

Mastitis lúpica. Presentación de un caso

Lupus mastitis. A case report

Kepa Elorriaga Barandiaran¹, Ricardo Rezola Solaun¹, Javier Imaña Martínez²,
Lourdes Jáuregui Garmendia², José Ángel Alberro Aduriz³, Ana Reta Aramburu¹,
Iñaki Arias-Camisón Montero

RESUMEN

Historia clínica: Mujer de 74 años con antecedentes de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) y de Lupus panniculitis que muestra lesiones clínica y radiológicamente sospechosas de malignidad en ambas mamas. **Hallazgos patológicos:** En la mama izquierda se diagnosticó un carcinoma mucinoso y en ambas mamas cambios histológicos compatibles con mastitis lúpica. **Discusión:** Se trata de una entidad rara. Se revisa la literatura.

Palabras clave: Lupus, mastitis, mastitis lúpica, carcinoma mama.

SUMMARY

Case report: A 74 year old woman with systemic lupus erythematosus (SLE) and lupus panniculitis had clinical and radiological findings suspicious of malignancy in both breasts. **Pathology:** A mucinous carcinoma was diagnosed in the left breast and histological changes suggestive of lupus mastitis were found in both breasts. **Discussion:** This unusual case is presented together with a review of the literature.

Keywords: Lupus, mastitis, lupus mastitis, breast carcinoma.

Rev Esp Patol 2009; 42 (2): 151-154

HISTORIA CLÍNICA

Presentamos el caso de una mujer de 74 años diagnosticada de Lupus eritematoso sistémico (LES) según los criterios revisados de la ACR (American College of Rheumatology) (tabla 1) y de Lupus panniculitis o lupus eritematoso profundo, desde el año 2003.

En el año 2005 se descubrió un nódulo de 20 mm radiológicamente sospechoso de malignidad (BIRADS 4) (tabla 2) en la mama izquierda con un resultado histológico en una biopsia escisional de necrosis grasa con cambios inflamatorios crónicos e hiperplasia epitelial, sin evidencia de malignidad (realizado en otro centro).

En noviembre de 2006 acude a nuestro hospital por presentar dos nódulos clínicamente sospechosos de malignidad uno en la mama izquierda de 20 mm y otro de 50 mm en la mama derecha (próximo a la cicatriz de la biopsia previa).

Radiológicamente el nódulo en la mama izquierda es sospechoso de malignidad (BIRADS 4) mientras que el de la mama derecha parece corresponder a cambios postquirúrgicos aunque sin poder descartar malignidad de manera concluyente (BIRADS 3) (fig. 1).

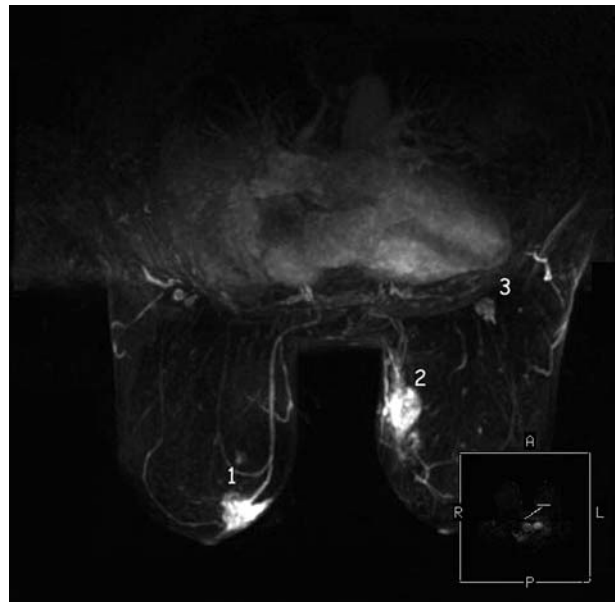


Fig. 1: RNM en proyección de intensidad de señal máxima (MIP). 1 y 2 Lesiones bilaterales de apariencia heterogénea (cambios de mastitis lúpica). 3 Nódulo espiculado en prolongación axilar izquierda (carcinoma mucinoso).

Recibido el 1/9/08. Aceptado el 12/5/09.

Instituto Oncológico de Guipuzkoa. Donostia. San Sebastián.

¹ Servicio de Anatomía Patológica.

