

RELATO DE CASO

Mastite granulomatosa lobular idiopática: relato de caso

Idiopathic lobular granulomatous mastitis: case report

Ana Paula Szezepaniak Goulart¹, Renata Rosa da Silva¹, Betina Volbrecht², Janaina Viegas³, Felipe Pereira Zerwes⁴, Antonio Luiz Frasson⁵

Descritores

Mastite granulomatosa
Gestantes
Aleitamento materno

RESUMO

Introdução: A mastite granulomatosa lobular idiopática (MGLI) é uma doença inflamatória crônica rara, benigna e autolimitada, cuja etiologia é desconhecida. A incidência permanece incerta, geralmente acomete mulheres em idade fértil com história recente de gestação e aleitamento. **Relato de caso:** Paciente com 37 anos, feminina, branca. Referia nodularidade em mama direita associada à dor há três meses. Fez uso de antibiótico por trinta dias sem melhora do quadro. Negava febre ou trauma local, não estava amamentando. Ao exame, palpava-se área endurecida, irregular, com, aproximadamente, 11,0x12,0 cm em quadrante superior interno. À ultrassonografia (US) mamária havia diversas coleções em quadrante superior interno e periareolar. Realizada drenagem de coleções em mama direita, bem como biópsia de parênquima mamário. O anatomopatológico foi compatível com MGLI com formação de abscesso. **Conclusão:** A MGLI é uma condição inflamatória que pode mimetizar neoplasia e abscesso mamários. Os achados do exame físico e radiológicos são inespecíficos. A histopatologia confirma o diagnóstico na presença de granuloma não caseoso em unidades lobulares. Em virtude da tendência à recorrência e à resolução lenta, seguimento prolongado é indispensável.

ABSTRACT

Introduction: The idiopathic lobular granulomatous mastitis (ILGM) is a rare chronic inflammatory disease, benign and self-limited, whose etiology is unknown. The incidence remains uncertain, usually affects women of childbearing age with a recent history of pregnancy and lactation. **Case report:** A 37-year-old, white woman reported nodularity in the right breast associated with pain for three months. She used antibiotic for thirty days without improvement. Fever or local trauma was not nursing. On examination, there was hardened and irregular area with approximately 11.0x12.0 cm in the upper inner quadrant. At ultrasound (US), breast had several collections in the upper inner quadrant and periareolar. The lesion was biopsied and drained. The pathology was compatible with ILGM with abscess. **Conclusion:** ILGM is an inflammatory condition that can mimic cancer and breast abscess. The findings of physical examination and radiological findings are nonspecific. Histopathology confirms the diagnosis in the presence of noncaseating granuloma in lobular units. Given the tendency to recurrence and slow recovery, extended follow-up is essential.

Keywords

Granulomatous mastitis
Pregnant women
Breast feeding

Trabalho realizado no Centro de Mama do Hospital São Lucas (HSL) da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS) – Porto Alegre (RS), Brasil.

¹ Residentes de Ginecologia e Obstetrícia do HSL da PUCRS – Porto Alegre (RS), Brasil.

² Mastologista do Centro de Mama da PUCRS e do Instituto do Câncer do Hospital Mãe de Deus (ICMD); Mestre em Gerontologia Biomédica pela PUCRS – Porto Alegre (RS), Brasil.

³ Mastologista do Centro de Mama da PUCRS e do ICMD; Mestranda do Instituto de Geriatria e Gerontologia da PUCRS – Porto Alegre (RS), Brasil.

⁴ Professor-adjunto e Orientador do Programa de Pós-graduação em Medicina e Ciências da Saúde da PUCRS; Mestre e Doutor em Medicina pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRS); Chefe do Serviço de Anatomia Patológica e Citopatologia do HSL da PUCRS – Porto Alegre (RS), Brasil.

