

requerirá una intervención quirúrgica, en ocasiones un tratamiento médico intensivo puede solucionar el cuadro⁵, asumiendo que la principal causa de muerte en estos pacientes es la sepsis, agravada por su estado de inmunosupresión². Los fármacos que mayor implicación parecen tener en la producción de este cuadro son la prednisona, la vincristina y la ciclosporina². Pensamos que, aunque analíticamente el paciente no presentara neutrocitopenia, el hecho de haber iniciado la toma de prednisona 4 días antes (aún muy temprano para provocar el cuadro según las publicaciones) podría tener alguna relación con éste. No obstante, destacamos la rareza del caso por tratarse de un paciente no neutrocitopénico, lo que no coincide con los casos publicados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abu-Hilal MA, Jones JM. Typhlitis: Is it just in immunocompromised patients? *Med Sci Monit.* 2008;14:CS67-70.
2. Bueno Lledó J, Serralta Serra A, Hernanadis Villalva J, Planells Roig M, Rodero Rodero D. Acute typhlitis in immunocompromised patient: An eight year experience. *Rev Esp Enferm Dig.* 2003;95:30-4 35-9.

3. McCarville MB, Adelman CS, Li C, Xiong X, Furman WL, Razzouk BI, et al. Typhlitis in childhood cancer. *Cancer.* 2005;104:380-7.
4. Robaday S, Kerleau JM, Tapon E, Levesque H, Marie I. Typhlitis: Report of a case and review of the literature. *Rev Med Interne.* 2008;29:224-7.
5. Otaibi AA, Barker C, Anderson R, Sigalet DL. Neutropenic enterocolitis (typhlitis) after pediatric bone marrow transplant. *J Pediatr Surg.* 2002;37:770-2.
6. Trébol J, Duarte M, Gil-López JM, García-Sanche L. Abdomen agudo en una paciente con cáncer de mama tratada con quimioterapia. *Cir Esp.* 2009;85:115-26.

Carlos Bernardos García*, Rosa María Jiménez Rodríguez, María Dolores Casado Maestre, Marta Gutierrez Moreno y Antonio Vázquez Medina

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cybernardos@telefonica.net (C. Bernardos García).

doi:10.1016/j.ciresp.2009.07.017

Úlcera cutánea en la mama: una presentación inusual de la granulomatosis de Wegener

Cutaneous ulceration of the breast: An unusual presentation of Wegener's granulomatosis

La granulomatosis de Wegener (GW), descrita por Klinger en 1931 como una variante de la poliarteritis nudosa y posteriormente descrita por Wegener en 1936, es una entidad sistémica infrecuente de causa desconocida caracterizada por la presencia de inflamación granulomatosa en el tracto respiratorio superior e inferior, vasculitis necrosante generalizada de los vasos de pequeño y mediano tamaño y glomerulonefritis. Se trata de una enfermedad compleja y de difícil diagnóstico en ausencia de la tríada clínica clásica¹. La afectación de la mama es extremadamente inusual y en la mayoría de pacientes se produce después de otras manifestaciones sistémicas. Excepcionalmente puede ser el primer signo clínico y puede aparecer de manera aislada varios meses antes que el resto de las manifestaciones². Presentamos un caso de GW con afectación mamaria sin signos iniciales de enfermedad sistémica.

Una mujer de 53 años de edad, sin antecedentes de interés, excepto madre fallecida por una neoplasia mamaria, consultó por una historia de lesiones cutáneas de 10 meses de evolución. A la exploración física se observaba una úlcera

