRAS CLAVE: enfermedad de Rosai-Dorfman, histiocitosis, emperipolesis.

Introducción

La enfermedad de Rosai-Dorfman es un trastorno que pertenece al grupo de las histiocitosis; en 90% de los pacientes se observan linfadenopatías con afección sistémica, y en 10% son sólo cutáneas.¹ Presentamos el caso clínico de un paciente en la cuarta década de la vida, con antecedentes de síndrome de Marfan que fue valorado porque presentaba neoformaciones de aspecto papular,

ABSTRACT

Rosai-Dorfman disease is a disorder that belongs to the histiocytosis group; 90% of patients have lymphadenopathy with systemic involvement, and 10% are exclusively cutaneous. The classic presentation of this disease, its a cutaneous form, an infiltrated and asymptomatic erythematous plaque with the presence of surrounding papules. On histopathology, it is characteristic to find emperipolesis, as well as positivity for s100 and CD68. Patients with skin involvement can receive steroid, thalidomide, methotrexate, and surgical removal as treatment options, with variable results. This pathology usually has a benign course and a favorable prognosis. We present a 31-year-old case with a history of Marfan syndrome, who was evaluated for presenting asymptomatic papular neformations of three months of evolution.

KEYWORDS: Rosai-Dorfman disease, histiocytosis, emperipolesis.

asintomáticas, de tres meses de evolución; con los hallazgos histopatológicos se integró el diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea.

Caso clínico

Paciente de 31 años, originario y residente de la Ciudad de México, cuenta con antecedente de síndrome de Marfan diagnosticado desde los 13 años. Acudió al Servicio de

CORRESPONDENCIA

Dra. Mayra Miroslava Alcántar Arenas ■ mayrita-facmed@hotmail.com ■ Teléfono: 55 8335 6575

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre

Av. Félix Cuevas núm. 540, Colonia Del Valle, C.P. 03100, Alcaldía Benito Juárez, Ciudad de México

Dermatología debido a una dermatosis de tres meses de evolución, diseminada en el tórax anterior y posterior, así como en las extremidades superiores e inferiores, caracterizada por múltiples neoformaciones de aspecto papular de 1 mm de diámetro, de color rosa, algunas umbilicadas y otras lisas, bordes bien definidos (figura 1). En el interrogatorio el paciente mencionó que no tenía síntomas; y en la exploración física no se encontraron otras alteraciones. En los estudios de laboratorio tampoco se mostraron alteraciones. Se realizó toma de biopsia, con el

siguiente informe histopatológico: proceso inflamatorio linfohistiocítico (figura 2) con inmunohistoquímica que reportó S100 y CD68 positivos (figura 3). Se envió al Servicio de Hematología donde se descartó daño sistémico. El paciente presentó remisión de la dermatosis un mes después de su valoración.

Discusión

La enfermedad cutánea de Rosai-Dorfman es una entidad rara que se caracteriza por una proliferación histiocítica



Figura 1. Neoformaciones de aspecto papular, algunas con umbilicación central.

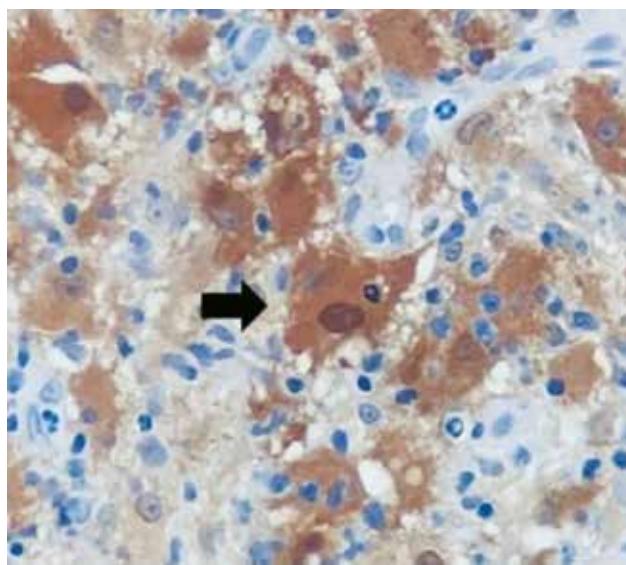


Figura 2. Tinción hematoxilina-eosina: se observa histiocito con emperipolexis (HE 40x).