⁵ Professor-adjunto do Departamento de Ginecologia e Obstetrícia da Faculdade de Medicina (FAMED) da PUCRS; Professor de Pós-graduação do Programa de Gerontologia Biomédica da PUCRS; Coordenador do Centro de Mama da PUCRS; Doutor em Medicina pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ); Mastologista do Hospital Albert Einstein – São Paulo (SP), Brasil.

Endereço para correspondência: Ana Paula Szezepaniak Goulart – Rua Abram Goldzstein, 446 – apto 908B – Jardim Carvalho – CEP 91450-155 – Porto Alegre (RS), Brasil – E-mail: anapggoulart@hotmail.com

Conflito de interesse: nada a declarar.

Recebido em: 20/09/2011. **Aceito em:** 23/09/2011

Introdução

A mastite granulomatosa lobular idiopática (MGLI) é uma doença inflamatória crônica, benigna, sem etiologia conhecida. Tal patologia comumente apresenta alterações clínicas e radiológicas sugestivas de carcinoma inflamatório e abscesso mamários, em virtude disso, o diagnóstico histopatológico é indispensável. A prevalência real dessa enfermidade ainda é incerta, conforme dados da literatura, estima-se que nos últimos trinta anos apenas 120 casos foram registrados. O objetivo deste trabalho é o caso de uma paciente jovem encaminhada ao Hospital São Lucas (HSL) da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS) em virtude de nódulo mamário, cujo diagnóstico anatomopatológico foi de MGLI.

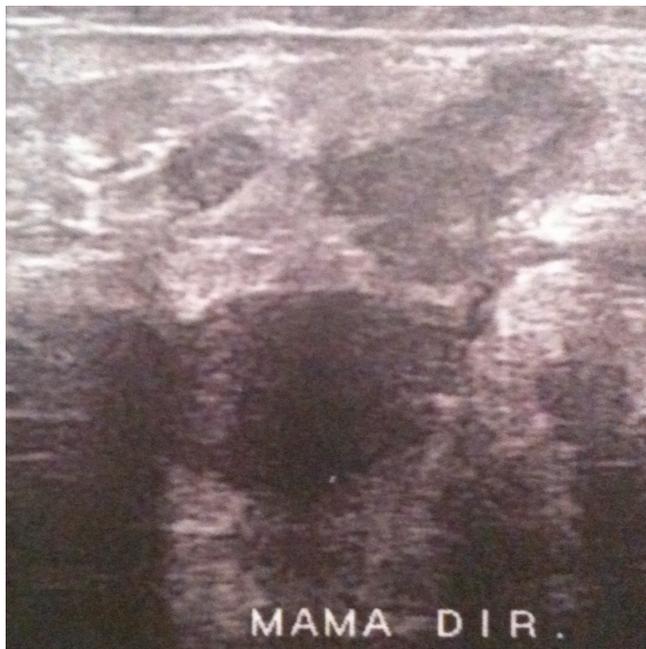
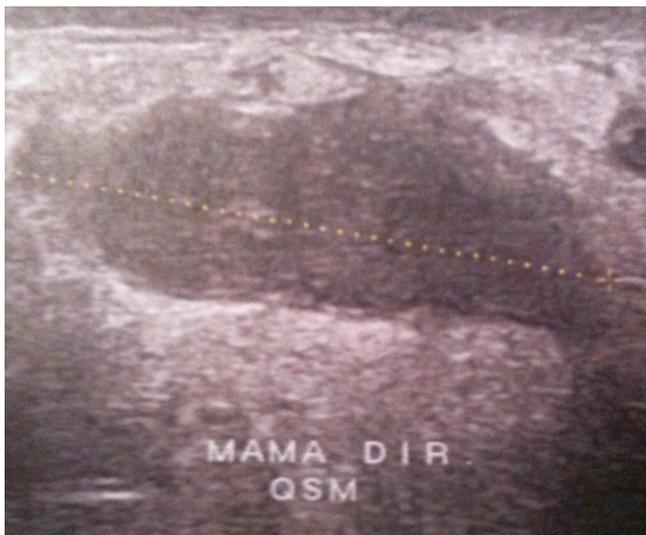


