



Revista Chilena de Cirugía

ISSN: 0379-3893

editor@cirujanosdechile.cl

Sociedad de Cirujanos de Chile

Chile

Ibáñez R., Gladys; Chávez M., Omar; Jara C., Rocío; Figueroa G., Manuel; Olguín H., Fernando;  
Molina C., Carla

ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN MAMARIO

Revista Chilena de Cirugía, vol. 67, núm. 1, febrero, 2015, pp. 65-69

Sociedad de Cirujanos de Chile

Santiago, Chile

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=345536179012>

- ▶ Cómo citar el artículo
- ▶ Número completo
- ▶ Más información del artículo
- ▶ Página de la revista en [redalyc.org](http://redalyc.org)

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal  
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

## ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN MAMARIO\*

Drs. Gladys Ibáñez R.<sup>1</sup>, Omar Chávez M.<sup>2</sup>, Int. Rocío Jara C.<sup>3</sup>,  
Drs. Manuel Figueroa G.<sup>2</sup>, Fernando Olguín H.<sup>2</sup>, Carla Molina C.<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Unidad de Patología Mamaria Complejo Hospitalario San José.

<sup>2</sup> Departamento de Cirugía Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

<sup>3</sup> Interna Medicina Universidad de Chile.

<sup>4</sup> Servicio de Anatomía Patológica Complejo Hospitalario San José.  
Santiago, Chile.

### Abstract

### Mammary Rosai Dorfman disease

**Background:** Rosai Dorfman disease is uncommon and consists in a benign fibrous and hematopoietic tissue proliferation, usually located in the head or neck. It is self-limited and the treatment is the surgical excision of the lesion. **Case Report:** We report a 69 years old woman consulting for a palpable right breast nodule with a mammography and mammary ultrasound informed as BIRADS 4 and 5, respectively. A core biopsy was informed as a mammary Rosai Dorfman disease. Two years later, due to a lesion growth, the patient was subjected to a partial mastectomy. The pathological study of the surgical piece confirmed the diagnosis of the core biopsy. This disease may resemble a malignant disease and the clue for its diagnosis is the pathological study

**Key words:** Rosai Dorfman, breast, tumor.

### Resumen

**Introducción:** La enfermedad de Rosai Dorfman es una entidad infrecuente, que consiste en la proliferación benigna del tejido fibroso y hematopoyético ubicado generalmente en cabeza y cuello. Se trata de una enfermedad benigna, autolimitada, cuyo tratamiento generalmente se limita a la resección quirúrgica, con elevada tasa de recidiva. **Objetivo:** Exposición de un caso de Enfermedad de Rosai Dorfman mamario, inicialmente sugerente de patología maligna. **Caso Clínico:** Mujer 69 años derivada de atención primaria por nódulo palpable en mama derecha, mamografía y ecografía mamaria BIRADS 4 y 5, respectivamente. Biopsia Core informa Enfermedad de Rosai Dorfman mamaria. A los dos años de diagnóstico se objetiva lesión de mayor tamaño. Se realizó mastectomía parcial con biopsia de pieza quirúrgica compatible con diagnóstico de Biopsia Core previa. **Discusión:** La similitud clínica de esta enfermedad con patologías malignas mamarias, asociado a su baja prevalencia, dificultan la pesquisa de casos como el expuesto. En los estudios de imágenes raramente se sospecha. La clave del diagnóstico son los hallazgos histológicos en el que característicamente se observa

\*Recibido el 31 de marzo de 2014 y aceptado para publicación el 30 de junio de 2014.

Los autores no refieren conflictos de interés.

Correspondencia: Dr. Omar Chávez M.  
Omarchavez83@hotmail.com

emperipolexis con tinciones inmunohistoquímicas positivas para S 100 y negativo para CD 1. Dado que es una enfermedad benigna y autolimitada su tratamiento generalmente se limita a la resección quirúrgica. Este permite extirpar el tumor en estudio, realizar el diagnóstico, y aliviar la sintomatología producida por el efecto masa de la lesión. A pesar de lo anterior la recidiva es alta, por lo que el seguimiento debe ser a largo plazo.

