

Mastitis granumatosas idiopáticas simuladoras de cáncer de mama. Revisión de la literatura

Drs. Marco A. López Tovar,¹ Adriana Pesci Feltri.¹

RESUMEN

La mastitis granulomatosa idiopática es una patología inflamatoria, crónica y benigna de la mama con una baja incidencia, descrita por primera vez en 1972. Representa 1,8 % de todas las enfermedades benignas de la mama y afecta con mayor frecuencia a mujeres en edad reproductiva, sin distinción de raza. Inflamación, formación de abscesos y fibrosis es la historia natural de esta enfermedad que tiene un curso crónico y recurrente, sin causa aparente. La teoría de una respuesta autoinmune anormal ha sido propuesta por la presencia de síntomas inflamatorios extramamarios que responden a tratamiento con corticosteroides. Las manifestaciones clínicas son variables pudiendo simular un cáncer de mama. Los estudios de imágenes muestran hallazgos poco específicos, es imperativa la confirmación histológica con descarte de microorganismos infecciosos. Para su diagnóstico se requiere alta sospecha. El tratamiento médico con corticosteroides e inmunosupresores y la cirugía se han planteado en el manejo de esta patología.

Palabras clave: Mastitis granulomatosa, Granuloma, Mastitis.

SUMMARY

Idiopathic granulomatous mastitis is a benign, chronic and inflammatory pathology of the breast with a low incidence; it was described for the first time in 1972. It represents 1.8% of all benign diseases of the breast and most often affects women of reproductive age, regardless of race. Inflammation, abscess formation and fibrosis is the natural history of this disease that has a chronic and recurrent course, without apparent cause. The theory of an abnormal autoimmune response has been proposed by the presence of extramammary inflammatory symptoms that respond to treatment with corticosteroids. The clinical manifestations are variable, being able to simulate a breast cancer. The imaging studies show nonspecific findings, histological confirmation with discarding infectious microorganisms is imperative. For the diagnosis is required high suspicion. Medical treatment with corticosteroids and immunosuppressants and surgery have been considered in the management of this pathology.

Keywords: Granulomatous mastitis, Granuloma, Mastitis.

INTRODUCCIÓN

La mastitis granulomatosa idiopática es una afección inflamatoria benigna de muy baja frecuencia que fue descrita por primera vez en 1972, por Kessler y Wolloch (1). Tiene un comportamiento heterogéneo con manifestaciones clínicas variables, caracterizado principalmente por la formación de granulomas estériles

sin necrosis, alrededor de los lóbulos y conductos de la mama en ausencia de infección específica, traumatismo o evidencia de sarcoidosis (2). Las mujeres en edades reproductivas o premenopáusicas y provenientes de países en desarrollo son el grupo mayormente afectado por esta entidad que tiene una evolución por lo general recurrente y crónica (1, 3 – 5).

La etiología de esta entidad es desconocida, sin embargo los informes han sugerido una asociación con la enfermedad autoinmune o el resultado de una respuesta dirigida a los procesos traumáticos, metabólicos u hormonales como el embarazo, lactancia,

¹Cirujanos Mastólogos. Especialistas adjuntos de la Unidad de Patología Mamaria, Servicio de Ginecología, Hospital Universitario de Caracas.

hiperprolactinemia, uso de anticonceptivos orales, deficiencia de α 1-antitripsina, tabaquismo, diabetes; lo que podría estimular un posible daño del epitelio ductal permitiendo la extravasación de la secreción luminal hacia el estroma lobular, originando de este modo una respuesta granulomatosa con migración de linfocitos y macrófagos (4, 6) La teoría inmune surge debido a que algunas pacientes han presentado síntomas extramamarios como artralgias, eritema nodoso y artritis inflamatoria con buena respuesta al tratamiento base de corticosteroides (1, 7 – 9). Sin embargo, las pruebas inmunológicas y bacterianas han sido consistentemente negativas, lo que indica que la mayoría de las veces el diagnóstico es por exclusión (10).

