

ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CUTÁNEA, REPORTE DE UN CASO

CUTANEOUS ROSAI-DORFMAN DISEASE, A CASE
REPORT



ENE - DIC 2024 | Vol. 105

Artículo original

Rev. argent. dermatol. 2024; 105 - 19 -24.

Publicado en línea 2024, Enero / Published online 2024 January

Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea, reporte de un caso.

Autores | Contacto

Gaggino MP,¹ Palmero L,² Asia P,³ Kurpis M⁴ y Valente E⁵

¹Residente del Servicio de Dermatología, Hospital Privado Universitario de Córdoba. Alumna de carrera de postgrado Universidad Católica de Córdoba. Córdoba, Argentina. ORCID 0009-0007-4594-5277

² Residente del Servicio de Dermatología, Hospital Privado Universitario de Córdoba. Alumna de carrera de postgrado Universidad Católica de Córdoba. Córdoba, Argentina. ORCID 0009-0003-4227-1941

³ Residente del Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Privado Universitario de Córdoba. Alumna de carrera de postgrado Universidad Católica de Córdoba. Córdoba, Argentina. ORCID 0009-0007-2840-1649

⁴Jefa de Servicio de Patología, Hospital Privado Universitario de Córdoba. Directora del Centro formador de patología, Universidad Nacional de Córdoba. Córdoba, Argentina. ORCID 0009-0002-7388-5949

⁵Jefe de Servicio de Dermatología, Hospital Privado Universitario de Córdoba. Director de la carrera de postgrado en dermatología. Universidad Católica de Córdoba. Córdoba, Argentina. ORCID 0009-0002-5369-2699

Sin fuentes de financiamiento

Correspondencia

Gaggino, María Paz. E mail: pazgaggino@gmail.com

Servicio de Dermatología Hospital Privado Universitario de Córdoba. 2do piso. Naciones Unidas N°346. CP 5016, Córdoba, Argentina.

Recibido: 10/06/2023

Recibido 1°Corrector: 17/09/2023

Recibido 2° corrector: 20/10/2023

Aceptado para su Publicación: 12/12/2023

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

RESUMEN

La enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea (ERDC) es una rara proliferación reactiva de histiocitos, que cursa con lesiones cutáneas sin compromiso generalizado. Las manifestaciones clínicas cutáneas son diversas y la variante clínica "tipo tumoración" es la forma más infrecuente. Se describe el caso de un paciente con ERDC que se presentó con esta forma inusual.

PALABRAS CLAVE

Histiocitosis no Langerhans, enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea, emperipolesis.

ABSTRACT

Cutaneous Rosai-Dorfman disease (CRDD) is a rare reactive histiocytic proliferation, which presents with skin lesions without systemic involvement. The clinical cutaneous manifestations are diverse and the "tumor-like" clinical variant is the most infrequent. We describe the case of a patient with CRDD who presented with this unusual form.

KEY WORDS

Non-Langerhans Histiocytosis, Cutaneous Rosai-Dorfman disease, emperipolesis.

INTRODUCCIÓN:

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) o histiocitosis sinusoidal con linfadenopatías es una entidad poco frecuente que se incluye en las histiocitosis de células no-Langerhans. Afecta principalmente a varones jóvenes de fototipo VI y se manifiesta habitualmente con adenopatías cervicales bilaterales asociado a fiebre, pérdida de peso, sudoración nocturna, fatiga y leucocitosis.¹ La forma puramente cutánea es un subtipo distinto, extremadamente raro, que representa el 3 % de los casos de ERD y se presenta con más frecuencia en mujeres asiáticas de edad media.²

