

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v70i5.11435>

Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea en el pabellón auricular

Cutaneous Rosai-Dorfman disease in the ear.

Marysol Macedo Pérez,¹ Diana Cerrillo Alfaro,³ Zamira Barragán Estudillo,⁴ Sonia Toussaint Caire,² Paulina Fernández Rueda⁴

Resumen

ANTECEDENTES: La enfermedad de Rosai-Dorfman es una histiocitosis de células no Langerhans de origen desconocido, caracterizada por un curso benigno y típicamente de alivio espontáneo. Es poco común. La manifestación clásica es una linfadenopatía masiva. La afectación de la piel es la localización más frecuente de la enfermedad extranodal. Se han documentado alrededor de 220 casos que se limitan exclusivamente a la piel. Se manifiesta en forma de nódulos, placas y pápulas con tonalidades eritematosas o marrones. El diagnóstico se establece a través de biopsia, cuyo estudio muestra una proliferación reactiva de macrófagos espumosos con expresión inmunofenotípica positiva para S100 y CD68, junto con emperipolesis.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 69 años, quien acudió a consulta con una dermatosis de cuatro meses de evolución, localizada en el pabellón de la oreja izquierda después de nadar en una piscina. El examen dermatoscópico mostró una lesión eritematosa con telangiectasias cortas y rosetas. El estudio de la biopsia incisional evidenció emperipolesis, con histiocitos con positividad para CD68 y proteína S100. Las tinciones de PAS, Ziehl-Neelsen y Fite-Faraco resultaron negativas para agentes infecciosos. Los estudios de extensión fueron negativos para infiltración a otros órganos. Se estableció el diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman que afectaba exclusivamente la piel. Se inició tratamiento con esteroide tópico de alta potencia durante un mes, con lo que se obtuvo respuesta parcial.

CONCLUSIONES: La enfermedad de Rosai-Dorfman puramente cutánea es muy infrecuente. Es fundamental llevar a cabo investigaciones adicionales para descartar otras enfermedades, así como evaluar el daño sistémico.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Rosai-Dorfman; emperipolesis; biopsia.

Abstract

BACKGROUND: Rosai-Dorfman disease is a non-Langerhans cell histiocytosis with an unknown cause. It is a benign condition that usually resolves on its own. It is an uncommon phenomenon. The typical manifestation is characterized by significant lymph node enlargement. The skin is the most often affected location of extranodal illness. The literature has documented over 220 cases that only involve the skin. The condition presents as nodules, plaques, and papules that are red or brown. The diagnosis is determined by a biopsy, which reveals a reactive proliferation of foamy macrophages that are positive for immunophenotypic markers S100 and CD68, and exhibit emperipolesis.

CLINICAL CASE: A 69-year-old female patient with a dermatosis in the left ear that had been developing for four months after swimming in a pool. Dermatitis was characterized by nodular lesions. The dermoscopy examination revealed a pink, raised area with small, dilated blood vessels and circular patterns resembling rosettes. An incisional biopsy was taken, whose study revealed emperipolesis. The histiocytes had positive immunoreactivity for CD68 and S100 protein. The PAS, Ziehl-Neelsen, and Fite-Faraco stains yielded negative results for infectious pathogens. Extension studies did not revealed participation of any other illness. Cutaneous Rosai-Dorfman disease was diagnosed. Treatment with high-potency topical steroids was started for one month, obtaining partial response to the treatment.

¹ Residente de tercer año, División de Dermatología.

² Médico adscrito, servicio de Dermatopatología. Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México.

³ Residente de cuarto año de Medicina Interna.

⁴ Médico adscrito al servicio de Dermatología. Hospital Español de México, Ciudad de México.

ORCID

<https://orcid.org/0009-0003-3313-294X>

Recibido: septiembre 2024

Aceptado: marzo 2025

Correspondencia

Diana Cerrillo Alfaro
diana.alfaro0304@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Macedo-Pérez M, Cerrillo-Alfaro D, Barragán-Estudillo Z, Toussaint-Caire S, Fernández-Rueda P. Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea en el pabellón auricular. Dermatol Rev Mex 2026; 70 (5): 677-681.

