

Enfermedad de Rosai Dorfman primario de mama: Reporte de caso

Primary breast Rosai Dorfman disease: Case report

Barrón Mondaca Viviana Raquel ¹, Peláez Pacheco Carlos Dencel ².

¹ Medica Patóloga Oncóloga
² Cirujano Oncólogo.
Centro: Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas Lima, Perú..

Correspondencia a:
Raquel Barrón

E-Mail:
raquelbarron@hotmail.com
(+591) 69808809

Carlos Peláez

E-Mail:
Dr.Pelaez@biociencias.org
(+591) 78760310

Recibido:
25 de agosto de 2016

Aceptado:
27 de junio de 2017

Publicado:
30 de junio de 2017

scientific.umsa.bo

Resumen

La enfermedad de Rosai Dorfman es una patología rara, de predilección ganglionar, origen desconocido, que presenta sobreproducción de histiocitos a la microscopía. Es una patología benigna, sin embargo, puede simular un cáncer.

Se presenta el caso de una paciente femenina de 70 años con tumor en mama izquierda de 3 meses de evolución, clínica e imagenológicamente presentó datos de malignidad. La biopsia determinó Enfermedad de Rosai Dorfman.

En consenso multidisciplinario, por la agresividad de la lesión y el tamaño tumoral grande en relación a mama pequeña, se decide mastectomía simple con reconstrucción mamaria inmediata mediante expansor prótesis, a un año de la cirugía no presento recidiva.

Se presenta el caso clínico dada la infrecuente localización mamaria con asociación a características agresivas.

Abstract

Rosai Dorfman's disease is a rare, lymph node predilection, of unknown origin, which shows overproduction of histiocytes under microscopy. It is a benign pathology, however, it can mimic a cancer.

We present the case of a female patient of 70 years with tumor in the left breast of 3 months of evolution, clinical and imaging evidenced data of malignancy. The biopsy determined Rosai Dorfman's Disease.

In a multidisciplinary consensus, due to the aggressiveness of the lesion and the large tumor size in relation to small breast, simple mastectomy was decided with immediate breast reconstruction using a prosthesis expander.

The clinical case is presented given the uncommon mammary location with association to aggressive characteristics.

Palabras clave:

Enfermedad de Rosai – Dorfman, mama, neoplasia

Keywords:

Rosai Dorfman disease, breast, neoplasms

INTRODUCCIÓN.

La enfermedad de Rosai - Dorfman es también conocida como histiocitosis sinusal, fue descrita por Destombes en 1965, Juan Rosai y Ronald Dorfman en 1969^{1,2,4,7}.

Se presenta con más frecuencia en ganglios linfáticos de la cabeza y cuello. Se han descrito otras localizaciones como piel, tejidos blandos, sistema nervioso central, estómago, intestinos y mama^{4,5,6,9}.

Clínicamente se presenta con alzas térmicas, leucocitosis y linfadenopatía no dolorosa^{4,5}. Es una enfermedad autolimitada, sin embargo, puede persistir o progresar^{5,8}.

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Mujer de 70 años, natural de Lima Perú, sin antecedentes patológicos de importancia, acude al Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, por presentar tumoración en mama izquierda de 3 meses de evolución.

Al examen físico se evidencia tumor irregular de 6 cm de diámetro en cuadrante superior externo de mama izquierda, indurado, con afectación de piel y eritema local, no adenopatías axilares ni supraclaviculares. La mama contralateral sin alteraciones.

La ecografía informa neoformaciones laminares con engro-

Fuentes de Financiamiento
Autofinanciado

Conflicto de Intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés en la realización de este manuscrito.

samiento cutáneo. Mamografía reporta lesión asimétrica BIRADS 4B. Se realizan estudios de gammagrafía ósea de cuerpo entero, punción de médula ósea, TAC de cuello y tórax negativos.

Se realiza biopsia core la cual concluye Enfermedad de Rosai Dorfman. (Figura 1).