cutánea en la mama derecha, dolorosa, de grandes dimensiones con una base purulenta y unos márgenes inflamatorios en sacabocados (fig. 1). Inicialmente, se trataba de pequeños nódulos subcutáneos que posteriormente se ulceraban y que se diagnosticaron clínica y ecográficamente como pequeños abscesos retroareolares en el contexto de una mastitis. La paciente recibió 2 ciclos de tratamiento antibiótico oral y 2 drenajes quirúrgicos durante esos meses. Los cultivos microbiológicos fueron negativos y el estudio histológico de las 3 biopsias realizadas mostró una dermatitis granulomatosa nodular inespecífica, con amplias áreas de necrosis y ausencia de células neoplásicas. La mastitis presentó una escasa respuesta al tratamiento antibiótico, y ante la sospecha de una neoplasia a pesar del resultado de las biopsias, finalmente se decidió realizar una mastectomía simple. La anatomía patológica mostró un parénquima mamario con un infiltrado inflamatorio crónico, con reacción gigantocelular a cuerpo extraño y tejido de granulación abscesificado. Dos semanas después, la paciente acudió a urgencias por un cuadro de fiebre elevada



Figura 1 - Úlcera cutánea en la mama derecha de tórpida evolución.

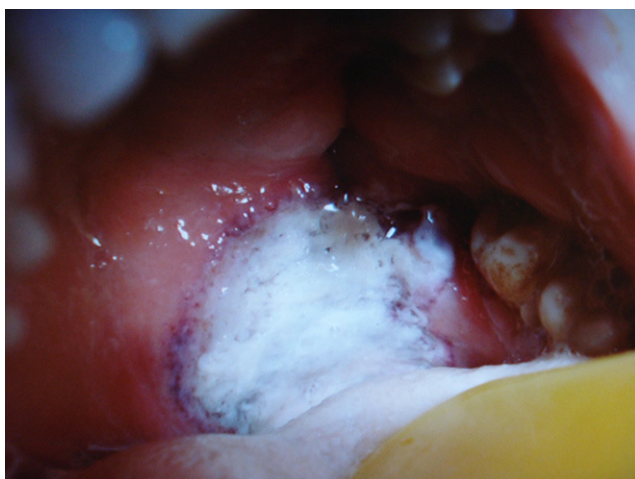


Figura 2 - Úlcera necrosante en la orofaringe.

con poliartalgias, una intensa odinofagia debida a una ulceración necrosante en la orofaringe (fig. 2) y la aparición en ambos miembros inferiores de lesiones cutáneas de púrpura palpable. Los hallazgos histopatológicos fueron compatibles con una vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso. En el examen de laboratorio destacaba una elevación de la velocidad de sedimentación globular de 104mm/h, una proteína C reactiva de 21,92 mg/dl, una hemoglobina de 10,4 g/dl y una positividad para los anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (C-ANCA) frente a la proteinasa 3 de 305 U/ml. Se detectó una microhematuria (40-60 hematíes/ μ l), una proteinuria (0,3 g/24h) que no presentaba previamente y un nódulo cavitado de 7,5 mm en el lóbulo pulmonar superior izquierdo. Al establecerse el diagnóstico definitivo de GW, la paciente inició tratamiento con prednisona (60 mg/día) y ciclofosfamida (100 mg/día) durante los siguientes 4 meses con una completa resolución del cuadro clínico y una negativización de los auto-C-ANCA.

La GW afecta generalmente de forma agresiva a pacientes en su cuarta o quinta década de vida con una incidencia algo superior en varones³. Cualquier órgano puede afectarse y las lesiones cutáneas pueden ser el signo inicial de la enferme-

dad en aproximadamente un 10% de los casos. Su presencia puede indicar la progresión a una forma sistémica activa⁴, lo que lo convierte en un importante marcador pronóstico⁵. Aunque ninguna lesión cutánea de forma aislada es patognomónica, ciertos hallazgos son muy indicativos, como la púrpura palpable y las úlceras necrosantes⁶. Suelen aparecer en pacientes jóvenes que presentan un curso clínico más agresivo, con una afectación articular y renal hasta en el 80% de los casos⁷. La positividad de los C-ANCA ocurre en un 90% de las formas generalizadas activas y su determinación seriada puede ayudar a valorar la actividad de la enfermedad en un contexto clínico, analítico y radiológico determinado⁴. En aquellos pacientes con un diagnóstico de sospecha o definitivo de una vasculitis sistémica que asocian afectación mamaria se recomienda la realización de una biopsia de confirmación debido a la elevada prevalencia del cáncer de mama en la población femenina⁸.

