

ENFERMEDAD DE ROSAI DORFMAN EN MAMA. INFORME DE UN CASO

Dra. Sonia Olga Franco Odio¹, Dr. Alexis Fuentes Peláez¹, Dr. Ronald Rodríguez Díaz², Dr. Julio Jiménez Galainena.³

RESUMEN

La frecuencia de presentación de la enfermedad de Rosai Dorfman en la mama es baja, dentro del 43% de los casos de localización extranodal. La importancia de poder realizar este diagnóstico radica, en las formas clínicas de presentación, cuyas imágenes, tamaño de los nódulos y la preocupación despertada en los portadores de estas masas mamarias, ante la posibilidad de que pueda tratarse de una lesión maligna. Se había planificado la exéresis de la lesión, su estudio intraoperatorio e informado acerca de la posibilidad de continuar con una disección de la axila o de una ampliación del lecho quirúrgico y el vaciamiento axilar. La biopsia intraoperatoria puso de manifiesto una población de naturaleza benigna constituida fundamentalmente por linfocitos maduros y otras de hábito histiocitario, con abundante citoplasma acidófilo. Se hace una descripción de las características del caso, sus mamografías y hallazgos anatomopatológicos y una extensa revisión de la literatura para sustentar el diagnóstico final.

Palabras clave: ENFERMEDADES DE LA MAMA/cirugía

INTRODUCCION

La enfermedad de Rosai Dorfman fue descrita en 1969 por primera vez y se trata de un desorden proliferativo, histiocitario, relativamente poco frecuente e idiopático.^{1,2}

Los pacientes afectados son jóvenes con unas adenopatías aumentadas de volumen en la región cervical, con frecuencia en ambas a la vez y acompañadas de fiebre y alteraciones variadas como anemia, neutrofilia, eritrosedimen-

¹ Especialista de II Grado en Anatomía Patológica. Profesor Auxiliar.

² Especialista de I Grado en Oncología.

³ Especialista de II Grado en Anatomía Patológica. Instructor.

tación elevada y en ocasiones una hiperglobulinemia policlonal o rangos inadecuados de CD4/CD8.³⁻⁶

La entidad sigue usualmente un curso favorable a no ser que se complique con otros trastornos inmunológicos que modifiquen su evolución.⁷

A pesar de que se describió inicialmente en los ganglios linfáticos, existen reportes de localizaciones extranodales en casi todos los órganos del cuerpo humano, tales como piel, tejido subcutáneo, ojos y anejos, membranas mucosas del aparato respiratorio y en el sistema nervioso central.^{8,9}

La frecuencia en que se ha presentado en las diferentes localizaciones es variable. La mama femenina afectada fluctúa entre 1 a 7 casos en los trabajos revisados, en series de miles de casos. Generalmente está limitada a la mama, aunque también pueden estar tomados los ganglios ipsilaterales. La edad de las pacientes abarca desde la juventud hasta la octava década de la vida.

A veces ha resultado un hallazgo casual en el transcurso de la vida y no se han observado síntomas adicionales que hicieran planteables la existencia de algún proceso maligno, como sería la pérdida de peso, astenia, anorexia, palidez cutáneo -mucosa u otros.

En nuestra experiencia en el Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología de Cuba, con una incidencia de procesos malignos de la mama, que se ha incrementado en los últimos años y alcanzan volúmenes de 500 casos anuales aproximadamente, este caso es el primero que hemos diagnosticado en nuestro laboratorio.

PRESENTACION DEL CASO

Se trata de una paciente de 59 años de edad, del sexo femenino, que acude a nuestro centro por presentar un nódulo de la mama derecha.

Historia de la enfermedad anterior: Paciente con antecedentes de salud que hace aproximadamente 6 meses se nota "T" en su mama derecha, por lo que acude a su médico, el cual la remite al INOR donde se inscribe para estudio y tratamiento.