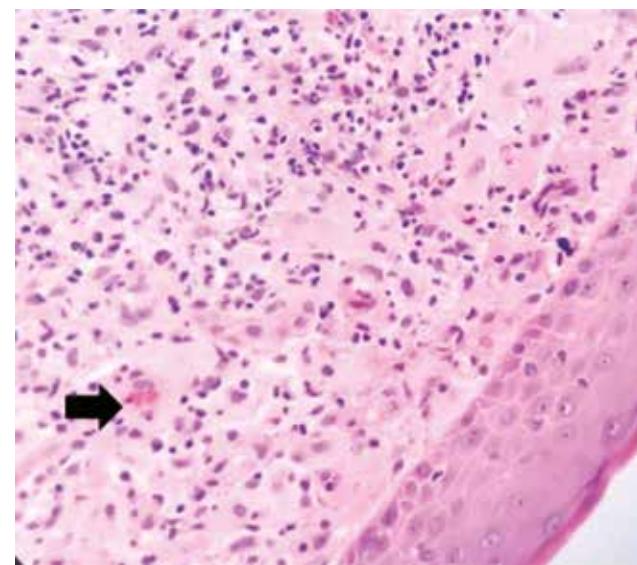


Figura 3. Inmunohistoquímica para proteína (S100) positiva, se señala emperipolexis.

en la piel.⁴ Aparece en pacientes de edad media, es más frecuente en la cuarta década de la vida. Clínicamente los enfermos se presentan con neoformaciones en la piel, la mayoría de aspecto papulonodulares.^{1,4} Las ubicaciones más comunes son la cabeza, los muslos y el tórax.⁵ En el caso clínico de nuestro paciente, tuvo dermatosis diseminada caracterizada por múltiples neoformaciones de aspecto papular, en la superficie algunas presentaban umbilicación central similares a la infección por molusco contagioso (presentación infrecuente), bordes bien definidos, asintomáticas, sin afección extracutánea.

Para realizar un diagnóstico oportuno es necesario tomar biopsia de una de las lesiones. La histología se caracteriza por infiltración histiocítica, que exhibe emperipolesis, las células de Rosai-Dorfman aluden a histiocitos caracterizados por emperipolesis de linfocitos; así como un inmunofenotipo específico (S100+, CD68+).^{4,5} En el caso que exponemos se realizó biopsia de una de las lesiones, en la inmunohistoquímica se puede apreciar emperipolesis con proteína S100+, que ayudó a hacer el diagnóstico.

El curso clínico de esta enfermedad suele ser benigno y autolimitado. Se puede emplear un tratamiento expectante o bien utilizar esteroides lesionales o sistémicos

como primera opción de tratamiento.⁵ En nuestro paciente se siguió un tratamiento expectante con resolución de la dermatosis un mes después de su valoración.

Conclusión

En nuestro paciente, la presentación clínica infrecuente –que recuerda la infección por molusco contagioso– y el hallazgo de células de Rosai-Dorfman en la piel, acompañado de una resolución espontánea, hicieron posible la correlación clínico-patológica para confirmar el diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea.

BIBLIOGRAFÍA

- Cohen Aubart F, Haroche J, Emile JF, Charlotte F, Barete S, Schleinitz N, Donadieu J y Amoura Z, Rosai-Dorfman disease: diagnosis and therapeutic challenges, *Rev Med Interna* 2018; 635-40.
- Bruce-Brand C, Schneider JW y Schubert P, Rosai-Dorfman disease: an overview, *J Clin Pathol* 2020; 697-705.
- Galicier L, Fieschi C, Meignin V, Clauvel JP y Oksenhendler E, Rosai-Dorfman disease, *Presse Med* 2007; 36:1-7.
- Ahmed A, Crowson N y Magro CM, A comprehensive assessment of cutaneous Rosai-Dorfman disease, *Ann Diagn Pathol* 2019; 40:166-73.
- Conde JM, Kim AY, De Miguel R y Nousari CH, Cutaneous Rosai-Dorfman disease: a novel clinical presentation, *Actas Dermosifiliogr* 2018; 7:655-7.