



**Ministério da Saúde  
Instituto Nacional de Câncer  
Coordenação de Ensino  
Curso de Aperfeiçoamento nos Moldes Fellow em Radiologia Mamária**

**LARISSA LOPES BOTELHO GOMES**

**DOENÇA DE ROSAI DORFMAN NA MAMA:  
RELATO DE CASO**

**Rio de Janeiro  
2025**

**LARISSA LOPES BOTELHO GOMES**

**DOENÇA DE ROSAI DORFMAN NA MAMA:  
RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso  
apresentado ao Instituto Nacional de  
Câncer como requisito parcial para a  
conclusão do Curso de Aperfeiçoamento  
nos Moldes Fellow em Radiologia  
Mamária.

Orientadora: Dra. Marcele França Barreto Côrtes

Revisão: Dra. Shirley Burburan

Rio de Janeiro

2025

CATALOGAÇÃO NA FONTE  
INCA/COENS/SEITEC/NSIB  
Kátia Simões CRB7/5952

G633d Gomes, Larissa Lopes Botelho.

Doença de Rosai Dorfman na mama: relato de caso. / Larissa Lopes Botelho  
Gomes. – Rio de Janeiro, 2025.  
18f. il. color.

Trabalho de Conclusão de Curso (Aperfeiçoamento) - Instituto Nacional de Câncer,  
Programa de Aperfeiçoamento nos Moldes de Fellow em Radiologia Mamária, Rio de  
Janeiro, 2025.

Orientadora: Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Marcele França Barreto Côrtes.  
Revisora: Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Shirley Burburan.

1. histiocitose sinusal. 2. linfadenopatia maciça. 3. histiócitos. 4. linfonodomegalia.  
I. Côrtes, Marcele França Barreto. (Orient.). II. Burburan, Shirley. (Rev). III. Instituto  
Nacional de Câncer. IV. Título.

CDD 616.49 0750724

# LARISSA LOPES BOTELHO GOMES

## **Doença De Rosai Dorfman na mama: relato de caso**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Instituto Nacional de Câncer como requisito parcial para a conclusão do Curso de Aperfeiçoamento nos Moldes Fellow em Radiologia Mamária.

Aprovado em 23 de janeiro de 2025.

Examinadores:

Marcele França Barreto Côrtes  
Dra. Marcele França Barreto Côrtes

Erica Endo  
Dra. Érica Endo

Thaís S. Monnerat  
Dra. Thaís Salgado Monnerat

Paula Medina Maciel Gomes Curi Bonotto  
Dra. Paula Medina Maciel Gomes Curi Bonotto

Rio de Janeiro

2025

*Dedico este trabalho à minha  
orientadora, Dra. Marcele França Barreto  
Côrtes que muito incentivou, que sempre  
me apoiou e cuja participação foi  
essencial para a elaboração do presente  
trabalho.*

## **AGRADECIMENTOS**

Primeiramente e mais importante, agradeço a Deus pela oportunidade de poder realizar o Curso de Aperfeiçoamento nos Moldes Fellow em Radiologia Mamária na cidade do Rio de Janeiro – RJ.

Também sou grata à minha família pelo apoio incondicional e por compreenderem a minha ausência física durante a minha formação longe da minha cidade natal, Brasília.

Não menos importante, desejo expressar a minha mais profunda gratidão a todos aqueles que contribuíram direta ou indiretamente na elaboração deste trabalho e que foram fundamentais para o desenvolvimento do mesmo. Destaco aqui em especial a participação de algumas dessas pessoas:

- a) Minha orientadora, Dra. Marcele França Barreto Côrtes, por ser atenciosa, paciente, cuidadosa e me incentivar durante toda a realização do curso de Aperfeiçoamento, além de todos os ensinamentos que obtive através do seu amor pelo ensino.
- b) Às demais Staffs do Serviço de Radiologia Mamária do HC III (Thaís, Renata, Paula e Érica), pelo conhecimento e momentos compartilhados ao longo deste ano de formação.

Muito obrigada a todos!