La forma de presentación clínica es heterogénea, con mayor frecuencia afecta a una sola mama y el hallazgo más común, hasta en 80 % de los casos, es la presencia de uno o varios nódulos mamarios, irregulares y dolorosos a la palpación, acompañados de adenopatía axilar (20 % a 50 %), además de enrojecimiento de la piel suprayacente, pudiéndose observar retracción del complejo areola pezón, úlceras y secreción (12 %). Las pacientes refieren mastalgia de moderada a severa intensidad (7, 11, 12). Inicialmente, el cuadro clínico pudiera simular a un carcinoma inflamatorio de la mama, y en ocasiones este hecho puede retrasar el diagnóstico. La duración de los síntomas es variable, de siete meses hasta dos años, y son típicas la recurrencia y la cronicidad.

Los hallazgos de los estudios de imágenes tanto de mamografía, ecosonograma mamario y resonancia magnética mamaria no son específicos (13 – 15). En la mamografía, los reportes varían desde la ausencia de hallazgos pertinentes hasta la demostración de una masa mal delimitada o un área de asimetría focal o global; este último es el hallazgo reportado con mayor frecuencia. También se demuestra la presencia de adenopatías y edema de la piel en este estudio. No es típica la presencia de microcalcificaciones (5, 7, 16). La traducción ecográfica muestra una o múltiples masas hipoecoicas, con márgenes mal delimitados, a menudo con captación de señal *doppler*, además de ganglios linfáticos con características reactivas. La utilidad de la resonancia magnética de mamas en esta

entidad es pobre y muy cuestionada, la mayoría de las series de estudios publicados han informado que, en casos de mastitis granulomatosa, revela características morfológicas y de realce de contraste muy inestables. Estas inestabilidades de la resonancia magnética están en concordancia con los hallazgos histopatológicos de la enfermedad en diferentes etapas, como la reacción inflamatoria, el absceso y la fibrosis (17).

El diagnóstico es histológico, a través de una biopsia por trucut. La histología se caracteriza por granulomas concentrados en lobulillos, con un fondo inflamatorio y células linfoplasmáticas, así mismo, células gigantes de Langhans, polimorfonucleares, histiocitos epitelioides (18). La tinción de Gram, el cultivo y las tinciones especiales, incluidos Ziehl-Neelsen, ácido periódico de Schiff u otros métodos de tinción con plata, son negativos (1, 19).

Descartada la etiología infecciosa, dentro de las opciones de tratamiento médico se ha descrito el tratamiento con corticosteroides e inmunosupresores. Esta terapia está indicada previa a la cirugía, para reducir el tamaño de los granulomas, en casos de recurrencia luego de una cirugía, o luego de una cirugía, para prevenir recurrencia en casos extensos o recurrentes. No se ha descrito una dosis estándar de tratamiento con base en corticosteroides, ni el tiempo de tratamiento; por lo general se indica prednisona a dosis de 0,5 - 1 mg/kg. Agentes inmunosupresores, como metotrexato, pueden indicarse en pacientes con contraindicación de terapia con base en corticosteroides o en combinación con estos para disminuir los efectos adversos. El tratamiento quirúrgico consiste en la extirpación de los granulomas para evitar la tasa de recurrencia descrita desde 16 % hasta 50 % de los casos. Si se plantea un tratamiento parcial, debe garantizarse un buen resultado cosmético, aun cuando el proceso de cicatrización pudiera verse comprometido. En casos extensos está descrita la mastectomía con algún tipo de reconstrucción (7, 18).

CONCLUSIONES

La mastitis granulomatosa idiopática es una patología de baja frecuencia que debe tenerse en consideración dentro de los diagnósticos diferenciales de cáncer

de mama debido a sus características clínicas. En oportunidades suele ser refractaria al tratamiento y la recurrencia la caracteriza. No existen protocolos para el tratamiento de mastitis granulomatosa idiopática, sin embargo, series de casos han demostrado, en algunos grupos de pacientes, respuesta satisfactoria con esquema piramidal de corticosteroides o inmunosupresores, sin tiempo de duración específico, o combinación de estos y la cirugía.