CONCLUSIONS: *Cutaneous Rosai-Dorfman disease is exceptionally uncommon. Conducting extension tests is crucial to discard diseases and see whether there is any systemic involvement.*

KEYWORDS: *Rosai-Dorfman disease; Emperipolesis; Biopsy.*

ANTECEDENTES

La enfermedad de Rosai-Dorfman es un trastorno histiocítico benigno que a menudo se manifiesta como una linfadenopatía masiva cervical.¹ Se ha descrito daño extraganglionar hasta en un 43%, con afección a órganos internos² y externos. La piel es el sitio más común con afectación extraganglionar; las orejas representan la topografía clásica de manifestación única.³ Las lesiones cutáneas pueden ocurrir en aproximadamente el 10% de los pacientes con enfermedad ganglionar; sin embargo, sólo el 3% tiene manifestación cutánea pura, lo que se considera una afección extremadamente rara.⁴ Hasta el momento existen aproximadamente 220 casos puramente cutáneos reportados en la bibliografía mundial. A diferencia de la manifestación ganglionar, la forma cutánea predomina en el sexo femenino con un promedio de edad de 47 años.⁵

La causa sigue siendo desconocida. Algunos autores sugieren que existe una respuesta exagerada a un agente infeccioso, en lugar de un trastorno neoplásico.⁵ Se ha asociado con el virus del herpes 6, linfomas, síndrome linfoproliferativo autoinmunitario 1, VEB, parvovirus B19, asma, diabetes y el VIH.^{1,2,6} También se ha considerado un probable origen autoinmunitario debido a su asociación con la enfermedad de Crohn, lupus eritematoso o la artritis reumatoide. La enfermedad también puede coexistir con en-

fermedades linfoproliferativas, como la micosis fungoides y el linfoma Hodgkin o no Hodgkin.⁷

La enfermedad clásica se manifiesta clínicamente como linfadenopatía cervical bilateral no dolorosa, asociada con síntomas sistémicos: fiebre, fatiga y diaforesis nocturna.^{8,9} En estudios de laboratorio se evidencia leucocitosis, hipergammaglobulinemia policlonal y aumento en reactantes de fase aguda como VSG.^{1,6}

La enfermedad cutánea se manifiesta como nódulos, placas y pápulas con una decoloración eritematosa o marrón en la cabeza, el cuello, el tronco o las extremidades.^{8,9}

El diagnóstico se establece con el estudio histopatológico que muestra un infiltrado mixto de histiocitos, células plasmáticas, linfocitos y polimorfonucleares. Se observa emperipolesis (células inflamatorias dentro del citoplasma de los macrófagos sin ser degradados). Estos histiocitos son característicamente positivos para los inmunomarcadores S-100, CD68 y negativos para CD1a.^{1,4,10} Los diagnósticos diferenciales son lepra, policondritis, pericondritis y pseudoquistes auricular.

No hay un tratamiento establecido de primera línea porque hay distintos grados de respuesta, por lo que la decisión se basa en las circunstancias clínicas individuales del paciente. Hasta el 50%

de los pacientes pueden mostrar remisión espontánea, por lo que la observación es apropiada en casos asintomáticos o sin complicaciones.¹⁰ La resección quirúrgica es un tratamiento curativo en caso de pequeñas lesiones unifocales. Sin embargo, los corticosteroides suelen ser el tratamiento de primera línea. Otras opciones terapéuticas incluyen sirolimus, radioterapia, quimioterapia (metotrexato, 6-mercaptopurina) e inmunoterapia (talidomida, rituximab) con resultados variables.^{10,11}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 69 años, ama de casa, con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 desde 2017, en tratamiento con metformina. Acudió a valoración por una dermatosis de cuatro meses de evolución con eritema, prurito y dolor en la oreja después de nadar en una piscina, a la que, dos meses antes de la consulta, se agregaron lesiones nodulares, sin síntomas sistémicos, en tratamiento con aciclovir y ofloxacino, sin mejoría.

