

Parafinoma de pene: ¿le hacemos una ecografía?



Penile Paraffinoma: Should We Perform Ultrasound?

Sra. Directora:

El término parafinoma hace referencia a la alteración histológica producida por la inyección subcutánea de parafina o aceite mineral, que se caracteriza por un patrón pseudoquistico descrito en la literatura científica como imagen en «queso suizo»¹. Las propiedades intrínsecas a este material, inerte y no reabsorbible, hace que tradicionalmente se haya utilizado para dar volumen a ciertas áreas corporales, como los pómulos, los labios o las mamas y genitales externos^{2,3}.

Un varón de 42 años procedente de Rumanía, con una tumoración en el dorso del pene, de crecimiento progresivo en los últimos 20 años. La lesión había permanecido estable hasta 15 días antes, momento en que comenzó a inflamarse paulatinamente hasta desarrollar una úlcera dolorosa central. En la exploración física se observó una tumoración de consistencia pétreo de 5 × 7 cm de diámetro en la región dorso-lateral derecha del cuerpo del pene, sobre la cual asentaba una úlcera de un centímetro de diámetro, fondo fibrinoso y ligera exudación serosa (fig. 1a). En cara ventrolateral izquierda del pene se observaba una tumoración subcutánea, redondeada, dura, de unos 2 cm de diámetro, no dolorosa a la palpación (fig. 1b). Llamaba la atención, la existencia de múltiples adenopatías inguinales pétreas bilaterales e indoloras. Dada la concordancia clínica del cuadro con el espectro de las complicaciones a largo plazo por materiales de relleno inyectables, se realizó una meticulosa anamnesis que finalmente reveló un antecedente de inyección local de «lápiz de labios derretido» en varias ocasiones con el fin de aumentar el tamaño del pene.

En el estudio histopatológico se encontró una esclerosis difusa eosinófila de la dermis reticular y del tejido subcutáneo que sustituía completamente el lobulillo adiposo preservando los septos. Focos aislados de infiltrado linfocitario y múltiples cavidades vacías con células gigantes multinucleadas alrededor ilustraban la imagen típica en «queso suizo» (fig. 2).

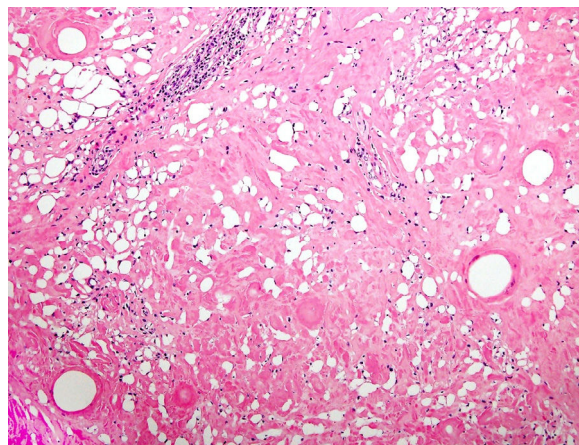


Figura 2 Imagen en «queso suizo», esclerosis difusa de dermis reticular y tejido celular subcutáneo con pseudoquistes vacíos.

Se llevó a cabo un estudio ecográfico con sonda lineal de 14MHz de ambas lesiones. En la primera se objetivó un marcado engrosamiento focal del tejido celular subcutáneo del cuerpo del pene, sin identificarse colecciones ni cuerpos extraños definidos ecográficamente en su espesor (fig. 3 a). No se apreciaron alteraciones en los cuerpos cavernosos ni esponjosos. En la segunda lesión se observaba un nódulo hiperecogénico bien definido de 10 × 12 mm de diámetro con sombra acústica posterior (fig. 3b). Asimismo, se apreciaban adenopatías inguinales bilaterales hiperecogénicas, sin hilio graso definido, en probable relación con drenaje linfático de material extraño.

El paciente fue intervenido quirúrgicamente por el servicio de urología, que realizó una extirpación completa de la zona afectada y plastia de reconstrucción mediante cierre directo. Desafortunadamente, el paciente rehusó completar el estudio con biopsia ganglionar y, tras la intervención, se perdió definitivamente su seguimiento.