Figura 1. Ultrassonografia, presença de coleções em região periareolar de mama direita



Figuras 2. Ultrassonografia, presença de coleções em quadrante superior interno de mama direita

Relato de caso

Paciente com 37 anos, feminina, branca, casada, costureira. Encaminhada ao ambulatório de mastologia por nodularidade em mama direita associada à dor há, aproximadamente, três meses. Fez uso de Cefalexina 500 mg 2 comp. 12/12 horas por 10 dias e, após, 1 comp. 12/12 horas por 20 dias sem melhora do quadro. Negava febre, trauma local ou qualquer outro tipo de tratamento (incisão local, drenagem ou corticoterapia). Não estava amamentando. A paciente tinha como antecedentes gineco-obstétricos: menarca aos 12 anos, ciclos menstruais regulares, duas gestações prévias, dois partos cesáreos (último parto há cinco anos, com realização de ligadura tubária), amamentou ambos os filhos, o primeiro por 2 meses e o segundo por 6 meses. Negava patologias prévias, uso de medicações, alergias, tabagismo, etilismo ou drogadição, bem como, história familiar para neoplasia de mama. Ao exame, palpava-se em mama direita, área endurecida, irregular, com aproximadamente 11,0x12,0 cm em quadrante superior interno, sem eritema local. Realizado punção por agulha fina (PAAF), drenado 60 mL de secreção purulenta. Na mama esquerda não havia alterações. Realizado ultrassonografia (US) à direita, que mostrou diversas coleções, principalmente em quadrante superior interno e periareolar, a maior delas com 6,2x3, 5x1,4 cm, punccionado cerca de 30 mL de material purulento e sanguinolento, material enviado à patologia, cujos resultados bacteriológico, pesquisa de fungos e de bacilo álcool-ácido resistente (BAAR), gram e cultural foram negativos (Figuras 1 e 2).

Realizada drenagem de coleções em mama direita (saída de moderada quantidade de material achocolatado), bem como, biópsia de parênquima mamário, quatorze dias após a primeira consulta no ambulatório, mantido dreno de Penrose por 48 horas. Paciente apresentou boa evolução pós-operatória, fez uso de antibioticoterapia por sete dias. Após oito meses de seguimento, a paciente não apresentou recidiva da lesão. Resultado do citopatológico do líquido drenado: bacteriológico direto e culturais negativos, gram-negativos, pesquisa de fungos e de BAAR negativos. Resultado anatomopatológico da biópsia de mama direita compatível com MGLI com formação de abscesso; tecido mamário adjacente com mastite lobular periductal; pesquisa de fungos e de BAAR negativos. (Figuras 3, 4 e 5)

Discussão

A MGLI é uma doença inflamatória crônica rara, benigna e autolimitada, descrita pela primeira vez por Kessler e Wolloch em 1972, cuja etiologia é desconhecida e que pode mimetizar características clínicas e radiológicas de carcinoma e abscesso mamários¹⁻⁶. Conforme estudos recentes, sua incidência permanece incerta, entretanto, a literatura registra que, nos últimos 30 anos, havia apenas 120 casos descritos¹. A maior série

registrada foi um estudo publicado de 43 pacientes em 2010². Segundo o estudo de Baslaim et al., os casos de MGLI correspondiam a 1,8% de 1.106 mulheres com doença mamária benigna (estudo retrospectivo 1996-2005)^{6,7}.

