



Localizador: 17072

Mastitis lúpica: a propósito de un caso

Lupus mastitis: a case report

Rocío Muñiz Adaro,* Agustina Romanello,† Marcia Alasino,§ Ariel Samper,§ María Patricia Papailiou†

Palabras clave:

Mastitis lúpica, lupus eritematoso profundo, panniculitis lúpica.

Key words:

Lupus mastitis, lupus erythematosus profundus, lupus panniculitis.

RESUMEN

La mastitis lúpica es una variante clínica inusual del lupus eritematoso sistémico y lupus discoide. Clínicamente, se presenta con mayor frecuencia como una masa subcutánea, única o múltiple, uni- o bilateral, acompañada o no de cambios epidérmicos. La histopatología característica de esta panniculitis es la pieza clave para la confirmación diagnóstica y exclusión de patología mamaria maligna. Presentamos el caso de una mujer de 62 años que consultó por una lesión ulcerada en la mama derecha.

ABSTRACT

Lupus mastitis is an unusual clinical variant of systemic lupus erythematosus and discoid lupus. Clinically, it occurs more frequently as a subcutaneous mass, single or multiple, uni- or bilateral, accompanied or not of epidermal changes. The histopathology characteristic of this panniculitis is the key piece for the diagnostic confirmation and exclusion of malignant mammary pathology. We present the case of a 62-year-old woman who consulted for an ulcerated right breast lesion.

INTRODUCCIÓN

La panniculitis lúpica, también llamada lupus eritematoso profundo, se caracteriza por la inflamación del tejido celular subcutáneo con cambios histopatológicos a este nivel, acompañados o no de lesiones epidérmicas. Por lo general, afecta la cara, cuero cabelludo, brazos, tronco y glúteos. Cuando compromete la mama, se le denomina mastitis lúpica. Esta última es muy infrecuente, con pocos casos descritos en la literatura. Presentamos el caso de una mujer de 62 años que consultó por una lesión ulcerada en la mama derecha.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente del sexo femenino, de 62 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial e hipotiroidismo, en seguimiento y tratamiento por su médico de cabecera. Consultó por una lesión ulcerada en la mama derecha de aproximadamente siete meses de evolución, sin antecedentes de traumatismo previo, con aumento progresivo de tamaño.

Al examen físico se constató en la mama derecha una úlcera redondeada de cuatro centímetros de diámetro, de bordes bien definidos y eritematovioláceos, con fondo de fibrina,

muy dolorosa a la palpación (*Figura 1*). En la piel circundante se apreciaban áreas atróficas, mal definidas, de aspecto poiquilodermato. Dichos cambios también estaban presentes en la mama contralateral. No refirió otros síntomas acompañantes.

Los estudios de laboratorio arrojaron hemograma, eritrosedimentación, metabolismo fosfocalcico y marcadores tumorales (alfafetoproteína, CEA, CA19,9) con valores dentro de los límites normales. El estudio inmunológico arrojó ANA positivo con patrón nucleolar y anti-Sm, anti-Ro/La, anti-DNA doble cadena y ANCA c y p negativos.

La ecografía mamaria solicitada mostró BIRADS I. En el cuadrante inferoexterno de la mama derecha se describió una imagen redondeada hipoecogénica a 0.67 mm de profundidad, sin señal Doppler positivo, sugestiva de una úlcera a dicho nivel.

Se realizó una biopsia cutánea que evidenció en la hipodermis infiltrado linfoplasmocitario perivascular y perianexial, intenso en la periferia de los tabiques, dispuesto en modo de encaje entre los adipocitos vecinos (*Figura 2*). Reconocimiento de arteriolas con infiltrado linfocitario y neutrofílico en sus paredes asociado a necrosis fibrinoide de las mismas (*Figura 3*). En la epidermis, ulceración focal cubierta

* Residente del segundo año de Dermatología.

† Jefe de Residentes de Dermatología.

§ Médico Dermatólogo.

† Jefe del Servicio de Dermatología.

Hospital Central de Mendoza.

Conflictos de intereses:
Ninguno.

Recibido:
19/Diciembre/2017.

Aceptado:
22/Octubre/2018.



por exudado fibrinoide leucocitario. Los hallazgos fueron característicos de paniculitis mixta asociada a vasculitis.

Diagnóstico

Por correlación clínico-patológica se llegó al diagnóstico de mastitis lúpica.

Se inició un tratamiento tópico con clobetasol y pomada con enzimas proteolíticas para la lesión ulcerosa, con buena evolución de la misma. Se derivó al Servicio de Inmunología de nuestro hospital para su seguimiento.

