

Idiopatyczne ziarniniakowe zapalenie piersi u ciężarnej – opis przypadku

Idiopathic granulomatous mastitis in pregnant woman – a case report

© GinPolMedProject 3 (33) 2014

Opis przypadku/Case report

SŁAWOMIR SZYMAŃSKI¹, KATARZYNA SZCZERBA², WITOLD MALINOWSKI¹,
RAFAŁ ŚWIDERSKI², WOJCIECH TRZECIAK²

¹ Katedra Pielęgniarstwa Położniczo-Ginekologicznego Pomorskiego
Uniwersytetu Medycznego w Szczecinie

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Witold Malinowski

² Klinika Ginekologii i Położnictwa Szpitala Regionalnego w Kołobrzegu
Ordynator Oddziału: dr n. med. Rafał Świderski

Adres do korespondencji/Address for correspondence:

Witold Malinowski

Katedra Pielęgniarstwa Położniczo-Ginekologicznego Pomorskiego Uniwersytetu
Medycznego w Szczecinie

ul. Żołnierska 48, 71-210 Szczecin

tel. +48 91 4800983, e-mail: witold05@op.pl

Statystyka/Statistic

Liczba słów/Word count	1002/1258
Tabele/Tables	0
Ryciny/Figures	4
Piśmiennictwo/References	8

Received: 16.05.2014

Accepted: 26.06.2014

Published: 15.09.2014

Streszczenie

Idiopatyczne ziarniniakowe zapalenie piersi (IGM) jest rzadko wstępującą łagodną chorobą piersi, która może naśladować dwa stosunkowo często występujące zaburzenia: raka oraz ropień piersi. W pracy przedstawiono przypadek kobiety ciężarnej, u której w 21. tygodniu ciąży wystąpiło idiopatyczne ziarniniakowe zapalenie piersi prawej. Zaprezentowano diagnostykę kliniczną, laboratoryjną oraz zastosowaną terapię.

Słowa kluczowe: idiopatyczne ziarniniakowe zapalenie piersi; guz piersi; zapalenie stawów; rumień guzowaty

Summary

Idiopathic granulomatous mastitis is a rare benign breast disease. Her clinical features is mimic those of mammary carcinoma and breast abscess. In this study present pregnant, in which a 21 week pregnancy had idiopathic granulomatous mastitis right. We discuss the diagnosis of clinical, laboratory, and applied therapy.

Key words: breast mass; mastitis; arthritis; erythema nodosum

WSTĘP

Idiopatyczne ziarniniakowe zapalenie piersi (IGM – *idiopathic granulomatous mastitis*) jest rzadko występującą łagodną chorobą piersi, której obraz kliniczny i radiologiczny może naśladować ropień lub raka piersi. Do tej pory opisano na świecie około 100. takich przypadków. W piśmiennictwie ze względu na obraz sugerujący duże prawdopodobieństwo rozrostu złośliwego opisywane są przypadki leczenia za pomocą szerokiego wycięcia zmiany, radioterapii, a nawet obustronnej mastektomii. W pracy przedstawiono przypadek kobiety ciężarnej, u której ostatecznie rozpoznano IGM.

OPIS PRZYPADKU

Do poradni chirurgicznej zgłosiła się 26. letnia wieloródka w 21. tygodniu ciąży drugiej z podejrzeniem ropnia prawej piersi. Z wywiadu wynikało, że ciąża pierwsza była o niepowikłanym przebiegu i zakończona została porodem drogami natury. W badaniu przedmiotowym stwierdzono guzek piersi o średnicy około 3 cm, znajdujący się tuż ponad otoczką brodawki (ryc.1). Guzek nacięto, a ranę oczyszczono, założono sączek i włączono antybiotykoterapię doustną (amoksylicyna z kwasem klawulanowym). Sześć dni później zaobserwowano pojawienie się kolejnego guzka w tej samej piersi. W badaniu USG zmianę opisano jako ropień. Pobrano materiał do badania histopatologicznego. Po upływie kolejnych 3 dni u ciężarnej pojawiły się bóle kręgosłupa, stawów skokowych i kolanowych. Z powodu bardzo nasilonych dolegliwości bólowych w stawach kończyn dolnych i duże trudności w chodzeniu ciężarna została przyjęta do oddziału patologii ciąży. Nie gorączkowała. Podstawowe wyniki badań laboratoryjnych (morfologia, jonogram, transaminazy, mocznik, kreatynina, INR, APTT, PCT, d-dimery, ASO, badanie ogólne moczu) mieściły się w granicach normy. Z odchyień od normy stwierdzono jedynie podwyższone stężenie białka C - reaktywnego (112 mg/l), przy



