

Absceso de mama como debut de enfermedad de Wegener

LOSTAUNAU COSTA G, RUEDA CIDA A, CAMPOS FERNÁNDEZ C, GONZÁLEZ CRUZ MI, CALVO CATALÁ J
Servicio de Reumatología y Metabolismo Óseo - Hospital General Universitario de Valencia

Correspondencia: Javier Calvo Catalá - Servicio de Reumatología y Metabolismo Óseo - Hospital General Universitario de Valencia - Avda. Tres Cruces 2 - 46014 Valencia

✉ calvo_jav@gva.es

CASO CLÍNICO

Mujer de 53 años que consulta en Urgencias por un cuadro de tres días de evolución de dolor e induración en mama derecha con eversión del pezón y la presencia de una zona de fluctuación. Como antecedentes personales, es fumadora de cinco cigarrillos día sin patología médica conocida ni medicación habitual. Dentro de los antecedentes familiares relevantes existe neoplasia de mama materna, un hermano con psoriasis, y una hija con epidermólisis ampollosa. No presenta fiebre ni otros síntomas asociados. Se realizan pruebas complementarias, una analítica sin alteraciones significativas y una Proteína C reactiva normal. En ecografía de la mama derecha se evidencia un absceso retroareolar de 20 x 24 mm de diámetro.

Es ingresada en Cirugía General donde se interviene quirúrgicamente con una incisión periareolar y drenaje del absceso sin evidencia de trayectos ni cavidades. Se procede a lavado y mechado con cierre parcial. En el postquirúrgico disminuye el proceso inflamatorio, con una respuesta a antibioterapia (Amoxicilina/Clavulánico) y es dada de alta a los 3 días con diagnóstico de absceso de mama derecha.

A los dos meses, vuelve a consultar por nueva induración en mama derecha con dolor, eritema y edema en la zona de drenaje. Analítica sin cambios respecto a previa y una ecografía con edematización y zona hipoecoica retroareolar de 12 x 7 mm. Se lleva a cabo nuevo drenaje quirúrgico del absceso y toma de biopsia. La anatomía patológica de la

FIGURA 1

MASTECTOMÍA COMPLETA DERECHA



biopsia describe tejido de granulación necrosado y abscesificado, sin observar-se parénquima mamario.

Tres meses después, se lleva a cabo una nueva intervención quirúrgica ante clínica persistente, con drenaje y biopsia de tejido de granulación crónico, abscesificado y necrosado. Al cuarto mes presenta herida abierta con una ecografía que describe tejido graso subepidérmico y signos de celulitis, sin evidenciarse absceso. Se toma muestra de cultivo que resultan ser estériles. En esta ocasión la biopsia demuestra una mastitis crónica, abscesifi-

cada con áreas de esteatonecrosis y reacción inflamatoria gigantocelular.

Finalmente, ingresa de forma programada 3 meses más tarde por mala evolución de absceso de mama. Se decide realizar mastectomía simple (figura 1). Presenta un postoperatorio sin complicaciones y es dada de alta con diagnóstico de mastitis necrotizante derecha. Se remite a domicilio para completar tratamiento antibiótico ambulatorio. En relación a la administración de antibióticos endovenosos (Teicoplanina y Cefotaxima), presenta un exantema generalizado, con prurito, y fiebre que

cede con corticoterapia. Tras retirar el tratamiento, persiste el exantema en tronco y miembros superiores, apareciendo episodios ocasionales de fiebre y artralgias simétricas en codos, rodillas y tobillos. Presenta también una úlcera paladar blando izquierdo de 3-4 cm, dolorosa, con fondo blanquecino y bordes eritematosos (figura 2), así como úlceras en región tibial y tarso izquierda (figura 3). Se acompaña de dolores articulares, por lo que se remite a la paciente al Servicio de Reumatología.

En la exploración musculo-esquelética presenta dolor palpación IFP e IFD con mínima tumefacción en segundo y tercer dedo mano izquierda. Ambos tobillos dolorosos y tumefactos. En el tobillo derecho se observa una placa eritematosa, con calor local y la palpación de un nódulo subcutáneo. En el tobillo izquierdo una placa violácea, ulcerada, con bordes blanquecinos, calor local, muy dolorosa.

Se llevan a cabo nuevas pruebas radiológicas en las que destaca una radiografía de tobillos con calcificación del tendón Aquiles derecho y disminución espacio articular a nivel del tarso. En el TAC de tórax se describe un nódulo cavitado de 7,5 mm en segmento de LSI (figura 4). En el TAC maxilofacial y senos paranasales se observa en *cavum* una lesión captante de contraste en vertiente izquierda que continua en paladar blando y pared posterior de faringe (figura 5).