Essa enfermidade acomete principalmente mulheres em idade fértil (idade média aproximada de 36,5 anos); comumente a apresentação é unilateral, podendo comprometer qualquer quadrante mamário, exceto a região subareolar^{3,4,6}. Não existe predisposição étnica para tal patologia, mas se observa uma frequência maior em países mediterrâneos (Turquia e Jordânia) e na Ásia (Arábia, China e Malásia)^{4,7}. Frequentemente acomete mulheres com história recente de gestação e aleitamento (cerca de 16% das paciente estão em vigência de amamentação durante o diagnóstico), raro a ocorrência durante a gestação^{2,4}. A amamentação prolongada resultaria em distensão de ductos e ácinos por longo período, isso facilitaria ruptura dessas estruturas induzindo à resposta granulomatosa^{4,7}.

De acordo com alguns estudos atuais, sugere-se a associação dessa patologia com tabagismo, uso de contraceptivo oral, hiperprolactinemia e deficiência de alfa 1 antitripsina, entretanto, tal correlação não foi comprovada^{1,3,4}.

Embora a etiologia seja desconhecida, já foi postulado que a MGLI seria uma condição oriunda de uma resposta autoimune^{1,2}. A hipótese seria a de que um dano no epitélio ductal decorrente de trauma, irritação química ou infecção acarretariam o extravasamento de gordura no lúmen e secreção de proteínas no tecido lobular, que provocariam resposta granulomatosa com migração de linfócitos e macrófagos^{2-4,8-10}. Os testes sorológicos para fator antinuclear e fator reumatoide foram negativos¹¹.

A apresentação clínica mais comum, como na paciente do caso relatado, é a palpção de nódulo em mama unilateral (cerca de 57% dos casos), dor mamária associa-se a 33% dos casos^{1,2,12}. Dentre os sintomas menos comuns, ocorre inversão do mamilo quando associado ao envolvimento do músculo peitoral maior, linfadenopatia axilar e fistula cutânea (15% dos achados)¹⁻⁴. Observa-se que mais de 50% das pacientes com MGLI são diagnosticadas clínica e erroneamente com câncer de mama⁹. Em virtude disso, sempre se torna um diagnóstico de exclusão, devendo ser descartadas outras causas de doenças granulomatosas e malignidade^{1,2} (Quadro 1).

Os achados radiológicos normalmente são inespecíficos, mais comumente se encontra densidade assimétrica, massas hipoeóicas ou estruturas nodulares. A US mostra lesão hipoeóica irregular ou múltiplas lesões loculadas, heterogênea e reforço acústico posterior, alterações vistas no caso relatado^{1,2,6}. Estudos recentes têm registrado o uso de ressonância nuclear magnética (RNM) como modalidade diagnóstica complementar, indicado nos casos em que a mamografia (MMG) e a US não apresentam alterações, no entanto, os métodos de imagem não permitem a diferenciação de granulomatose e neoplasia²⁻⁴.

