

10. Ni N, Langer P, Wagner R, Guo S. Topical timolol for periorbital hemangioma: Report of further study. *Arch Ophthalmol*. 2011;129:377-9.

M.D. Fernández-Ballesteros^{a,*}, Á. Vera-Casaño^a, J. Escudero-Gómez^b y A. Hiraldo-Gamero^a

^a *Servicio de Dermatología, Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga, España*

^b *Servicio de Oftalmología, Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga, España*

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: loleballes@hotmail.com
(M.D. Fernández-Ballesteros).

doi:10.1016/j.ad.2011.06.014

Características dermatoscópicas de la enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea

Dermoscopic Features of Cutaneous Rosai-Dorfman Disease

Sr. Director:

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es un cuadro proliferativo histiocítico benigno, de carácter idiopático, que se manifiesta habitualmente como linfadenopatías asintomáticas de gran tamaño. Los casos de ERD exclusivamente cutáneos descritos son infrecuentes. Presentamos un caso clínico y describimos las características dermatoscópicas de esta entidad.

Varón de 29 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que consultó por una lesión localizada en la región pectoral izquierda, de varios años de evolución y crecimiento progresivo. Aportaba un informe de una biopsia realizada fuera de nuestro centro, con el diagnóstico de xantogranuloma atípico.

En la exploración física presentaba una placa infiltrada, de superficie heterogénea, bien delimitada, de 4,5 × 4 cm de ejes mayores, de color eritemato-anaranjado, con una zona central blanquecina y múltiples estructuras amarillentas en la periferia (fig. 1).

La imagen dermatoscópica mostraba un área rojo-lechosa en la parte central, mientras que en la parte externa de la lesión se apreciaban múltiples áreas homogéneas de color amarillento de tamaño variable y bordes irregulares, rodeadas de vasos telangiectásicos de gran tamaño, sobre un fondo de color rojo-anaranjado (fig. 2). Dado el crecimiento progresivo de la lesión y las molestias que le ocasionaba al paciente, se decidió la extirpación radical de la lesión.

Histológicamente se observó una proliferación dérmica mal delimitada de histiocitos de gran tamaño, que crecía en profundidad hasta llegar a las proximidades del tejido adiposo subcutáneo. Dichos histiocitos presentaban citoplasmas eosinófilos amplios y vacuolados, y núcleos redondos y homogéneos. Algunos de estos histiocitos contenían linfocitos intactos en su interior (fig. 3). Junto con los histiocitos se observó la presencia de un abundante infiltrado inflamatorio, constituido en su mayor parte por células plasmáticas, con linfocitos, células gigantes multinucleadas e histiocitos xantomizados de núcleos pequeños. Se apreciaba un estroma fibroso prominente de

patrón estoriforme ampliamente vascularizado. Las tinciones inmunohistoquímicas fueron positivas para S-100 y CD68, y negativas para CD1a. La presencia de emperipolesis y el perfil inmunohistoquímico sugirieron el diagnóstico de una forma cutánea de enfermedad de Rosai-Dorfman. El estudio de extensión del paciente no mostró alteraciones hematológicas ni presencia de adenopatías o alteraciones en otros órganos.

La ERD o linfadenopatía masiva con histiocitosis sinusal es una proliferación histiocítica en la que aproximadamente el 40% de los pacientes tienen afectación extranodal, siendo la piel el órgano más frecuentemente afecto^{1,2}. Las formas puramente cutáneas de ERD son infrecuentes. Las lesiones cutáneas son inespecíficas y pueden ser solitarias o múltiples, de diferente tamaño y morfología. Pueden localizarse en cualquier región anatómica y su diagnóstico diferencial clínico es amplio, incluyendo paniculitis, vasculitis, acné vulgaris, hidradenitis supurativa, granuloma anular, sarcoidosis, además de otras histiocitosis³. Kong et al. propusieron una clasificación morfológica basada en las características morfológicas de 39 lesiones, siendo la forma «pápulo-nodular» la más frecuente (casi el 80%), seguida de la forma en «placa infiltrada» (12,5%) y la «tumoral» (7,7%)⁴. Los hallazgos histológicos de las lesiones cutáneas son similares a los encontrados en los tejidos linfáticos. El hallazgo principal es un denso infiltrado de histiocitos de gran tamaño de citoplasma amplio y pálido, con núcleos redondeados, que contienen en su citoplasma leucocitos intactos, habitualmente linfocitos, fenómeno denominado linfocitosis o emperipolesis. Típicamente estos histiocitos son positivos para S-100, negativos para CD1a, y con positividad variable para CD68. El perfil inmunohistoquímico es fundamental para el diagnóstico histológico, ya que la presencia variable de fibrosis, proliferación vascular, agregados linfoides, células espumosas o células gigantes multinucleadas de tipo Touton pueden confundirnos con otros procesos histiocíticos, especialmente con el xantogranuloma juvenil.

