

Departamento de Medicina Interna
y Servicio de Cirugía Torácica.
Ciudad Sanitaria Francisco Franco.
Barcelona

MEDIASTINITIS CRÓNICA FIBROSA: APORTACION DE DOS CASOS

R. Vidal Pla, J. Morera Prat, J. Such Acin, R. Jordá y C. León

Introducción

La mediastinitis crónica (MC) fue descrita en 1848 por Hallet¹; a partir de entonces las descripciones de la literatura durante mucho tiempo incriminaron como factores etiológicos a la sífilis, tuberculosis, irradiación y traumatismo con organización del hematoma^{2,4}, sin embargo en los trabajos actuales su responsabilidad ha descendido poco a poco en favor de las causas no específicas. El aumento de la práctica de la toracotomía para el diagnóstico de las masas mediastínicas y el estudio anatomopatológico de las MC ha permitido su clasificación en dos grupos según que el aspecto del tejido sea predominantemente granulomatoso o fibroso, aunque posteriormente se ha considerado que las mediastinitis crónicas fibrosas son una fase final en la evolución de las MC granulomatosas o diferentes estadios de una misma enfermedad.

Dentro de las masas mediastínicas, la frecuencia de las MC es variable según los autores, de 0,4 y 1,5 a 23 %^{5,7} debido a los diversos criterios de selección previa de los enfermos intervenidos.

Existe una buena revisión de la mayoría de casos bien estudiados de la literatura anglosajona⁸.

Presentamos 2 casos observados por nosotros, uno con compresión de vena cava superior y otro con compresión de vena cava superior y arteria pulmonar.

Observaciones clínicas

Caso 1. Enfermo varón de 45 años de edad, no fumador ni broncopata crónico, sin antecedentes de ingestión de fármacos. Desde un año y medio antes del ingreso, presentaba disnea de esfuerzo, abotargamiento facial, cianosis, tos irritativa, cefaleas gravativas, epistaxis frecuente, afonía e hipersomnia con sueño intranquilo; todas estas molestias se incrementaban al agachar la cabeza, presentando en esta posición y en varias ocasiones pérdidas de conciencia con caída al suelo y síntomas de asfixia aguda con estridor que se solucionaron con la incorporación. Todos estos síntomas fueron lentamente progresivos hasta su ingreso, no resistiéndose su estado general, que fue bueno.

La exploración física mostraba un enfermo pícnico, obeso, con quemosis conjuntival, edema en esclavina, enrojecimiento facial, circulación colateral muy marcada con varicosidades en cara, cuello y parte superior de tronco y brazos. Presentaba también un síndrome de Claudio-Bernard-Horner izquierdo que posteriormente desapareció. No se palparon adenopatías ni visceromegalias, siendo el resto de la exploración normal.

El estudio analítico fue anodino destacando sólo una VSG de 13/34 y una intradermoreacción de Mantoux con 10 u. PPD que fue negativa.

El EEG y el ECG fueron inespecíficos. Tanto el tránsito digestivo, como la gammagrafía tiroidea y las pielografías endovenosas fueron normales.

La radiografía de tórax mostraba una masa en mediastino superior derecho, con rechazo de la tráquea hacia la izquierda (figura 1). La gammagrafía pulmonar fue normal. La cavografía mostró una obstrucción de la vena cava superior a nivel de los troncos braquiocéfálicos, con desarrollo de una abundante circulación colateral con gran aumento de tamaño de la mamaria interna y de la ázigos (fig. 2). La angiografía pulmonar fue normal.

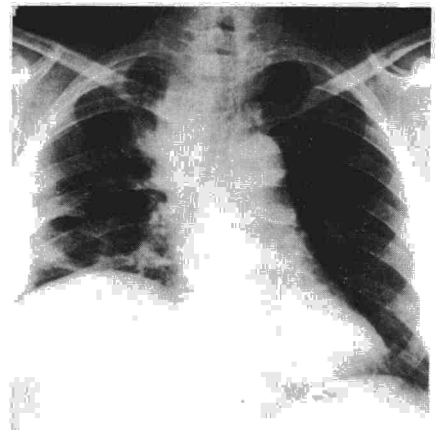
Se practicó una mediastinoscopia y posteriormente una toracotomía exploradora que mostraron una fibrosis mediastínica difusa con estenosis de la vena cava superior desde la desembocadura de la ázigos hasta los

troncos braquiocéfálicos; también se observó una adenopatía calcificada en el ángulo de la cava con la ázigos. Se tomaron biopsias cuyo estudio microscópico confirmó el diagnóstico de mediastinitis fibrosa inespecífica, observándose una intensa fibrosis con infiltrados de células redondas y alguna célula de Langhans aislada (figs. 3 y 4).