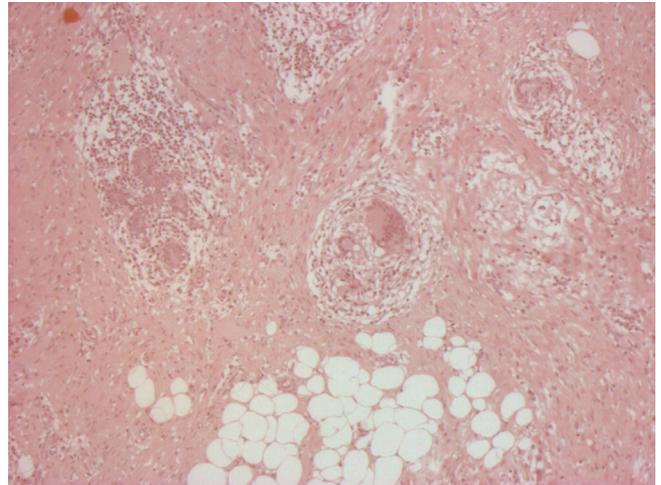


Figura 3. Granuloma, aumento 50X

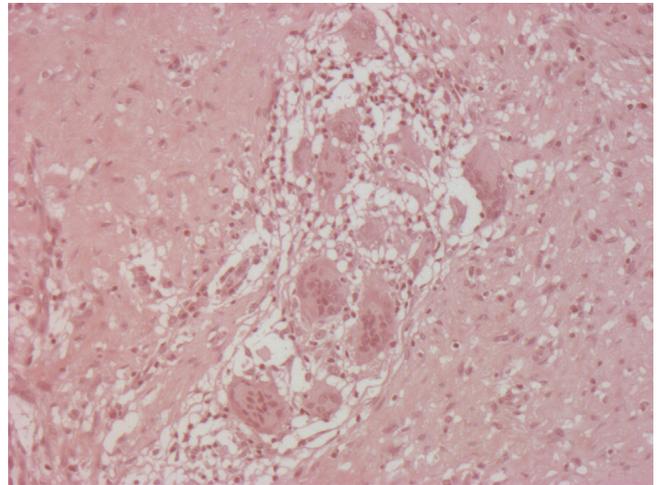


Figura 4. Granuloma, aumento 100X.

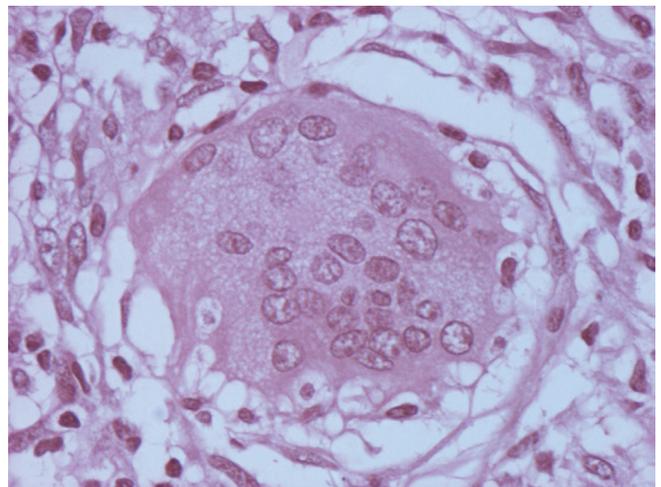


Figura 5. Granuloma, aumento 400X .

Quadro 1. Diagnóstico diferencial de mastite granulomatosa lobular idiopática (MGLI)

Granulomatose de Wegener	Infecção Fúngica
Sarcoidose	Doenças Parasitárias
Mastopatia por Diabetes <i>Mellitus</i>	Outras Colagenoses
Tuberculose Mamária	Neoplasia de Mama

O diagnóstico somente pode ser confirmado pelo exame histopatológico, que se caracteriza por granuloma não caseoso de células gigantes, multinucleado, restrito ao lóbulo mamário, com formação de microabscessos^{2,4-6}. Quando se faz PAAF, são encontrados histiócitos epitelioides abundantes, predomínio de infiltrado neutrofílico e ausência de necrose^{2,3}.

Atualmente, o manejo adequado para a MGLI permanece controverso⁵. A revisão da literatura indica excisão local ampla (mais benéfica do que a excisão limitada nos casos de doença localizada)^{5,6}. Naqueles casos em que há complicações pós-operatórias e doença resistente, preconiza-se o uso de corticosteroides^{2,5}. Além disso, os esteroides também são indicados para reduzir o tamanho de lesões irrissecáveis, para diminuir o tempo de fechamento da ferida operatória e para os casos em que foi feito apenas biópsia incisional. A dose preconizada de Prednisolona é de 2 a 30 mg/dia por, pelo menos seis semanas, até a resolução do quadro^{1,3,4}. O uso de imunossuppressores (Metotrexate e Azatioprina) está indicado para os casos resistentes à terapia com corticosteroide. A administração de imunossuppressores foi mais efetiva no controle do processo inflamatório e na prevenção de complicações futuras^{1,2,4}. Existem registros de que ocorre resolução espontânea em 50% dos casos de MGLI em um período de 14,5 meses quando o manejo é expectante⁶. A antibioticoterapia não é necessária (doença asséptica), exceto se houver infecção secundária⁵.