Las características dermatoscópicas de la ERD descritas en la literatura son escasas^{5,6}. Rodríguez Blanco et al. describen un caso de ERD localizado en la planta, caracterizado por presentar estructuras ovoideas «algodonosas» sobre un fondo eritematoso. Nuestro caso, en cambio, presenta unas características dermatoscópicas similares a las descritas en el xantogranuloma juvenil (XGJ), caracterizado por un área central homogénea de coloración amarillo-anaranjada, con una zona periférica ligeramente más eritematosa. Esto es lo que se ha denominado «signo



Figura 1 Placa amarillo-anaranjada en región pectoral izquierda.



Figura 2 Imagen dermatoscópica con áreas homogéneas de color amarillento, rodeadas de vasos telangiectásicos de gran tamaño, sobre un fondo de color rojo-anaranjado.

del sol poniente»⁷. La presencia de glóbulos amarillentos en forma de «nubes» se consideran un indicativo de histiocitos xantomizados en dermis superficial⁸. También se ha descrito la presencia de vasos en coma⁹, telangiectasias arboriformes¹⁰ y proyecciones lineales blanquecinas, sobre todo en estadios avanzados del XGJ. El diagnóstico diferencial dermatoscópico habría que hacerlo con lesiones solitarias con tonalidad amarillenta, como el xantogranuloma juvenil, el nevus organoide o nevus sebáceo, el dermatofibroma xantomizado y el reticulohistiocitoma solitario⁹⁻¹¹.

Nuestro caso se trata de una lesión de gran tamaño, morfología irregular y estructuras dermatoscópicas similares a las descritas en el XGJ o el reticulohistiocitoma solitario, aunque más abigarradas, con una zona central rojo-lechosa, múltiples «nubes» amarillentas rodeadas de grandes vasos arboriformes y una zona periférica eritemo-anaranjada.

En conclusión, la ERD cutánea es una entidad infrecuente, que carece de características clínicas específicas.

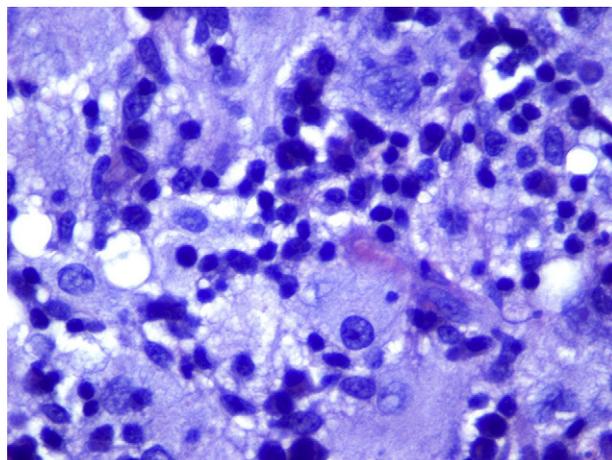


Figura 3 Detalle histológico donde se observan histiocitos de citoplasmas eosinófilos y vacuolados y núcleos redondos y homogéneos. Algunos de estos histiocitos contenían linfocitos intactos en su interior (emperipolosis) (hematoxilina-eosina x400).

Debemos sospecharla cuando nos encontremos un infiltrado de histiocitos xantomizados, especialmente si presentan linfocitos intactos en su interior. La dermatoscopia puede ser útil para orientar el difícil diagnóstico diferencial de esta entidad, sobre todo ante la presencia de estructuras amarillentas como las presentes en nuestro caso.