² Servicio de Radiodiagnóstico.

³ Servicio de Cirugía.

Kelorriaga@oncologico.org

TABLA 1. Criterios revisados en 1997 de la American College of Rheumatology para la clasificación del lupus eritematoso sistémico

<i>Un paciente puede tener lupus eritematoso sistémico si presenta 4 ó más de los 11 criterios abajo descritos de forma seriada ó simultánea</i>	
1. RASH MALAR	Eritema fijo, plano o elevado sobre las eminencias malares, que no compromete los surcos nasogenianos.
2. LUPUS DISCOIDE	Placas eritematosas, elevadas con escamas adherentes y taponamiento folicular, atrofia cicatrizal en lesiones antiguas.
3. FOTOSENSIBILIDAD	Eritema en piel como resultado de reacción inusual a la luz por historia del paciente u observación del médico.
4. ULCERAS ORALES	Ulceración oral o nasofaríngea, indolora.
5. ARTRITIS	Artritis no erosiva que compromete 2 o más articulaciones periféricas caracterizada por edema, tensión o derrame.
6. SEROSITIS	1) Pleuritis-historia de dolor pleurítico o frote o evidencia de derrame. 2) Pericarditis-documentada por ECG, frote o evidencia de derrame pericárdico.
7. ALTERACIÓN RENAL	1) Proteinuria persistente mayor de 0,5 gr/24 h o mayor de 3. 2) Cilindros celulares de glóbulos rojos, hemoglobina, de tipo granular, tubular, o mixtos.
8. ALTERACIÓN NEUROLÓGICA	1) Pérdida conocimiento, en ausencia de medicamentos o alteraciones metabólicas: uremia, cetoacidosis, o desbalance electrolítico. 2) Psicosis, en ausencia de medicamentos o alteraciones metabólicas: uremia, cetoacidosis, o desbalance electrolítico.
9. ALTERACIÓN HEMATOLÓGICA	1) Anemia hemolítica, con reticulocitosis. 2) Leucopenia, menor de 4.000/mm ³ total en dos o más ocasiones. 3) Linfopenia, menor de 1.500/mm ³ en dos o más ocasiones. 4) Trombocitopenia, menor de 100.000/mm ³ en ausencia de medicamentos.
10. ALTERACIONES IMMUNOLÓGICAS	1) Presencia de Anti-DNA nativo. 2) Presencia de Anti-Sm. 3) hallazgo positivo de anticuerpos antifosfolípidos basados en: 1. Niveles elevados en suero de anticuerpos anticardiolipinas IgG or IgM. 2. Test positivo para anticoagulante lúpico. 3. Test en suero para sífilis falso positivo por 6 meses y confirmado por pruebas de inmovilización del treponema o absorción de anticuerpos fluorescentes.
11. ANTICUERPOS ANTINUCLEARES	Título anormal por inmunofluorescencia o equivalente, en ausencia de drogas asociadas a lupus inducido por drogas.

Tras la realización de una biopsia tru-cut se decide realizar en la Unidad de Patología Mamaria una mastectomía izquierda (dado que por su patología de base los tratamientos complementarios no están indicados) con biopsia selectiva de ganglio centinela de axila izquierda y biopsia escisional de la lesión de la mama derecha.

HALLAZGOS PATOLÓGICOS

El nódulo de la mama izquierda corresponde a un carcinoma mucinoso de 18 mm que no afecta a los márgenes quirúrgicos, hallándose el ganglio centinela libre de infiltración neoplásica. En el resto de la pieza quirúrgica así como en la biopsia de la mama contralateral identificamos afectando al tejido adiposo y al parénquima mamario infil-

trados inflamatorios crónicos linfoplasmocitarios polimorfos de disposición nodular, septal, periductal y perivascular (con ocasional afectación del epitelio ductal y del endotelio), con áreas de necrosis grasa, hialinización y calcificaciones (figs. 2, 3 y 4). El infiltrado inflamatorio crónico es policlonal verificado tanto con técnicas inmunohistoquímicas (CD20 y CD3 Dako®) como con el estudio de clonalidad con técnicas de biología molecular (Amplificación de la región FR2 y FR3 de la cadena pesada de las inmunoglobulinas IgH, y del gen TCR mediante PCR) (fig. 5).