Ryc. 1. Zmiana w gruczole piersiowym w 21 tyg. ciąży
Fig. 1. Change in the breast in the 21st week of pregnancy

INTRODUCTION

IGM - idiopathic granulomatous mastitis is a rare benign breast disease whose clinical and radiological image may resemble an abscess or breast cancer. So far, about 100 such cases have been described all over the world. In the literature, due to the image suggesting a great probability of malignant growth, we can find cases of treatment implying a wide removal of the lesion, radiotherapy, and even mastectomy on both sides. In this work, we present the case of a pregnant woman diagnosed with IGM.

CASE STUDY

A 26-year-old multipara came to the surgical outpatient clinic in the 21st week of gestation (second pregnancy) with suspicion of abscess in the right breast. The medical interview showed that the first pregnancy went without complications and ended up with natural childbirth. In the object examination we stated a breast tumour of 3cm diameter, located just above the papilla (fig.1).The tumour was incised and the wound cleared up, a filter was placed and an oral antibiotic-based therapy administered (amoxycyline with clavulanic acid). Six days later, another tumour in the same breast was observed. In the ultrasound examination, the lesion was defined as an abscess. A material sample for histopathologic examination was taken. After subsequent 3 days, the pains in the spine, ankles and knee articulations appeared. Due to intense pains in lower limbs articulations and great difficulties in walking, the pregnant woman was admitted to the ward of pathological pregnancies. She did not have fever. The basic results of laboratory tests (morphology, ionogramme, transaminases, urinea, creatinine, INR, APTT, PCT, d-dimeres, ASO, general urine test) fell within the norms. There was deflection from the norms only in the elevated protein C concentration – reactive one (112 mg/l), by a correct concentration of procalcitonine. Smears for bacteriological examination were taken from surgical



Ryc. 2. Zmiany w obrębie kończyn dolnych (23 tydz. ciąży)
Fig. 2. Change within lower limbs (23rd week of pregnancy)

prawidłowym stężeniu prokalcytoniny. Z sączących się ran pobrano wymazy do badania bakteriologicznego. W hodowli nie stwierdzono obecności bakterii tlenowych i beztlenowych, ani infekcji grzybiczej. Testy skórne w kierunku gruźlicy oraz badanie radiologiczne klatki piersiowej były negatywne.

Po upływie 6 dni pojawiły się kolejne zmiany pod postacią rumienia guzowatego na skórze obu kończyn dolnych, obrzęku oraz nadmiernego ocieplenia stawów skokowych, kolanowych i nadgarstków (ryc.2.,3.) Pacjentka została skonsultowana przez reumatologa, który zalecił skojarzoną antybiotykoterapię (penicylinę krystaliczną oraz klindamycynę dożylnie) oraz niesteroidowe leki przeciwzapalne. Ciężarna otrzymała również dożylnie immunoglobulinę oraz włączono profilaktykę przeciwzakrzepową. Wdrożone leczenie nie spowodowało jednak ustąpienia objawów miejscowych, ani poprawy stanu ogólnego. W kolejnych dobach w tej samej piersi pojawiły się kolejne zmiany guzowate, tym razem pod brodawką piersiową. W 16. dobie hospitalizacji rumień guzowaty pojawił się na skórze twarzy i szyi. W 24. tygodniu ciąży ze względu na pogarszający się stan ogólny kobiety podjęto decyzję o wcześniejszym zakończeniu ciąży po uprzednim podaniu Dexavenu 12mg domięśniowo w dwóch dawkach celem przyspieszenia dojrzewania płuc płodu. Niespodziewanie zaobserwowano poprawienie się stanu ogólnego pacjentki oraz ustąpienie dolegliwości bólowych. Włączono prednizon w dawce 15 mg/dobę przez 7 dni. Ból w stawach skokowych, kolanowych i nadgarstków stopniowo ustępował, natomiast obrzęk stawów i rumień guzowaty pozostawały w dalszym ciągu. Pacjentkę przekazano do Oddziału Patologii Ciąży Szpitala Klinicznego. W tym czasie otrzymano wynik badania histopatologicznego materiału pobranego z guza. Rozpoznanie: *mastitis chronica exacerbat*. W naciekach zapalnych stwierdzono nieliczne ziarniniaki z obecnością komórek olbrzymich wielojądrzastych. Po kolejnej konsultacji reumatologicznej utrzymano sterydoterapię