En el estudio bioquímico autoinmune destaca: anemia normocítica (Hb 10.9, VCM 85.4), Proteína C reactiva 21.92, VSG 104. Prueba de mantoux negativo. Proteinuria de 0.3 g/24 horas, con microhematuria. Niveles de complemento normal, crioglobulinas negativas, Factor Reumatoide y Ac anticitrulinos negativos. Auto-anticuerpos: ANA, anti-ENA y anti-DNA: negativos. ANCA positivo (patrón C-ANCA) y Ac antiproteasa 3: 181 (valor normal < 7).

Los resultados anatomopatológicos de la biopsia de la lesión tibial izquierda describen una vasculitis leucocitoclástica con marcada necrosis afectando vasos de dermis media y profunda. La biopsia de la úlcera bucal es IFD negativa (IgA, IgG, IgM), C3 débil granular en endotelio con fibrinógeno perivascular. Y el tejido

FIGURA 2

ÚLCERA PALADAR BLANDO IZQUIERDO



FIGURA 3

LESIONES ULCERADAS EN MII



mamario (mastectomía) presenta una reacción gigantocelular, trombos intravasculares, infiltrado linfoplasmocítico de pared vascular de vasos de pequeño y mediano calibre, con discreta eosinofilia. Hallazgos compatibles con vasculitis de Wegener (figura 6).

El diagnóstico final fue de Vasculitis de Wegener con afectación pulmonar, articular, renal, glándula mamaria, y mucocutá-

nea (mucosa oral y piel). En el Servicio de Reumatología presenta rápida mejoría clínica y analítica tras la administración de corticoides (1 mg/kg/día). Se añade Ciclofosfamida 50 mg/12 h, así como un IECA y Ca+ antagonista.

DISCUSIÓN

La paciente cumple criterios de Vasculitis de Wegener¹ al presentar: a) Inflama-

FIGURA 4

TAC TORÁCICO: NÓDULO CAVITADO DE 7,5 MM EN SEGMENTO DE LSI

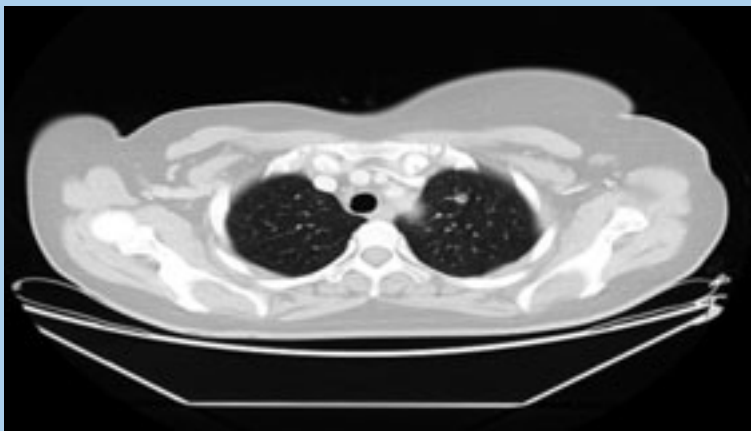


FIGURA 5

LESIÓN CAPTANTE DE CONTRASTE EN VERTIENTE IZQUIERDA DE CAVUM, QUE CONTINUA EN PALADAR BLANDO Y PARED POSTERIOR DE FARINGE