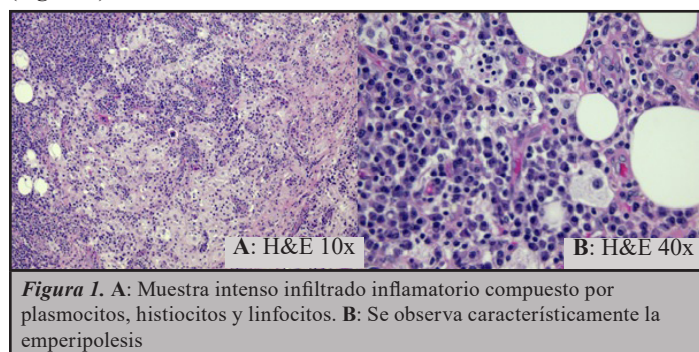


Figura 1. A: Muestra intenso infiltrado inflamatorio compuesto por plasmocitos, histiocitos y linfocitos. B: Se observa característicamente la emperipolesis

En consenso multidisciplinario, por la agresividad de la lesión y el tamaño tumoral grande en relación a mama pequeña, se decide mastectomía simple con reconstrucción mamaria inmediata mediante expansor prótesis (Figura 2).

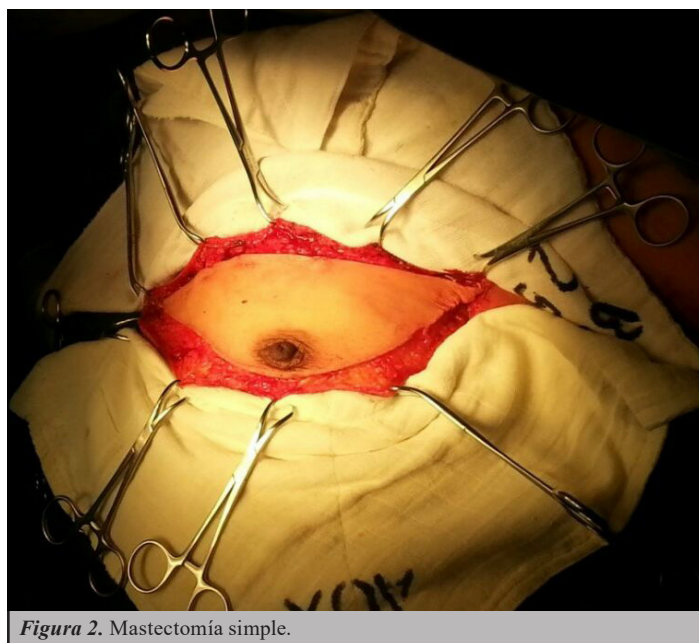


Figura 2. Mastectomía simple.

El resultado final de patología más estudio de inmunohistoquímica confirma Enfermedad de Rosai Dorfman de mama izquierda con compromiso de piel, bordes quirúrgicos libres de enfermedad (Figura 3). A un año de control no presenta recidiva.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Rosai Dorfman (linfadenopatía masiva con histiocitosis sinusal) es una entidad rara, benigna, que se presenta a cualquier edad^{1,5,9}. El caso presentado corresponde a mujer adulta de 70 años.

Si bien se describe mayormente en ganglios linfáticos del cuello, puede ser de localización extraganglionar en un 40 %^{2,6}. la localización mamaria es infrecuente, como el caso presentado.

Cuando la localización es mamaria, reportan masa palpable y trastorno de

sensibilidad local. Puede afectarse el tejido subcutáneo en la mayoría de los casos, muy raramente afecta el parénquima mamario². Nuestro caso presentó afectación de piel, celular subcutáneo y parénquima mamario; siendo la presentación agresiva, aparentemente, por el tiempo de evolución de la enfermedad (3 meses).

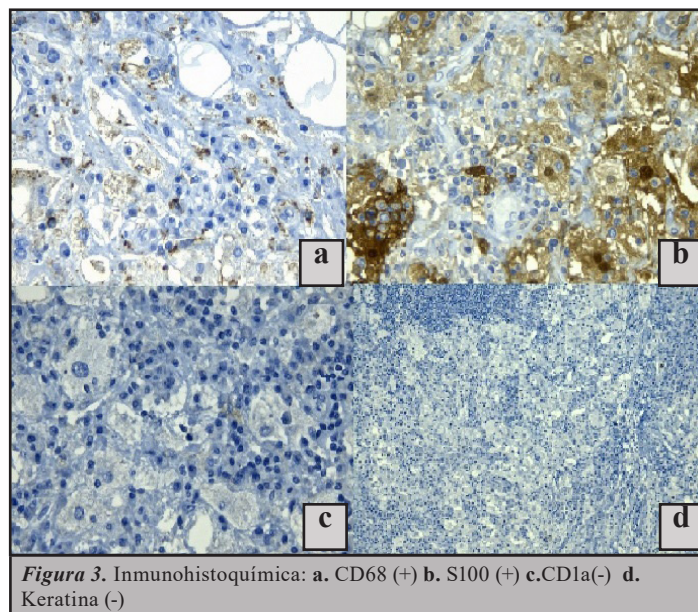


Figura 3. Inmunohistoquímica: a. CD68 (+) b. S100 (+) c. CD1a (-) d. Keratina (-)