**Palabras clave:** Mama, cáncer, Rosai-Dorfman, benignidad.

## Introducción

La Histiocitosis Sinusal con Linfoadenopatía Masaiva, también conocida como Enfermedad de Rosai Dorfman, fue descrita en 1969<sup>1</sup> y ha sido clasificada por consenso como una histiocitosis idiopática. Es una entidad rara, benigna y autolimitada, con acumulación patológica de macrófagos activados específicos, principalmente en los ganglios linfáticos cervicales. La afectación extraganglionar ocurre en un 43% de los casos, y puede comprometer cualquier órgano y/o sistema, con o sin enfermedad ganglionar concomitante. La mama es un sitio raro de presentación extraganglionar<sup>2</sup>, con sólo 18 casos reportados en la literatura Inglesa hasta la fecha<sup>3</sup>.

La etiología de esta patología aún está en discusión. Se presumía que se tratase de un proceso neoplásico o pseudolinfoma, sin embargo, las semejanzas con la histiocitosis son mucho mayores. Otros autores plantean el origen de esta enfermedad en un desorden inmunológico o como respuesta desencadenada por algún agente infeccioso<sup>4</sup>.

La Enfermedad de Rosai Dorfman es más frecuente en niños y jóvenes, pero los casos con afectación extraganglionar aislada son más frecuentes en adultos<sup>5</sup>. Reportamos un caso de compromiso mamario aislado.

## Caso clínico

Mujer de 69 años, con antecedentes de HTA y DM2. Derivada desde atención primaria en mayo de 2010 por lesión palpable de 3 cm de diámetro en mama derecha y mamografía que evidencia nódulo denso de 2,5 cm mal definido que se confunde con parénquima adyacente en cuadrante superior izquierdo (CSI) de mama derecha, BIRADS 4 (Figura 1).

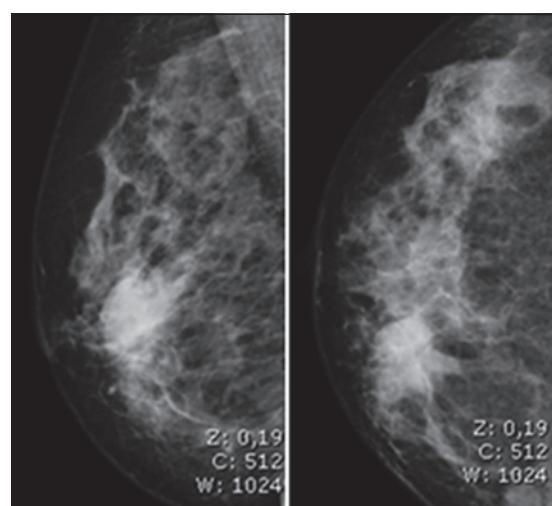
Ingresa a la unidad en junio de 2010 donde se realiza ecografía mamaria que muestra nódulo de 2,4 x 1,4 x 2,7 cm hipoecogénico, heterogéneo, de contornos lobulados ubicado en el CSI de mama derecha, vascularizado al doppler color, informada como BIRADS US 5 (Figura 2).

Por la sospecha de malignidad se decide extender estudio con Biopsia Core, la que se realiza bajo visión ecográfica, cuyo examen microscópico es informado como tejido fibroconectivo denso, con pro-

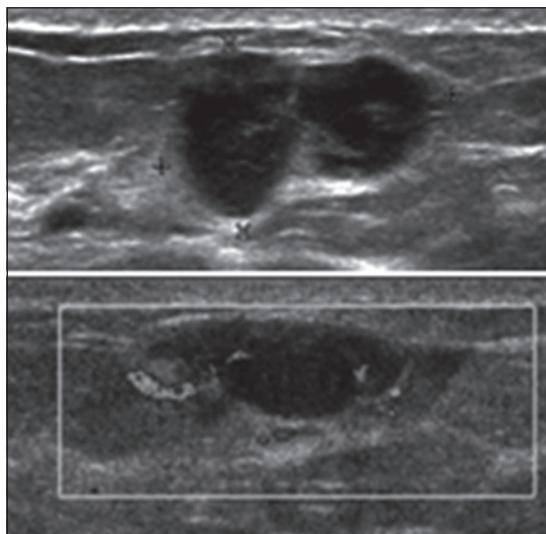
ceso inflamatorio crónico histocitario no supurativo sin células gigantes, con predominio de histiocitos espumosos, asociado a emperipolexis, acúmulos linfoides y abundantes células plasmáticas; hallazgos compatibles con enfermedad de Rosai- Dorfman de glándula mamaria.

