

# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

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



## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

### Pápulas y placas agrupadas en la región pectoral en un paciente con infección por el virus de la Hepatitis C

#### Papules and Plaques Grouped on the Pectoral Region of a Patient with Hepatitis C Virus Infection

#### Anamnesis

Un varón de 41 años, ex-adicto a drogas por vía parenteral, con serologías para el virus de la inmunodeficiencia humana, virus de la hepatitis B y C (VHC) negativas hacía un año, consulta por la aparición progresiva desde hacía 6 meses de lesiones persistentes, asintomáticas, en la región pectoral izquierda, sin clínica extracutánea acompañante. El paciente negaba haber padecido herpes zoster previamente.

#### Exploración física

Se evidenciaron múltiples pápulas y placas eritematovioláceas, induradas, fibrosas, agrupadas en la unión de los cuadrantes superiores de la región mamaria izquierda (fig. 1). Alguna lesión presentaba signos de sangrado profundo. La palpación mamaria resultó normal y no existían adenopatías ni visceromegalias.

#### Anatomía patológica

El estudio histológico mostró en la dermis una proliferación de histiocitos con núcleo vesicular y amplio citoplasma



Figura 1

claro, rodeados por bandas de colágeno hialinizado, con una respuesta inflamatoria mixta acompañante de linfocitos, células plasmáticas y neutrófilos, asociada a dilatación vascular y ocasionales depósitos de hemosiderina (fig. 2). Las células histiocitarias mostraban positividad para S100 (fig. 3) y CD68 y negatividad para CD1a y CD34, así como fenómeno de emperipolesis (fig. 3, flechas).

#### Pruebas complementarias

La analítica, incluyendo ionograma, función hepática, función renal, proteinograma, calcio, lactato deshidrogenasa, beta2-microglobulina, velocidad de sedimentación globular (VSG), hemograma y sedimento de orina no mostró alteraciones. El estudio serológico evidenció infección por el VHC (RIBA) e incremento de citomegalovirus (CMV)-IgG y virus de Epstein Barr (VEB) -IgG (IgM normales). La tomografía axial computarizada toraco-abdominal resultó normal.

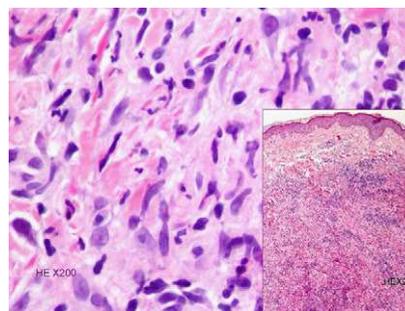


Figura 2 H-E 200x/H-E 20x.

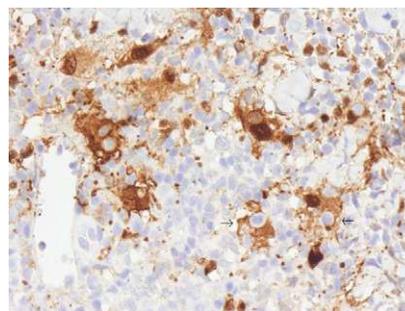


Figura 3 S-100 40x.

¿Cuál es su diagnóstico?

## Diagnóstico

Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea.

## Evolución y tratamiento

Las lesiones involucionaron lentamente hacia la cicatrización sin tratamiento, con la aparición de alguna lesión nueva en la misma zona. Después de año y medio el enfermo dejó de acudir a la consulta.

## Comentario

La enfermedad de Rosai-Dorfman es una proliferación histiocitaria de etiología desconocida y curso benigno<sup>1</sup>. En su presentación clásica se caracteriza por la aparición de adenopatías de predominio cervical, fiebre, leucocitosis, VSG elevada e hipergammaglobulinemia. Puede existir afectación extraglandular, siendo la piel el órgano más frecuentemente involucrado (43%).