O curso da doença se caracteriza por resolução lenta. As complicações pós-operatórias são bem documentadas, as mais frequentes são: infecção, formação de fístulas, processo cicatricial lento da ferida operatória e recorrências^{1,2,4,10}. A taxa de recorrência varia de 16 a 50%^{1,2,4}. A formação de fístulas ocorre particularmente após procedimento de PAAF⁷. Importante enfatizar que os esteroides podem exacerbar doenças infecciosas, portanto, tais etiologias precisam ser excluídas antes do início da terapia com essa medicação⁴. Além disso, o uso de esteroides pode precipitar síndrome de Cushing, necrose avascular, diabetes *mellitus* e infecção. Caso se opte pelo tratamento expectante, é importante seguimento rigoroso para avaliar qualquer indício de progressão da doença; caso seja encontrado, indica-se exame radiológico e biópsia mamária⁹.

Conclusão

A MGLI é uma condição inflamatória que pode mimetizar clinicamente um carcinoma mamário que deve ser considerado

especialmente nas mulheres jovens com nódulo palpável e achados inespecíficos em exames de imagem^{1,2}. O diagnóstico definitivo só pode ser firmado quando se detecta inflamação granulomatosa em unidades lobulares, caracterizada pela presença de granuloma crônico não caseoso e infiltrado constituído de histiócitos, poucos polimorfonucleares, células gigantes multinucleadas de corpo estranho e do tipo Langerhans⁴. Os estudos recentes orientam excisão cirúrgica completa do nódulo e a corticoterapia nos casos complicados e resistentes após terapêutica cirúrgica. Em virtude da tendência à recorrência e à resolução lenta, o seguimento prolongado é indispensável².

Referências

1. Vinayagan R, Cox J, Webb L. Granulomatous mastitis: a spectrum of disease. *Breast care*. 2009;4:251-54.
2. Kok KYY, Telisinghe PU. Granulomatous mastitis: presentation, treatment and outcome in 43 patients. *Surgeon*. 2010;8:197-201.
3. Erozgen F, 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.
4. Ocal K, Dag A, Turkmenoglu O, Kara T, Seyit H, Konca K. Granulomatous mastitis: clinical, pathological features, and management. *Breast J*. 2009;16(2):176-82.
5. Hovanessian Larsen LJ, Peyvandi B, Klipfel N, Grant E, Iyengar G. Granulomatous lobular mastitis: imaging, diagnosis, and treatment. *AJR women's imaging*. 2009;193:574-81.
6. Patel RA, Strickland P, Sankara IR, Pinkston G, Many W Jr, Rodriguez M. Idiopathic granulomatous mastitis: case reports and review of literature. *J Gen Intern Med*. 2009;25:270-3.
7. Baslaim MM, Khayat HA, Al-Amoudi SA. Idiopathic granulomatous mastitis: a heterogeneous disease with variable clinical presentation. *World J Surg*. 2007;31:1677-81.
8. Al-Khaffaf B, Knox F, Bundred NJ. Idiopathic granulomatous mastitis: a 25 – year experience. *J Am Coll Surg* 2008;206:269-73.
9. Lai EC, Chan WC, Ma TK, Tang AP, Poon CS, Leong HT. The role of conservative treatment in idiopathic granulomatous mastitis. *Breast J*. 2005;11:454-6.
10. Taghizadeh R, Shelley OP, Chew BK, Weiler-Mithoff EM. Idiopathic granulomatous mastitis: surgery, treatment, and reconstruction. *Breast J*. 2007;13:509-13.
11. Asoglu O, Ozmen V, Karanlik H, Tunaci M, Cabioglu N, Igci A, et al. Feasibility of surgical management in patients with granulomatous mastitis. *Breast J*. 2005;11:108-14.
12. 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;36:689-91.