Hallazgos histológicos todos ellos compatibles, en el contexto clínico de la paciente, con mastitis lúpica.

La piel que cubre los cambios descritos no muestra criterios concluyentes de Lupus eritematoso discoide (LED) (tabla 1).

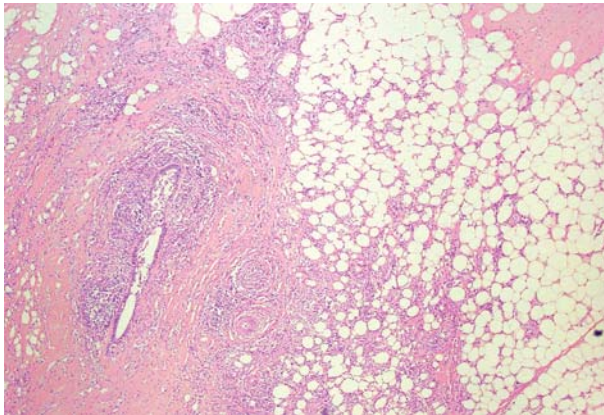


Fig. 2: Infiltrados inflamatorios linfoplasmocitarios de disposición septal y nodular con afectación del parénquima mamario y del tejido adiposo (H&E 4x).

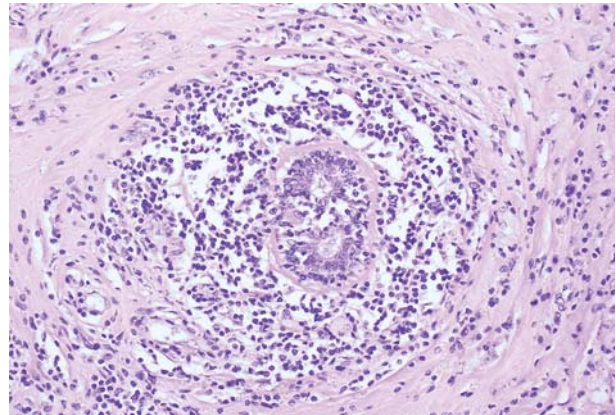


Fig. 3: En numerosos focos la disposición de los infiltrados inflamatorios crónicos es periductal y perivascular con afectación del epitelio y del endotelio (H&E 40x).

TABLA 2. Clasificación de imágenes en mamografía por el Sistema BIRADS (Breast Imaging Reporting and Data System)

- BIRADS 0:** evaluación incompleta.
- BIRADS 1:** hallazgos negativos (mamografía normal).
- BIRADS 2:** hallazgos benignos.
- BIRADS 3:** hallazgos probablemente benignos, seguimiento a los 6 meses.
- BIRADS 4:** hallazgos sospechosos, se recomienda realizar una biopsia.
- BIRADS 5:** hallazgos que sugieren firmemente la presencia de cáncer

Realizada por el Colegio Estadounidense de Radiólogos (American College of Radiology).

DISCUSIÓN

El lupus eritematoso profundo o lupus paniculitis es un proceso crónico y recurrente que afecta al tejido adiposo subcutáneo con formación de nódulos o placas induradas en pacientes con lupus eritematoso. Se trata de un término propuesto por Kaposi en 1883 (1). Cursa con dolor local y prurito sin antecedentes de trauma en la zona (2).

La mastitis lúpica es una forma de paniculitis lúpica limitada a la mama. Este es un proceso raro en los LES que ocurre en el 2-3% de dichos pacientes. Siendo 2 veces más frecuente en mujeres entre los 20 y 50 años (1). Presenta un curso clínico crónico con exacerbaciones y remisiones. Su patofisiología es desconocida y no se han descrito casos de mastitis lúpica precediendo a un LES (1).

Los criterios radiológicos y mamográficos aunque no están bien documentados y no son patognomónicos describen un incremento de la densidad debido a la fibrosis, nidos de calcificaciones confluentes distróficas (con formas desde curvilíneas hasta agrupaciones irregulares) y descenso de la talla de la mama por la fibrosis progresiva (1).