Caso 2. Mujer de 38 años de edad, no fumadora; tres partos normales. No antecedentes de ingestión de medicamentos. Padece fiebre tifoidea a lo 9 años y amigdalitis de repetición durante la juventud. Desde 2 años antes de su ingreso, coincidiendo con su tercer embarazo, inicia una disnea de esfuerzo que hace lentamente progresiva. Un año más tarde comienza a notar tos irritativa y la aparición de varicosidades en tronco y piernas, tratándola con tuberculostáticos durante 6 meses sin mejoría, por lo que es remitida a nuestro Servicio.

La exploración física mostraba una enferma pícnica, con buen estado general, discreto ede-

Fig. 1. Radiografía de tórax postoperatoria del caso 1. Se observa una masa en mediastino superior.



ma en esclavina, ingurgitación yugular, circulación venosa colateral en cara anterior de tórax y zona periumbilical, grandes varicosidades en piernas. Subcrepitantes discretos en base pulmonar derecha, no palpándose adenopatías ni hepatoesplenomegalia, siendo el resto de la exploración normal. El estudio analítico fue normal, destacando una VSG de 8 mm a la 1.ª hora, una oximetría arterial del 84 % con PCO_2 de 40. La intradermoreacción de Mantoux con 1 u. PPD fue negativa.

La radiografía de tórax permitió observar una disminución de tamaño de la arteria pulmonar derecha y una obliteración del seno costodiafrágico derecho. La gammagrafía pulmonar mostraba una falta de captación total del pulmón derecho. La cavografía demostró una obstrucción de la vena cava superior a nivel de los troncos braquicefálicos (fig. 5). La angiografía pulmonar permitió observar la obstrucción de la arteria pulmonar derecha (fig. 6).

La biopsia obtenida por toracotomía de la masa mediastínica, dio el diagnóstico histológico de mediastinitis fibrosa inespecífica.

Comentario

Los dos casos tienen en común la ausencia de antecedentes que pudieran dar especificidad a las lesiones mediastínicas, la forma de presentación lenta y progresiva y el estado general conservado de los pacientes. La clínica fue debida a la afectación de las estructuras vasculares mediastínicas.

Las MC suelen aparecer de una forma insidiosa, siendo en la mitad de los casos asintomáticas, descubriéndose al practicar una radiografía de tórax y en las necropsias. Cuando causan sintomatología es debida al envolvimiento de las estructuras vecinas, siendo la más frecuentemente afectada la vena cava superior, por su accesibilidad y por la poca presión intraluminal que favorece una precoz compresión y obstrucción de su luz por el proceso fibroso. En una revisión de 100 casos de compresión de vena cava superior, un 10 % fue debida a mediastinitis crónica⁹. Por orden decreciente de frecuencia se afectan las otras estructuras mediastínicas blandas: esófago, venas pulmonares, vena cava inferior, conducto torácico y ya mucho más raramente: tráquea, arterias pulmonares, aurícula, y nervios recurrente, frénico y simpático cervical^{8, 10, 11}. Con pocas excepciones, la localización más frecuente de las lesiones es en el mediastino superior y anterior derechos, en la bifurcación de la tráquea o en hilio pulmonar. En los casos con lesiones más extensas pueden involucrarse varias de estas áreas.