Bibliografía

1. Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch Pathol.* 1969;87:63-70.
2. Ortonne N, Fillet AM, Kosuge H, Bagot M, Frances C, Wechsler J. Cutaneous Destombes-Rosai-Dorfman disease: absence of detection of HHV-6 and HHV-8 in skin. *J Cutan Pathol.* 2002;29:113-8.
3. Rubenstein MA, Farnsworth NN, Pielop JA, Orengo IF, Curry JL, Drucker CR, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Dermatol Online J.* 2006;12:8.
4. 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.
5. Ruiz-Villaverde R, Galán-Gutierrez M. Placa infiltrada en una adolescente. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102:217-20.
6. Rodríguez-Blanco I, Suárez-Peñaranda JM, Toribio J. Atypical presentation and dermoscopic evaluation of cutaneous Rosai-Dorfman Disease. *Acta Derm Venereol.* 2009;89:430-1.
7. Palmer A, Bowling J. Dermoscopic appearance of juvenile xanthogranuloma. *Dermatology.* 2007;215:256-9.
8. Song M, Kim SH, Jung DS, Ko HC, Kwon KS, Kim MB. Structural correlations between dermoscopic and histopathological features of juvenile xanthogranuloma. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2011;25:259-63.
9. Cavicchini S, Turlaki A, Tanzi C, Alessi E. Dermoscopy of solitary yellow lesions in adults. *Arch Dermatol.* 2008;144:1412.
10. Lovato L, Salerni G, Puig S, Carrera C, Palou J, Malveyh J. Adult xanthogranuloma mimicking basal cell carcinoma: dermoscopy, reflectance confocal microscopy and pathological correlation. *Dermatology.* 2010;220:66-70.

11. Llamas-Velasco M, Gallo E, Navarro R, Sánchez-Pérez J. Dermoscopic findings in solitary reticulohistiocytosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:456-7.

J.A. Avilés-Izquierdo^{a,*}, V. Parra Blanco^b
y F. Alfageme Roldán^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: jaavilesizquierdo@gmail.com
(J.A. Avilés-Izquierdo).

doi:10.1016/j.ad.2011.07.019

Liquen plano erosivo plantar

Erosive Palmoplantar Lichen Planus

Sr. Director:

El liquen plano (LP) erosivo plantar, también conocido como ulcerativo o ampolloso, fue descrito por Cram et al. en 1966 como una variante infrecuente de LP, que puede afectar a mucosas, palmas y plantas¹. Clínicamente se caracteriza por la presencia de placas eritematosas y ulceradas de curso extremadamente crónico y resistente a todo tipo de tratamiento.

Una paciente de 84 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial, fibroesclerosis valvular aórtica y poliartrosis en tratamiento con paracetamol, ácido acetilsalicílico, atorvastatina, y candesartan/hidroclorotiazida desde hacía varios años, acudió a la consulta por la presencia de una lesión ulcerada en el pie derecho de 6 meses de evolución, muy dolorosa y que le dificultaba la deambulación. A la exploración presentaba una placa ulcerada de 4 × 5 cm de diámetro localizada en la superficie medial del talón derecho, con tejido de granulación en el fondo, así como áreas cubiertas de epitelio blanquecino y macerado. En el dorso del primer dedo del mismo pie tenía otra úlcera de las mismas características (figs. 1 y 2). El resto de la exploración dermatológica demostró la presencia de retículo blanquecino en la mucosa yugal y pterigium de varias uñas de las manos. Además, presentaba alopecia total del cuero cabelludo que había coincidido con la pérdida de las 10 uñas de los pies 6 años antes. No tenía alopecia de las cejas, pestañas, axilar o pubiana ni otras alteraciones cutáneas. El estudio analítico, incluyendo función hepática y serologías de VHB y VHC, fue estrictamente normal. La biopsia cutánea demostró hiperqueratosis ortoqueratósica marcada, acantosis e infiltrado linfocitario en banda en dermis superficial, sin melanófagos y acompañada de papilas dérmicas espiculadas y daño vacuolar en la interfase compatible con LP (fig. 3).

Con el diagnóstico clínico-histopatológico de LP erosivo plantar se inició tratamiento con prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/día. Dos meses después las lesiones ulceradas cicatrizaron, continuando con una pauta descendente durante 6 meses hasta la suspensión del tratamiento sistémico, e iniciando entonces clobetasol propionato 500 mcg/g tópico durante un mes más. La paciente se ha mantenido asintomática 24 meses desde de la suspensión del tratamiento.



Figura 1 Anoniquia de los 5 dedos y úlcera de características similares a las del talón en el dorso del primer dedo.



Figura 2 Placa ulcerada en talón del pie derecho con fondo de tejido de granulación y áreas de epitelio blanquecino y macerado.