Menarquia: 12 años

Menopausia: 49 años
Primer embarazo: 19 años
Partos: 3
Primer parto: 19 años
Anticonceptivos: No
Antecedentes de cáncer de mama en la familia: No

Examen Físico:

Cardiorrespiratorio: Negativo TA: 110/70 Pulso radial: 80/min
Hemolinfopoyético: Negativo, no se detectan adenopatías.

Mamas:

Izquierda: Normal

Derecha: Hacia el CSE se palpa "T" de 25x15 mms de diámetro, de consistencia duro elástico, superficie irregular, contornos no bien delimitados, movable y no dolorosa. Se considera la posibilidad de un proceso maligno y se le clasifica según TNM actual como T2N0M0 Etapa IIA

Al examen físico, tanto las axilas, como las fosas supraclaviculares son de características normales.

Estudios de imagenológicos:

MI: Normal

MD: Nódulo sólido, irregular, mal delimitado de 24x14 mms, con distorsión del tejido vecino, altamente sugestivo de malignidad. BIRADS 5 en el cuadrante superior externo y la axila negativa.

En la mamografía se observa el nódulo en CSE de la mama derecha, de contornos irregulares, de 15 mms de diámetro con área nodular difusa alrededor del nódulo y el resto del parénquima es de aspecto normal.^{10,11}

Se decide realizar biopsia transoperatoria y se recibe un espécimen que mide 7 x 6x 5 cms, constituido por tejido mamario recubierto por segmento de piel de 6 cms de longitud y a la palpación se constata la presencia de un nódulo de aspecto tumoral, aunque se parecía más un ganglio linfático, que una neoplasia maligna primaria de mama.

Se tomaron improntas y raspados de la superficie de corte de la lesión y se determina que no había elementos de malignidad en las laminillas examinadas. Llamaba la atención la existencia de una población discohesiva de células de

pequeño tamaño, interpretadas como linfocitos maduros y abundantes células con citoplasma eosinófilo, núcleos regulares sin nucleolos, reconocidas como histiocitos en el contexto de los elementos linfoides habituales, en los ganglios linfáticos y en ausencia de células epiteliales anaplásicas.^{12,13}

La sorpresa mostrada por el cirujano al recibir nuestro diagnóstico de proceso inflamatorio benigno, fue notable ya que hasta entonces se había interpretado el caso como sospechoso o maligno dada la presencia de la masa tumoral en la mama.

DISCUSION DEL CASO

La posibilidad de que la enfermedad de Rosai Dorfman se presente en localización extranodal, ha sido planteada desde el mismo momento en que fue descrita la entidad.^{14,15}

Cuando se analizaron los casos registrados, se reporta la coexistencia de afectación nodal y extranodal en aproximadamente el 43 % de los casos, mientras que sólo el 23 % de los casos extranodales, no presentan al mismo tiempo toma nodal.

Los sitios extranodales más frecuentes son la piel, el hígado, cavidad nasal, los párpados y sus anejos, los tejidos blandos y los huesos.¹⁶⁻¹⁸

La mama está involucrada de forma inusual en la forma extranodal de la enfermedad de Rosai Dorfman y sin embargo, debe ser conocida por los especialistas, ya que los hallazgos clínicos e imagenológicos asemejan a las neoplasias malignas de esta localización y preocupan a las pacientes por su crecimiento.

Tavassoli y Pérez Guillermo reportaron 11 casos que interpretaron como originados en adenopatías intramamarias.

El cuadro histopatológico es semejante, independientemente de la localización nodal o extranodal, aunque en estas existe mayor fibrosis y dondequiera hay vasos linfáticos dilatados con los histiocitos y los infiltrados celulares que recapitulan la arquitectura de los ganglios linfáticos e inclusive forman centros germinales.

La empiropolesis consiste en la presencia de linfocitosis señalada por Humble y colaboradores, quienes comprobaron la entrada y salida desde el citoplasma sin que mostraran degradaciones ni otros cambios y constituye una característica fundamental de esta entidad, para muchos autores, es su sello de distinción.

