CASO CLÍNICO

Enfermedad de Rosai-Dorfman-Destombes cutánea unifocal: Reporte de un caso en adulto

Melany Ayala,[*] Martin Sangueza,[**] Juan Diez De Medina,[***] Mirtha Meneses[*]

* *Caja Nacional De Salud. La Paz, Bolivia.*
** *Practica Privada. La Paz, Bolivia.*
*** *Fundación Piel, practica privada. La Paz, Bolivia.*

Correspondencia:
Melany Liza Ayala Gonzales
melanyayala@gmail.com

Palabras claves: Rosai Dorfman, cutáneo, unifocal, histiocitos, resección quirúrgica

Cómo citar este artículo: Ayala M., Sangueza M., Diez de Medina J., Meneses M. Enfermedad cutánea de Rosai-Dorfman-Destombes cutánea en un adulto. Reporte de un caso clínico. Rev Dermatol Cent Úraga. 2026;8(1).

Fecha de recepción: 4/11/2025
Fecha de aceptación: 12/4/2026

RESUMEN

En este articulo presentamos el caso de una mujer de 51 años de edad, con cuadro clínico de 1 mes de evolución, que presentó una lesión de novo, caracterizada por un nódulo violáceo en región temporal izquierda de 1.5 x 1 cm. Se realizó biopsia, donde fue evidente una proliferación dérmica de histiocitos, con negatividad en Cd1a, positividad en inmunohistoquímica para S100, Ki67 y positividad focal en células reactivas para Bcl2, CD20, CD3, Bcl6, confirmando el diagnóstico de Enfermedad de Rosai Dorfman Destombes Cutánea (RDD-C) resuelto de manera exitosa con extirpación quirúrgica.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Rosai-Dorfman (RDD) es una histiocitosis de células no Langerhans, donde los histiocitos se acumulan excesivamente, presentándose clásicamente como una adenopatía bilateral masiva e indolora. Se clasifica en una forma esporádica, familiar o cutánea y puede estar asociada a neoplasias o enfermedades auto-inmunitarias.[1,2] La RDD extra-nodal se observa hasta en un 40% y los sitios incluyen la piel, cavidad nasal, tejido orbitario y sistema nervioso central (SNC).[3] La forma cutánea aislada es excepcionalmente rara.[1]

Cuando se manifiesta, tiene predominio por cabeza y la cara, seguidas por el tronco y las extremidades.[4] Las formas incluyen el tipo papulo-nodular (en su mayoría), tipo placa y tumoral.[4,5] La patogenia no está bien establecida. Sin embargo, puede estar asociada a virus como el Virus de Inmunodeficiencia Humana (HIV), Citomegalovirus (CMV), Virus Herpes Simple (VHS), o Virus Epstein Barr (VEB).[1] El diagnóstico incluye la biopsia, donde son evidentes sinusoides llenos de histiocitos grandes y en la inmunohistoquímica positividad para S100, CD68, CD163 con negatividad para CD1a, CD207.[3,6] Estudios moleculares han revelado mutaciones recurrentes que involucran genes en la vía Proteína Quinasa Activada por Mitógenos (MAPK)/ERK Quinasa Regulada por Señales Extracelulares (MAPK/ERK).[7] La mutación en ciertos casos de ciertas vías de las quinasas como Protooncogén KRAS, GTPasa (KRAS), Homólogo del oncogén viral RAS del neuroblastoma (NRAS), Vía serina/treonina cinasa protooncogénica A-Raf (ARAF) y Vía de la Proteína Quinasa activada por mitógenos (MAP2K1) sugiere que puede ser una enfermedad más neoplásica que inflamatoria.[4]

Aportamos un nuevo caso a la literatura de Enfermedad de Rosai Dorfman cutánea, confirmada por biopsia y tratada exitosamente con resección quirúrgica.

CASO CLÍNICO

Femenino de 51 años, procedente de la Capital de Bolivia (Sucre), con antecedente de hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina. Acudió a la consulta por cuadro clínico de 1 mes de evolución, caracterizado por un nódulo eritemato-violaceo en región temporal izquierda de 1.5 x 1 cm, no doloroso a la palpación, firme, adherido a planos profundos. (Figura 1) Sin adenopatías cervicales, axilares u otro hallazgo significativo al examen físico.