La inyección de parafina o aceite mineral por personal no médico, con el objetivo de aumentar el tamaño del pene, constituye un problema frecuente en países de Europa del Este y ciertas zonas de Asia⁴. Debido a que los seres humanos naturalmente carecemos de enzimas específicas que degraden los aceites minerales, la inyección subcutánea de este tipo de sustancias va seguida de una reacción granulomatosa cuyo inicio se puede demorar años. Clínicamente suelen

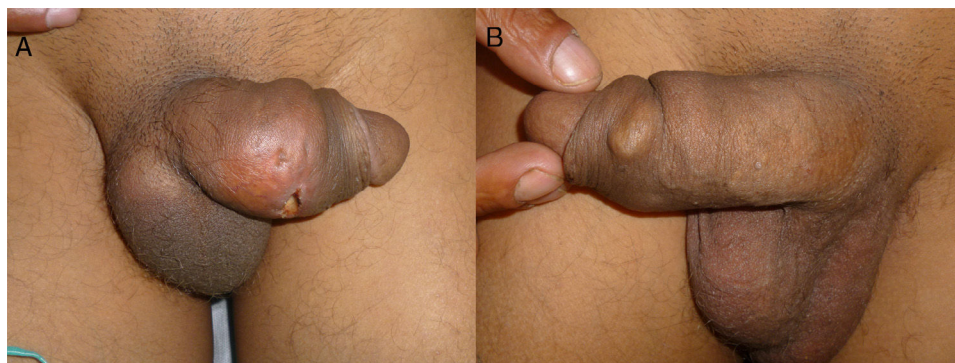


Figura 1 A) Tumoración de consistencia pétreo, con úlcera de fondo fibrinoso, en cara lateral derecha del pene; B) Nódulo subcutáneo duro, móvil y de contornos lisos, no adherido a planos profundos.

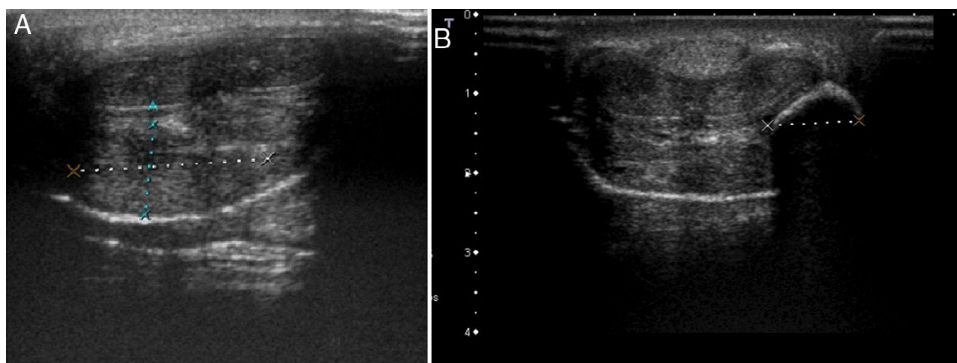


Figura 3 Ecografía de alta resolución realizada con sonda lineal de 14MHz: A) Marcado engrosamiento focal del tejido subcutáneo de la vertiente ventrolateral derecha del pene, con unos diámetros aproximados de 5 x 2,5 cm. Cuerpos cavernosos preservados; B) Lesión pseudoquística ovalada con marcada sombra acústica posterior.

comenzar de forma muy inespecífica, con una induración progresiva, edema fluctuante y/o inflamación local de la zona afecta que, con el paso del tiempo, puede acompañarse de necrosis, ulceración y deformidad.

La histología es, sin duda, la clave para lograr un diagnóstico definitivo de estas lesiones. Típicamente, el parafinoma se caracteriza por la sustitución del tejido celular subcutáneo por espacios quísticos vacíos, de tamaño variable, que recuerdan la apariencia del «queso suizo»¹. Se acompaña de una reacción granulomatosa a cuerpo extraño, con importante fibrosis, y un marcado infiltrado inflamatorio, principalmente compuesto por células gigantes multinucleadas⁴.

Aunque las alteraciones cutáneas en la zona de la inyección son las complicaciones más frecuentes, ocasionalmente, se pueden producir otras potencialmente más graves como en nuestro paciente con probable afectación adenopática regional⁵, e incluso, hay casos comunicados de afectación pulmonar fatal por migración del material de relleno usado⁶.