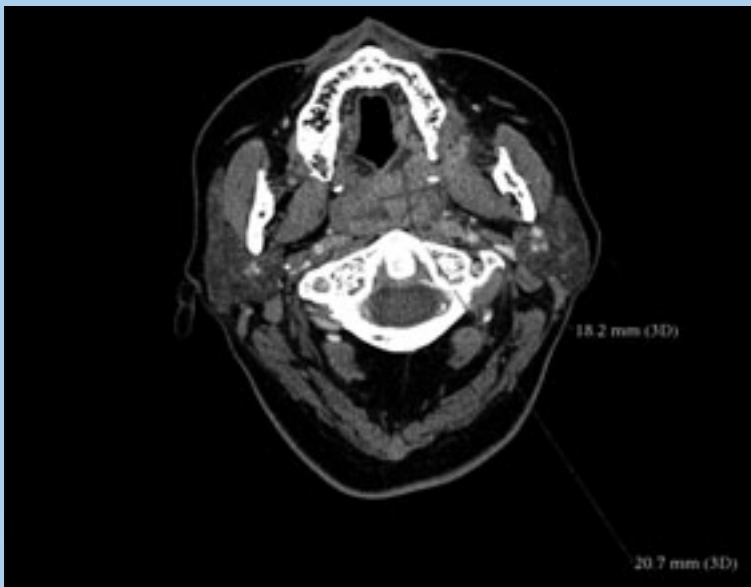
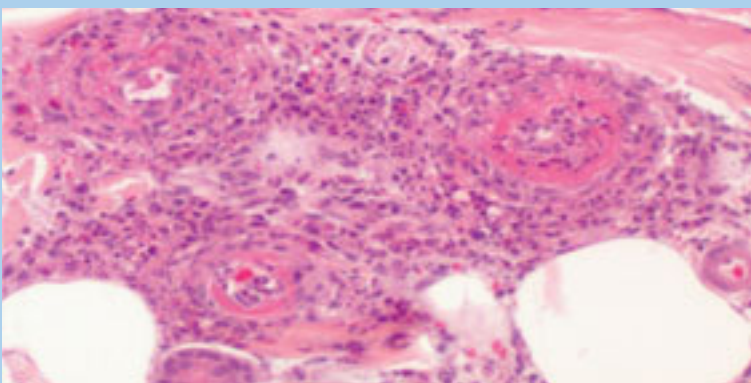


FIGURA 6

TROMBOS INTRAVASCULARES E INFILTRADO LINFOPLASMOCÍTICO EN LA PARED DE LOS VASOS DE PEQUEÑO Y MEDIANO CALIBRE



ción nasal u oral: desarrollo de úlceras orales dolorosas o no, o emisión hemorrágica o purulenta nasal. b) Radiografía de tórax anormal: presencia de nódulos, infiltrados fijos o cavidades. c) Sedimento urinario anormal: microhematuria o hemáties en el sedimento urinario. d) Biopsia con inflamación granulomatosa: dentro de la pared de una arteria o en el área peri o extravascular (arteria o arteriola).

En la Granulomatosis de Wegener, más del 80% de los pacientes tienen ANCA +, de los cuales casi el 95% son del tipo ANCA-C y el resto ANCA-P². El patrón C se debe habitualmente a Acs dirigidos frente a Proteinasa 3. Presenta una sensibilidad de 95% en actividad, 65-70% en la localizada, sistémica precoz e inactiva y una especificidad de 98%.

La triada clásica afecta vías respiratorias superiores, pulmón y riñón, presentándose en 87, 69, y 48% respectivamente. Poco frecuente (< 15%) en localizaciones como la piel, SNC, ojo y órbita, corazón, mama, glándula salival, tracto gastrointestinal, bazo, tracto genitourinario. La afectación múltiple se observa en < 5% de los casos².

El primer caso de granulomatosis de Wegener en mama fue descrito en 1969³, siendo publicados a fecha 2006 únicamente 21 casos^{4,6}. La mayoría se presentan como nódulo en mama posterior a las manifestaciones nasales-orales y de vías respiratorias superiores, que en pocas ocasiones se biopsia y retrasa el diagnóstico. El intervalo clínico es generalmente de meses, y sólo hay un caso descrito de 3 años de evolución entre la clínica oro-nasal y la de tejido mamario.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1101-1107.
- 2.- Trenor Larraz P, Martínez Cristóbal A, Pallardó Calatayud Y. Vasculitis sistémicas asociadas a ANCA: Granulomatosis de Wegener y Poliangeitis microscópica. En: Castellano JA, Román JA, Rosas J, eds. *Enfermedades reumáticas: actualización SVR*. Madrid, Editorial Ibáñez y Plaza, 2008:263-276.
- 3.- Elsner B, Harper FB. Disseminated Wegener's granulomatosis with breast involvement. Report of a case. *Arch Path* 1969;87:544-547.
- 4.- Lie JT. Wegener's granulomatosis: histological documentation of common and uncommon manifestations in 216 patients. *Vasa* 1997;26:261-270.
- 5.- Neralic-Meniga I, et al. Wegener's granulomatosis of the breast. *Wien Klin Wochenschr* 2006;118:120-123.
- 6.- M. Naz S, et al. Pseudotumor of the breast: An unusual presentation of Wegener's Granulomatosis. *The Breast Journal* 2005;11:295-296.