



Mastitis granulomatosa idiopática. Una rara entidad benigna que puede simular un cáncer de mama

Idiopathic granulomatous mastitis. A rare benign entity that can simulate breast cancer

La mastitis granulomatosa idiopática (MGI) es una entidad benigna poco frecuente (<1% de las biopsias)¹ de etiología desconocida y en ocasiones de difícil diagnóstico por la similitud a otras entidades como el cáncer de mama, o por la histología, con enfermedades inflamatorias granulomatosas. Su evolución es impredecible y actualmente no hay consenso en el tratamiento óptimo para estas pacientes.

Presentamos un caso de una mujer de 45 años, hipotiroidea en tratamiento médico, que consulta por un nódulo periareolar superior de 2 cm en mama derecha de un mes de evolución, que provoca retracción espontánea de la piel. La exploración axilar es normal. Se realiza mamografía y ecografía evidenciando asimetría del tejido fibroglandular retroareolar de la mama derecha de 2,2 × 1,6 cm, BI-RADS 4b, sin observar nódulos o microcalcificaciones. En la biopsia con aguja gruesa (BAG) aparece inflamación crónica y aguda con presencia de granulomas no necrotizantes ni abscesificantes y reacción gigante-celular, sin que se observen signos de malignidad. En las técnicas de inmunohistoquímica (Gram y Ziehl-Neelsen) no se identifican microorganismos. Ante la discordancia clínica e histo-radiológica se realiza resonancia magnética que informa de asimetría en zona anterior de la mama derecha de 2,6 × 1,3 cm, hipointensa en secuencias T1 e hiperintensa en STIR, que tras la administración de contraste muestra realce precoz y heterogéneo con curva dinámica ascendente-en meseta. Tras presentar en comité se decide intervención quirúrgica en la que se realiza exéresis de la zona indurada que incluye una cavidad con contenido purulento (fig. 1). La histología definitiva informa de proceso inflamatorio crónico con frecuentes acúmulos de histiocitos, moderado infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario, con formación de un pseudoquiste a nivel central y moderada inflamación aguda, así como granulomas no necrotizantes con presencia de células multinucleadas, a veces tipo Langhans,

todo ello sugestivo de mastitis lobulillar granulomatosa idiopática (fig. 2). No se aislaron bacilos ácido alcohol resistente con técnica de Ziehl-Neelsen, estructuras fúngicas con PAS-diasstasa ni microorganismos con técnica de Gram. La paciente fue dada de alta sin recidiva de la enfermedad tras 3 meses de seguimiento.

La MGI es una enfermedad inflamatoria crónica benigna de la mama que fue descrita en 1972 por Kessler y Wolloch². Presenta gran variabilidad en su presentación clínica (mastitis, fístulas, nódulos,...) aunque en un 50% de los casos reportados, al igual que en nuestra paciente, el diagnóstico inicial es de carcinoma de mama²⁻⁴. Aparece en mujeres de edad fértil (< 50 años en la mayoría de los casos descritos) con embarazos recientes (1,5-5 años)³⁻⁶. La forma de presentación suele ser unilateral presentando una o más masas mamarias periareolares, a veces con inflamación cutánea y que pueden evolucionar a la abscesificación, fistulización y supuración crónica^{5,6}. Su etiología es desconocida aunque se han postulado varias teorías: 1) la autoinmune, dadas las similitudes a la tiroiditis y la orquitis granulomatosa. Esta teoría es sustentada por la buena respuesta a la terapia con esteroides, sin embargo, no existen evidencias de anormalidades del sistema inmune, como formación de anticuerpos o de complejos antígeno-anticuerpo; 2) por respuesta inmunitaria local, probablemente por daño al epitelio lobulillar secundario a un traumatismo, irritante químico o infección, que permitiría el escape de la secreción luminal hacia el tejido conectivo lobular, provocando una reacción granulomatosa con migración de linfocitos y macrófagos; 3) por causa hormonal,

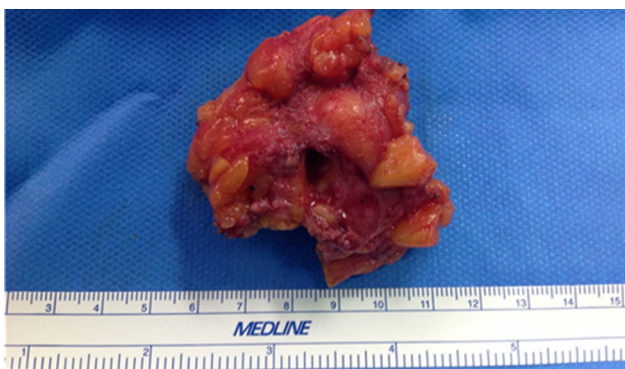


Figura 1 – Imagen de la pieza quirúrgica.