La presentación exclusivamente cutánea (enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea) es muy rara, y a diferencia de las formas clásicas es más prevalente en mujeres de raza blanca<sup>2</sup>. Las manifestaciones clínicas son variadas, reconociéndose tres tipos principales: papulonodular (79,5%) con lesiones habitualmente múltiples; placa indurada (12,8%) y tumoral (7,7%)<sup>3,4</sup>. Algunas lesiones tienden a la ulceración y cicatrización. El estudio histológico resulta imprescindible para el diagnóstico, basado en la presencia de células de Rosai-Dorfman (95% de los casos), S-100+ (100%), CD68+ (40–50%) y CD1a- (100%) con emperipolesis (86%)<sup>3–6</sup>. En casos de emperipolesis aislada la positividad para S-100 puede facilitar su identificación, al contrastar la línea externa marcada por los histiocitos individuales y la imagen no marcada de las células «fagocitadas»<sup>3</sup> (fig. 3, flechas). En el 76% de los casos el patrón del infiltrado es nodular/difuso, siendo en el resto parcheado/intersticial, granulomatoso/supurativo o xantomatoide<sup>6</sup>. La proporción de células acompañantes es variable, resultando la presencia de células plasmáticas una pista útil en el diagnóstico diferencial histológico<sup>6</sup>. Así, el hallazgo histopatológico clave para el diagnóstico es la presencia de histiocitos grandes y poligonales con emperipolesis, que inmunohistoquímicamente son S100+ y CD1a-, acompañados de abundantes células plasmáticas.

Aunque algunas lesiones pueden remitir espontáneamente (32%), la mayoría persisten durante años<sup>3</sup>. El tratamiento más efectivo, si el número y localización lo permite, es la exéresis quirúrgica, aunque se han descrito casos de recidiva<sup>3,6</sup>. También se ha utilizado radioterapia, crioterapia, corticoterapia tópica o sistémica y talidomida.

Se ha sugerido la participación de diversas infecciones, principalmente víricas (VEB, Human Herpes Virus-6 (HHV-6),

herpes simple virus (HSV), CMV y varicela-zoster virus (VZV) en la etiopatogenia de esta enfermedad caracterizada por la activación y proliferación de macrófagos y linfocitos T<sup>2,6,7</sup>. Hasta el momento no se ha relacionado al VHC con la enfermedad de Rosai-Dorfman y únicamente se han descrito casos aislados de infección por VHC asociados a síndromes hemofagocíticos reactivos de evolución fatal. La coincidencia temporal de la infección por VHC y el desarrollo de lesiones cutáneas de Rosai-Dorfman en nuestro caso apoyaría una posible relación entre ambos procesos.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Agradecimientos

A la Dra. Maite Fernández (Dermatopatología, Hospital Germans Trias i Pujol de Badalona), por su inestimable colaboración en el diagnóstico inmunohistoquímico.

## Bibliografía

- Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch Pathol.* 1969;87:63–70.
- Brenn T, Calonje E, Granter SR, Leonard N, Grayson W, Fletcher CD, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease is a distinct clinical entity. *Am J Dermatopathol.* 2002;24:385–91.
- Kong YY, Kong JC, Shi DR, Lu HF, Zhu XZ, Wang J, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: a clinical and histopathologic study of 25 cases in China. *Am J Surg Pathol.* 2007;31:341–50.
- Lu C, Kuo T, Wong W, Haong H. Clinical and histopathological spectrum of cutaneous Rosai-Dorfman disease in Taiwan. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:931–9.
- Chu P, Leboit PE. Histologic features of cutaneous sinus histiocytosis (Rosai-Dorfman disease): study of cases both with and without systemic involvement. *J Cutan Pathol.* 1992;19:201–6.
- Wang KH, Chen WY, Liu HN, Huang CC, Lee WR, Hu CH. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: clinicopathological profiles, spectrum and evolution of 21 lesions. *Br J Dermatol.* 2006;154:277–86.
- Requena L. Lesiones cutáneas desarrolladas en cicatrices de herpes zóster. *Actas Dermosifiliogr.* 1998;89:147–57.

G. Sais<sup>a,\*</sup>, X. Bigatà<sup>a</sup> y O. García-Vidal<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Dermatología, Hospital de Mataró, Consorci Sanitari del Maresme, Barcelona, España

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Mataró, Consorci Sanitari del Maresme, Barcelona, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gsais@cscdm.cat (G. Sais).