REFERENCIAS

- Fazio RT, Shah SS, Sandhu NP, Glazebrook KN. Idiopathic granulomatous mastitis: imaging update and review. *Insights Imaging*. 2016; 7 (4): 531-539.
- Yukawa M, Watatani M, Isono S, Fujiwara Y, Tsujie M, Kitani K, *et al.* Management of Granulomatous Mastitis: A Series of 13 Patients Who Were Evaluated for Treatment Without Corticosteroids. *Int Surg*. 2015; 100 (5): 774-778.
- Bani-Hani KE, Yaghan RJ, Matalka II, Shatnawi NJ. Idiopathic granulomatous mastitis: time to avoid unnecessary mastectomies. *Breast J*. 2004; 10 (4): 318-322.
- Pluguez-Turull CW, Nanyes JE, Quintero CJ, Alizai H, Mais DD, Kist KA, *et al.* Idiopathic Granulomatous Mastitis: Manifestations at Multimodality Imaging and Pitfall. *RadioGraphics*. 2018; 38 (2): 330-356.
- Aghajanzadeh M, Hassanzadeh R, Alizadeh Sefat S, Alavi A, Hemmati H, Esmaeili Delshad MS, *et al.* Granulomatous mastitis: Presentations, diagnosis, treatment and outcome in 206 patients from the north of Iran. *Breasts*. 2015; 24 (4): 456-460.
- Altintoprak F, Karakece E, Kivilcim T, Dikicier E, Cakmak G, Celebi F, *et al.* Idiopathic granulomatous mastitis: an autoimmune disease? *Sci World J*. 2013; 2013:148727.
- Gautier N, Lalonde L, Tran-Thanh D, El Khoury M, David J, Labelle M, *et al.* Chronic granulomatous mastitis: imaging, pathology and management. *Eur J Radiol*. 2013; 82: 165-75.
- Maffini F, Baldini F, Bassi F, Luini A, Viale G. Systemic therapy as a first choice treatment for idiopathic granulomatous mastitis. *J Cutan Pathol*. 2009; 36 (6): 689-691.
- Bes C, Soy M, Vardi S, Sengul N, Yilmaz F. Erythema nodosum associated with granulomatous mastitis: report of two cases. *Rheumatol Int*. 2010; 30 (11): 1523-1525.
- Schelfout K, Tjalma WA, Cooremans ID, Coeman DC, Colpaert CG, Buytaert PM. Observations of an idiopathic granulomatous mastitis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2001; 97 (2): 260-262.
- Al-Khaffaf B, Knox F, Bundred NJ. Idiopathic granulomatous mastitis: a 25-year experience. *J Am Coll Surg*. 2008; 206 (2): 269 - 273.
- Ozturk M, Mavili E, Kahriman G, Akcan AC, Ozturk F. Granulomatous mastitis: radiological findings. *Acta Radiol*. 2007; 48 (2): 150-155.
- Lacambra M, Thai TA, Lam CC, Yu AM, Pham HT, Tran PV, *et al.* Granulomatous mastitis: the histological differentials. *J Clin Pathol*. 2011; 64 (5): 405-411.
- Memis A, Bilgen I, Ustun EE, Ozdemir N, Erhan Y, Kapkac M. Granulomatous mastitis: imaging findings with histopathologic correlation. *Clin Radiol*. 2002; 57 (11): 1001-1006.
- Kocaoglu M, Somuncu I, Ors F, Bulakbasi N, Tayfun C, Ilkbahar S. Imaging findings in idiopathic granulomatous mastitis. A review with emphasis on magnetic resonance imaging. *J Comput Assist Tomogr*. 2004; 28 (5): 635-641.
- Oztekin PS, Durhan G, Nercis Kosar P, Erel S, Hucumenoglu S. Imaging findings in patients with granulomatous mastitis. *Iran J Radiol*. 2016;13 (3): e33900.
- Poyraz N, Emlik GD, Batur A, Gundes E, Keskin S. Magnetic Resonance Imaging Features of Idiopathic Granulomatous Mastitis: A Retrospective Analysis. *Iran J Radiol*. 2016; 13 (3): e20873.
- Zhou F, Yu LX, Ma ZB, Yu ZG. Granulomatous lobular mastitis. *Chronic Dis Transl Med*. 2016; 2 (1): 17-21.
- Vidyavathi K, Udayakumar M, Suresh TN, Sreeramulu PN. Granulomatous Mastitis: A Cytological Dilemma. *J Cytol Histol*. 2012; 3 (2): 1000137.

Recibido el 15 de octubre 2018.
Aprobado el 25 de febrero 2019.