Respecto al tratamiento, el combinado con corticoides y ciclofosfamida es el régimen más utilizado y provoca una remisión completa en el 75% de los enfermos⁹. Los procedimientos quirúrgicos están contraindicados dado que favorecen la aparición de nuevas úlceras cutáneas o el empeoramiento de las úlceras preexistentes³.

En conclusión, la afectación aislada de la mama en la GW sin otras manifestaciones sistémicas asociadas es extremadamente inusual. Puede iniciar como nódulos, masas o ulceraciones y puede generar un retraso en el diagnóstico, la realización de procedimientos quirúrgicos intensivos innecesarios y una progresión de la enfermedad con afectación de otros órganos. Tampoco es frecuente la afectación mamaria en el contexto de una GW, existen aproximadamente unos 20 casos publicados en la literatura médica en estas 4 últimas décadas¹⁰. La GW debería incluirse en el diagnóstico diferencial de las úlceras necrosantes de la mama con mala evolución clínica y hallazgos histológicos inespecíficos, de la mastitis granulomatosa y de otras neoplasias malignas de la mama.

BIBLIOGRAFÍA

1. Patten SF, Tomecki KJ. Wegener's granulomatosis: Cutaneous and oral mucosal disease. *J Am Acad Dermatol.* 1993;28:710-8.
2. Chowdhury MM, Natarajan S. Panniculitis of the breast preceding presentation of Wegener's granulomatosis by 7 years. *Int J Dermatol.* 2000;39:312-3.
3. Francès C, Du LT, Piette JC, Saada V, Boisnic S, Wechsler B, et al. Wegener's granulomatosis. Dermatological manifestations in 75 cases with clinicopathologic correlation. *Arch Dermatol.* 1994;130:861-7.
4. Walsh JS, Gross DJ. Wegener's granulomatosis involving the skin. *Cutis.* 1999;64:183-6.
5. Boudny C, Nievergelt H, Braathen LR, Simon D. Wegener's granulomatosis presenting as pyoderma gangrenosum. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2008;6:477-9.
6. Daoud MS, Gibson LE, DeRemee RA, Specks U, El-Azhary RA, Su WP. Cutaneous Wegener's granulomatosis: Clinical, histopathologic, and immunopathologic features of thirty patients. *J Am Acad Dermatol.* 1994;31:605-12.
7. Barksdale SK, Hallahan CW, Kerr GS, Fauci AS, Stern JB, Travis WD. Cutaneous pathology in Wegener's granulomatosis. *A*

- clinicopathologic study of 75 biopsies in 46 patients. *Am J Surg Pathol.* 1995;19:161-72.
8. Hernández-Rodríguez J, Tan CD, Molloy ES, Khasnis A, Rodríguez ER, Hoffman GS. Vasculitis involving the breast: A clinical and histopathologic analysis of 34 patients. *Medicine (Baltimore).* 2008;87:61-9.
 9. Naz SM, Fairburn K. Pseudotumor of the breast: An unusual presentation of Wegener's granulomatosis. *Breast J.* 2005;11:295-6.
 10. Neralic-Meniga I, Ivanovi-Herceg Z, Mazuranic I, Puljic I, Zekan M, Gorecan M, et al. Wegener's granulomatosis of the breast. *Wien Klin Wochenschr.* 2006;118:120-3.

Pablo Hernández-Bel*, Javier López, José Luis Sánchez, Amparo Pérez y Víctor Alegre

Servicio de Dermatología, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pablohernandezbel@hotmail.com (P. Hernández-Bel).

doi:10.1016/j.ciresp.2009.07.009

Tumor de la estroma gastrointestinal en el tabique rectovaginal[☆]

Gastrointestinal stromal tumour in the rectovaginal septum

Recientemente, se han descrito tumores con las características histológicas peculiares de los tumores de la estroma gastrointestinal (GIST), pero originados en tejidos ajenos al propio tracto gastrointestinal (epiplón, mesenterio, retroperitoneo o vejiga urinaria). Se les ha denominado GIST extragastrointestinales (eGIST) y constituyen entre el 5 y el 7% de todos los GIST¹. Tan sólo se han publicado 10 casos de eGIST originarios del tabique rectovaginal o de la vagina²⁻⁵.