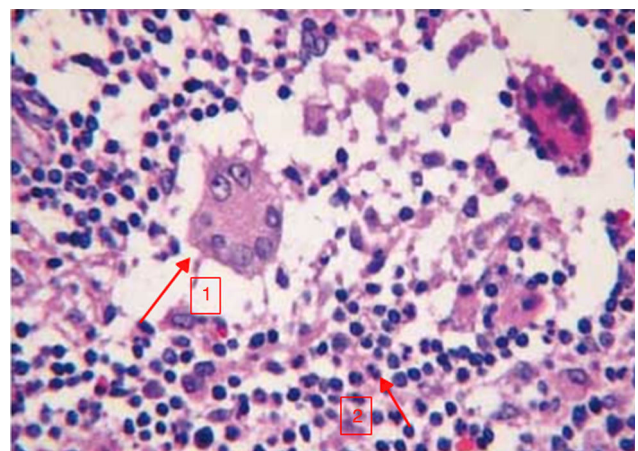


Figura 2 – Imagen histológica de la MGI. Tinción hematoxilina-eosina. Granuloma con células gigantes multinucleadas tipo Langhans (flecha 1) e infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario (flecha 2).

considerando la incidencia creciente de esta afección en mujeres con anticonceptivos orales (33% de las pacientes); y 4) asociada al eritema nudoso, al lupus y por último por la existencia de algún organismo infeccioso aún no detectado^{1,5-9}. Dada su similitud clínica y radiológica con el cáncer de mama el diagnóstico es fundamentalmente histopatológico y por exclusión de otras enfermedades, encontrando reacción inflamatoria granulomatosa, células gigantes multinucleadas de tipo Langhans y linfocitos en los lobulillos⁸⁻¹⁰. En ocasiones se observa necrosis grasa y acúmulos de polimorfonucleares formando abscesos que pueden llevar a la fibrosis con distorsión de la arquitectura lobulillar produciendo atrofia y degeneración del epitelio, así como dilatación de los conductos mamarios. Otros hallazgos inusuales son la metaplasia escamosa de los conductos mamarios y abscesos de gran tamaño. Las tinciones y cultivos para bacterias, hongos y organismos ácido-alcohol resistentes son típicamente negativas. El principal diagnóstico diferencial es el cáncer de mama, y tras la BAG, enfermedades granulomatosas (tuberculosis mamaria, sarcoidosis, enfermedad por arañazo de gato, reacción granulomatosa, necrosis grasa, ectasia ductal, mastitis aguda, granulomatosis de Wegener, infección por *Taenia solium*, *Salmonella typhi*, *Histoplasma capsulatum* y *Wuchereria bancrofti*)^{3,8,9}. El tratamiento de elección de la MGI no está todavía establecido y hay que tener en cuenta la tendencia a la recurrencia local (38-50% casos)^{5,6}. Así y según los casos descritos varía desde el tratamiento conservador con corticoides (Prednisona[®] 60 mg diarios) hasta el tratamiento quirúrgico, ya sea con escisión quirúrgica o con mastectomía según el tamaño de la lesión, aconsejando la resección completa. Por reacciones secundarias a los esteroides y frecuentes recaídas después de su descenso y suspensión se emplea metotrexato o azatioprina como «ahorradores» esteroideos y así mantener la remisión de la mastitis⁶⁻¹⁰.

En conclusión, la MGI es una entidad benigna, poco frecuente, siendo el principal diagnóstico diferencial el cáncer de mama.

BIBLIOGRAFÍA

- Zulfiqar B, Appalaneni U, Ahmed B, Hassan A, Boddu P, Carey A. Idiopathic granulomatous mastitis mimicking inflammatory breast carcinoma: What are the odds. *IDCases*. 2016;6:83-4.
- Kessler E, Wolloch Y. Granulomatous mastitis: A lesion clinically simulating carcinoma. *Am J Clin Pathol*. 1972;58:642-6.
- Lee JH, Oh KK, Kim EK, Kwack KS, Jung WH, Lee HK. Radiologic and clinical features of idiopathic granulomatous lobular mastitis mimicking advanced breast cancer. *Yonsei Med J*. 2006;47:78-84.
- Tahmasebi S, Karami MY, Maalagh M. Granulomatous mastitis time to introduce new weapons. *World J Surg*. 2016;40:2827-8.
- Al-Khaffaf B, Knox F, Bundred NJ. Idiopathic granulomatous mastitis: A 25-year experience. *J Am Coll Surg*. 2008;206: 269-227.
- Sakurai K, Fujisaki S, Enomoto K, Amano S, Sugitan M. Evaluation of follow-up strategies for corticosteroid therapy of idiopathic granulomatous mastitis. *Surg Today*. 2011;41:333.
- 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 Breast Cancer*. 2012;15:119-23.
- Kok KY, Telisinghe PU. Granulomatous mastitis: Presentation, treatment and outcome in 43 patients. *Surgeon*. 2010;8:197-201.
- Salehi M, Salehi M, Kalbasi N, Hakamifard A, Salehi H, Salehi MM, et al. Corticosteroid and azithromycin in idiopathic granulomatous mastitis. *Adv Biomed Res*. 2017;6:8.
- Erozgen A, Ersoy YE, Akaydin M, Memmi N, Celik AS, Celebi F, et al. Corticosteroid treatment and timing of surgery in idiopathic granulomatous mastitis confusing with breast carcinoma. *Breast Cancer Res Treat*. 2010;123:447-52.

Caridad Marín Hernández*, Antonio Piñero Madrona, Pedro José Gil Vázquez, Pedro José Galindo Fernández y Pascual Parrilla Paricio

Unidad de Mama, Servicio de Cirugía General, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carikimh@gmail.com

(C. Marín Hernández).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2017.05.009>
0009-739X/

© 2017 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Duodenectomía total con preservación pancreática como tratamiento de la poliposis duodenal

Total duodenectomy with pancreatic preservation for duodenal polyposis



La poliposis adenomatosa familiar es una enfermedad hereditaria con carácter autosómico dominante, que se

caracteriza por la existencia de múltiples pólipos distribuidos por todo el intestino, con predominancia por el intestino