wound with drainage. In the breeding we did not state the presence of aerobic and anaerobic bacteria, nor fungal infection. Skin tests for tuberculosis and the radiological examination of the thoracic cage were negative.

After 6 days, there were subsequent lesions in the form of erythema nodosum on the skin of both lower limbs, an oedema and excessive warming up of ankles, knee articulations and wrists (fig.2,3.) The patient saw a reumatologist who prescribed an associated antibiotic-based therapy (benzylpenicillin and intravenous clindamycin) and non-steroid anti-inflammatory drugs. The pregnant woman was also receiving immunoglobulin intravenously and anti-coagulation prophylaxis was adopted. The implemented treatment did not lead, however, to the disappearance of local symptoms, nor to the improvement of the general state. In the subsequent days, in the same breast, subsequent tumour changes occurred, this time under the papilla. 16 days after hospitalization, the erythema nodosum appeared on the face and neck. In the 24th week of pregnancy, a decision was undertaken on the premature termination of the gestation after administering Dexaven 12 mg intramuscularly in two doses in order to accelerate the maturing process of the foetus' lungs. Suddenly, we observed an improvement in the general state of the patient and the disappearance of pains. Prednizon in a dose of 15 mg/day was introduced during 7 days. The pain in ankles, knee articulations and wrists was gradually falling down, whereas the oedema of the articulations and the erythema nodosum persisted. The patient was transferred to the Ward of Pathological Pregnancies of the Clinical Hospital. At the same time, we received the result of the histopathological examination of the material taken from the tumour. Diagnosis: *mastitis chronica exacerbat*. In the inflammatory infiltrations we stated some granulomatous lesions with the presence of enormous multinucleus cells. After



Ryc. 3. Zmiany w obrębie kończyn dolnych (23 tydz. ciąży)
Fig. 3. Change within lower limbs (23rd week of pregnancy)



Ryc. 4. Zmiana w gruczole piersiowej w 3 tyg. połogu
Fig. 4. Change in the breast in the 3rd week of childbed

– encorton 15mg/dobę oraz leczenie przeciwbólowe NLPZ uzyskując całkowite ustąpienie dolegliwości. Ciężarna została wypisana ze szpitala z zaleceniem dalszego przyjmowania encortonu 15 mg/dobę oraz clexane 0,4 ml/dobę. Do czasu porodu chora pozostawała pod opieką poradni reumatologicznej oraz poradni ginekologiczno – położniczej.

W 38. tygodniu ciąży urodziła siłami natury syna, zdrowego, donoszonego o masie ciała 3630g, z punktacją 10 wg Apgar. W 3. dobie po porodzie została wypisana do domu w stanie dobrym z zaleceniem przyjmowania encortonu 15 mg/dobę oraz clexane 0,4ml/dobę przez 6 tygodni. W 3. tygodniu połogu ponownie pojawiły się bolesne guzki w tej samej piersi (ryc.4) Włączono Imuran 3 razy 50mg oraz zwiększono dawkę encortonu do 25mg/dobę. Uzyskano poprawę. Ponieważ po ponownym obniżaniu dawki encortonu do 5mg/dobę pojawiały się bolesne guzki w tej samej piersi, zwiększono dawkę encortonu do 25mg/dobę oraz włączono Imuran 50mg co 2. dzień. Po 6. miesiącach leczenia stopniowo odstawiono wyżej wymienione leki. W chwili obecnej pacjentka nie zgłasza żadnych dolegliwości.

