

Mastitis granulomatosa idiopática. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Idiopathic granulomatous mastitis. Case report and review of literature

Mauro Soto Granados,* Blanca Esther Maldonado Palacios**

Palabras clave:

Mastitis granulomatosa, cáncer de mama, prednisona, metotexate.

Key words:

Granulomatous mastitis, breast cancer, prednisone, methotrexate.

RESUMEN

La mastitis granulomatosa idiopática es un padecimiento benigno infrecuente pero con una elevada morbilidad. Su génesis probablemente sea autoinmune y/o infecciosa. Clínicamente puede confundirse con una neoplasia maligna de mama. Los estudios de gabinete son de utilidad muy limitada para precisar el diagnóstico. El diagnóstico definitivo es histopatológico y por exclusión de otras enfermedades granulomatosas. En virtud de su rareza aún no hay consenso en cuanto a su tratamiento, parece ser que los mejores resultados se obtienen de la escisión quirúrgica complementada con tratamiento médico a base de antibióticos, esteroides e inmunosupresores. Se presenta un caso clínico y se revisan los aspectos más relevantes de esta rara patología.

ABSTRACT

Idiopathic granulomatous mastitis is a rare but benign condition that has a high morbidity. Its genesis is probably autoimmune and/or infectious. Clinically it may be mistaken for a malignancy of the breast. The imaging studies are of limited usefulness for precise diagnosis. The definitive diagnosis is histopathological and by exclusion of other granulomatous diseases. By virtue of their rarity still no consensus as to their treatment, it seems that the best results are obtained from surgical excision supplemented with medical treatment with antibiotics, steroids and immunosuppressants. We present a case report and review the most important aspects of this rare disease.

INTRODUCCIÓN

La mastitis granulomatosa idiopática es un proceso inflamatorio raro de naturaleza benigna. Descrita a partir de 1972, predomina en mujeres en edad reproductiva entre 17 y 42 años de edad. Clínicamente es difícil de distinguir de un cáncer de mama localmente avanzado, con celulitis o en proceso de abscedación. Usualmente se manifiesta como un tumor mamario doloroso de consistencia sólida, de aparición súbita y crecimiento rápido. Al momento del diagnóstico suele tener un tamaño de 6 cm en promedio (rango de 2 a 10 cm), puede ser unilateral o bilateral y puede acompañarse de fiebre. El ultrasonido y la mastografía son inespecíficos. El diagnóstico definitivo se establece por los hallazgos histopatológicos que están bien establecidos. Los principales diagnósticos diferenciales después del carcinoma son tuberculosis y sarcoidosis. El

tratamiento aún es controversial y a menudo poco satisfactorio con recaídas frecuentes, actualmente incluye la escisión de la lesión, así como la administración de antibióticos, esteroides y metotrexato. Se presenta un caso clínico de esta entidad atendido en el Sanatorio Privado Médica Farallón de Acapulco, Gro. y se revisan sus aspectos más relevantes.¹⁻³

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino de 30 años de edad, dos gestaciones, sin otros antecedentes de importancia clínica. Inició padecimiento dos semanas antes de su ingreso con un cuadro clínico de dolor y aumento de volumen en el cuadrante supero-interno de la mama derecha, de crecimiento rápido y acompañado de fiebre que no mejoró con la administración de antibióticos e antiinflamatorios. En el momento de su revisión se detectó una tumoración de con-

* Servicio de Cirugía.

** Servicio de Anestesia.

Hospital Privado Médica Farallón.

Recibido: 09/06/2016

Aceptado: 09/01/2017

sistencia sólida, dolorosa, de 6 cm de diámetro que comprende el cuadrante supero-interno de la mama derecha, con dos lesiones satélites eritematosas similares de 1 cm de diámetro cada una localizadas en el cuadrante ínfero externo de la misma mama (*Figura 1*). Un estudio ultrasonográfico reportó: datos compatibles con zonas altamente sugestivas de mastitis versus abscesos piógenos de la mama, sin descartar la posibilidad de proceso neoplásico (*Figura 2*). Se estableció el diagnóstico presuntivo de absceso mamario versus neoplasia abscedada, por lo que se sometió a drenaje quirúrgico,



Figura 1. En el círculo se señala el área que ocupa la tumoración y con flechas se señalan las lesiones satélites.