A la exploración física se encontró una dermatosis localizada en el pabellón auricular izquierdo que afectaba el hélice y antihélice, caracterizada por una placa eritematosa, infiltrada, de consistencia blanda, con apariencia arrosariada (**Figura 1**). No se palpaban adenopatías. El estudio dermatoscópico con luz polarizada 10x evidenció una placa rosa-anaranjado con telangiectasias finas y cortas, rosetas y escama amarillenta. **Figura 2**

Se tomó una biopsia incisional de la lesión cuyo estudio evidenció desde la dermis reticular superficial hasta la dermis reticular profunda un infiltrado inflamatorio difuso compuesto por numerosos histiocitos, linfocitos, neutrófilos y células plasmáticas. En estas zonas predominaban los histiocitos con emperipolesis. Las tinciones de PAS, Ziehl-Neelsen y Fite-Faraco fueron negativas a agentes infecciosos. Los estu-



Figura 1. Manifestación clínica.



Figura 2. Dermatoscopia con luz polarizada 10x. Fondo rosa-anaranjado con telangiectasias finas y cortas, rosetas y escama amarillenta.

dios de inmunomarcación mostraron histiocitos positivos para CD68 y proteína S100. **Figura 3**

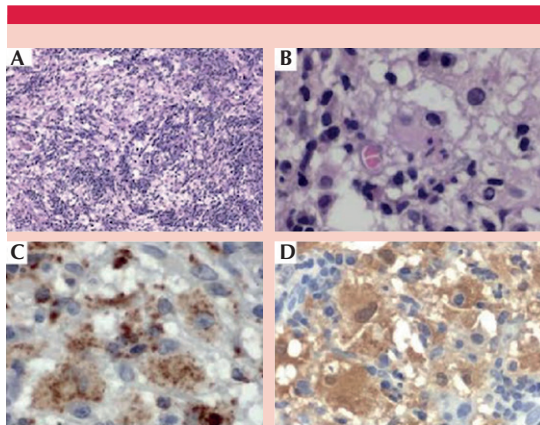


Figura 3. **A.** Microscopia de luz 10x, tinción de hematoxilina y eosina: infiltrado linfocitario e histiocitario. Se observa la imagen de cielo estrellado. **B.** Microscopia de luz 100x, tinción de hematoxilina y eosina: infiltrado de histiocitos con emperipolesis de células inflamatorias. **C.** Microscopia de luz 100x, inmunohistoquímica positiva a CD68. **D.** Microscopia de luz 100x, inmunohistoquímica positiva a S100.

Los estudios de extensión no mostraron afectación de algún otro órgano, por lo que se estableció el diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea. Se inició tratamiento con corticosteroide tópico de alta potencia (clobetasol) a dosis de reducción durante un mes, con lo que la paciente obtuvo respuesta parcial al tratamiento. Al mantenerse la lesión asintomática y limitada a la zona descrita, se decidió mantener bajo vigilancia médica porque más del 50% de los pacientes pueden tener remisión espontánea de las lesiones.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Rosai-Dorfman es una histiocitosis de células no Langerhans poco frecuente, de causa idiopática, curso benigno y generalmente de alivio espontáneo.^{10,11} Clásicamente se manifiesta como una linfadenopatía masiva cervical no dolorosa, que puede o no causar síntomas sistémicos. Hasta el 10% de los pacientes

con afectación sistémica manifiestan lesiones cutáneas, pero sólo el 3% de los casos tienen daño cutáneo puro sin afectación sistémica. Hasta el momento, existen aproximadamente 220 casos reportados en la bibliografía como puramente cutáneos.⁸

Se manifiesta de manera bimodal: la forma clásica afecta con más frecuencia en la infancia y el sexo masculino, en contraste con la forma cutánea, que predomina en el sexo femenino en la edad adulta, como en la paciente del caso.

La enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea es poco frecuente, con manifestaciones cutáneas inespecíficas. Se ha descrito como nódulos, placas y pápulas con una coloración eritematosa o marrón.^{8,9} La topografía afectada con más frecuencia es la cabeza; no obstante, pueden manifestarse en cualquier zona corporal. La paciente tuvo inicialmente un cuadro clínico inespecífico de cuatro meses de evolución, caracterizado por eritema, dolor y prurito después de nadar en una piscina, que evolucionaron a la formación de lesiones nodulares.

Debido a la singularidad de esta enfermedad, así como a la falta de especificidad de las lesiones y su ubicación topográfica, el diagnóstico tiende a ser difícil, por ello la toma de biopsia con posterior realización de estudios de extensión son decisivos para descartar afecciones de origen infeccioso, inflamatorio, autoinmunitario y proliferativo.