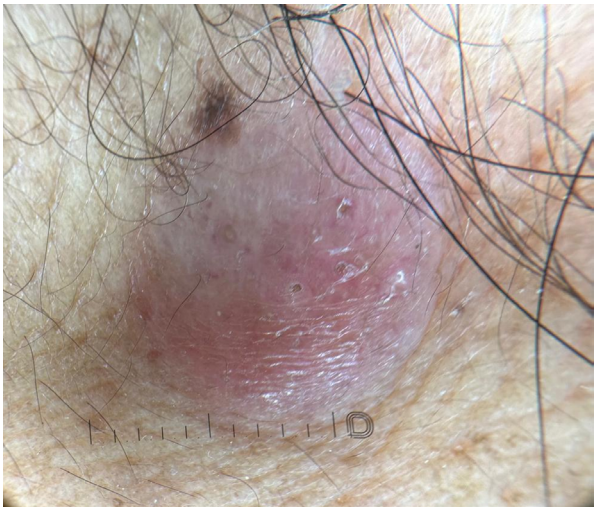


Figura 2: A la dermatoscopia se evidencian áreas rojizas con algunos tapones córneos y aumento de la vasculatura.



Figura 1: Nódulo eritemato-violáceo en región temporal izquierda, de bordes delimitados, no doloroso a la palpación, adherido a planos profundos, de 1.5 x 1 cm.

A la dermatoscopia fueron evidentes áreas rojizas con algunos tapones córneos y aumento de la vasculatura. (Figura 2)

Se realizó biopsia de la lesión donde fue evidente la proliferación dérmica de células histiocíticas, con negatividad para Cd1a, positividad en inmunohistoquímica para S100, Ki67 y positividad focal en células reactivas para Bcl2, CD20, CD68, CD3, Bcl6. (Tabla 1) (Figura 3-5)

Tabla 1: Inmunohistoquímica.

S100	POSITIVO
Bcl2	POSITIVO
Bcl6	POSITIVO
Ki67	POSITIVO
CD3	POSITIVO
CD20	POSITIVO
CD68	POSITIVO
CD1a	NEGATIVO

S100: Proteína S100 (positivo). CD3, CD20, CD68 (glicoproteínas): positivo para histiocitosis (CD68), positividad reactiva para células linfocitarias (CD3, CD20). Ki67: Marcador de actividad mitótica. Bcl2, Bcl6 (marcadores linfocitarios): Positividad reactiva. CD1a: negativo (células dendríticas, particularmente de células de Langerhans).

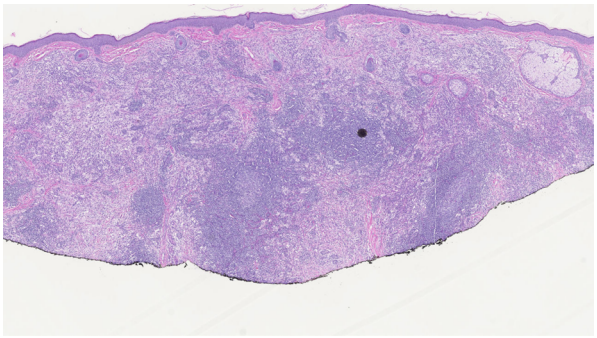


Figura 3: Proliferación dérmica de células histiocíticas.

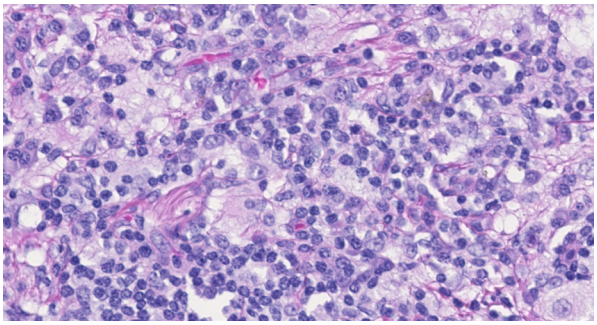


Figura 4: Se evidencian múltiples histiocitos, monocitos e infiltrado linfocitico.