Su etiología en principio se presumió tuberculosa o sífilítica, sin embargo en la literatura actual la mayoría de los casos son de etiología desconocida aunque en ocasiones se han

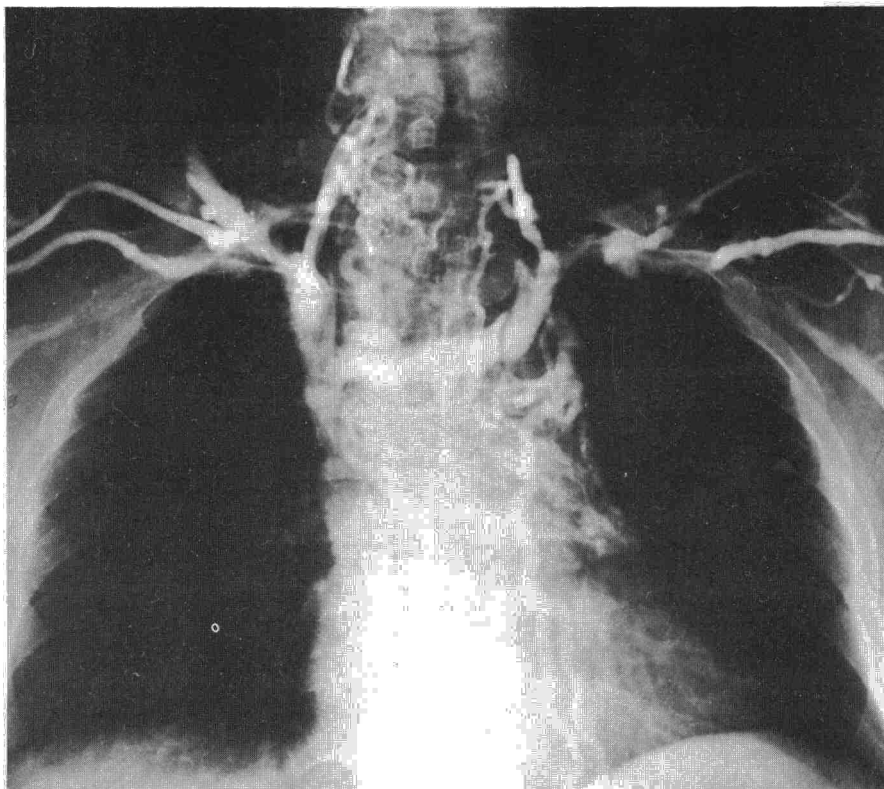
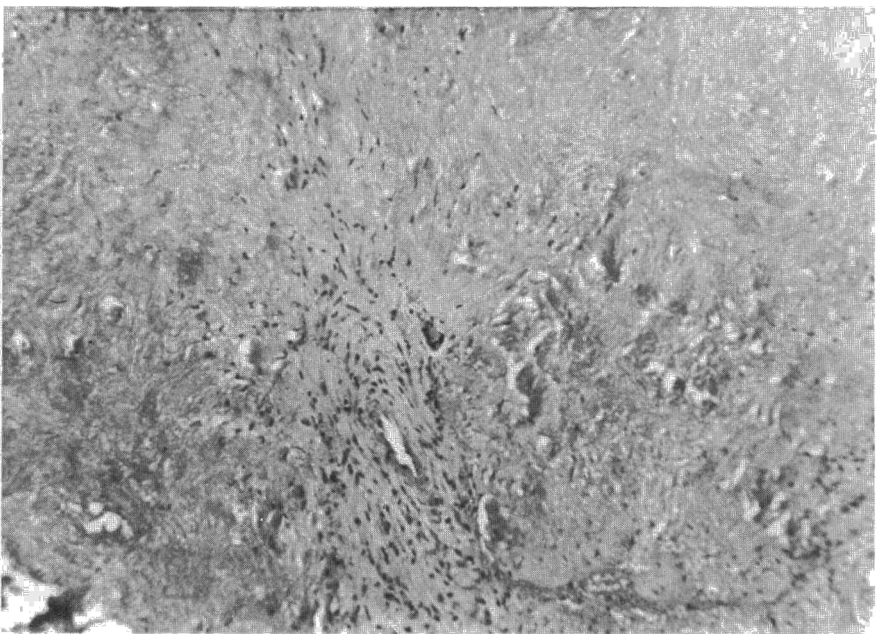


Fig. 2. Cavografía del caso n.º 1. Observamos la obstrucción de la vena cava superior y la circulación colateral.

