

CASOS CLÍNICOS

Mastitis granulomatosa idiopática y eritema nodoso como manifestación extramamaria

Idiopathic granulomatous mastitis and erythema nodosum as extramamary manifestation

Florencia De Lena¹, María Victoria Itatí Cordo², Irene Sorokin², Fabricio Torchiari³ y Rocío Raffaelli⁴

RESUMEN

La mastitis granulomatosa idiopática (MGI) es una enfermedad inflamatoria de la mama, benigna e infrecuente, de etiología desconocida y de difícil diagnóstico. Clínicamente simula otras patologías, como mastitis infecciosa y carcinoma de mama, e histológicamente se asemeja a otras afecciones inflamatorias granulomatosas. El diagnóstico se realiza a través de la biopsia y la exclusión de otras afecciones granulomatosas. En

ocasiones puede presentarse eritema nodoso (EN) como manifestación extramamaria. El tratamiento es difícil y con alta probabilidad de recidiva. Se presenta el caso de una mujer con MGI asociada a EN, con excelente respuesta al tratamiento instaurado.

Palabras clave: mastitis granulomatosa idiopática, eritema nodoso.

Dermatol. Argent. 2023; 29(3): 138-140

ABSTRACT

Idiopathic granulomatous mastitis (IGM) is a rare and benign inflammatory disease of the breast of unknown etiology and challenging to diagnose. Clinically it mimics other pathologies, such as infectious mastitis and breast carcinoma, and histologically it resembles other inflammatory granulomatous conditions. Diagnosis is made through biopsy and exclusion of other granulomatous conditions. Sometimes

it can present erythema nodosum (EN) as an extramammary manifestation. Treatment is complex and with a high probability of recurrence. We present the case of a woman with IGM associated with EN with an excellent response to the established treatment.

Key words: idiopathic granulomatous mastitis, erythema nodosum.

Dermatol. Argent. 2023; 29(3): 138-140

¹ Médica Dermatóloga Becaria, Sala de Dermatología

² Médica de Planta, Sala de Dermatología

³ Anatomopatólogo, Servicio de Anatomía Patológica

⁴ Jefa de Sala de Dermatología

Sala de Dermatología, Hospital San Roque, Gonnet, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Florencia De Lena

E-mail: fdelena16@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 26/6/2023

Fecha de trabajo aceptado: 30/11/2023

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflictos de interés.

CASO CLÍNICO

Una paciente de 37 años, con antecedentes personales ginecoobstétricos de cinco gestas, un aborto espontáneo, tres partos eutócicos y una cesárea, ligadura de trompas, lactancia positiva, fue derivada por Mastología a la Sala de Dermatología del Hospital San Roque de Gonnet por presentar úlceras en ambas mamas. El cuadro se inició 8 meses previos a la consulta, con lesiones nodulares, dolorosas en ambas mamas, posteriores a un episodio de violencia física de género. Recibió tratamiento antibiótico con cefalexina, luego clindamicina y posteriormente trimetoprima-sulfametoxazol por sospecha de mastitis infecciosa sin respuesta. Había sido estudiada con ecografía mamaria y de

partes blandas, biopsia quirúrgica para estudio histopatológico y cultivos sin arribar a un diagnóstico. En el posoperatorio inmediato de la biopsia quirúrgica presentó dehiscencia de la herida y abundante secreción purulenta.

Al examen físico presentaba dos úlceras, una en cada mama, periareolares, profundas, con fondo granulante y bordes en socavados, intensamente dolorosas (Foto 1). A nivel de la región posterolateral del tórax, se observaba una lesión cicatrizal ulcerada y secretante, secundaria a un traumatismo infringido por su pareja, y en la cara anterior del antebrazo derecho y el muslo izquierdo, nódulos eritematosos, dolorosos (Foto 2).

Se revisó el taco aportado por la paciente de la biopsia del tejido mamario, y en el estudio histopatológico (HyE) se observó un intenso infiltrado inflamatorio estromal, granulomatoso, constituido por histiocitos modificados y células gigantes multinucleadas, abundantes linfocitos y células plasmáticas. La unidad ducto lobulillar terminal se encontraba respetada, así como el tejido celular subcutáneo. El informe fue compatible con mastitis linfoplasmocitaria granulomatosa (Foto 3).