*“Louvai ao SENHOR, porque ele é bom;  
porque a sua benignidade dura para sempre.”*  
*Salmos 136:1*

## RESUMO

GOMES, Larissa Lopes Botelho. **Doença de Rosai Dorfman na mama:** relato de caso. Trabalho de Conclusão de Curso (Aperfeiçoamento nos Moldes Fellow em Radiologia Mamária — Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, 2025.

A doença de Rosai-Dorfman, também conhecida como histiocitose sinusal com linfadenopatia maciça, é uma condição rara e benigna que se caracteriza pelo acúmulo de histiócitos nos gânglios linfáticos e em outros tecidos linfoïdes. Geralmente afeta adultos jovens e pode ser um pouco mais comum em homens. A causa exata da doença não é conhecida, mas há sugestões de que a regulação imunológica desordenada e infecções virais, como EBV e HHV, possam estar envolvidas. O envolvimento extraganglionar ocorre em 43% dos casos e pode afetar qualquer órgão ou sistema, com ou sem doença ganglionar concomitante. A mama é um local raro de apresentação desta doença, com poucos casos relatados na literatura. Por geralmente seguir um curso clínico e autolimitado, o tratamento da doença de Rosai-Dorfman é amplamente direcionado ao controle das manifestações locais. As autoras apresentam o caso de uma paciente do sexo feminino, de 74 anos, com história prévia de mastectomia simples com BLS negativo em 2008 por carcinoma ductal in situ associado a carcinoma ductal invasivo na mama direita, que apresentou em mamografia de rastreamento, linfonodo intramamário de aspecto suspeito na mama esquerda, sendo submetida a mamotomia com diagnóstico histopatológico de histiocitose sinusal. Não foram evidenciadas outras linfonodomegalias no caso descrito, com a paciente mantida em acompanhamento, devido ao caráter benigno da doença. A apresentação radiologia e breves aspectos sobre a patogênese e o condução desta doença, serão discutidos neste trabalho.

Palavras-chave: histiocitose sinusal; linfadenopatia maciça; histiócitos; linfonodomegalia.

## **ABSTRACT**

GOMES, Larissa Lopes Botelho. **Rosai-Dorfman disease of the breast:** case report. Final Paper (Fellowship in Breast Radiology – Brazilian National Cancer Institute (INCA), Rio de Janeiro, 2025).

Rosai-Dorfman disease, also known as sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, is a rare and benign condition characterized by the accumulation of histiocytes in the lymph nodes and other lymphoid tissues. It typically affects young adults and may be slightly more common in men. The exact cause of the disease is unknown, but there are suggestions that disordered immune regulation and viral infections, such as EBV and HHV, may be involved. Extranodal involvement occurs in 43% of cases and can affect any organ or system, with or without concomitant nodal disease. The breast is a rare site for the presentation of this disease, with few cases reported in the literature. Since it generally follows a self-limiting clinical course, the treatment of Rosai-Dorfman disease is largely focused on controlling local manifestations. The authors present the case of a 74-year-old female patient with a previous history of simple mastectomy with negative BLS in 2008 for ductal carcinoma in situ associated with invasive ductal carcinoma in the right breast, who showed a suspicious intramammary lymph node on screening mammography in the left breast. The patient underwent mammotome biopsy, with a histopathological diagnosis of sinus histiocytosis. No other lymphadenopathies were found in the described case, and the patient remains under follow-up due to the benign nature of the disease. The radiological presentation and brief aspects of the pathogenesis and management of this disease will be discussed in this paper.

**Keywords:** sinus histiocytosis; massive lymphadenopathy; histiocytes; lymphadenopathy.

# DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN NA MAMA: RELATO DE CASO



LARISSA LOPES BOTELHO GOMES  
MARCELE FRANÇA BARRETO CORTES  
ÉRICA ENDO  
THAÍS SALGADO MONNERAT  
PAULA MEDINA MACIEL GOMES CURI BONOTTO  
THAMIRE SOUTINHO MARQUES DE MATTOS

INSTITUTO NACIONAL DE CÂNCER – INCA III

## INTRODUÇÃO

- A DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN, TAMBÉM CONHECIDA COMO HISTIOCITOSE SINUSAL COM LINFADENOPATIA MACIÇA, É UMA CONDIÇÃO RARA E BENIGNA QUE SE CARACTERIZA PELO ACÚMULO DE HISTIÓCITOS NOS GÂNGLIOS LINFÁTICOS E EM OUTROS TECIDOS LINFOIDES.
- GERALMENTE AFETA ADULTOS JOVENS, COM UMA IDADE MÉDIA DE INÍCIO AOS 21 ANOS, E PODE SER UM POUCO MAIS COMUM EM HOMENS.
- OS HISTIÓCITOS AFETADOS FREQUENTEMENTE TÊM UM ASPECTO CARACTERÍSTICO COM NÚCLEOS GRANDES E VISÍVEIS, E PODEM CONTER RESTOS DE CÉLULAS FAGOCITADAS.