En cuanto al diagnóstico es importante una exhaustiva anamnesis, ya que en muchas ocasiones el paciente, por miedo o vergüenza, suele omitir el antecedente³. El diagnóstico diferencial que se plantea incluye procesos infecciosos como abscesos, chancro duro, trombosis de la vena dorsal del pene y tumores⁷. La ecografía por su disponibilidad y por ser una técnica económica, puede ser de mucha utilidad en este diagnóstico diferencial, pudiendo también determinar el grado de afectación de estructuras como cuerpos cavernosos o ganglios regionales, así como la eventual formación de abscesos o fistulas. Por otro lado, puede ayudar a identificar el tipo de material de relleno, ya que se han descrito patrones ecográficos específicos para algunos de ellos⁸⁻¹⁰. Ejemplo de estos patrones es el que se observa en la segunda imagen, llamado en tormenta de nieve, donde se aprecia una zona hiperecogénica con sombra acústica posterior. Este patrón es típico de materiales de relleno no reabsorbibles como el aceite de silicona, la silicona pura¹⁰ o, como en nuestro caso, la parafina líquida.

Hasta la fecha, el único tratamiento realmente efectivo y definitivo para el parafinoma del pene es la extirpación quirúrgica que, en ocasiones, puede precisar de importantes cirugías de reconstrucción mediante injertos y/o plastias para poder cubrir el defecto resultante⁵.

Es muy importante para el dermatólogo reconocer las complicaciones de los materiales de relleno, sobre todo aquellos realizados por personal no médico, siendo de gran ayuda la ecografía, tanto para la identificación del material de relleno como para el reconocimiento de complicaciones locales o afectación de ganglios regionales.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Cohen JL, Keoleian CM, Krull EA. Penile paraffinoma: Self-injection with mineral oil. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47 Suppl 5:S251-3.
2. González-Sabín M, Rodríguez-Díaz E, Gonzalvo-Rodríguez P. Destructive lesions of the breast. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106:839 [Article in English, Spanish].
3. Rubio-Flores C, Martín-Díaz MA, González-Beato MJ, Díaz-Díaz RM. Granuloma from liquid silicone. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:598-601 [Article in Spanish].
4. Gómez-Armayones S, Penín RM, Marcoval J. Penile paraffinoma. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105:957-9 [Article in English, Spanish].
5. Sejben I, Racz A, Svebis M, Patyi M, Cserni G. Petroleum jelly-induced penile paraffinoma with inguinal lymphadenitis mimicking incarcerated inguinal hernia. *An Urol Assoc J.* 2012;6:E137-9.
6. Rollins CE, Reiber G, Guinee DG Jr, Lie JT. Disseminated lipogranulomas and sudden death from self-administered mineral oil injection. *Am J Forensic Med Pathol.* 1997;18:100-3.
7. Cormio L, Di Fino G, Scavone C, Selvaggio O, Massenio P, Sanguedolce F, et al. Magnetic resonance imaging of penile paraffinoma: Case report. *BMC Med Imaging.* 2014;14:39.
8. Menis D, Castellanos-González M, Llamas-Martín, Vanaclocha-Sebastián F. The utility of skin ultrasound for the diagnosis of complications of tissue filler materials. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;105:797-8 [Article in English, Spanish].
9. Villegas Fernández C, Burón Álvarez I, Fernández-Tresguerres Centeno A, Alfageme Roldán F, de Cabo Francés F. Cutaneous ultrasound and dermal fillers. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106 Suppl 1:S87-95 [Article in Spanish].

10. Wortsman X, Wortsman J, Orlandi C, Cardenas G, Sazunic I, Jemec GB. Ultrasound detection and identification of cosmetic fillers in the skin. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2012;26:292–301.

C. Morales-Raya*, A. Calleja-Algarra, F. Tous-Romero y R. Rivera-Díaz

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carlosmoralesraya@hotmail.com (C. Morales-Raya).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.11.007>

0001-7310/

© 2016 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea facial



Facial Cutaneous Rosai-Dorfman Disease

Sra. Directora:

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es un trastorno histiocitario raro, benigno, caracterizado por adenopatías generalizadas y síntomas constitucionales, secundario a infiltración de histiocitos en el interior de los ganglios linfáticos. La variante limitada a la piel o ERDC es muy poco frecuente. Presentamos un caso de ERDC en mejilla izquierda con buena respuesta a metotrexato.

