



Cirugía Española



www.elsevier.es/cirugia

P-527 - Manejo del Síndrome de Rosai-Dorfman de la mama. Una entidad poco frecuente

González Benjumea, Paz; Beltrán Miranda, Pablo; García del Pino, Beatriz; Morales Martín, Germán; Rodríguez Padilla, Ángela; Delgado Morales, Mariela; Salas Murillo, Juana; Balongo García, Rafael

Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

Resumen

Introducción: El síndrome de Rosai-Dorfman, también conocido como histiocitosis sinusoidal con linfadenopatía crónica, es una entidad benigna poco frecuente englobada dentro del grupo de las histiocitosis tipo II. Es más común en los niños y jóvenes y aunque en el 90% de los casos se caracteriza por la presencia de abundantes adenopatías cervicales no dolorosas, existe un amplio espectro de presentaciones clínicas. El 43% de los pacientes presentan enfermedad extranodal asociada y el 23% desarrollan solo enfermedad extranodal sin afectación linfática. La afectación mamaria es poco común y puede presentarse como nódulos múltiples o solitarios con o sin diseminación sistémica, involucrando exclusivamente la piel o afectando el parénquima mamario.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 56 años sin antecedentes personales de interés, que acude a la consulta de la Unidad de Mama por presentar nódulos en ambas mama. A la exploración presentaba múltiples nódulos en ambas mamas. Exploración axilar bilateral sin evidencias de adenopatías. Ecografía mamaria bilateral: En CII/MI se visualizan 2 nódulos adyacentes con ecos en su interior localizados justo por debajo de tejido celular subcutáneo que miden 7 mm y 3 mm. En CSI/MD se observa un nódulo polilobulado de contornos bien definidos que mide 0,9 × 0,9 × 1,4 cm. Mama izquierda BI-RADS III y Mama derecha BI-RADS IVA. PAAF: tejido fibroadiposo con abundante población linfohistiocitaria. La paciente presentó nuevos nódulos mamarios que requirieron biopsias sugiriendo enfermedad de Rosai-Dorfman que preciso de biopsia cutánea para su confirmación. Anatomía patológica: hiperplasia linfohistiocitaria compatible con enfermedad de Rosai-Dorfman. Se decide control clínico, ecográfico y mamográfico anual de la paciente comprobándose progresión de la enfermedad. En última ecografía mamaria se identifican 8 lesiones focales de idénticas características en la mama derecha y 6 en la mama izquierda.

Discusión: La enfermedad de Rosai-Dorfman con afectación mamaria es una entidad muy poco frecuente con solo unos pocos casos descritos en la literatura. Clínicamente se caracteriza por nódulos mamarios únicos o múltiples de repetición que pueden simular lesiones malignas. En la mamografía suele manifestarse como lesiones de bordes no definidos sin calcificaciones y ecográficamente se evidencian imágenes sólidas, hipocogénicas y vascularizadas, por lo que inicialmente suelen confundirse con tumores malignos de la mama. El diagnóstico confirmatorio se realiza mediante estudio histopatológico. El manejo de estas pacientes es complejo y antes del diagnóstico, suelen ser sometidas a múltiples biopsias o resecciones mamarias dada la continua aparición de lesiones sospechosas, sin embargo, estas pacientes no presentan un riesgo aumentado de malignidad. En cuanto al seguimiento no existe un consenso debido a los pocos casos reportados en la literatura. Dada la aparición frecuente de lesiones que pudieran enmascarar un caso real de malignidad, creemos que el seguimiento debe realizarse mediante exploración clínica y mamografía y/o ecografía anual.