

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Una placa indurada en el pubis de reciente aparición



Recent-Onset Indurated Plaque on the Mons Pubis

Historia clínica

Una mujer de 48 años, sin antecedentes médicos de interés, fue evaluada en el servicio de dermatología por la aparición de una lesión en el pubis de varios meses de evolución, que no había respondido al tratamiento con corticoides intralesionales. Negaba la existencia de una cicatriz o de un episodio de foliculitis previa.

Exploración física

Se observaba una placa multinodular indurada, no dolorosa, de superficie lisa y límites netos de 4 cm de diámetro localizada en el pubis (fig. 1). Además, se observaron 2 lesiones papuloeritematosas menores de 1 cm localizadas bilateralmente en el escote. No presentaba síntomas sistémicos y no se palparon adenopatías.

Histopatología

La biopsia mostró una epidermis sin alteraciones y un denso infiltrado polimorfo en la dermis media y profunda, así como un aumento de la trama de colágeno y de la vascularización (fig. 2). Se observaba el fenómeno de emperipolesis.

La inmunohistoquímica demostró una positividad para CD68, S100 (fig. 3) y ciclina D1 y resultó negativa para CD1a.



Figura 1

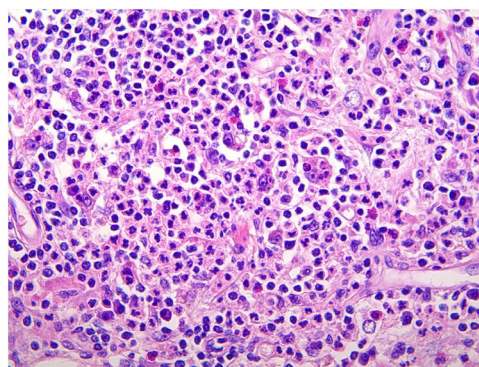


Figura 2 × 20 hematoxilina-eosina.

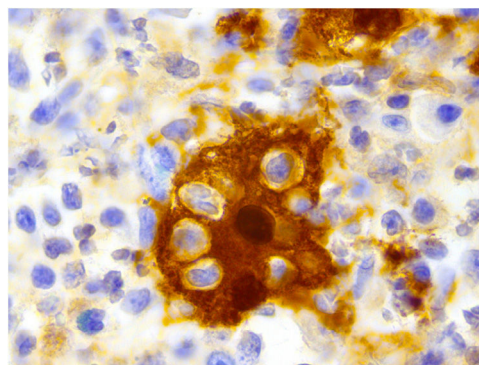


Figura 3 × 100, S100 positivo.

Otras pruebas complementarias

Se realizó un estudio de extensión con una TAC y una analítica completa, que no mostraron alteraciones. Además, se solicitaron serologías con resultado negativo para VEB, CMV, VH6, VH8, VIH y lúes y cultivos en piel negativos para micobacterias y treponemas.

¿Cuál es su diagnóstico?

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.07.042>

0001-7310/© 2023 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Diagnóstico

Enfermedad cutánea de Rosai Dorfman.

Evolución y tratamiento

Las lesiones fueron extirpadas quirúrgicamente. La paciente presentó una nueva lesión en escote a los 4 meses de seguimiento que volvió a ser extirpada, con los mismos hallazgos histológicos.

Comentario

La enfermedad de Rosai Dorfman es un trastorno proliferativo histiocítico de células no de Langerhans que clásicamente cursa con la presencia de adenopatías bilaterales masivas y no dolorosas, así como con una clínica sistémica, una elevación de los reactantes de fase aguda e hipergammaglobulinemia. Hasta un 40% de los pacientes pueden mostrar una clínica extraganglionar, donde en la piel se afecta en torno al 10%¹.

Existe una forma únicamente cutánea, que tiene una edad media de aparición mayor a la forma clásica (43,5 años en la forma cutánea frente a 20,6 años en la forma clásica) y un predominio en la mujer¹.

La presentación clínica más frecuente es la pápulo-nodular, si bien se han descrito lesiones muy variadas (placas induradas, tumores, lesiones acneiformes, xantogranulomatosas y ulceraciones). Esto hace que el diagnóstico diferencial sea muy variado, incluyendo otras proliferaciones histiocitarias, inflamatorias y tumorales (linfoma cutáneo, sarcoma de Kaposi, dermatofibrosarcoma protuberans...), así como infecciones cutáneas por micobacterias. La localización predominantemente es en el tórax y, con frecuencia, hay más de una lesión en el momento del diagnóstico¹.

Se ha relacionado con infecciones virales, en especial con la familia herpes virus y mutaciones en MAP2K1/ERK, proteínas que forman parte de una de las vías reguladoras de la proliferación y la supervivencia celular. Se ha establecido su asociación con enfermedades autoinmunes, tales como el lupus eritematoso sistémico y la artritis idiopática juvenil, así como con neoplasias de estirpe linfoide y mielóide. Hay descrita una forma familiar con mutaciones en SLC29A3 en la línea germinal. Este gen se ha implicado en el síndrome H y en la hipertrichosis pigmentada con diabetes mellitus insulino dependiente. Por último, se han detectado niveles elevados de IgG4, sobre todo en la forma clásica con una afectación visceral, que abre el debate del posible encuadre de esta entidad dentro de la enfermedad relacionada con IgG4².

Su diagnóstico se realiza con el estudio histopatológico de la lesión, así como un conjunto de pruebas complementarias que descarten una enfermedad a otro nivel. Estas incluyen

pruebas de imagen, generalmente TAC y estudios analíticos con hemograma, bioquímica, función renal y hepática, ANA, complemento, proteinograma y serologías para VEB, CMV, VH6, VH8, VIH y lúes³.

La biopsia muestra un infiltrado dérmico denso de histiocitos con linfocitos, células plasmáticas y neutrófilos dispersos. Un dato clave en el diagnóstico es la presencia de fenómeno de emperipolesis. La inmunohistoquímica refleja el origen de la estirpe celular que conforma la lesión, siendo positiva para CD14, S100, CD68 y CD163 (marcadores de histiocitos) y negativa para CD1a y langerhina (marcadores de células de Langerhans) y factor XIIIa¹.

La exéresis quirúrgica es una alternativa terapéutica⁴, así como el uso de corticoides orales e intralesionales, metotrexato⁵, imiquimod tópico⁶ y crioterapia, de los que se han descrito casos aislados. El pronóstico en general es bueno, pudiendo haber remisión espontánea de las lesiones hasta en un 20% de las ocasiones⁴.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Ahmed A, Crowson N, Magro CM. A comprehensive assessment of cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Ann Diagn Pathol*. 2019;40:166-73.
2. Bruce-Brand C, Schneider JW, Schubert P. Rosai-Dorfman disease: An overview. *J Clin Pathol*. 2020;73:697-705.
3. Kinio AE, Sawchuk MA, Pratt M. Atypical primary cutaneous Rosai Dorfman disease: A case report. *J Cutan Med Surg*. 2017;21:460-3.
4. Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease. *Blood*. 2018;131(26):2877-90.
5. Nieto-Benito LM, Suárez-Fernández RM, Baniandrés-Rodríguez O. Intralesional methotrexate used in cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Med Clin (Barc)*. 2020;155:564-5.
6. Karadag AS, Tekin B, Hurdogan O, Dagdelen D, Dogan O, Buyukbabani N. A case report demonstrating potential utility of topical imiquimod for cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Dermatol Ther*. 2019;32:e12759.

C. Fernández Romero^{a,*}, E. Gimeno Carpio^a
y V.C. Puglia Santos^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nefercriss@gmail.com
(C. Fernández Romero).