

Anaid Calle Andrino¹, Daniela Subiabre Ferrer², Antonio Sahuquillo Torralba¹, Blanca de Unamuno Bustos¹, Nohelia Rojas Ferrer³, Víctor Alegre de Miquel², Rafael Botella Estrada¹.
¹Servicio de Dermatología del Hospital UyP La Fe, Valencia. ²Servicio de Dermatología del Hospital General Universitario de Valencia. ³Servicio de Anatomía Patológica del Hospital UyP La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Rosai-Dorfman es un trastorno proliferativo histiocítico de células no Langerhans infrecuente. Se conoce también como histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva (HSAM), haciendo referencia a la forma sistémica o nodal. Sin embargo, existen formas extraganglionares, donde la piel es el órgano más frecuentemente afectado (40%). Puede existir compromiso sólo cutáneo, enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea, representando el 3% de los casos.

CASOS CLÍNICOS

A continuación presentamos cinco casos diagnosticados de Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea, con presentación clínica heterogénea. En todos ellos se realizó estudio de extensión sin evidenciarse afectación ganglionar o sistémica.

Paciente	Sexo	Edad	Antecedentes	Clínica	Histología	Tto y evolución
1	Hombre	87 años	Leucemia mielomonocítica crónica	Nódulo único asintomático en tórax (Fig.1)	Infiltrado denso de histiocitos CD68+, S100+ CD1a- Lisozima+ a1antitripsina+ Emperipolesis (Fig.6)	Exéresis. No nuevas lesiones
2	Hombre	69 años	No	Pápulas y nódulos pruriginosos en tronco y MMII (Fig.2)	Infiltrado denso de histiocitos CD 68+, S100+ CD1a- Infiltrado inflamatorio acompañante, predominio plasmocitario	Tto sintomático (anti-H1 oral y corticoide tópico) No nuevas lesiones
3	Hombre	59 años	No	Pápulas eritemato-violáceas en cara y tronco (Fig.3)	Infiltrado histiocítico con presencia de emperipolesis Positividad intensa CD68+, lisozima +, S100+, CD1a negativo. (Fig.7)	Tto sintomático (corticoides orales y tópicos)
4	Mujer	31 años	Artritis reumatoide	Placa eritematosa infiltrada recidivante infraumbilical (Fig.4)	Denso infiltrado inflamatorio dérmico profundo con numerosos neutrófilos e histiocitos con imágenes de citofagocitosis . CD68+++, lisozima +++, S100+	Corticoides tópicos e intralesionales. Nuevas lesiones en abdomen
5	Hombre	53 años	No	Pápulas infiltradas en tronco y MMSS pruriginosas (Fig.5)	Infiltrado dérmico difuso linfohistiocitario CD68+, S100+ CD1a-	Corticoides tópicos. No nuevas lesiones



Fig.1 Nódulo en tórax



Fig.2 Pápulas y nódulos en tronco y MMII



Fig.3 Pápulas en mejilla



Fig.4 Placa infiltrada infraumbilical



Fig.5 Pápulas en tronco y MMSS

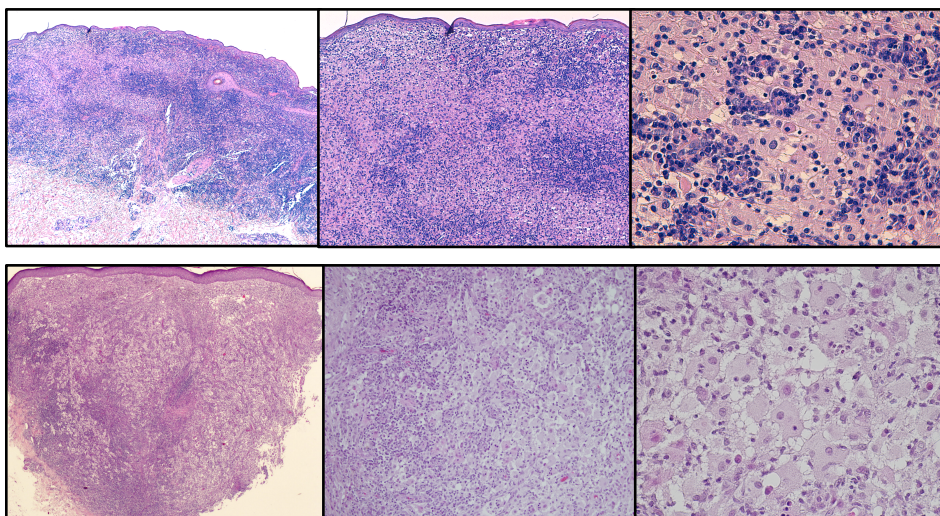


Fig.6 (arriba) y Fig.7. (abajo)
Ambas muestran un infiltrado dérmico denso de histiocitos con abundante citoplasma eosinófilo, núcleo vesicular y nucléolos prominentes, acompañado de un número variable de PMN, linfocitos y plasmáticas. El hallazgo de emperipolesis es característico.

DISCUSIÓN

La Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea presenta heterogeneidad clínica por lo que el estudio histológico e inmunohistoquímico resulta fundamental. Se han de identificar histiocitos CD68+ S100+ CD1a-. El hallazgo de emperipolesis es característico, pero no patognomónico. En nuestra serie se identificó en 3 de los 5 casos.

Su curso clínico es más benigno que la forma ganglionar, siendo autolimitado sin progresión sistémica a largo plazo. La decisión terapéutica debe ser individualizada (conservadora, exéresis, corticoides, crioterapia, RT...).

A pesar de que su etiología es desconocida se ha asociado con diferentes trastornos hematológicos y autoinmunes. Destacar que entre los antecedentes de nuestros pacientes encontramos leucemia mielóide crónica y artritis reumatoide.