En los controles siguientes, año 2012, se constata aumento de tamaño de nódulo mamario, con mamografía que indica lesión densa polilobulada de la mama derecha, en unión de cuadrantes internos (UCI), de 4,7 cm (Figura 3). Por aumento de tamaño y sospecha de malignidad se decide realizar mastectomía parcial del CSI mama derecha, que es llevada a cabo sin incidentes.

Pieza Quirúrgica: 37 g, con lesión blanquecina lobulada de bordes bien definidos, 3 x 3 x 2,1 cm. En la microscopía destaca parénquima mamario con presencia de acúmulos de macrófagos de gran tamaño, de citoplasma espumoso, núcleo vesiculoso y nucléolo prominente. Abundantes zonas de emperipolexis. En el estudio inmunohistoquímico destaca positividad de células para S-100, y CD68, corroborando origen histocitario, y negatividad de CD1, confirmando enfermedad de Rosai-Dorfmann mamaria (Figura 4).



**Figura 1.** Mamografía que motivó la derivación. Se observa nódulo denso, de 2,5 cm de diámetro, mal definido que se confunde con parénquima adyacente en CSI de mama derecha. BIRADS 4.

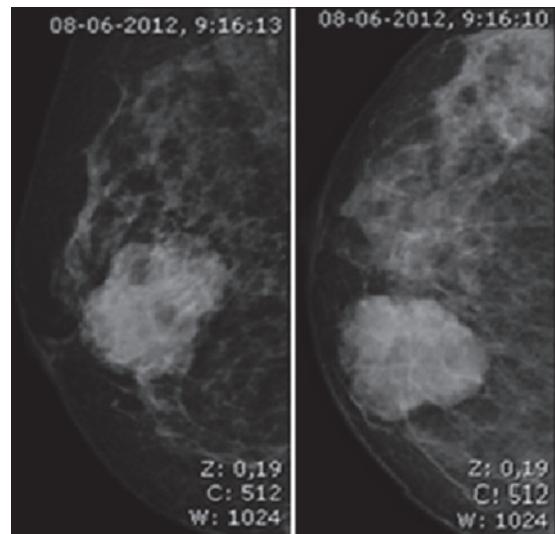


**Figura 2.** Ecografía mamaria. Se observa nódulo de 2,4 x 1,4 x 2,7 cm hipocogénico, heterogéneo, de contornos lobulados ubicado en el CSI de mama derecha, vascularizado al doppler color. BIRADS US 5.

En el seguimiento posterior no se observaron signos de recidiva ni complicaciones.

## Discusión

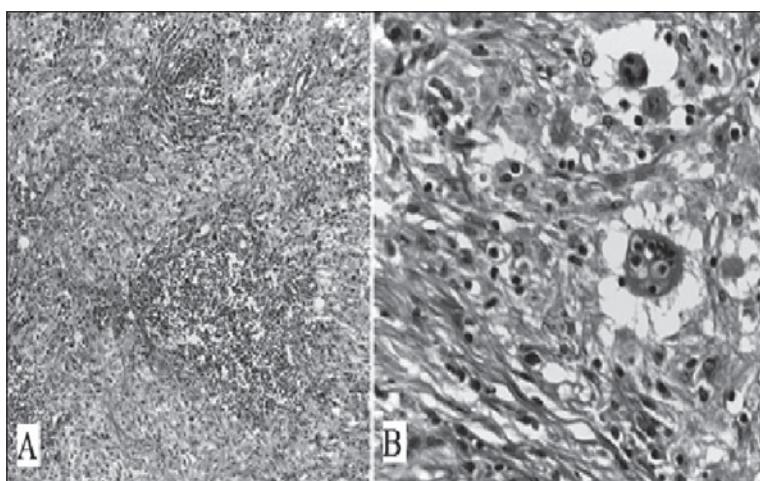
La enfermedad de Rosai Dorfman es un desorden proliferativo e idiopático de los histiocitos. Es una entidad de baja prevalencia, descrita por primera vez en 1969 por Rosai y Dorfman, desde entonces se han registrado más de 400 casos. Típicamente se describía como una alteración limitada a ganglios linfáticos de cabeza y cuello, los que son afectados