## INTRODUÇÃO

- O ENVOLVIMENTO EXTRAGANGLIONAR OCORRE EM 43% DOS CASOS E PODE AFETAR QUALQUER ÓRGÃO OU SISTEMA, COM OU SEM DOENÇA GANGLIONAR CONCOMITANTE. A MAMA É UM LOCAL RARO DE APRESENTAÇÃO DESTA DOENÇA, COM POUCOS CASOS RELATADOS NA LITERATURA.
- A CAUSA EXATA DA DOENÇA NÃO É CONHECIDA, MAS HÁ SUGESTÕES DE QUE A REGULAÇÃO IMUNOLÓGICA DESORDENADA E INFECÇÕES VIRAIS, COMO EBV E HHV, POSSAM ESTAR ENVOLVIDAS.

## DESCRIÇÃO

- PACIENTE, DO SEXO FEMININO, 74 ANOS, COM HISTÓRIA PRÉVIA DE MASTECTOMIA SIMPLES COM BLs NEGATIVO EM 2008 POR CDI + CDIS NA MAMA DIREITA. AVALIADA PELA ONCOLOGIA, SEM NECESSIDADE DE TRATAMENTO ADJUVANTE, TENDO REALIZADO ACOMPANHAMENTO NO INCA ATÉ O ANO DE 2016, QUANDO TEVE ALTA DO SERVIÇO. APRESENTOU RECIDIVA LINFONODAL IPSILATERAL EM 2020, SENDO SUBMETIDA A ESVAZIAMENTO AXILAR NO MESMO ANO.

## DESCRIÇÃO

- EM 2024, MAMOGRAFIA DE RASTREAMENTO EVIDENCIOU:  
LINFONODO INTRAMAMÁRIO MEDINDO 13 MM, NO QSL DA MAMA ESQUERDA, MAIOR E  
MAIS DENSO EM RELAÇÃO À MAMOGRAFIA DE 30/04/2020.
- MAMOTOMIA GUIADA POR USG DE LINFONODO INTRAMAMÁRIO – LAUDO  
ANATOMOPATOLÓGICO:  
HISTIOCITOSE SINUSAL. IMUNO-HISTOQÚMICA EXIBE POSITIVIDADE  
COMPARTIMENTAL DE CD20, CD3 E BCL-2. CICLINA D1: NEGATIVA.

## DESCRIÇÃO



Fig 1A: Mamografia da mama esquerda - CC



Fig 1B: Mamografia da mama esquerda - MLO

Fig 1A e 1B: MAMOGRAFIA UNILATERAL DA MAMA ESQUERDA COM TOMOSSÍNTESE E USG DAS AXILAS (2020)

Linfonodo intramamário no QSL de aspecto habitual.

Linfonodos densos na axila esquerda que apresentam espessamento cortical à ultrassonografia complementar nível I.  
Ultrassonografia da axila direita mostra linfonodos aumentados e confluentes, um deles com calcificações no interior,  
nível I. (Categoria 4 ACR BI-RADS).

## DESCRIÇÃO



AXILA DIREITA NIVEL I

Fig 2A: PAAF linfonodo axila direita – Nivel I



AXILA ESQUERDA NIVEL I

Fig 2B: PAAF linfonodo axila esquerda – Nivel I

Paciente foi submetida a PAAF de axilas, com recidiva de neoplasia na axila direita e sem malignidade na axila esquerda, sendo realizado esvaziamento axilar direito no mesmo ano.