podido descubrir un origen infeccioso, quizá por diseminación a través de los ganglios linfáticos mediastínicos, siendo los gérmenes cultivados los

histoplasmas y los bacilos tuberculosos, descubriéndose casos aislados producidos por actinomicos y nocardia^{8, 12}. En 5 casos el estudio anato-

Fig. 3. Imagen microscópica del caso n.º 1. Abundante fibrosis con infiltrado a células redondas y una célula de Langhans.



mopatológico demostró una sarcoidosis y en un caso una silicosis^{13, 14}. Sin embargo la mayoría de MC permanecen como de etiología desconocida, habiéndose invocado la similitud histológica de los queloides y del tejido fibroso de la MC¹⁵, sin embargo no se encuentran ni en los enfermos ni en sus familiares tendencia a desarrollar queloides cutáneos.

Se ha observado similitud histológica y asociación entre fibrosis mediastínica y procesos fibrosos localizados en otras partes del organismo: fibrosis retroperitoneal^{16, 17}, seudotumor orbitario¹⁸, tiroiditis de Riedel¹⁹, peritífilitis leñosa de ciego, enfermedad de Dupuytren de la mano, enfermedad de Peyronie del pene y colangitis esclerosante^{20, 21}. El número de casos de fibrosis asociadas es lo suficientemente elevado como para rechazar una simple coincidencia. Comings²² describió a dos hermanos que presentaban fibrosis múltiples y postuló la existencia de una predisposición genética, intentando unificar la enfermedad como «fibroesclerosis multifocal», pero posteriormente no se han vuelto a describir fibrosis múltiples en familiares. También se han descrito algunos casos asociados con otras enfermedades: con lupus eritematoso diseminado, con artritis reumatoide y con síndrome de Raynaud²³, aunque probablemente son simples coincidencias.

Mucho más frecuente es la aparición de fibrosis retroperitoneal en enfermos que utilizan la Metisergida como antijaquecoso, entidad de la que se han descrito numerosos casos, habiéndose observado en algunos enfermos la desaparición de las lesiones al suprimir la ingestión del fármaco; en algunos de estos enfermos se han descrito fibrosis de otras localizaciones sobre todo mediastínicas²⁴.

El aspecto histológico de las MC es muy variable aunque presentando siempre una fibrosis extrema con tejido colágeno hialinizado. En las MC granulomatosas aparecen además granulomas en mayor o menor número, en ocasiones con áreas centrales de necrosis caseosa y en otras únicamente unos pocos grupos de células epitelioides. En las MC fibrosas aunque más raramente también se han encontrado algunas células epitelioides y células gigantes de Langhans, así como grupos de células plasmáticas, linfocitos y eosinófilos⁸. Todo ello hace pensar que la división entre MC granulomatosa y MC fibrosa es ficticia y que no son más que diver-

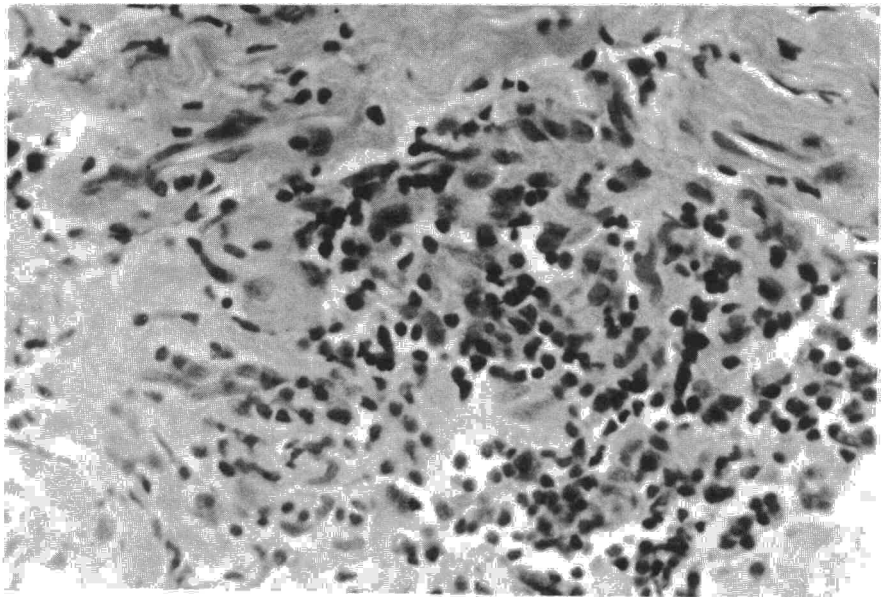


Fig. 4.