Se realizaron estudios complementarios en búsqueda de causas y enfermedades asociadas: laboratorio completo con serologías para ETS (VHB, VHC, VDRL, VIH), ASTO, perfil tiroideo, perfil reumatológico, PRL, ECA, calcemia, vitamina D, RX tórax, PPD, PPD, sin hallazgos significativos. Se efectuó una

biopsia quirúrgica de la piel y de la lesión nodular del antebrazo para estudio histopatológico, cultivos para gérmenes comunes, BAAR y hongos, PCR para TBC y micobacterias atípicas.

En el estudio histopatológico de la lesión nodular de antebrazo (HyE) se apreciaron, a nivel del tejido celular subcutáneo, folículos linfoides paraseptales, y a nivel del septo, importante infiltrado linfocitario y neutrofílico que comenzaba a incidir sobre la periferia del lobulillo, tal como se observa en el eritema nodoso (EN) (Foto 4). Se arribó al diagnóstico de mastitis granulomatosa idiopática (MGI) asociada a EN. Se realizó tratamiento con meprednisona 0,5 mg/kg/día vía oral con descenso paulatino durante 2 meses, con excelente respuesta y estable a la fecha.



FOTO 1: Úlceras en mamas, periareolares, profundas, con fondo granulante y bordes socavados.



FOTO 2: Nódulo eritematoso y doloroso en la cara anterior del antebrazo derecho.

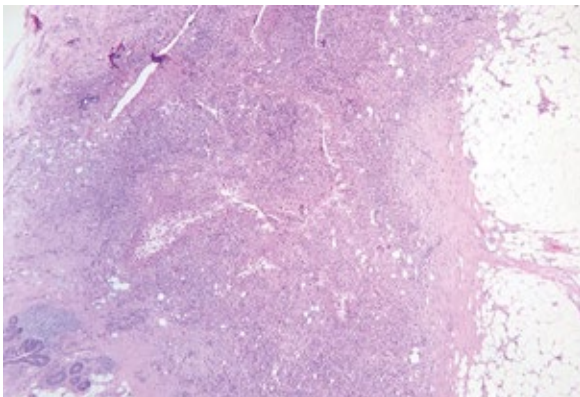


FOTO 3: Estudio histopatológico de mama. Intenso infiltrado inflamatorio estromal, granulomatoso, constituido por histiocitos modificados y células gigantes multinucleadas, abundantes linfocitos y células plasmáticas. Unidad ducto lobulillar terminal respetada, compatible con mastitis granulomatosa idiopática (HyE, 4X).

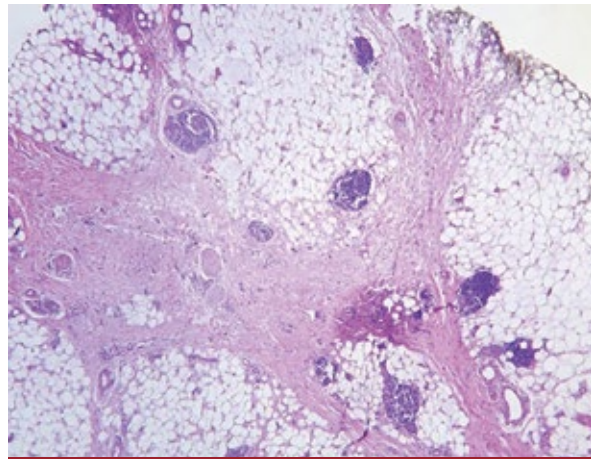


FOTO 4: Estudio histopatológico de la lesión nodular del antebrazo. Infiltrado linfocitario y neutrofílico septal que incide sobre la periferia del lobulillo, compatible con eritema nodoso (HyE, 10X).

COMENTARIOS

La MGI es una enfermedad inflamatoria benigna e infrecuente de la mama descrita en 1972 por Kessler y Wolloch¹. La etiopatogenia es desconocida y existen varias teorías al respecto: a) autoinmune: debido a la similitud con algunas enfermedades de este tipo, como lupus, EN, sarcoidosis, tiroiditis, con las que puede aparecer simultáneamente y por la buena

respuesta a la terapia corticoidea en algunos casos²; b) respuesta inmunitaria local: secundaria a secreción de leche extravasada, a infección por *Corynebacterium* o a un traumatismo mamario^{2,3}; c) causa hormonal: por su alta prevalencia en mujeres multíparas, con lactancia prolongada, en usuarias de anticonceptivos orales o hiperprolactinemia^{2,4}.

Las tres etiologías propuestas se combinan en el caso de nuestra paciente, ya que se trata de una mujer en edad fértil, múltipara, con lactancia prolongada, víctima de violencia de género, que desarrolló mastitis granulomatosa asociada a EN.