DYSKUSJA

IGM jest rzadką chorobą o nieznannej etiologii. Występuje pod postacią łagodnego guzka piersi mogącego klinicznie przypominać guz złośliwy lub ropień sutka. Chorobę opisali po raz pierwszy w 1972r. Kessler i Wolloch [1,2]. Najczęściej dotyczy ona młodych kobiet mających co najmniej 1 dziecko i pojawia się po około 2 latach po przebytym porodzie [3]. Etiologia jest nieznaną. Wśród ewentualnych przyczyn wymieniane są reakcje autoimmunologiczne, czynniki infekcyjne i chemiczne. Prowadzone badania nie dostarczyły, jak do tej pory, jednoznacznych dowodów na istnienie w tej chorobie zarówno podłoża autoimmunologicznego, jak czynnika infekcyjnego (wirusowego czy bakteryjnego) [3,4].

Objawy kliniczne IGM charakteryzują się wystąpieniem twardego, niebolesnego lub bolesnego guzka piersi o średnicy od 0,5 do 12 cm. Węzły chłonne pachowe są zazwyczaj niepowiększone. Zmiana jest najczęściej jednostronna i może być zlokalizowana w każdym kwadrancie gruczołu piersiowego. Skóra nad zmianą może być nadmiernie ucieplona i zaczerwieniona, a brodawka wciągnięta. Często dołączają się bóle i obrzęki obwodowych stawów kończyn dolnych i górnych oraz rumień guzowaty. Na podstawie obrazu USG można podejrzewać obecność w piersi rozrostu nowotworowego lub ropnia. W mammografii obraz guza również nasuwa podejrzenie zmiany złośliwej. Ostateczną diagnozę ustala się na podstawie wyniku badania histopatologicznego materiału pobranego w czasie biopsji guza [5]. Stwierdza się wówczas obecność nacieków zapalnych w obrębie zrazików piersi z ziarninami, ale bez martwicy serowatej oraz obecność komórek olbrzymich wielojądrowych [6,7]. Chorobę

subsequent reumatological consultation, steroid-based therapy was maintained – encorton 15mg/day and NSAID analgesic treatment leading to the total disappearance of pains. The pregnant woman left the hospital and was further prescribed to take encorton 15 mg/day and clexane 0,4 ml/day. Until childbirth, the patient remained under supervision of the reumatological outpatient clinic and the gynaecology and obstetrician outpatient clinic.

In the 38rd week of the pregnancy, the patient gave birth naturally to a healthy son of a body mass of 3630g, with 10 points in Apgar scale. 13 days after childbirth, she left hospital in a good state. She was prescribed to take encorton 15 mg/day and clexane 0,4ml/ day for 6 weeks. In the 3rd week of the childbed, painful tumours in the same breast reappeared (fig.4). Imuran was included to the treatment 3x50mg and the encorton dose increased to 25mg/a day. Improvement was observed. As after another reduction in the encorton dose up to 5mg/a day, the painful tumours were reappearing in the same tumour, we increased the encorton dose to 25mg/day and we included Imuran 50mg every second day. After 6 months of treatment, we have gradually taken away the above-mentioned medications. At present, the patient is not complaining of any pains.

DISCUSSION

IGM is a rare disease of an unknown etiology. It appears in the form of a benign breast tumour that may clinically resemble to a malignant tumour or abscess of the papilla. The disease was for the first time described in 1972 by Kessler and Wolloch [1,2]. Most frequently, it concerns women who have at least 1 child and it appears about 2 years after childbirth [3]. The etiology is unknown. Among possible causes, there are autoimmune reactions, infectious and chemical factors. The so far carried out researches have not provided unequivocal evidence on the existence of both the autoimmune base and the infectious factor in this disease (viral or bacterial) [3,4].