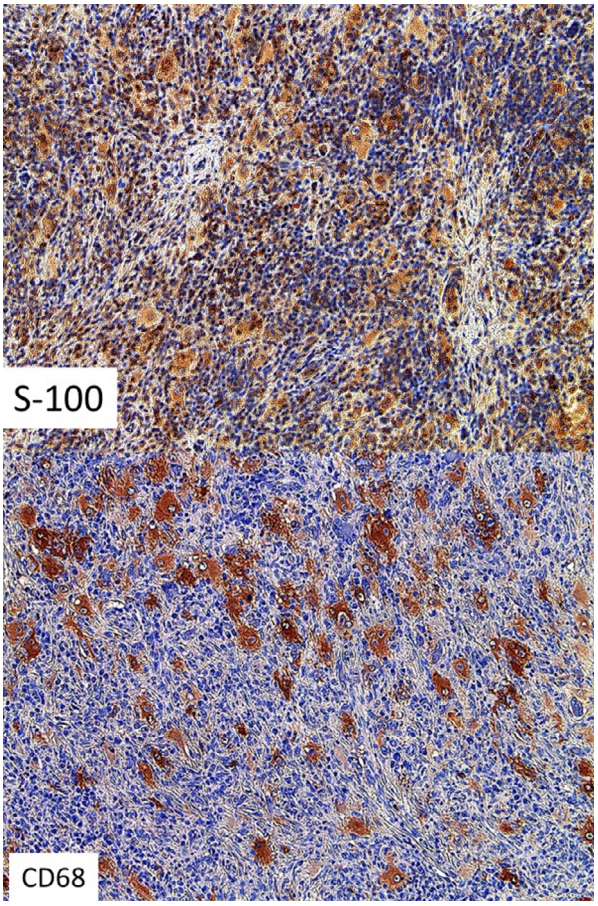


Figura 5: Positividad en inmunohistoquímica para S100 y CD68.

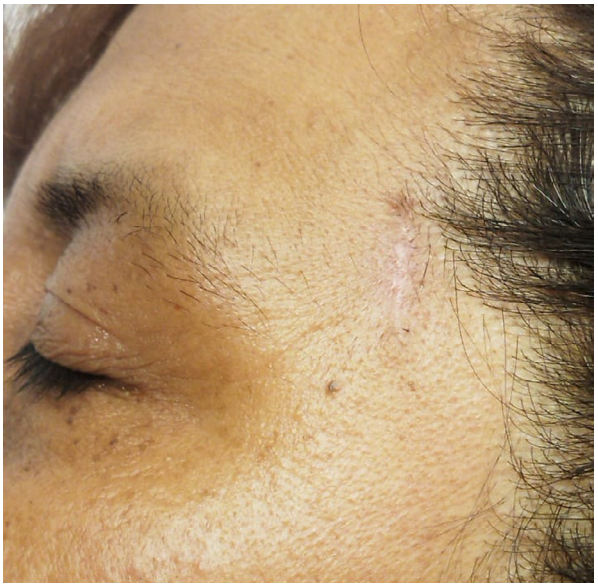


Figura 6: Control a los 3 meses. Cicatriz lineal en región temporal izquierda.

Los datos clínicos y la histopatología condujeron a la conclusión diagnóstica de Enfermedad de Rosai Dorfman Cutánea. Se realizaron estudios de extensión de imagen (Tomografía de Encéfalo), descartando compromiso en otros órganos. La conducta terapéutica fue la extirpación quirúrgica de la lesión, con seguimiento de la paciente a los 3 meses, sin recidiva posterior. (Figura 6)

DISCUSIÓN

La Enfermedad de Rosai Dorfman cutánea representa el 3% de las formas de Enfermedad de Rosai Dorfman. Es una entidad autolimitada, con remisión espontánea hasta en un 50%, sin embargo, aun con diagnóstico desafiante.[3] La biopsia otorga el sello distintivo de esta enfermedad, donde es muy evidente la emperipolesis (fenómeno de célula en célula), que hace referencia a un proceso biológico, donde una célula penetra en otra célula, se mantiene viable durante todo el proceso y además, puede salir en cualquier momento; específicamente la Enfermedad de Rosai Dorfman, se caracteriza por la fagocitosis de células plasmáticas y linfocitos por los histiocitos.[9,10,11] En su presentación clínica, tiene un predominio por el sexo masculino y afecta a adultos jóvenes.[3,8,9] En este determinado contexto, el caso presentado resulta relevante por su presentación demográfica menos habitual y que en un inicio, hace que la sospecha diagnóstica sea menor. No obstante, distintas series de casos mencionan una inversión en la proporción hombre/mujer y edades de presentación más avanzadas.[10] No existe un consenso para el tratamiento de la RDD-C, la conducta terapéutica debe adaptarse a las situaciones clínicas del paciente.[3] La resección quirúrgica es un tratamiento altamente curativo para lesiones unifocales y pequeñas, con una efectividad del 80%.[4] Además, se pueden utilizar corticoides sistémicos, metotrexato, rituximab, imatinib, verurafenib, isotretinoina o talidomida, todos ellos con eficacia variable.[1,3,4] El diagnóstico diferencial incluye el fibroma cutáneo, Enfermedad de Tangier, histiocitosis de células de Langerhans, xantogranuloma, linfoma B y lepra.[4]