Mujer de 75 años, sin antecedentes relevantes, que consultó por dificultad evacuatoria. Se palpaba una tumoración grande e indolora que protruía en la zona rectal y vaginal. La RNM mostró una masa sólida de 8 cm, con amplio contacto y desplazamiento de la vagina y del recto, que se extendía hasta el margen anal (fig. 1). La ecografía endoanal apreció infiltración del esfínter anal externo en el tercio medio. La punción transeccional de la tumoración mostró expresión de c-kit (fig. 2). Se realizó enucleación del tumor por vía perineal, con una resección parcial y una posterior plicatura del esfínter anal externo. No se evidenció relación macroscópica con la vagina ni con la pared rectal. La evolución postoperatoria fue satisfactoria. El informe patológico confirmó un GIST de 8 × 8 × 3 cm, con patrón fascicular y células fusiformes, 16 mitosis/50 campos de gran aumento, intensa expresión de c-kit y CD34, expresión focal de S-100 y negatividad para actina y desmina. Se instauró tratamiento adyuvante con mesilato de imatinib (Glivec[®], Novartis) y la paciente estuvo en seguimiento por Oncología.

Los eGIST del tabique rectovaginal o de la vagina se descubren por sensación de disuria, por hemorragia, por el hallazgo de una masa en la vagina o por clínica de defecación obstructiva, como el caso que nos ocupa. La RNM es útil para delimitar los tejidos blandos de la zona⁵. El diagnóstico de

certeza puede obtenerse por medio de punción y detección de expresión de CD117 (proteína c-kit) o CD34 en la muestra.

La resección quirúrgica con criterios de radicalidad R0 debe ser la primera opción, puesto que se considera el factor pronóstico más importante⁶. En ocasiones, la radicalidad conlleva el deterioro de órganos vecinos con afectación funcional importante. Sin embargo, la linfadenectomía no es necesaria ya que la invasión ganglionar es poco frecuente (<10%). Por todo esto, la actitud terapéutica debe decidirse de forma multidisciplinaria (patólogo, radiólogo, cirujano y oncólogo) y debe tenerse en cuenta el equilibrio entre el riesgo y el beneficio de la cirugía. Aunque no existe casuística suficiente al respecto, ya que tan sólo se ha descrito un abordaje similar en otra ocasión³, la enucleación de un GIST del tabique recto-vaginal por vía perineal es factible y permite una buena preservación funcional si el tumor no afecta al recto o a la vagina.

Predecir el comportamiento biológico de los GIST es difícil. Clásicamente, se ha utilizado el tamaño tumoral, el n.º de mitosis/50 campos de gran aumento⁷ y la localización tumoral⁸. Tres de los 10 casos publicados de localización vaginal con mayor agresividad clínica se asociaron a alta actividad mitótica (>2/50 campos de gran aumento), celularidad abundante y necrosis. Nuestro caso se considera de mal pronóstico por tener un tamaño >5 cm, presentar >10 mitosis/50 campos de gran aumento, y asentar en una localización inusual.

A pesar de efectuar una resección con márgenes libres, estos tumores suelen recidivar. Cuatro de los tumores vaginales o del tabique rectovaginal publicados recidivaron en un período comprendido entre varios meses y 10 años. El tratamiento adyuvante con mesilato de imatinib está indicado para los tumores avanzados⁹, ya que logra respuestas parciales en el 45% de los casos y estabiliza la enfermedad

[☆] Se presentó la comunicación en formato póster titulada: Tumor del estroma gastrointestinal del tabique recto-vaginal, en el marco de la XIII Reunión Nacional de la Asociación Española de Coloproctología.