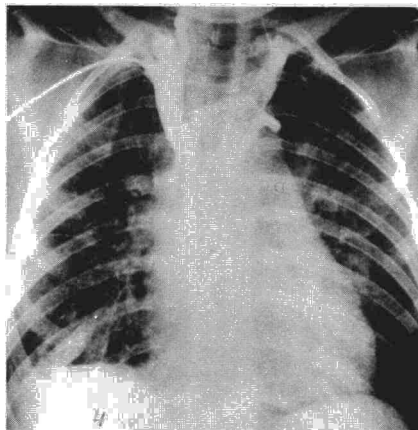
sos estadios de una misma entidad clínica.

El tratamiento de elección en las MC es la extirpación quirúrgica de la parte de tejido fibroso que sea posible, no soliendo recaer. En otras ocasiones se ha intentado la práctica de *by-pass* para superar la obstrucción de la vena cava superior y disminuir los molestos síntomas^{25, 26}. El pronóstico es bueno incluso sin tratamiento, debido a la progresión lenta de la fibrosis que permite la formación de colaterales, registrándose largas supervivencias.

Resumen

Los autores aporta 2 casos de mediastinitis crónica fibrosa idiopática que cursaron con síndrome de cava superior y uno de ellos con oclusión

Fig. 5. Cavografía del caso n.º 2. Se observa la obstrucción de la vena cava superior.



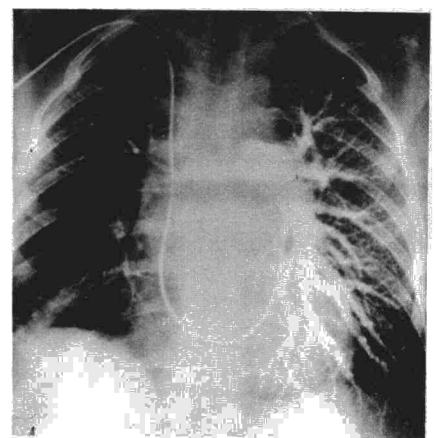
de arteria pulmonar. Se realizan consideraciones sobre el diagnóstico diferencial de las masas mediastínicas y de los síndromes de cava superior, así como de la etiopatogenia de las fibrosis multifocales.

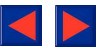
Summary

CHRONIC FIBROUS MEDIASTITIS: PRESENTATION OF TWO CASES

The authors present two cases of chronic idiopathic fibrous mediastinitis that evolved with syndrome of the superior cava, and one of them with occlusion of the pulmonary artery. The authors comment on the differential diagnosis of the mediastinal mass and of syndromes of the superior cava as well as on the pathogenesis of multifocal fibrosis.

Fig. 6. Angiografía pulmonar del caso n.º 2. Obstrucción de la arteria pulmonar derecha.