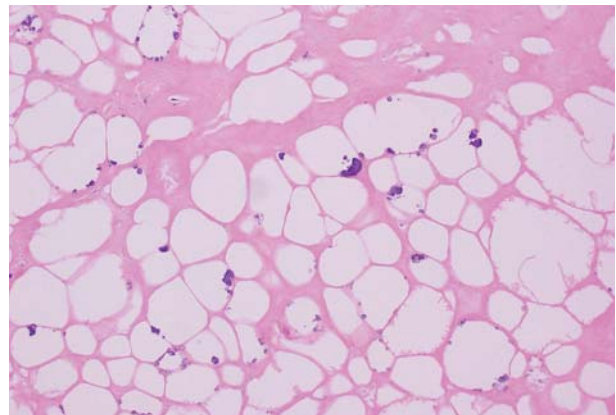


Fig. 4: Además de la inflamación crónica identificamos manifiestos cambios hialinos y focales calcificaciones (H&E 40x).

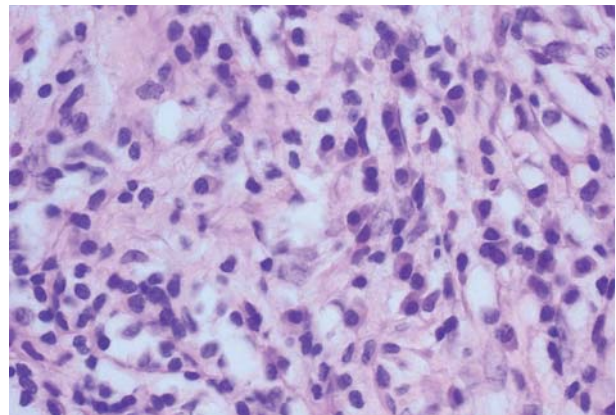


Fig. 5: Detalle del infiltrado inflamatorio crónico linfoplasmocitario (H&E 60x).

Los hallazgos histológicos de una mastitis lúpica no difieren sustancialmente, salvo por la localización, de los que podemos encontrar en una paniculitis lúpica con manifiesta infiltración de la grasa, de los septos y del parénquima mamario por agregados linfoplasmocitarios

de disposición nodular (en ocasiones perivascular y periductal) con formación ocasional de centros germinales, edema, necrosis hialina y calcificaciones en las lesiones más evolucionadas (2).

Se establecen unos criterios histológicos mayores como son necrosis grasa, infiltración linfocítica, nódulos linfoides rodeando a la necrosis, paniculitis periseptal o lobular y microcalcificaciones y unos criterios histológicos menores que incluyen la presencia de cambios de LED en la piel que cubre la zona de lesión, vasculitis linfocítica y depósitos de mucina, e hialinización de zonas subepidérmicas papilares. La combinación de 4 criterios mayores y de 4 criterios menores es prácticamente diagnóstica de esta entidad (2).

La patofisiología de esta entidad como ya hemos comentado es desconocida y aunque algunas hipótesis indican que se debe a la extensión de un proceso inflamatorio dérmico próximo, a una vasculitis o a un trauma nada está todavía establecido (1).

El diagnóstico diferencial se plantea principalmente con otras conectivopatías, mastitis granulomatosa idio-

pática, linfoma no Hodgkin, y mastitis linfocítica sin diabetes mellitus asociada (1-5).

Su tratamiento es farmacológico no siendo necesaria la extirpación (1).

BIBLIOGRAFÍA

1. Georgian-Smith D, Lawton TJ, Moe RE, Couser WG. Lupus mastitis: Radiologic and Pathologic Features. *AJR* 2002; 178: 1233-5.
2. Cerveira I, Costa Matos L, Garrido A, Oliveira E, Solheiro H, Bastos M, Cortez Vaz F, Nogueira Martins F. Lupus mastitis. *The Breast* 2006; 15: 670-2.
3. Bayar S, Dusunceli E, Ceyhan K, Ünal E, Turgay M. Lupus Mastitis Is Not a Surgical Disease. *The Breast Journal* 2007; 13: 187-8.
4. Chen X, Hoda SA, DeLellis RA, Seshan SV. Lupus mastitis. *The breast Journal* 2005; 11: 283-4.
5. Sanguedolce F, Ingravallo G, Marzullo A, Serio G, D'Eredità G, Giardina C. Lymphocytic mastitis without associated diabetes mellitus: clinicopathological study of one male case. *Histopathology* 2006; 50: 391-2.