## DESCRIÇÃO

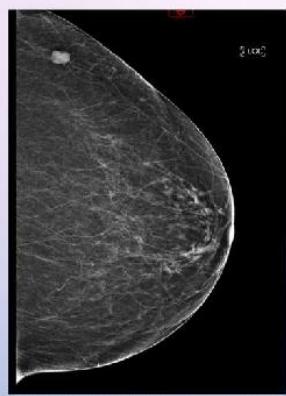


Fig 3A: Mamografia da mama esquerda - CC

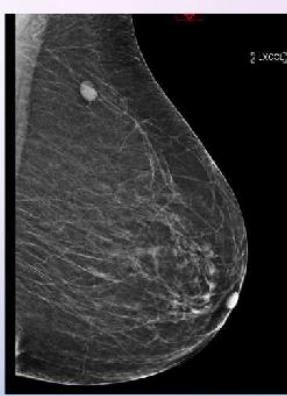


Fig 3B: Mamografia da mama esquerda - MLO

2024 – Exame de rastreamento:

MAMOGRAFIA DIGITAL COM TOMOSSÍNTESE DA MAMA ESQUERDA (2024)

Linfonodo intramamário medindo 13 mm, no QSL da mama esquerda, maior e mais denso em relação à mamografia de 30/04/2020. (Categoria 4 ACR BI-RADS).

## DESCRÍÇÃO

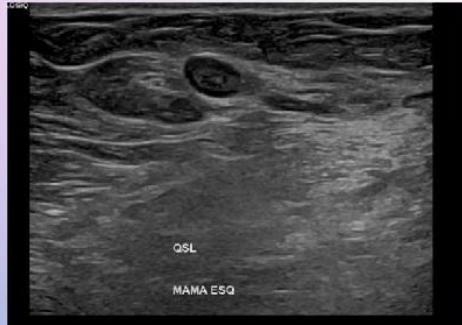


Fig 4A: linfonodo intramamário no QSL da mama direita.

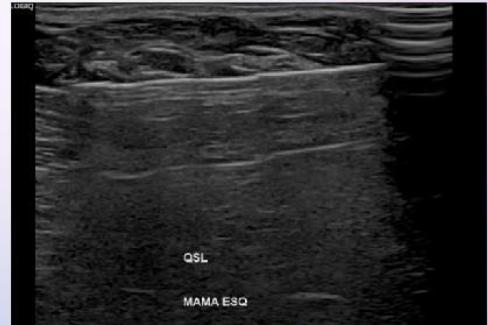


Fig 4B: Mamotomia de linfonodo intramamário no QSL da mama direita.

Mamotomia (USG) – linfonodo intramamário no QSL da mama esquerda - Laudo anatomo-patológico: Fragmentos de linfonodo sem evidências de carcinoma metastático. Histiocitose sinusal. Imuno-histoquímica exibe positividade compartmental de CD20, CD3 e BCL-2. Ciclina D1: negativa.

## DESCRÍÇÃO

Foram solicitadas tomografias de tórax, abdome e pelve e ultrassonografia de regiões cervicais, sem evidencias de outras linfonodomegalias.

## DISCUSSÃO

- A DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN É UMA CONDIÇÃO RARA DE PROLIFERAÇÃO IDIOPÁTICA DE HISTÍOCITOS, DESCrita PELA PRIMEIRA VEZ POR ROSAI E DORFMAN EM 1969.
- INICIALMENTE RECONHECIDA COMO AFETANDO PRINCIPALMENTE OS GÂNGLIOS LINFÁTICOS DA CABEÇA E PESCOÇO EM 87% DOS CASOS.
- O ACOMETIMENTO MAMÁRIO É EXTREMAMENTE RARO E AINDA MAIS INCOMUM QUANDO OCORRE DE FORMA ISOLADA.
- A CAUSA EXATA DA DOENÇA AINDA NÃO É COMPREENDIDA, MAS ACREDITA-SE QUE AS LESÕES CELULARES SEJAM POLICLONais, REATIVAS E NÃO NEOPLÁSICAS. ALGUNS ESTUDOS SUGEREM UMA POSSÍVEL ASSOCIAÇÃO DA DOENÇA COM VÍRUS COMO HERPES-VÍRUS, EPSTEIN-BARR, CITOMEGALOVÍRUS OU HIV.

