

Mastitis granulomatosa idiopática. Una entidad sin tratamiento definitivo

Idiopathic granulomatous mastitis: A condition with no definitive treatment

La mastitis granulomatosa idiopática (MGI) es un raro proceso inflamatorio crónico de la mama que simula otras enfermedades, como el cáncer, el absceso y la mastitis periductal^{1,2}. No presenta características propias en las pruebas de diagnóstico por la imagen³ y su tratamiento sigue siendo controvertido⁴. Presentamos 3 casos de MGI que fueron diagnosticadas en nuestro hospital durante un año.

Las pacientes tenían 41, 34 y 36 años de edad; todas ellas presentaban una tumoración dolorosa, única en las 2 primeras y bilateral en la tercera (tamaños entre 2-5 cm) y no referían antecedentes de traumatismo ni uso de anticonceptivos. En la primera paciente la lesión retraía el pezón, aunque en ninguna de las pacientes se observaron signos inflamatorios. Todas las pacientes habían estado embarazadas con lactancia prolongada en los últimos 4 años.

La ecografía reveló en las 3 pacientes lesiones hipoeoicas, poco definidas (fig. 1) y sin afectación axilar. La mamografía solo demostró una imagen nodular en el cuadrante inferior izquierdo de la mama derecha en una paciente y en las otras 2 la exploración fue negativa. La resonancia magnética (RNM) demostró alteraciones compatibles con malignidad y abscesos mamarios en la segunda y tercera pacientes mientras que en la primera fue negativa.

En una paciente se realizó punción con aguja fina (PAAF) que no aportó datos diagnósticos mientras que en las 3 se realizó biopsia con aguja gruesa (BAG) que permitió establecer el diagnóstico de mastitis granulomatosa necrotizante (fig. 2). Las tinciones de Ziehl, PAS y Giemsa, así como los cultivos bacteriológicos para tuberculosis y hongos fueron negativos.

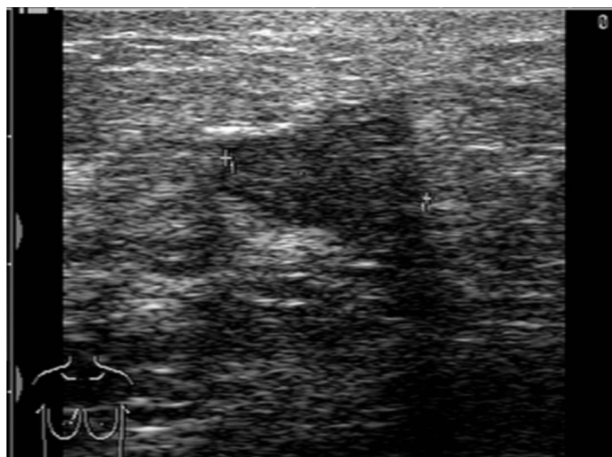


Figura 1 - Lesión hipoeoica mal delimitada.

En una paciente se extirpó la lesión y, después de 18 meses, no se ha detectado recidiva. Las otras 2 pacientes desarrollaron fístulas (en una en el lugar de la punción y en la otra las fístulas eran bilaterales y periareolares); los cultivos fueron negativos en ambos casos. Las fístulas no recibieron más tratamiento que las curas locales. Dos de las pacientes, una a los 5 meses y la otra a los 3 meses del diagnóstico, se encuentran asintomáticas y no presentan lesiones ni a la exploración, ni en la ecografía.

La MGI fue descrita por primera vez en 1972 por Kessler y Wolloch¹. La edad media en el momento del diagnóstico es de 36 años (18-67 años)^{2,5}. La mayoría de las mujeres tienen historia previa de embarazo o lactancia² en los últimos 5 años.

La prevalencia de esta enfermedad es desconocida, aunque en un estudio se ha descrito la MGI en un 1,8% de 1.106 mujeres con enfermedad benigna de la mama⁶. Esta dolencia se ha detectado con más frecuencia entre mujeres de raza hispana o asiática^{2,6}. En nuestra serie 2 pacientes son de raza mestiza hispanoamericana y otra es de raza hispana (mediterránea).

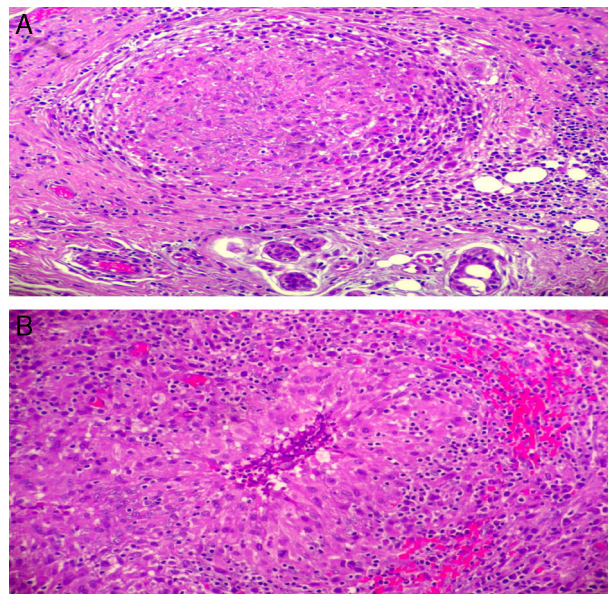


Figura 2 - A) Granuloma no caseificante formado por histiocitos epiteloides que se encuentran rodeados de linfocitos y de células plasmáticas (HE, 100x); B) Granuloma necrotizante: foco de necrosis central rodeado de histiocitos epiteloides en empalizada, linfocitos y células plasmáticas (HE; 100x).