CASO CLÍNICO

Un hombre de 34 años, sin antecedentes patológicos, consultó a nuestro servicio por una lesión en región temporofrontal derecha, asintomática, de cuatro meses de evolución. Al examen presentaba una tumoración de tres cm de diámetro mayor, de aspecto polilobulado, con coloración entre rosada y amarillenta, de consistencia firme (**Figura 1**). La dermatoscopia mostró un fondo eritematoso con estructuras algodonosas amarillentas y vasos arboriformes (**Figura 2**). Negaba síntomas generales y no presentaba adenopatías palpables. Con los diagnósticos presuntivos de tumor anexial, xantogranuloma juvenil, carcinoma basocelular nodular y linfoma cutáneo primario de células B, se decidió inicialmente tomar una biopsia en sacabocado. El informe histopatológico fue de hiperplasia linfoidea reactiva. Al no tener correlación con la clínica, se procedió a la extirpación completa del tumor. El estudio histopatológico informó una lesión dérmica constituida por histiocitos de citoplasma amplio, ligeramente eosinófilo con núcleos macrocarióticos y nucléolos prominentes. Los mismos, en sectores, presentaban células inflamatorias en su citoplasma (emperipolesis). Se identificaron, además, células plasmáticas, linfocitos y zonas de fibrosis. La inmunotinción fue positiva para CD 68, S100 y negativa para CD1a (**Figura 3**). Dichas observaciones, vinculables a enfermedad de Rosai-Dorfman. Se solicitaron un laboratorio (hemograma, química, serología para HIV, anticuerpos antinucleares) y tomografías de cabeza, tórax, abdomen y pelvis que no mostraban adenopatías. Por lo tanto, con la clínica y la histopatología, y descartando compromiso general, se arribó al diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea. Debido a que la lesión había sido extirpada con márgenes libres, se le indicó al paciente realizar controles médicos cada 6 meses al menos por dos años.



Figura 1: Imagen clínica de tumor eritematoso y en sectores amarillento, de 3 cm de diámetro en sien derecha

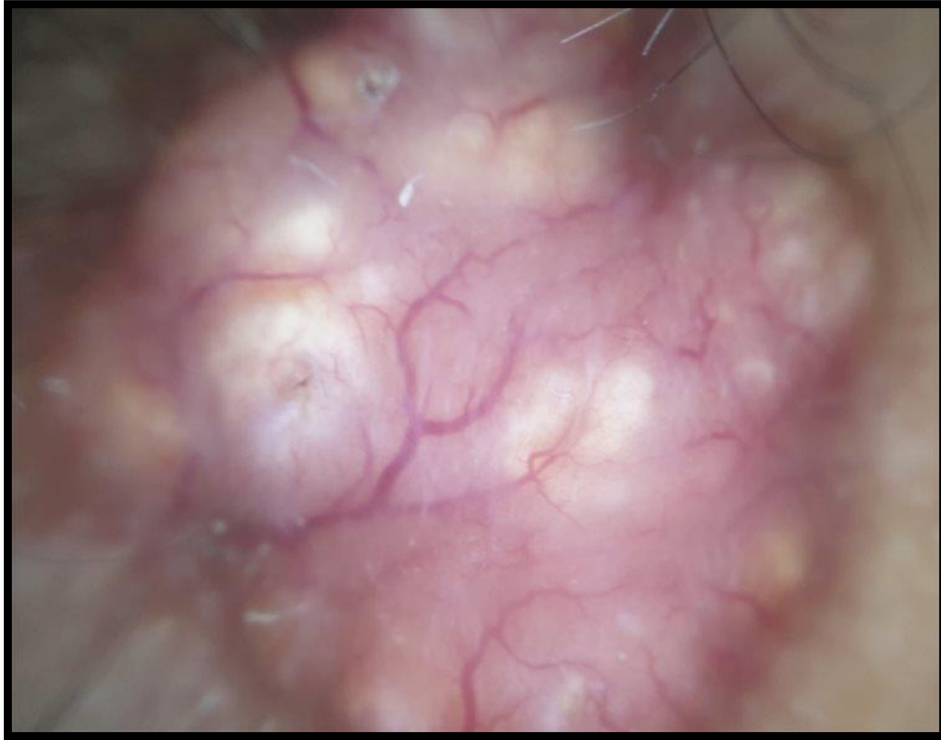


Figura 2: Imagen dermatoscópica del tumor. Se destaca un fondo eritematoso con sectores de aspecto algodonoso amarillento y telangiectasias.