**Figura 3.** Mamografía de control (preoperatorio). Se evidencia lesión densa polilobulada de la mama derecha, en UCI, de 4,7 cm de diámetro.

en un 87%, sin embargo, la evidencia actual ha documentado el compromiso extraganglionar, comitante o no, en aproximadamente la mitad de los casos. Las principales manifestaciones extranodales se reproducen en piel, tejido celular subcutáneo, vía aérea superior y glándulas salivales<sup>6</sup>. El compromiso de la glándula mamaria es muy poco frecuente, y lo es aún más la presentación aislada<sup>7</sup>.

Es considerada una enfermedad benigna y auto-limitada, con un curso variable, que se agrupan en 5 patrones evolutivos: 1) Remisión completa y espontánea (50%); 2) Curso crónico con exacerbaciones



**Figura 4.** Microscopia de pieza quirúrgica. **A:** Se observa un proceso inflamatorio crónico granulomatoso, caracterizado por la presencia de abundantes histiocitos espumosos, infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y acúmulos linfoides. **4B:** Los histiocitos presentan un núcleo vesiculoso con uno o más nucléolos y en el citoplasma presentan linfocitos fagocitados, fenómeno conocido como emperipoleisis.

y remisiones; 3) Enfermedad persistente y estable; 4) Enfermedad progresiva y 5) Diseminación nodal y extranodal con evolución fatal (7%) ya sea por compresión o por alteraciones inmunológicas<sup>6,8</sup>. Estudios sugieren que los pacientes con enfermedad de Rosai-Dorfman mamaria tienden a evolucionar de forma benigna, similar a lo que se observa en sitios extraganglionares viscerales<sup>1</sup>.

En la mamografía suele manifestarse como una lesión de bordes no definidos sin calcificaciones, características compartidas con los tumores malignos de la mama. Ecográficamente se evidencian imágenes sólidas, hipoeocogénicas y vascularizadas<sup>9</sup>. Tales hallazgos fueron concordantes con los de la paciente.

La muestra puede ser obtenida por punción con aguja fina (PAAF), biopsia CORE o biopsia excisional<sup>9</sup>. Se han descrito casos en que el uso de PAAF no logró diagnóstico definitivo e incluso indujo a error, por lo que finalmente fue necesaria una biopsia excisional<sup>10,11</sup>.

La enfermedad de Rosai-Dorfman se define por sus hallazgos histopatológicos: ganglios linfáticos infiltrados por abundantes histiocitos, que pueden mostrar atipia moderada con pleomorfismo nuclear y nucléolo prominente. Característicamente se puede observar emperipolesis, fenómeno más difícil de apreciar en lesiones extranodales que en linfonodos, y que consiste en la presencia de linfocitos, eritrocitos y ocasionalmente células plasmáticas dentro del citoplasma de los histiocitos. Entre los sinusoides se puede observar una marcada plasmocitosis<sup>12,13</sup>.

Los estudios de inmunohistoquímica muestran positividad para la proteína S100, CD 68, lizosíma, alfa-1- antitripsina y antiguimiotripsina<sup>9</sup>. En efecto, nuestros análisis anatopatológicos fueron compatibles con lo reportado en la literatura.

El diagnóstico diferencial microscópico es difícil, sobre todo en la enfermedad extranodal, y en la glándula mamaria debe realizarse con mastitis granulomatosa idiopática, histiocitosis de células de Langerhans, enfermedad de Erdheim-Chester, histiocitoma fibroso y carcinoma mamario invasor<sup>1</sup>. Esta última de especial importancia a descartar en una paciente con las características clínicas e imagenológicas como las de nuestra paciente.