Las otras consideraciones diagnósticas han sido: mastitis granulomatosas, tumor inflamatorio miofibroblástico, lipogranuloma esclerosante, paniculitis lúpica y nódulos reumatoides, en ocasiones hasta con granulomas infecciosos, histiocitosis de células de Langerhans, histiocitomas fibrosos malignos y melanomas malignos.

Las técnicas de inmunohistoquímica con S-100, algunos antígenos para las células linfoides y en casos seleccionados también mediante la microscopía electrónica, se hace el diagnóstico de certeza, o mejor aún se confirma el diagnóstico en cada caso según sea necesario.^{19,20}

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a newly recognised benign clinicopathologic entity. *Arch Path.* 1969; 87:63-70.
2. Foucar E, Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. *Semin Diagn Pathol.* 1990; 7:19-73.
3. Hammond LA, Keh C, Rowlands DC. Rosai-Dorfman disease in the breast. *Histopathology.* 1996; 29: 582-584.
4. Green I, Dorfman RF, Rosai J. Breast involvement by extranodal Rosai-Dorfman disease: report of seven cases. *Am J Surg Pathol.* 1997 Jun; 21(6):664-8. Comment in: *Am J Surg Pathol.* 1999 Mar; 23 (3):359-60
5. Soares FA, Llorach-Velludo MA, Andrade JM. Rosai-Dorfman's disease of the breast. *Am J Surg Pathol.* 1999 Mar; 23(3):359-60. Comment on: *Am J Surg Pathol.* 1997 Jun; 21(6):664-8.
6. Wang JS, Hsieh SP, Shih DF, Tseng HH. Cutaneous Rosai-Dorfman disease manifesting as recurrent breast tumor: a case report. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei).* 1997 Apr; 59(4):269-73.
7. Ng SB, Tan LH, Tan PH. Rosai-Dorfman disease of the breast: a mimic of breast malignancy. *Pathology.* 2000 Feb; 32(1):10-5.

8. Mac-Moune Lai F, Lam WY, Chin CW, Ng WL. Cutaneous Rosai-Dorfman disease presenting as a suspicious breast mass. *J Cutan Pathol.* 1994 Aug; 21(4):377-82.
9. Perera AS, Keleher AJ, Nath M. Rosai-Dorfman disease presenting as a male breast mass. *Am Surg.* 2007 Mar; 73(3):294-5.
10. Pham CB, Abruzzo LV, Cook E, Whitman GJ, Stephens TW. Rosai-Dorfman disease in the breast. *AJR Am J Roentgenol.* 2005 Oct;185(4):971-2
11. Kuzmiak CM, Koomen M, Lining R, Pisano E. Rosai-Dorfman disease presenting as a suspicious breast mass. *AJR Am J Roentgenol.* 2003 Jun; 180(6):1740-2.
12. Hummel P, Waisman J, Chhieng D, Yan Z, Cohen JM, Cangiarella J. Fine-needle aspiration cytology of Rosai-Dorfman disease of the breast: A case report. *Diagn Cytopathol.* 1999 Oct; 21(4):287-91.
13. Cytologic features of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A report of three cases. *Acta Cytol.* 1997
14. Extranodal Rosai-Dorfman disease. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi.* 2005
15. Histologic features of cutaneous sinus histiocytosis (Rosai-Dorfman disease): study of cases both with and without systemic involvement. [*J Cutan Pathol.* 1992]
16. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: clinicopathological profiles, spectrum and evolution of 21 lesions in six patients. *Br J Dermatol.* 2006.
17. 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.
18. Isolated intracranial involvement in Rosai-Dorfman disease: a report of two cases and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med.* 1998
19. Eisen RH, Buckley PF, Rosai J. Immunophenotypic characterization of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy-RDD-. *Semin Diagn Pathol.* 1990; 7 :74-82.
20. Miettinen M, Paljakka P, Haveri P, Saxen E. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A nodal and extranodal proliferation of S-100 protein positive histiocytes?. *Am J Clin Pathol.* 1987; 88:270-7.



Figura 1. Vista lateral y cráneo caudal de la mama derecha de la paciente.



Figura 2. Fotografía de cortes teñidos con Hematoxilina y Eosina y con S-100.