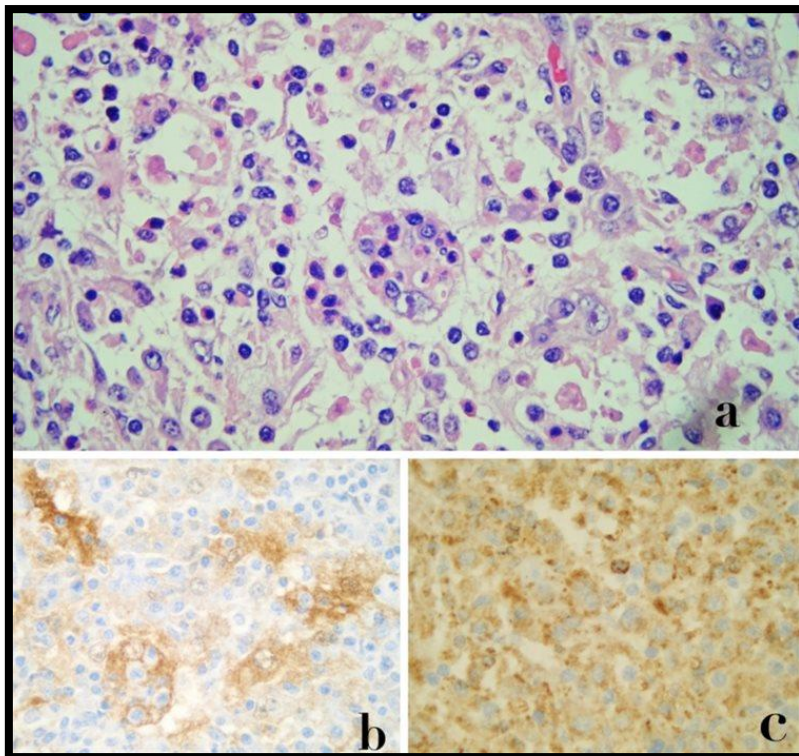


Figura 3: a: H/E 40X: Histiocitos de citoplasma amplio ligeramente eosinófilo. Presentan células inflamatorias en su citoplasma (emperipolesis). Fondo inflamatorio constituido por células plasmáticas y linfocitos. b: Inmunohistoquímica S100 positivo. c: Inmunohistoquímica CD68 positivo.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea (ERDC) es una rara proliferación reactiva de histiocitos, que cursa con lesiones cutáneas sin compromiso sistémico. Esta entidad ha sido clasificada en el grupo C de las Histiocitosis, debido a las diferencias clínicas y epidemiológicas con la forma clásica. Este grupo se divide a su vez en xantogranuloma y no xantogranuloma (en esta última se incluye la ERDC).³

La etiología es desconocida. Se cree que se origina a partir de una inapropiada respuesta inmunitaria a un estímulo desconocido, que resulta en la expansión de histiocitos. Esta teoría se apoya en las asociaciones con trastornos autoinmunes y la coexistencia con patógenos como *Klebsiella*, parvovirus B19 o virus de Epstein-Barr y virus herpes 6.⁴

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad cutánea son variadas y afecta principalmente cabeza y cuello. Puede presentarse con pápulas, placas, nódulos o combinación de estas lesiones. También puede presentar pústulas, lesiones psoriasiformes, acneiformes, símil granuloma anular, rosácea, xantelasma, vasculitis y, raramente, lesiones tipo tumoración, como en el caso presentado.⁵ Kong et al. propusieron una clasificación morfológica de las formas clínicas. La variante más frecuente fue la pápulo nodular (79,5 %), seguida por la variedad "placa indurada" (12,8 %) y la forma más infrecuente, tumoración (7,7 %), como fue el caso de nuestro paciente.⁶

Las características dermatoscópicas de la ERD descritas en la bibliografía son escasas. Se han publicado casos que presentan estructuras ovoideas algodonosas sobre un fondo eritematoso similar a nuestros hallazgos. La presencia de glóbulos amarillentos en forma de "nubes" se considera indicativo de histiocitos con fagocitosis lipídica en dermis superficial. También se ha descrito la presencia de vasos en coma, telangiectasias arboriformes y proyecciones lineales blanquecinas.⁷

El diagnóstico de la enfermedad cutánea primaria se basa en los mismos datos histológicos e inmunofenotípicos que en la enfermedad generalizada.^{8,1} Las observaciones incluyen infiltración dérmica, de histiocitos con emperipolesis (es decir, células intactas como linfocitos, células plasmáticas o eritrocitos visibles en un citoplasma de histiocitos). La inmunohistoquímica es positiva para proteína S-100, lisozima, alfa 1-antitripsina, CD68 y CD163 negativa para marcadores de células de Langerhans (CD1a y langerina).⁹ El diagnóstico puede ser difícil en ocasiones, incluso después de múltiples biopsias, porque las características histológicas de la enfermedad cutánea primaria a menudo se diagnostican erróneamente como inflamación inespecífica.⁸ En nuestro paciente fueron necesarios dos estudios histopatológicos para arribar al diagnóstico.

No existe consenso sobre los estudios complementarios a realizar en pacientes con ERDC. Se ha propuesto que sería conveniente realizar una tomografía corporal total para descartar compromiso de órganos internos y adenopatías. Debido a la rareza de la enfermedad, tampoco está establecido si es necesario realizar estudios por imágenes en el seguimiento, teniendo en cuenta que las lesiones cutáneas podrían ser la manifestación inicial de la forma clásica de la enfermedad.¹⁰ Consideramos que el seguimiento prolongado de estos pacientes es crucial.