## DISCUSSÃO

A CONDIÇÃO GERALMENTE É CONSIDERADA BENIGNA E AUTOLIMITADA, COM UM CURSO CLÍNICO QUE PODE VARIAR ENTRE CINCO PADRÕES EVOLUTIVOS:

- 1) REMISSÃO COMPLETA E ESPONTÂNEA (50%);
- 2) CURSO CRÔNICO COM EXACERBAÇÕES E REMISSÕES;
- 3) DOENÇA PERSISTENTE E ESTÁVEL;
- 4) DOENÇA PROGRESSIVA;
- 5) DISSEMINAÇÃO NODAL E EXTRANODAL COM EVOLUÇÃO FATAL (7%), SEJA POR COMPRESSÃO OU POR ALTERAÇÕES IMUNOLÓGICAS.

## DISCUSSÃO

- NA MAMA, PODE MANIFESTAR-SE NOS EXAMES DE IMAGEM, TANTO ACOMETENDO LINFONODOS, COMO NO CASO APRESENTADO, QUANTO COMO UMA LESÃO QUE SIMULA CARCINOMA MAMÁRIO, SENDO FUNDAMENTAL A INVESTIGAÇÃO ATRAVÉS DE BIÓPSIA.
- HISTOLOGICAMENTE, É CARACTERIZADA POR UMA INFILTRAÇÃO ATENUADA DE CÉLULAS LINFOPLASMOCÍTICAS E HISTIÓCITOS DE TAMANHOS VARIADOS. AS CÉLULAS HISTIOCÍTICAS GRANDES E PÁLIDAS CONTÊM O QUE PARECE SER LINFÓCITOS ENGOLFADOS DENTRO DE SUAS BORDAS CELULARES.
- OS ESTUDOS DE IMUNO-HISTOQUÍMICA MOSTRAM POSITIVIDADE PARA AS PROTEÍNAS S100, CD 68, LISOZIMA, ALFA-1-ANTITRIPSINA E ANTIQUIMIOTRIPSINA

## DISCUSSÃO

- POR GERALMENTE SEGUIR UM CURSO CLÍNICO AUTOLIMITADO, O TRATAMENTO DA DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN É AMPLAMENTE DIRECIONADO AO CONTROLE DAS MANIFESTAÇÕES LOCAIS.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- MERCANTE, A M C ET AL. DOENCA DE ROSAI - DORFMAN (HISTIOCITOSE SINUSAL COM LINFADENOPATIA MACICA) DA MAMA COM APRESENTACAO BILATERAL MULTINODULAR. REVISTA BRASILEIRA DE PATOLOGIA. RIO DE JANEIRO: FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO, UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO.
- OUSSAMA ABLA AT ALL, CONSENSUS RECOMMENDATIONS FOR THE DIAGNOSIS AND CLINICAL MANAGEMENT OF ROSAI-DORFMAN-DESTOMBES DISEASE. BLOOD. 2018, 131(26):2877-2890
- FOUCAR E, ROSAI J, DORFMAN R. SINUS HISTIOCYTOSIS WITH MASSIVE LYMPHADENOPATHY (ROSAI-DORFMAN DISEASE): REVIEW OF THE ENTITY. SEMIN DIAGN PATHOL. 1990; 7(1):19-73

# Certificado

**CBR24** 53º CONGRESSO BRASILEIRO  
DE RADIOLÓGIA E  
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

a Radiologia do futuro, agora



Declaramos que

LARISSA LOPES BOTELHO GOMES; MARCELE FRANÇA BARRETO  
CORTES; THAIS SALGADO MONNERAT; PAULA MEDINA MACIEL GOMES  
CURI BONOTTO; ERICA ENDO; THAMIRE COUTINHO MARQUES DE  
MATTOS

teve o trabalho intitulado "**DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN NA  
MAMA: RELATO DE CASO.**" aprovado e publicado em formato Pôster  
Eletrônico no 53º Congresso Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por  
Imagem (CBR24), realizado de 19 a 21 de setembro de 2024,  
Salvador/BA.

Salvador, 21 de setembro de 2024.

Validação Online



Código: uIBRWdgmC

Dra. Cibele Carvalho  
Presidente do CBR

Dr. Ronaldo Hueb Baroni  
Diretor Científico do CBR