Se han descrito varios mecanismos que pudieran explicar esta enfermedad: reacción asociada a la toma de anticonceptivos, traumatismos, fenómenos autoinmunes, infección (no habiéndose identificado todavía el patógeno) y respuesta inmune localizada a la extravasación de la secreción de los lobulillos mamarios^{1,2}.

La MGI se manifiesta clínicamente como una tumoración mamaria (78%)⁴ de tamaño variable^{4,5}, unilateral, aunque en ocasiones se puede presentar en ambas mamas y en cualquier cuadrante^{4,5,7}. En el 22% de los casos puede manifestarse por la presencia de una fístula⁴ y en el 7% se asocia a secreción por el pezón⁵, o se acompaña de signos inflamatorios agudos, con retracción del pezón, y «piel de naranja»^{1,2,6,8}. No suelen palparse ganglios linfáticos aumentados de tamaño⁶.

Aunque con la mamografía, la ecografía y la RNM se pueden detectar lesiones compatibles con esta enfermedad^{3,4,7}, el espectro de imágenes que se pueden dar es tan amplio que no se demuestran características específicas de la MGI³.

El diagnóstico solamente se puede establecer mediante estudio histológico^{6,8}. En nuestros casos la BAG fue suficiente para el diagnóstico, al igual que en otras series^{4,5,7,8}. Los hallazgos característicos son granulomas no caseificantes constituidos por histiocitos epitelioides, células gigantes tipo Langhan, neutrófilos y un número variable de linfocitos y células plasmáticas, todo ello asociado a la negatividad de un estudio microbiológico exhaustivo⁵⁻⁷. La ausencia de cáseum y el predominio de neutrófilos son datos importantes a favor del diagnóstico de MGI⁷. Con la PAAF es difícil establecer un diagnóstico de MGI, ya que no aporta suficiente material, sobre todo para la exclusión de otras etiologías⁴.

El tratamiento de esta enfermedad es controvertido^{2,4}. Las pacientes que presentan una MGI no complicada pueden ser observadas sin tratamiento ya que se han descrito resoluciones espontáneas⁸. Los antibióticos no desempeñan un papel en el tratamiento de la verdadera MGI⁹. Se pueden utilizar corticoides tanto como tratamiento único, como para la reducción inicial de la tumoración y conseguir su extirpación con buenos resultados estéticos¹⁰, pero puede ser necesario un tratamiento prolongado⁸, y la mitad de los casos presentan recaída⁹. Se ha descrito el uso de agentes como el metrotexato y la aziatropina para mejorar la respuesta a los corticoides⁹.

La extirpación quirúrgica, que puede ser la cura definitiva, se asocia a la aparición de fístulas, retracciones de la herida y a recurrencias (5-50%), que disminuirían si se consiguieran márgenes negativos^{4,7,8}. Estas pacientes necesitan de una revisión durante largo tiempo debido a la posibilidad de recurrencia¹⁰.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kessler E, Wolloch Y. Granulomatous mastitis: A lesion clinically simulating carcinoma. *Ann J Clin Pathol.* 1972;58:642-6.
2. Al-Khaffaf B, Konx F, Bundred NJ. Idiopathic granulomatous mastitis: A 25-year experience. *J Am Coll Surg.* 2008;206:269-73.
3. Ozturk M, Mavili E, Kahrman A, Akcan C, Ozturk F. Granulomatous mastitis: Radiological findings. *Acta Radiol.* 2007;48:150-5.
4. Asoglu O, Ozmen V, Karanlik H, et al. Feasibility of surgical management in patients with granulomatous mastitis. *Breast J.* 2005;11:108-14.
5. Kok K, Telisinghe P. Granulomatous mastitis: presentation, treatment and outcome in 43 patients. *Surgeon.* 2010;197-201.
6. Baslaim MM, Khayat HA, Al-Amoudi SA. Idiopathic granulomatous mastitis: A heterogeneous disease with variable clinical presentation. *World J Surg.* 2007;31:1677-81.
7. Akcan A, Akyildiz H, Deneme MA, Akgun H, Aritas Y. Granulomatous lobular mastitis. A complex diagnostic and therapeutic problem. *World J Surg.* 2006;30:1403-9.
8. Lai EC, Chan WC, Ma TK, Tang AP, Poon Cs Leong HT. The role of conservative treatment in idiopathic granulomatous mastitis. *Breast J.* 2005;11:454-6.
9. Wilson JP, Massoll N, Marshall J, Foss RM, Copeland EM, Grobmyer SR. Idiopathic granulomatous mastitis: In search of a therapeutic paradigm. *Am Surg.* 2007;73:798-802.
10. Sakurai K, Fujisaki S, Enomoto K, Amano S, Sugitani M. Evaluation of follow-up strategies for corticosteroid therapy of idiopathic granulomatous mastitis. *Surg Today.* 2011;41:333-7.

Carmen Zaragoza Zaragoza^{a,*}, Francisco Hostalet Robles^b, Piothr Kosny^a y Miguel Ángel Morcillo Rodenas^a

^aServicio de Cirugía General, Hospital Vega Baja, Orihuela, Alicante, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Vega Baja, Orihuela, Alicante, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: czaragozaza@gmail.com
(C. Zaragoza Zaragoza).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2011. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2012.04.014>