El curso clínico de la ERDC es variable, con algunos casos que son resistentes a los tratamientos y otros que remiten espontáneamente.⁸ Dado que es posible la resolución espontánea de esta enfermedad, deberían emplearse las opciones terapéuticas menos agresivas. La resección quirúrgica, cuando es posible, es la intervención más eficaz, con una tasa de curación del 80 %.⁶ El tratamiento vía oral debe considerarse para lesiones múltiples o de mayor tamaño.¹¹ Se han reportado mejorías con corticoides (tópicos, intralesionales y vía oral), criocirugía, radioterapia acitretina, interferón, dapsona, talidomida e isotretinoína, con resultados variables.¹

CONCLUSIÓN

La enfermedad de Rosai Dorfman cutánea es una entidad infrecuente, de presentación clínica muy variable. Aún existe controversia sobre si se trata de un proceso proliferativo clonal o de un trastorno reactivo. Para el diagnóstico, es esencial la correlación clínico-patológica. En algunos casos puede ser necesario tomar múltiples biopsias, y eventualmente la realización de tomografía corporal total para descartar el compromiso de órganos internos y/o adenopatías, a fin de arribar al diagnóstico de certeza de esta rara entidad.

REFERENCIAS:

1. Flores-Terry MÁ, Romero-Aguilera G, González-López L y García-Arpa M. Facial Cutaneous Rosai-Dorfman Disease. *Actas Dermo-sifiliograf.* 2017; 108(5): 480-482. DOI: 10.1016/j.adengl.2017.03.020.
2. Mizuta H, Nakano E y Yamazaki N. Primary cutaneous Rosai-Dorfman disease of the scalp. *Dermatol. Pract. Concept.* 2021; 11(1): 2020086-2020086. DOI :105826/dpc.1101986.
3. Bruce-Brand C, Schneider JW y Schubert P. Rosai-Dorfman disease: an overview. *J. Clin. Pathol.* 2020; 73(11): 697-705. DOI: 10.1136/jclinpath-2020-206733.
4. Kinio A E, Sawchuk MA y Pratt M. Atypical primary cutaneous Rosai Dorfman Disease: A Case Report. *J Cutan Med and Surg* 2017; 21(5): 460-463. DOI: 10.1177/ 1203475417713489.
5. Kang KR, Jung SW y Koh SH. Cutaneous Rosai-Dorfman disease confused with vascular mass. *Arch Craniofac Surg* 2016; 17(1): 31-34. DOI: 107.181/acfs.2016.17.1.31.
6. Zhang P, Liu F, Cha Y, Zhang X y Cao M. Self-Limited Primary Cutaneous Rosai-Dorfman Disease: A Case Report and Literature Review. *Clin Cosmet Investig Dermatol* 2021; 14: 1879-1884. DOI: 10.2147/CCID.S343815.
7. Izquierdo JA, Blanco VP, Roldán FA, Avilés Izquierdo JA, Parra Blanco V y Alfageme Roldán F. Características dermatoscópicas de la enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea. *Actas Dermo-Sifiliográf* 2012; 103(5): 446-448. DOI: 10.1016/j.ad.2011.07.019.
8. Fayne R, Rengifo S, Gonzalez I, Solorzano JL, González D, Vega F y Cho-Vega JH. Primary cutaneous Rosai-Dorfman disease; a case-based review of a diagnostically and therapeutically challenging rare variant. *Ann. Diagn. Pathol.* 2020; 45: 151446. DOI: 10.1016/j.anndiagpath.2019.151446.
9. Gawdzik A, Ziarkiewicz-Wróblewska B, Chlebicka I, Jankowska-Konsur A, Szepietowski JC y Maj J. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: a treatment challenge. *Dermatol Ther* 2021; 11(4): 1443-1448. DOI.org/ 10.1007/S13555-021-00557-1.
10. Gameiro A, Gouveia M, Cardoso JC y Tellechea O. Histological variability and the importance of clinicopathological correlation in cutaneous Rosai-Dorfman disease. *An Bras Dermatol* 2016; 91(5): 634-637. DOI: [http:// dx.doi/.org/10.1590/abd1806-4841.20164477](http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20164477)
11. Wu KJ, Li SH, Liao JB, Chiou CC, Wu CS y Chen CC. NRAS mutations may be involved in the pathogenesis of cutaneous Rosai Dorfman disease: a pilot study. *Blgo* 2021; 10(5): 396. DOI: 10.3390/ biology 10050396.