CONCLUSIONES

La RDD-C aislada es excepcionalmente rara, cuyo diagnóstico y abordaje terapéutico continúa siendo un reto. Sin embargo, la extirpación quirúrgica en lesiones unifocales, como se evidenció en el reporte de caso, sigue siendo el tratamiento de elección.

AGRADECIMIENTOS

En este artículo no se presentan reconocimientos específicos.

FINANCIAMIENTO

No se recibió financiación específica de ningún organismo del sector público, comercial o sin fines de lucro para llevar a cabo el trabajo descrito en este artículo.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wongrat T, Sangmala S. Facial cutaneous Rosai-Dorfman disease: a case report. J Med Case Rep. 2024;18(1):182.
2. Werneck D., Wolp R., Dentz L., Costa M., Lopes R., Suassuna L., Cintra J., Domenge C. Case Study: Rosai-Dorfman Disease and Its Multifaceted Aspects. J Blood Med. 2024;15:123-128.
3. Zhang P., Liu F., Cha Y., Zhang X., Cao M.. Self-Limited Primary Cutaneous Rosai-Dorfman Disease: A Case Report and Literature Review. Clin Cosmet Investig Dermatol. 2021;14:1879-1884.
4. Tummidi S., Singh H., Reddy P., Sindhura M., Kosaraju N., Shankaralingappa A., Kumar N. ROSE in Rosai-Dorfman-Destombes (RDD) disease: a cytological diagnosis. Eur J Med Res. 2021;26(1):34.
5. Laudin G., Lakha A., Dullabh N., Mohanlal R., Jassat R., Waja M., Philip V. A meta-analysis of cases of Rosai Dorfman disease reported on the African continent and a description of two cases from a tertiary academic hospital in Johannesburg, South Africa. Pan Afr Med J. 2023;18:45:130.
6. Hur K., Hong J., Kim K., Jeon J., Lee C., Kwak Y., Kim T., Mun J. Facial Cutaneous Rosai-Dorfman Disease: Dermoscopic Findings with Successful Surgical Treatment. Ann Dermatol. 2023;35(2):287-291.
7. Garces S., Medeiros L., Patel K., Li S., Pina S., Li J., Garces JC., Khoury J., Yin C. Mutually exclusive recurrent KRAS and MAP2K1 mutations in Rosai-Dorfman disease. Mod Pathol. 2017;30(10):1367-1377.
8. Aadil A., Neil C., Cynthia M. Magro. A comprehensive assessment of cutaneous Rosai-Dorfman disease, Annals of Diagnostic Pathology. 2019;40:166-173.
9. Montazer F., Farahani S., Shaka Z., Aryanian Z., Goodarzi A. A pure Cutaneous Rosai-Dorfman disease: case report and a review of the literature. Caspian J Intern Med. 2022;13(4):818-826.
10. Brenn T, Calonje E, Granter SR, Leonard N, Grayson W, Fletcher CD, McKee PH. Cutaneous rosai-dorfman disease is a distinct clinical entity. Am J Dermatopathol. 2002 Oct;24(5):385-91. doi: 10.1097/00000372-200210000-00001. PMID: 12357197.
11. Rastogi V, Sharma R, Misra SR, Yadav L, Sharma V. Emperipolesis - a review. J Clin Diagn Res. 2014 Dec;8(12):ZM01-2. doi: 10.7860/JCDR/2014/10361.5299. Epub 2014 Dec 5. PMID: 25654060; PMCID: PMC4316366.EMPERIPOLESISSSS

ORCID

Melany Ayala https://orcid.org/0009-0002-8620-2780
Martin Sangueza https://orcid.org/0000-0002-1515-3435
Juan Diez De Medina https://orcid.org/0009-0005-9020-7439
Mirtha Meneses https://orcid.org/0009-0007-5231-5986