The IGM clinical symptoms are characterized by the occurrence of a hard, not painful or painful breast tumour of a diameter between 0,5 and 12 cm. Usually, the armpit lymph nodes are not enlarged. The lesion is usually unilateral and may be located in each quadrant of the breast. The skin above the lesion may be excessively warmed up and reddened, and the papilla drawn back. Frequently, this is accompanied by pains and oedema of the peripheral articulations of the lower and upper limbs and the erythema nodosum. Following the ultrasound image, we may suspect in the breast the presence of a neoplastic growth or abscess. In the mammography, the tumour image also brings about suspicion of a malignant lesion. The final diagnosis is established on the basis of histopathological examination-based results of the material taken during tumour biopsy [5]. The presence of inflammatory infiltrations is then stated within the lobular carcinoma in situ,

należy różnicować z innymi chorobami ziarniniakowymi takimi jak: gruźlica, sarkoidoza, kiła, a także z ropniem i rakiem sutka. Podstawowe wyniki badań laboratoryjnych zazwyczaj mieszczą się w granicach normy, poza CRP i OB, które są wyraźnie podwyższone. W wymazie pobranym ze zmiany nie obserwuje się wzrostu bakterii i grzybów. Najczęstszymi powikłaniami IGM są: przewlekłe zapalenie piersi, ropień oraz przetoki [8].

W trakcie długotrwałego procesu diagnostycznego pacjentkom często podaje się antybiotyki. Mają one jednak tylko niewielki wpływ na przebieg choroby. Najlepsze efekty uzyskuje się po zastosowaniu sterydów i metotreksatu. Niekiedy konieczny może być zabieg operacyjnego usunięcia piersi. U około połowy wszystkich chorych IGM jest chorobą samoograniczającą się. Obserwuje się wówczas spontaniczne ustępowanie zmiany.

PODSUMOWANIE

IGM jest schorzeniem, które należy różnicować z rakiem i brać pod uwagę w przypadku obecności bolesnych, trudno gojących się guzków piersi. Tylko wczesne rozpoznanie może zapobiec wystąpieniu poważnych powikłań lub zastosowaniu nadmiernej interwencji chirurgicznej.

however without necrosis caseosa and with absence of enormous multi-nucleus cells [6,7]. The disease should be differentiated from other granulomatous diseases as: tuberculosis, sarcoidosis, syphilis, as well as abscess and breast cancer. The basic results of the laboratory tests usually fall within the limits of the norm, besides CRP and OB, which are explicitly elevated. In the smear taken out from the lesion, there are no increase of bacteria and fungi. The most frequent IGM complications are: chronic mastitis, abscess and fistulae [8].

During the long-term diagnostic process, the patients were frequently administered antibiotics. They have, however, only a small influence on the course of the disease. The best effects are obtained after taking steroids and methotrexate. Sometimes, it may be necessary to perform an intervention consisting in breast removal. In about half of all patients, IGM is a self-limiting disease. Then, we observe a spontaneous stepping aside of the lesion.

CONCLUSION

IGM is a disease which should be distinguished from cancer and taken into consideration in case of painful breast tumours, difficult to heal over. Only early diagnosis may prevent the occurrence of serious complications or excessive surgical intervention.

Piśmiennictwo / References:

1. **Patel RA, Strickland P, Sankara IR et al.** Idiopathic granulomatous mastitis: Case reports and review of literature. *J Gen Intern Med* 2009;25(3):270-273.
2. **Kessler E, Wolloch Y.** Granulomatous mastitis: a lesion clinically simulating carcinoma. *Am J Clin Pathol* 1972;58:642-646.
3. **Brown LK, Tang PHL.** Postlactational tumoral granulomatous mastitis: a localized immune phenomenon. *Am J Surg* 1979;138:326-328.
4. **Carmalt HL, Ramsey- Stewart G.** Granulomatous mastitis. *Med J Aust* 1981;1:356-359.
5. **Salesi M, Karimifar M, Salimi F, Mahzouni P.** A case of granulomatous mastitis with erythema nodosum and arthritis. *Rheumatol Int* 2011;31(8):109.
6. **Macanash S, Greenberg M, Barraclough B, Pacey F.** Fine needle aspiration cytology of granulomatous mastitis: report of a case and review of the literature. *Acta Cytol* 1990;34:38-42.
7. **Nakamura M, Kahiwase Y, Sunaga Y et al.** Granulomatous mastitis: a report of a case. *Nippon Rinsho Gakkai Zasshi* 1995;34:485-491.
8. **Imoto S, Kitaya T, Kodama T et al.** Idiopathic Granulomatous Mastitis: case report and review of the literature. *Jpn J Clin Oncol* 1997;27(4):274-277.