El manejo está dirigido en gran medida al control de sus manifestaciones locales<sup>12</sup>, dado que no existe tratamiento etiológico de la enfermedad<sup>6</sup>. La resección quirúrgica de las lesiones no pretende ser curativa, dado que en un alto porcentaje de los pacientes existe reaparición de éstas. La recidiva tiene un carácter no progresivo y sólo en el 1% de los casos ocurre lo contrario<sup>1</sup>. En nuestro caso clínico, hasta la fecha, no se ha observado recidiva de la patología.

## Conclusiones

La enfermedad de Rosai-Dorfman es una patología que se manifiesta principalmente como una proliferación de los ganglios linfáticos de cabeza y cuello. En aproximadamente la mitad de los casos afecta otros órganos y sistemas. Entre éstos el compromiso de la glándula mamaria es aún menos frecuente. La importancia de reconocer esta entidad es diferenciarla del carcinoma mamario invasor, similares en la presentación clínica y en sus características imagenológicas. En tal situación el análisis anatopatológico es clave para diferenciar ambas patologías. Por lo anterior la calidad de la muestra debe ser óptima para asegurar el diagnóstico correcto. Las intervenciones quirúrgicas tienen su rol central en el estudio por biopsia y contribuyen al manejo de las complicaciones locales, sin embargo, no tiene carácter curativo ya que en un 20% existe recidiva. Aún quedan interrogantes por resolver, por lo que el reporte de casos de baja prevalencia contribuye a esclarecer el estudio y manejo de esta patología.

## Referencias

1. Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a newly recognized benign clinicopathologic entity. *Arch Pathol*. 1969;87:63-70.
2. Noordzij W, Weernink EE, van Imhoff GW, Kluin PM, de Haan LD. Benign histiocytosis: Rosai-Dorfman disease. *Ned Tijdschr Geneesk*. 2011;155:A3176.
3. Morkowski JJ, Nguyen CV, Lin P, Farr M, Abraham SC, Gilcrease MZ, et al. Rosai-Dorfman disease confined to the breast. *Ann Diagn Pathol*. 2010;14:81-7.
4. Remadi S, Anagnostopoulou ID, Jlidi R, Cox JN, Seemayer TA. Extranodal Rosai-Dorfman disease in childhood. *Pathol Res Pract*. 1996;192:1007-15.
5. Carbone A, Passannante A, Gloghini A, Devaney KO, Rinaldo A, Ferlito A. Review of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) of head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1999;108(11 Pt 1):1095-104.
6. Foucar E, Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Review of entity. *Sem Diag Pathol*. 1990;7:19-73.
7. Da Silva BB, Lopes-Costa PV, Pires CG, Moura CS, Borges RS, da Silva RG. Rosai-Dorfman disease of the breast mimicking cancer. *Pathol Res Pract*. 2007;203:741-4.
8. McAllister W, Herman T, Dehner L. Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy (Rosai-Dorfman Disease). *Pediatric Radiology* 1990;20:425-32.
9. Eisen RH, Buckley PF, Rosai J. Immunophenotypic characterization of sinus histiocytosis with massive

- lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Semin Diagn Pathol.* 1990;7:74-82.
10. Hummel P, Waisman J, Chieng D, Yan Z, Cohen JM, Cangiarella J. Fine-needle aspiration cytology of Rosai-Dorfman disease of the breast: A case report. *Diagn Cytopathol.* 1999;21:287-91.
11. Tenny SO, McGinness M, Zhang D, Damjanov I, Fan F. Rosai-Dorfman disease presenting as a breast mass and enlarged axillary lymph node mimicking malignancy: a case report and review of the literature. *Breast J.* 2011;17:516-20.
12. Carbone A, Passannante A, Gloghini A, Devaney KO, Rinaldo A, Ferlito A. Review of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) of head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1999;108(11 Pt 1):1095-104.
13. Sacchi S, Artusi T, Selleri L, Temperani P, Zucchini P, Vecchi A, et al. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: immunological, cytogenetic and molecular studies. *Blut* 1990;60:339-44.