Asimismo, la inmunohistoquímica es fundamental para descartar diversos diagnósticos diferenciales: policondritis recidivante, pseudoquiste del pabellón auricular, sarcoidosis, histiocitosis, trastornos linfoproliferativos, así como agentes infecciosos, como lepra, tuberculosis y leishmaniasis. A menudo la enfermedad sigue un curso clínico benigno, con o sin tratamiento establecido. En la paciente del caso se decidió iniciar tratamiento tópico con esteroide de alta

potencia a dosis de reducción durante un mes. Sin embargo, la paciente no mostró mejoría significativa. Al mantenerse asintomática se decidió la vigilancia médica estrecha, porque la literatura describe que más del 50% de los pacientes pueden tener alivio espontáneo de las lesiones en uno a tres años. El daño ganglionar y la afectación sistémica se relacionan con un peor pronóstico. Algunos casos demuestran hallazgos cutáneos persistentes independientemente del tratamiento.^{10,12}

CONCLUSIONES

La enfermedad de Rosai-Dorfman puramente cutánea es muy infrecuente. Es fundamental llevar a cabo investigaciones adicionales para descartar otras enfermedades, así como evaluar el daño sistémico.

REFERENCIAS

1. Frater JL, Maddox JS, Obadiah JM, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: comprehensive review of cases reported in the medical literature since 1990 and presentation of an illustrative case. *J Cutan Med Surg* 2006; 10 (6): 281-290. <https://doi.org/10.2310/7750.2006.0006>
2. Yoon AJ, Parisien M, Feldman F, Young-In Lee F. Extranodal Rosai-Dorfman disease of bone, subcutaneous tissue and paranasal sinus mucosa with a review of its pathogenesis. *Skeletal Radiol* 2005; 34 (10): 653-657. <https://doi.org/10.1007/s00256-005-0953-4>
3. Hirt MB, Heskett J, Veerula V, et al. Multifocal Rosai-Dorfman disease with involvement of the pinna. *JAAD Case Rep* 2017; 3 (3): 233-235. <https://doi.org/10.1016/j.jdc.2017.02.008>
4. Wang KH, Chen WY, Liu HN, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: clinicopathological profiles, spectrum and evolution of 21 lesions in six patients. *Br J Dermatol* 2006; 154 (2): 277-286. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2005.06917.x>
5. Sampaio R, Silva L, Catorze G, Viana I. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: a challenging diagnosis. *BMJ Case Rep* 2021; 14 (2): e239244. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-239244>
6. Fang S, Chen AJ. Facial cutaneous Rosai-Dorfman disease: A case report and literature review. *Exp Ther Med* 2015; 9 (4): 1389-1392. <https://doi.org/10.3892/etm.2015.2260>
7. Cerrillo Alfaro D, Gutiérrez Méndez KA, Galván Salazar G, et al. Enfermedad de Rosai-Dorfman ganglionar tratado con hiperoxigenación hiperbárica con respuesta significativa confirmado por PET-CT. *Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar* 2024; 8 (3): 8871-8883. https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i3.12042
8. Sampaio R, Silva L, Catorze G, Viana I. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: a challenging diagnosis. *BMJ Case Rep* 2021; 14 (2): e239244. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-239244>
9. Leal PA, Adriano AL, Breckenfeld MP, et al. Rosai-Dorfman disease presenting with extensive cutaneous manifestation - case report. *An Bras Dermatol* 2013; 88 (2): 256-259. <https://doi.org/10.1590/S0365-05962013000200014>
10. Gawdzik A, Ziarkiewicz-Wróblewska B, Chlebicka I, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: A treatment challenge. *Dermatol Ther (Heidelb)* 2021; 11 (4): 1443-1448. <https://doi.org/10.1007/s13555-021-00557-1>
11. Wongrat T, Sangmala S. Facial cutaneous Rosai-Dorfman disease: a case report. *J Med Case Rep* 2024; 18 (1): 182. <https://doi.org/10.1186/s13256-024-04410-9>
12. Fayne R, Rengifo SS, Gonzalez I, et al. Primary cutaneous Rosai-Dorfman disease; a case-based review of a diagnostically and therapeutically challenging rare variant. *Ann Diagn Pathol* 2020; 45: 151446. <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2019.151446>