DISCUSIÓN

La paniculitis lúpica (PL) fue descrita por primera vez en 1883 por Kaposi. Más adelante, en 1940, Irgang fue quien introdujo el término lupus cutáneo profundo. Es una inusual manifestación del lupus eritematoso sistémico (LES) y del lupus discoide (LD), aunque puede preceder el diagnóstico de estos.¹⁻³ Por otro lado, el 2-3% de los pacientes con diagnóstico de LES¹⁻⁵ y hasta el 10% de aquellos con LD desarrollan paniculitis.⁶ Se trata de una variante caracterizada por la inflamación del tejido celular subcutáneo que se presenta entre la tercera y sexta décadas de la vida, con predilección por el sexo femenino, sin predilección racial.^{2,4,7} Clínicamente, puede manifestarse de diferentes formas; entre ellas, piel atrófica, ulceración, eritema, poiquilodermia, placa indurada y nódulos subcutáneos;² el dolor y la hipersensibilidad son los síntomas acompañantes más frecuentes.⁴ Las localizaciones habi-



Figura 1. Úlcera redondeada de bordes bien definidos y eritemato-violáceos con fondo de fibrina; piel circundante de aspecto poiquilodermatoso.

tuales son cara, cuero cabelludo, brazos, tronco y glúteos.⁷ Cuando compromete la mama, se le denomina mastitis lúpica (ML), término utilizado por primera vez en 1971 por Tuffanelli al reportar el primer caso.¹

La forma de presentación clínica más frecuente de la ML es una masa subcutánea, única o múltiple, uni- o bilateral,^{1,2,4} dolorosa a la palpación. Las lesiones profundas, secundarias a la vasculitis, pueden no ser palpables y las superficiales observadas son atrofia, poiquilodermia,

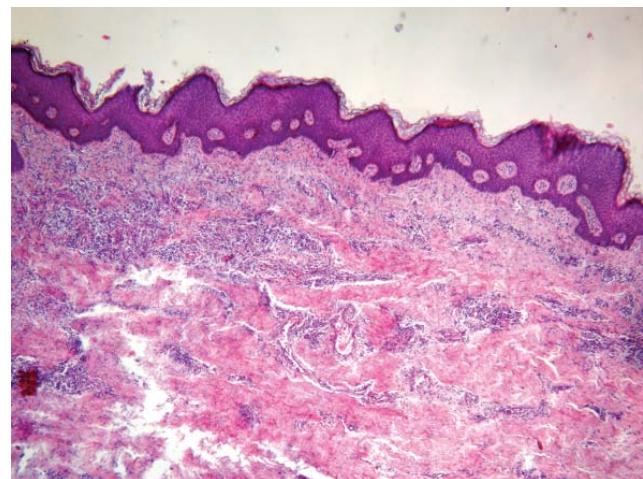


Figura 2. H-E 10x. Intenso infiltrado linfoplasmocitario perivasicular y perianexial en hipodermis.

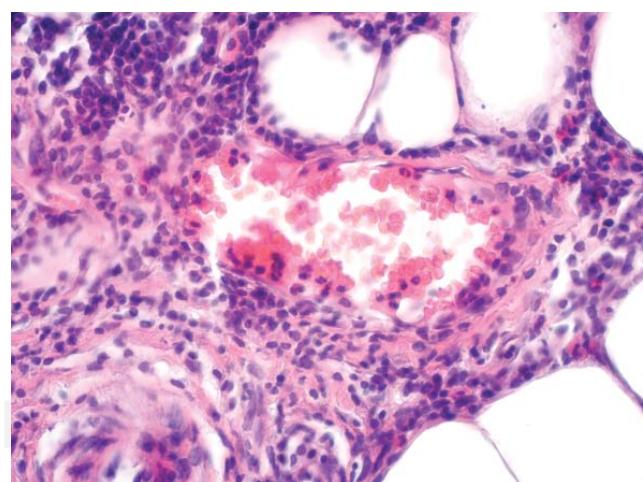


Figura 3. H-E 40x. Infiltrado linfoplasmocitario en la periferia de los tabiques, dispuesto en modo de encaje entre los adipocitos vecinos. Arteriola con infiltrado linfocitario y neutrofílico en sus paredes, asociado a necrosis fibrinoide de las mismas.

coloración eritematoviolácea o lesiones discoideas, en su mayoría. A medida que progresan las lesiones, algunas pueden ulcerarse (como en el caso de nuestra paciente) y otras desaparecen sin secuelas visibles. Debido a que el curso de la enfermedad es crónico, la ML puede recidivar en el mismo lugar o presentarse *de novo* en cualquiera de las dos mamas.²

En cuanto al laboratorio, los anticuerpos antinucleares pueden estar presentes o no, y en caso de ello, los títulos son, en general, bajos. Pueden observarse hallazgos de LES como leucopenia, anemia, complemento bajo, reactantes de fase aguda elevados, entre otros.²

Mamográficamente, se presenta como una densidad mamaria mal definida con o sin asociación a calcificaciones. El ultrasonido también puede revelar una masa irregular mal definida con características iso- o hiperecoicas.^{1,2} Dichos hallazgos, junto con la presentación clínica, inducen la sospecha de malignidad; el carcinoma es el principal diagnóstico excluyente.^{2,4}

