

Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea

Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea

Ana Francisca Ramírez Escobar
Ricardo Rueda Plata

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 23 años de edad, sexo masculino, con cuadro clínico de ocho meses de evolución de nódulos eritematovioláceos en cara y tórax, sin ningún síntoma sistémico. La histopatología muestra un infiltrado histiocitario en dermis con emperipolesis, característico de la enfermedad de Rosai-Dorfman, variedad puramente cutánea.

Palabras clave: enfermedad del seno con linfadenopatía masiva, enfermedad de Rosai-Dorfman, emperipolesis.

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis del seno con linfadenopatía masiva es una proliferación benigna e idiopática de histiocitos, frecuentemente con emperipolesis, que ocupan los espacios sinusoidales de los ganglios linfáticos. El compromiso cutáneo puro es raro.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 23 años de edad, de sexo masculino, con historia de ocho meses de evolución de nódulos eritematovioláceos, levemente dolorosos al tacto, localizados en área malar derecha, región torácica anterior y hombro derecho. (Figura 1). El paciente consultó al cirujano general, quien le realiza excisión-biopsia de las lesiones torácicas.

La histopatología evidenció piel con presencia de un infiltrado denso e inflamatorio de predominio histiocítico que ocupa la dermis en todo su espesor. Los histiocitos son de núcleos vesiculosos y citoplasma amplio, en el cual se encuentran linfocitos fagocitados (emperipolesis). Además, se observó componente inflamatorio agudo y linfoplasmocitario (Figura 2).



Figura 1. Lesión eritematoviolácea infiltrada en región malar.

El laboratorio y el examen físico del paciente no revelaron compromiso sistémico. El paciente se manejó con esteroides intralesionales en la lesión de área malar, con una buena respuesta clínica. Posteriormente presentó recidiva de una lesión del tórax, a la cual se le realizó excisión quirúrgica sin recidiva local.

COMENTARIO

La histiocitosis sinusoidal con linfadenopatía masiva (enfermedad de Rosai-Dorfman) es una enfermedad sistémica benigna, de origen desconocido, caracterizada

Ana Francisca Ramírez Escobar, Dermatóloga Universidad del Valle, Cali.

Ricardo Rueda Plata, Dermatopatólogo, Universidad del Valle, Cali.

Correspondencia: Ana Francisca Ramírez, Hospital Universitario del Valle, Dermatología, piso 4, tel. 556 0233, fax: 558 5412, Cali, Colombia.

Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea

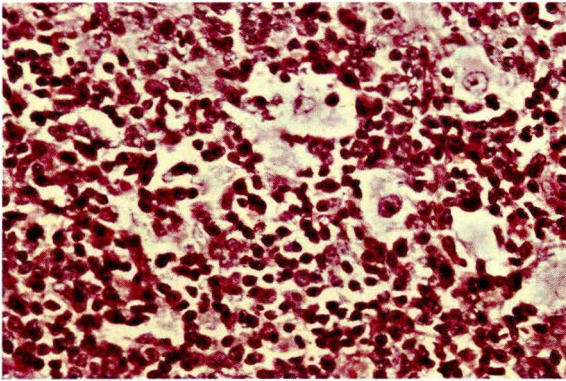


Figura 2. Histopatología de la lesión que evidencia un infiltrado inflamatorio mixto, e histiocitos con emperipolesis.

por una proliferación histiocítica que ocupa los espacios sinusoidales de los ganglios linfáticos.^{1,2}

Las características clínicas típicas de esta enfermedad incluyen una linfadenopatía usualmente cervical, no dolorosa, fiebre, leucocitosis, aumento de la velocidad de eritrosedimentación e hipergamaglobulinemia policlonal.²

La gran mayoría de los casos ocurren en la primera o segunda década de la vida; en un 45% de los casos existe enfermedad extranodal y la piel es el órgano más frecuentemente comprometido, existiendo lesiones cutáneas hasta en un 27% de los pacientes^{1,3,4}. Puede afectar la órbita, vías respiratorias superiores, sistema esquelético y sistema nervioso central; en algunos casos las manifestaciones

extraganglionares representan la única manifestación de la enfermedad, y el compromiso cutáneo es raro.⁴

La histología revela en los ganglios una pronunciada dilatación de los senos linfáticos, los cuales se encuentran ocupados por numerosos histiocitos, con un gran núcleo vesicular y un citoplasma claro abundante, además de otras células inflamatorias. Con frecuencia los histiocitos contienen en su interior linfocitos fagocitados, hallazgo denominado emperipolesis. En los casos extranodales la histopatología es similar, aunque puede presentarse fibrosis mayor.⁵

El tratamiento de esta patología, en los casos de presentación cutánea, se realiza con excisión quirúrgica de los nódulos⁶; también se ha descrito respuesta a los esteroides⁵, radioterapia y quimioterapia.⁷

SUMMARY

The case of a 23 year-old man with an 8-month course of erythematous nodular lesions in face and thorax is presented. Complete physical examinations and laboratory tests demonstrated that the lesions were limited to the skin.

Histologically, the lesion consisted of proliferative large histiocytes, frequently exhibiting emperipolesis.

These findings suggested that this was a case of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, Rosai-Dorfman disease, emperipolesis.

Key words: sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, Rosai-Dorfman disease, emperipolesis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Huang HY, Yang CL, Chen WJ. Rosai-Dorfman disease with primary cutaneous manifestations – A case report. *Ann Acad Med Singapore* 1998; 27:589-593.
2. Midel P, Hemmerlein B, et al. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: evidence for its relationship to macrophages and for a cytokine-related disorder. *Histopathology* 1999; 35:525-536.
3. Thawarani H, Sanchez RL, Rosai J, et al. The cutaneous manifestation of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Arch Dermatol* 1978; 114:191-197.
4. Child FJ, Fuller LC, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Clin Exp Dermatol* 1998; 23:40-42.
5. Kang JM, Yang WL, et al. Sinus histiocytosis (Rosai-Dorfman disease) clinically limited to the skin. *Acta Derm Venereol* 1999; 79:363-365.
6. Carbone A, Passanante A, et al. Review of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) of head and neck. *An Otol Rhinol Laringol* 1999; 108:1095-1104.
7. Childs HA 3rd, Kim RY. Radiation response of Rosai-Dorfman disease presenting with involvement of the orbits. *Am J Clin Oncol* 1999; 22:526-528.