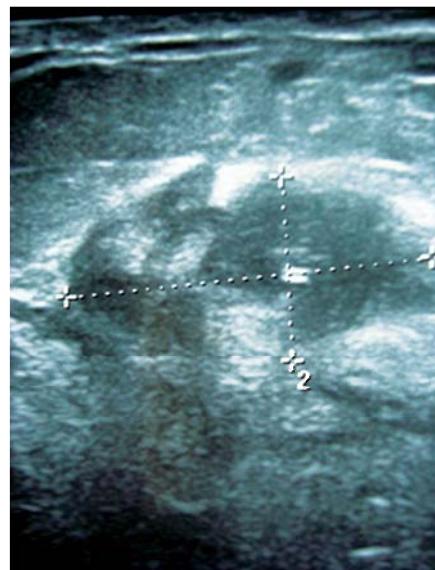


Figura 2. Imagen ultrasonográfica inespecífica.

durante la cirugía se encontró un gran proceso inflamatorio crónico agudizado con múltiples áreas de microabscesos (*Figura 3*), efectuándose escisión de la mayor parte de la lesión y colocación de drenaje por aspiración de circuito cerrado. El reporte histopatológico fue: mastitis crónica granulomatosa extensa, lobulillar, con inflamación aguda agregada y formación de abscesos. Se administraron en forma empírica antibióticos perioperatorios y postoperatorios (ceftriaxona, amikacina y clindamicina). La evolución postoperatoria temprana fue satisfactoria y sin complicaciones. Al séptimo día postoperatorio, se inició tratamiento con metotrexato 10 mg semanales y prednisona 1 mg /kg/día. A las cuatro semanas de la cirugía el tejido inflamatorio residual clínicamente desapareció, no se desarrollaron fistulas ni otras complicaciones derivadas de la cirugía, por lo que se inició la disminución progresiva del esteroide manteniendo la misma dosis del inmunosupresor. Actualmente continúa en seguimiento.

DISCUSIÓN

Desde su descripción inicial se ha considerado que la mastitis granulomatosa idiopática puede tener un origen autoinmune local secundario a la extravasación de material proteico-lipídico retenido en los ductos mamarios que provoca una reacción tipo cuerpo extraño. Más recien-



Figura 3. Proceso inflamatorio y área de microabscesos.

temente se ha relacionado a *Corynebacterium kroppenstedtii*, situación que abre una nueva posibilidad para explicar su etiología. Se ha comunicado su asociación con eritema nodoso, lupus eritematoso, poliarteritis nodosa y arteritis de células gigantes, así como con el empleo de anticonceptivos orales.⁴⁻⁶

Esta enfermedad generalmente es unilateral, pero en 25% de los casos se presenta en forma bilateral. Debido a su rareza y a la ausencia de manifestaciones clínicas específicas, su diagnóstico requiere un alto grado de sospecha y casi siempre se realiza por exclusión. Desde el punto de vista ultrasonográfico y mamográfico también puede simular un cáncer mamario. El intervalo entre el inicio de los síntomas y el establecimiento del diagnóstico es de alrededor de un mes. Puede confundirse clínicamente con neoplasias malignas mamarias como carcinoma intraductal de mama y enfermedad de Paget mamaria, ya que el proceso inflamatorio puede dar lugar a adenopatías axilares y secundariamente a retracción del pezón. Otras enfermedades que deben tomarse en cuenta en el diagnóstico diferencial son tuberculosis colicuativa, granuloma a cuerpo extraño, ectasia ductal de la mama y sarcoidosis. Los casos avanzados pueden complicarse con abscedación, fistulización y supuración crónica. Las recurrencias se presentan entre 16 y 50% de los casos, lo que hace necesario un seguimiento a largo plazo.⁷⁻⁹

Macroscópicamente la lesión aparece como una masa dura que al corte muestra arquitectura nodular, en ocasiones formando focos abscedados. Los lobulillos mamarios muestran histológicamente una reacción inflamatoria granulomatosa, compuesta de histiocitos epitelioideos y células gigantes multinucleadas de tipo Langhans, con exudado linfocitario polimorfonuclear y algunos eosinófilos, así como presencia de microabscesos.^{2,5,8}

En el caso motivo de la presente comunicación, el cuadro clínico se mostró como altamente sugestivo de absceso mamario, pero atípico por la consistencia de la tumoración, sin posibilidad de descartar que se tratara de una neoplasia abscedada. El estudio ultrasonográfico también fue ambiguo y no se realizó mastografía por el considerable dolor que producía la lesión, teniendo en cuenta además que

dicho estudio tampoco contribuiría mucho al esclarecimiento de la naturaleza de la misma. El aspecto macroscópico de la lesión también generó incertidumbre, ya que no se trataba de una neoplasia típica ni de un absceso franco, sino más bien de un proceso inflamatorio crónico agudizado con varios focos aislados de pequeños abscesos.