Clínicamente la MGI se presenta como una masa o absceso doloroso, uni o bilateral, periareolar, cubierta por piel eritematosa, que puede fistulizar y secretar material purulento. Tanto clínica como radiológicamente, puede simular una patología infecciosa o carcinoma de mama, por lo que se debe tener extremo cuidado para evitar tratamientos inadecuados^{2,5}.

La evaluación histopatológica debe realizarse mediante biopsia quirúrgica y mostrará, a nivel de los lobulillos, una reacción inflamatoria granulomatosa, compuesta por histiocitos epitelioides y células gigantes multinucleadas, linfocitos, plasmocitos, y en ocasiones, polimorfonucleares, con ausencia de necrosis caseosa².

El caso presentado coincide clínica e histológicamente con lo descrito en la bibliografía. Si bien asistió a la consulta con úlceras, las mismas iniciaron como lesiones dolorosas periareolares que se abscedaron y fistulizaron con secreción purulenta. La similitud con la mastitis infecciosa y el carcinoma mamario produjo un retraso en su diagnóstico y tratamiento.

El diagnóstico de la MGI se realiza por biopsia y exclusión de otros procesos granulomatosos, como tuberculosis mamaria, sarcoidosis, infección por *Mycobacterium avium*, infección por *Histoplasma capsulatum*, enfermedad por arañazo de gato, reacción granulomatosa en cáncer de mama, necrosis grasa, ectasia ductal, mastitis aguda, granulomatosis de Wegener, entre otros^{2,5}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kessler E, Wolloch Y. Granulomatous mastitis: a lesion clinically simulating carcinoma. *Am J Clin Pathol.* 1972;58:642-662.
2. Jiménez-González M, Melero-López A, Sánchez-Gabaldon R. Mastitis granulomatosa. *Clin Invest Ginecol Obstet.* 2015;42:141-144.
3. Lucas R, Gussman D, Polis RL, Rattigan MI, et al. Idiopathic granulomatous mastitis with erythema nodosum simulating breast abscess in pregnancy: a case report. *Obstet Med.* 2014;7:37-39.
4. Parperis K, Achilleos S, Costi E, Vardas M. Granulomatous mastitis, erythema nodosum and arthritis syndrome: case-based review. *Rheumatol Int.* 2021;41:1175-1181.
5. Marín-Hernández C, Piñero-Madrona A, Gil-Vázquez PJ, Galindo-Fernández PJ, et al. Mastitis granulomatosa idiopática. Una rara entidad benigna que puede simular un cáncer de mama. *Cir Esp.* 2018;96:173-180.
6. Al-Khaffaf BH, Shanks JH, Bundred N. Erythema nodosum an extramammary manifestation of granulomatous mastitis. *Breast J.* 2006;12:569-570.
7. Adams DH, Hubscher SG, Scott DG. Granulomatous mastitis a rare cause of erythema nodosum. *Postgrad Med J.* 1987;63:581-582.

Las manifestaciones extramamarias son extremadamente infrecuentes. Se han publicado pacientes con MGI asociada a EN, artralgias y epiescleritis^{3,4,6,7}.

El tratamiento es controvertido. Puede ser conservador o quirúrgico. El primero incluye la conducta expectante, el tratamiento sintomático, los corticoides orales y el metotrexato. En esta paciente se optó por el tratamiento sistémico con esteroides debido al gran compromiso de las mamas y el intenso dolor. El segundo consiste en la escisión y la mastectomía⁵. Si bien el curso de la MGI puede ser autolimitado, la mayoría de los casos requieren de alguna intervención³. Se debe realizar un seguimiento posterior a largo plazo ya que presentan alta probabilidad de recidiva².

Se describió el caso de una mujer con MGI, entidad poco conocida, de difícil diagnóstico y tratamiento, que debemos tener presente ante colecciones mamarias con cultivos negativos, estudios por imágenes y biopsias no concluyentes, y cuando se han descartado en forma dirigida otras patologías que histológicamente se expresen como una mastitis crónica granulomatosa. Además, esta paciente presentaba EN asociado, manifestación extramamaria infrecuente que se relaciona con el origen autoinmune propuesto de esta enfermedad. La lesión cicatrizal ulcerada en la espalda se interpretó como fenómeno de patergia. La respuesta al tratamiento corticoideo fue excelente, tanto de la MGI como del EN, y de la lesión en la espalda, sin recidiva a la fecha.

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. María José Gamarra, Ginecóloga Mastóloga, y al Dr. Marcelo Campesato, Cirujano Plástico del HIGA San Roque de Gonnet.