Silotti describe una recopilación de casos de la enfermedad de Rosai Dorfman en 16 años, encontrando 19 pacientes de los cuales 18 correspondían al sexo femenino. La edad media de presentación correspondió a 45 años, el paciente masculino tenía 23 años⁷.

Histológicamente la enfermedad se caracteriza por presentar histiocitos con abundante citoplasma eosinófilo pálido, de núcleos redondos con un solo nucléolo prominente. El determinante de esta enfermedad es la emperipolesis o linfocitofagia, que puede ser infrecuente en casos extraganglionares^{5,6,7,8}. Inmunohistoquímicamente se caracteriza por CD68, S100 positivos y CD1a negativo^{1,6,9}.

El diagnóstico diferencial incluye carcinoma de mama, malacoplaquia, mastopatía diabética, necrosis grasa, mastitis granulomatosa, histiocitosis de células de Langerhans, sarcoma histiocítico, linfoma de Hodgkin, enfermedad de Erdheim-Chester, melanoma y fibrohistiocitoma^{1,7,8}.

Al ser una enfermedad autolimitada generalmente no requiere tratamiento. Se han descrito uso de corticoides, quimioterapia, o tratamientos quirúrgicos^{1,2,5}. Nuestro caso requirió mastectomía simple por la agresividad y la relación tamaño tumor - glándula mamaria.

En casos de diseminación con afectación multisistémica el pronóstico es desfavorable. Se han reportado casos agresivos con muerte del paciente⁸.

Puede presentarse recidiva local posterior a una cirugía⁶. Nuestra paciente a un año de control no presentó recidiva de la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Dalia S, Sagatay E, Sokol L, Kubal T. Rosai-Dorfman disease: tumor biology, clinical features pathology, and treatment. *Cancer Control*. 2014;21(4):322-7
- Nadal M, Kervarec T, Machel M, Petrella T, Machel L. Cutaneous Rosai-Dorfman Disease Located on the Breast: Rapid Effectiveness of Methotrexate After Failure of Topical Corticosteroids, Acitretin and Thalidomide. *Acta Derm Venereol*. 2015;95(6):758-9.

³ Atkins K, Kong C. Practical Breast Pathology. 3a edición. U.S.A.: ELSEVIER. 2010:161 -163

⁴ ECR 2012 / C-1364 / Extranodal Rosai-Dorfman disease involving the breast - EPOSTM [Internet]. [cited 2016 Aug 24]. Available from: http://poster.netkey.at/esr/viewing/index.php?module=viewing_poster&pi=108962

⁵ Parkin CKE, Keevil C, Howe M, Maxwell AJ. Rosai-Dorfman disease of the breast. BJR Case Rep 2015;1(1)(internet).(cited 2016 Aug 24)

⁶ Ibañez G, Chávez O, Jara R, Figueroa M, Olguín F, Molina C. Enfermedad de Rosai-Dorfman mamario. Rev Chil Cir (internet) 2015 Feb (citado 2016 Ago 23);67(1):65-69

⁷ Silotti TH de S, Silva MRV da, Bessa NCO, Brun IR, Oliveira LM de. Rosai-Dorfman Disease- Confined to the Breast. J Med Cases. 2013 Jul 24;4(8):519-22.

⁸ 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 Apr;14(2):81-7.

⁹ Pham, C. B., Abruzzo, L. V., Cook, E., Whitman, G. J., & Stephens, T. W. Rosai-Dorfman disease of the breast. American Journal of Roentgenology. 2005. 185(4), 971-972.

¹⁰ Sun NZ, Galvin J, Cooper KD. Cutaneous Rosai-Dorfman disease successfully treated with low-dose methotrexate. JAMA Dermatol 2014; 150: 787-788.