Un varón de 38 años de edad, natural de Marruecos y residente en España desde hacía 6 años, consultaba por una lesión asintomática en mejilla izquierda de 18 meses de evolución, de lento crecimiento y sin sintomatología asociada. A la exploración presentaba pápulas y nódulos eritemato-amarillentos no ulcerados formando una placa infiltrada de 4 cm (fig. 1), sin adenopatías ni visceromegalias. Se realizaron pruebas complementarias (hemograma, bioquímica, velocidad de sedimentación, proteína C reactiva, enzima convertidora de angiotensina, proteinograma, inmunoglobulinas, complemento, ANA, serología lúes, hepatitis y VIH, beta-2-microglobulina y radiografía de tórax), que fueron normales o negativas. El estudio histopatológico evidenció una epidermis respetada y un infiltrado inflamatorio linfocitario granulomatoso (fig. 2a), acompañado de células plasmáticas y escasos neutrófilos en dermis (fig. 2b); los histiocitos con citoplasma grande y núcleo vesiculoso mostraban llamativos fenómenos de emperipolesis (células inflamatorias intactas dentro de histiocitos) (fig. 3), y positividad para CD68, S100, y negatividad para CD1a en la inmunohistoquímica. El estudio microbiológico resultó negativo para hongos, *M. tuberculosis*, micobacterias atípicas y *Leishmania* sp. Con estos hallazgos llegó al diagnóstico de ERDC, realizándose un estudio de extensión, sin detectar afectación sistémica. Se inició tratamiento con corticoide intralesional, con respuesta parcial, motivo por lo que se asoció metotrexato 15 mg semanales, con mejoría evidente a los 2 meses.

La ERD o histiocitosis sinusoidal con linfadenopatías se incluye en las histiocitosis de células no-Langerhans, descrita como entidad propia en 1969 por Rosai y Dorfman¹⁻⁴; puede presentarse de manera aislada o formar parte de

otros cuadros más complejos (histiocitos del grupo R)⁵. Afecta principalmente a varones jóvenes de raza caucásica y afroamericanos, y se manifiesta habitualmente con adenopatías cervicales bilaterales asociado a fiebre, pérdida de peso, sudoración nocturna, fatiga⁵, leucocitosis con neutrofilia, hipergammaglobulinemia policlonal⁶. A veces se asocia a trastornos autoinmunes como lupus, anemia hemolítica autoinmune, enfermedad de Crohn, linfoma cutáneo primario marginal IgG4 y VIH, entre otras. Entre un 25-40% presentan compromiso extranodal, siendo la piel uno de los órganos más frecuentemente afectados hasta en el 10% de los casos^{5,7}. Sin embargo, el compromiso exclusivamente cutáneo es muy raro², con algo más de 100 casos descritos^{3,4,8}, representando aproximadamente el 3% de los casos, y afectando especialmente a mujeres de raza blanca y asiática de mediana edad.

La presentación clínica de la ERDC es variable e inespecífica, con lesiones únicas o múltiples tipo pápulas, nódulos, placas⁴, y otras menos habituales como pústulas, lesiones acneiformes e incluso pueden simular procesos de vasculitis y paniculitis³. La localización facial es la más frecuente, seguido de la espalda, tórax, muslos, flancos y hombros. La presencia de nódulos amarillo-rojizos sin sensibilidad a la palpación puede ser útil en el diagnóstico³.

En la histología la epidermis no muestra alteraciones, observándose en dermis un infiltrado inflamatorio difuso de histiocitos acompañado de linfocitos, numerosas células plasmáticas⁵ y aislados neutrófilos. Los fenómenos de emperipolesis, hallazgo fundamental para el diagnóstico¹, aunque no patognomónico, representan la presencia de células inflamatorias y/o eritrocitos intactos en vacuolas intracitoplasmáticas en el interior de histiocitos, los cuales evitan su degradación por enzimas citolíticas^{1,3}, en contraste con la fagocitosis donde las células son destruidas. Las atipias nucleares y mitosis son raras. Los histiocitos son positivos para S100 y CD68, y negativos para CD1a, lo que ayuda a confirmar el diagnóstico y diferenciarlo de otras entidades³, fundamentalmente en lesiones extranodales donde la frecuencia de emperipolesis es mucho menor¹.

La etiología es desconocida¹, planteándose un origen infeccioso vírico, como el virus herpes, Epstein-Barr y el parvovirus B19, entre otros, así como factores genéticos. Otra hipótesis es que se trate de un trastorno inflamatorio², ya que el infiltrado de naturaleza policlonal sugiere un proceso reactivo más que neoplásico³. En los casos estudiados, a diferencia de las histiocitosis de células de Langerhans, no se ha detectado la mutación BRAF^{V600E} similar