Los límites de la lesión eran imprecisos y considerando las altas probabilidades de que el proceso fuera benigno, se decidió resear sólo la mayor parte de ella a fin de eliminar gran parte del tejido afectado, obtener una buena muestra para estudio histopatológico y no distorsionar excesivamente el aspecto estético de la mama. El diagnóstico finalmente se realizó con base en el resultado histopatológico que mostró los hallazgos característicos de esta entidad. Una vez obtenido el diagnóstico se instituyó el tratamiento médico complementario con base en las comunicaciones más recientes al respecto. A tres meses de seguimiento los resultados son satisfactorios, la enfermedad se ha mantenido en remisión y no se han desarrollado complicaciones de la misma ni efectos colaterales derivados del tratamiento.

No existe consenso sobre el tratamiento ideal para la mastitis granulomatosa idiopática. La ausencia de estudios prospectivos y randomizados producto de la baja incidencia de esta enfermedad no permite hasta la fecha obtener conclusiones definitivas al respecto; no obstante, a la luz de los conocimientos disponibles actualmente, una opción razonable parece ser la escisión quirúrgica de la lesión seguida de la administración de prednisona a razón de 1 mg/kg/día por cuatro semanas con descenso progresivo hasta su suspensión, asociada a metotrexato 10 mg semanales por vía oral con incremento individualizado de acuerdo con la respuesta clínica obtenida. Esta terapia combinada de esteroides e inmunosupresores tiene por objeto mantener la remisión de la enfermedad y reducir la incidencia de reacciones adversas por la administración prolongada de esteroides. En los casos en los que hay microabscesos o supuración franca es necesario instalar antibióticos, inicialmente en forma empírica y enseguida de acuerdo con el resultado del cultivo de la secreción.^{1,3,5}

CONCLUSIONES

La mastitis granulomatosa idiopática es una enfermedad benigna muy rara, probablemente de origen autoinmune y/o infeccioso. Clínicamente y por estudios de gabinete puede ser difícil de distinguir de un proceso neoplásico maligno. Su diagnóstico se hace por exclusión y con base en hallazgos histopatológicos bien definidos. Tiene elevada morbilidad y una alta tasa de recidivas. No existe consenso en cuanto a su tratamiento ideal. A la fecha los mejores resultados parecen obtenerse de la escisión quirúrgica limitada complementada con tratamiento médico que asocie prednisona y metotrexato.

REFERENCIAS

1. Peña-Santos G, Ruiz-Moreno JL. Mastitis granulomatosa idiopática tratada con esteroides y metotrexato. Ginecol Obstet Mex. 2011; 79: 373-376.
2. Barrero PR, Benavides MA, León BM, Barrero VD, Vargas VV. Mastitis granulomatosa idiopática y mastitis de células plasmáticas, experiencia de tres años. Rev Chil Obstet Ginecol. 2005; 70: 323-327.
3. Jurado SCF, Navarrete FG, Decamps SAM. Mastitis granulomatosa idiopática. Rev Cent Dermatol Pascua. 2012; 21: 65-68.
4. Pérez PJA, Bohle OJ, Sánchez CG, Carrasco LC, Mariangel PP. Mastitis granulomatosa idiopática. Diagnóstico y tratamiento en 14 casos. Rev Chil Cir. 2007; 59: 259-263.
5. Pérez JA, Carpio PD, Gac P. Mastitis granulomatosa idiopática EP. Rev Chil Cir. 2002; 54: 392-395.
6. Gurleyik G, Aktekin A, Aker F, Karagulle H, Saglamc A. Medical and surgical treatment of idiopathic granulomatous lobular mastitis: a benign inflammatory disease mimicking invasive carcinoma. J Breas Cancer. 2012; 15: 119-123.
7. Ocal K, Dag A, Turkmenoglu O, Kara T, Seyit H, Konca K. Granulomatous mastitis: clinical, pathological features and management. Breast J. 2010; 16: 176-182.
8. Lester SC. Differential diagnosis of granulomatous mastitis. Breast J. 2005; 11: 534-535.
9. Raj N, Macmillan RD, Ellis IO, Deighton CM. Rheumatologists and breasts: immunosuppressive therapy for granulomatous mastitis. Rheumatology (Oxford). 2004; 43: 1055-1056.

Correspondencia:

Mauro Soto Granados

Av. Las Conchas Núm. 16-B,
Fraccionamiento Farallón, 39690,
Acapulco, Gro. México.
Tel. 01 7444878790
Cel. 7444020225
E-mail: m.d.maurosoto@hotmail.com