Por la alta variabilidad de la presentación clínica, para establecer el diagnóstico se requiere del examen histopatológico. En la mayoría de los casos se observa una paniculitis lobulillar linfocítica con pequeños linfocitos maduros intercalados entre células plasmáticas.¹ Algunos autores prefieren el término «paniculitis mixta», ya que aunque afecta con predominancia a los lobulillos, puede haber compromiso septal importante, como en el caso presentado. En la práctica, ambos patrones ocurren de manera simultánea en la mayoría de los pacientes.⁴ La necrosis grasa hialina es otra de las claves diagnósticas de la PL, aunque se presente en el 45 al 69% de los casos.⁸ Se postula que esta es secundaria a la oclusión vascular y a la inflamación linfocítica de vasos de mediano calibre en los septos. Dicha vasculitis linfocítica es una característica casi constante. La presencia de folículos linfoides en el tejido celular subcutáneo es muy indicativa de PL, pero no patognomónica, ya que pueden hallarse en la morfea profunda, el eritema nudoso y el eritema indurado de Bazin.⁸ La calcificación es un dato histológico presente hasta en el 34%. Del 50 al 75% de los casos se asocia a atrofia epidérmica, vacuolización de la capa basal y engrosamiento de la membrana basal. También pueden observarse depósitos de mucina.⁸

Además de la malignidad mamaria primaria como principal diagnóstico a descartar, deben tenerse presentes diagnósticos diferenciales que pueden imitar una ML. La

mastopatía diabética puede presentarse con masas dolorosas similares, pero por lo general puede diferenciarse por la historia clínica y el laboratorio. La tuberculosis y otras causas granulomatosas de mastitis no se observan con una vasculitis linfocítica. El linfoma, con más frecuencia el no Hodgkin, puede excluirse con tinción inmunohistoquímica, y en contraste con ML, tiende a ser bilateral y sin calcificaciones en la mamografía. En casos raros, la ML puede imitar a la enfermedad de Paget cuando la atrofia, ulceración y cambios eritematosos son lo suficientemente graves.¹

La ML no requiere tratamiento quirúrgico; de hecho, el trauma puede iniciar o exacerbar la lesión. El manejo de la paniculitis lúpica es un desafío, ya que no hay un esquema terapéutico específico. El tratamiento local consiste en el uso de glucocorticoides tópicos. Los antimálaricos como la hidroxicloroquina han mostrado mejoría en la mayoría de los casos, ya sea en pacientes con antecedentes de LES y LD o sin ellos, por lo que se le podría considerar como tratamiento de elección. Otros fármacos como los glucocorticoides sistémicos y la ciclofosfamida también han sido utilizados.²⁻⁶

CONCLUSIONES

Presentamos el caso de una paciente con mastitis lúpica sin antecedentes de LES ni LD. La importancia de realizar un diagnóstico correcto y oportuno, teniendo en cuenta sus diversas formas de presentación e histopatología característica, radica en su similitud clínica y radiológica con la patología maligna de mama. Efectuar dicho diagnóstico fue crucial para el manejo óptimo, ya que el tratamiento difiere significativamente de el de las lesiones incluidas en los diagnósticos diferenciales.

Agradecimientos

A la Dra. Paula Valdemoros, especialista en anatomía patológica, por brindarnos las imágenes histológicas mostradas en el presente trabajo.

Correspondencia:
Rocío Muñiz Adaro
 Servicio de Dermatología.
 Hospital Central de Mendoza
 Alem Núm. 450, Mendoza, Argentina.
E-mail: rociomunizadaro@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Mosier AD, Boldt B, Keylock J, Smith DV, Graham J. Serial MR findings and comprehensive review of bilateral lupus mastitis with an additional case report. *Radiology Case*. 2013; 7 (1): 48-58.
2. Rosa M, Mohammadi A. Lupus mastitis: a review. *Ann Diagn Pathol*. 2013; 17 (2): 230-233.
3. Kinonen C, Gattuso P, Reddy VB. Lupus mastitis: an uncommon complication of systemic or discoid lupus. *Am J Surg Pathol*. 2010; 34 (6): 901-906.
4. Summers TA, Lehman MB, Barner R, Royer MC. Lupus mastitis a clinicopathologic review and addition of a case. *Adv Anat Pathol*. 2009; 16 (1): 56-61.
5. Lucivero G, Romano C, Ferraraccio F, Sellitto A, De Fanis U, Giunta R et al. Lupus mastitis in systemic lupus erythematosus: A rare condition requiring a minimally invasive diagnostic approach. *Int J Immunopath Ph*. 2011; 24 (4): 1125-1129.
6. Bednarek A, Bartoszak L, Samborski W. Case report on a patient with lupus panniculitis. *Postepy Dermatol Alergol*. 2015; 32 (1): 59-62.
7. Zhao YK, Wang F, Chen WN, Xu R, Wang Z, Jiang YW et al. Lupus panniculitis as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus: a case report. *Medicine (Baltimore)*. 2016; 95 (16): e3429.
8. Lammoglia-Ordiales L, Kresch-Tronik N, Arenas-Guzmán R, Vega-Memije E. Lupus eritematoso profundo. Revisión de la bibliografía. *Derma Cosmética y Quirúrgica*. 2010; 8 (1): 33-38.