BIBLIOGRAFIA

1. HALLET, C.H.: On the collateral circulation in cases of obliteration or obstruction of the venae cavae. *Edinburgh Med. J.*, 69: 269, 1848.
2. KEEFER, C.S.: Acute and chronic mediastinitis. *Arch. Intern. Med.*, 62: 109, 1938.
3. KNOX, L.C.: Chronic mediastinitis. *Am. J. Med. Sci.*, 169: 807, 1925.
4. LEATHER, H.M.: Syphilitic mediastinitis. *Lancet*, 2: 116, 1953.
5. PEABODY, J.W., BROWN, R.P. y DAVIES, E.W.: Surgical implications of mediastinal granulomas. *Ann. Surg.*, 25: 357, 1959.
6. LYONS, J.P., CALVY, G.L. y SAMMENS, B.A.: The diagnosis and classification of mediastinal masses. A study of 782 cases. *Ann. Int. Med.*, 51: 897, 1959.
7. BARIETY, M., COURY, CH. y GALLOVEDEC, CH.: Les médiastinites chroniques non spécifiques. *Press. Med.*, 70: 231, 1962.
8. SCHOWENGERDT, C.G., SUYEMOTO, R. y BEACHLEY, F.: Granulomatous and fibrous mediastinitis: A review and analysis of 180 cases. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 57: 365, 1969.
9. DIMARIA, G., BERTAND, M. y CONSO, C.: «Syndrome de compression de la veine supérieure cave pour mediastinite tuberculeuse. *Press. Med.*, 73: 1.183, 1965.
10. NELSON, W.P., WINDBERG, G.D. y DIGKERSON, R.B.: Pulmonary artery obstruction and cor pulmonale due to chronic fibrous mediastinitis. *Am. J. Med.*, 38: 279, 1965.
11. CHERIS, D.N. y DADEY, J.L.: Fibrosing mediastinitis: An unusual cause for cor pulmonale. *Am. J. Roentg.*, 100: 328, 1967.
12. LEECH, T.R., MECKSTROTH, C.V. y KLASSEN, K.P.: Exploratory thoracotomy in chronic lymphadenitis of the mediastinum. *Arch. Surg.*, 73: 383, 1955.
13. PEABODY, J.W., BROWN, R.B. y SULLIVAN, M.B.: Mediastinal granulomas. *J. Thorac. Surg.*, 35: 384, 1958.
14. GORDONSON, J., TRACHTENBERG, S. y SARGENT, N.: Superior vena cava obstruction due to sarcoidosis. *Chest*, 62: 1972.
15. HAWK, W.A. y HAZARD, J.B.: Sclerosing retroperitonitis and sclerosing mediastinitis. *Am. J. Clin. Pathol.*, 32: 321, 1959.
16. SALMON, H.V.: Combined mediastinal and retroperitoneal fibrosis. *Thorax*, 23: 158, 1968.
17. VOOG, R.: Médiastinite fibreuse et fibrose rétropéritonéale idiopathiques. *J. Franc. Med. Chir. Thor.*, 24: 13, 1970.
18. DUPONT, H.L., HERBERT, L. y VARCO, R.L.: Chronic fibrous mediastinitis simulating pulmonic stenosis, associated with inflammatory pseudomotor of the orbit. *Am. J. Med.*, 4: 447, 1968.
19. RAPHAEL, H., HUGH, A. y BEHARS, O.H.: Riedel's struma associated with fibrous mediastinitis: report of a case. *Mayo Clin. Proc.*, 41: 375, 1966.
20. BARTOLOMEW, L.G., CAIN, J.C. y WOOLNER, L.B.: Sclerosing cholangitis; its possible association with Riedel's struma and fibrous mediastinitis. *New. Eng. J. Med.*, 269: 8, 1963.
21. SMITH, M.P. y LOE, R.H.: Sclerosing cholangitis. *Am. J. Surg.*, 110: 239, 1965.
22. COMINGS, D.E., SKUBI, K.B. y EYES, J.V.: Familial multifocal fibrosclerosis. Findings suggesting that retroperitoneal fibrosis, sclerosing cholangitis, Riedel's thyroiditis and pseudomotor of the orbit may be different manifestations of a single disease. *Ann. Intern. Med.*, 66: 884, 1967.
23. DOZORS, R.R., BERNETZ, P.E. y WOOLNER, L.B.: Sclerosing mediastinitis involving major bronchi. *Mayo Clin. Proc.*, 43: 557, 1968.
24. GRAHAM, J.R., SUBY, H.I. y LECOMPTE, P.R.: Fibrotic disorders associated with Methysergyde therapy for headache. *New. Engl. J. Med.*, 274: 359, 1966.
25. SAUVAGE, L.R., GROSS, R.E.: Evaluation of venous autografts and aortic homografts in canine intrathoracic venae cavae for periodics up to eight years. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 53: 549, 1967.
26. SKINNER, D.B., SALZMAN, E.W. y SCANNELL, J.G.: The challenge of superior vena caval obstruction. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 49: 824, 1965.