



MEDIASTINITIS FIBROSANTE CRIPTOGENÉTICA CON AFECTACIÓN DE LA ARTERIA PULMONAR DERECHA

E. Llorca Martínez, M. Alcalde Manero, R. Vidal Loures, J.C. Padilla Estrada y S. Zubicoa Ezpeleta*

Servicios de Neumología y * Radiología Vascular.
Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Se expone el caso de una paciente con mediastinitis fibrosante criptogénica, en la que destaca la afectación de la arteria pulmonar derecha como rara complicación de esta enfermedad. La realización de una angiografía digital pulmonar permitió demostrar con gran precisión la afectación vascular y evitó la realización de otras técnicas más invasivas y de mayor morbilidad.

Arch Bronconeumol 1990; 26:220-222

Cryptogenic fibrous mediastinitis with right pulmonary artery involvement.

The unusual involvement of the right pulmonary artery in a case of cryptogenic fibrous mediastinitis in a woman is reported. The digital pulmonary angiography allowed to demonstrate with a high accuracy the vascular involvement and avoided to perform other invasive techniques with higher morbidity.

Introducción

La mediastinitis fibrosante criptogénica (MFC) es una enfermedad de etiología y patogenia desconocidas, aunque se ha relacionado con patología infecciosa (histoplasmosis, aspergilosis, tuberculosis, etc.) y no infecciosa (enfermedades autoinmunes, sarcoidosis, fiebre reumática, toxicidad por fármacos, etc.)¹. La mayoría de los casos descritos van precedidos de una infección por histoplasma, lo que explica que en nuestro país se vea con poca frecuencia, dada la escasa incidencia de esta micosis.

La MFC puede afectar a diversas estructuras mediastínicas, incluyendo la vena cava superior, tráquea, árbol bronquial, esófago, arterias y venas pulmonares, etc, con diferente significado pronóstico según la estructura afecta¹.

Se expone el caso de una paciente con MFC en la que una angiografía digital demostró la afectación de la arteria pulmonar derecha.

Caso clínico

Mujer de 18 años, previamente sana, que desde tres años antes refería de manera progresiva tos irritativa, dolor esporádico en costado derecho de carácter pleurítico, sensación de opresión retroesternal más marcada en el lado derecho, ligera astenia y, en los últimos meses, disnea de grandes esfuerzos.

En la auscultación pulmonar presentaba roncus en la base derecha, siendo el resto de la exploración normal. En la analítica de rutina únicamente se apreció anemia leve. Se descartó mediante estudios serológicos y microbiológicos la patología infecciosa en general y concretamente la histoplasmosis y otras micosis.

La Rx de tórax mostraba un infiltrado difuso en LM y LID, con moderada pérdida de volumen del primero (fig. 1). La TAC torácica

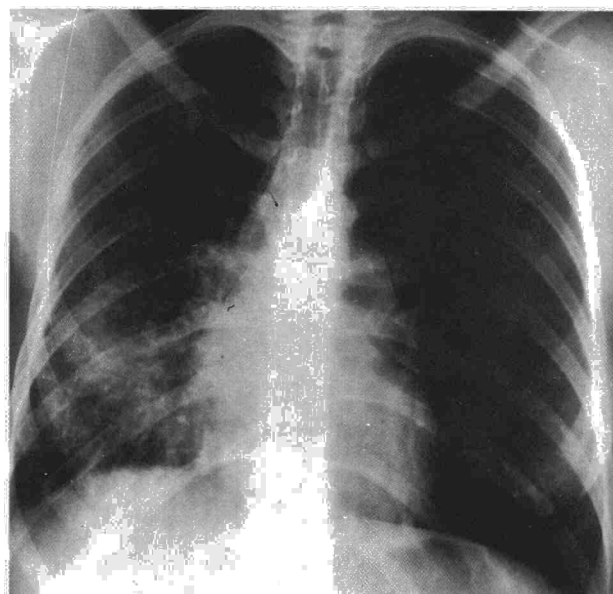


Fig. 1. Radiografía PA de tórax en la que se observa un infiltrado basal derecho con pérdida de volumen de dicho pulmón.

Recibido el 22-1-1990 y aceptado el 27-2-1990.

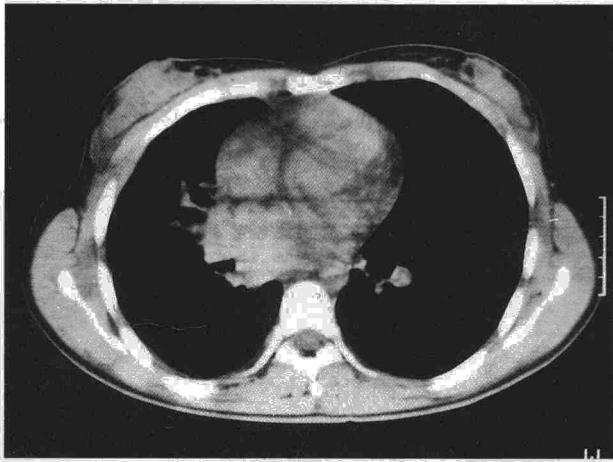
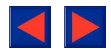


Fig. 2. Tomografía computarizada sagital de tórax con el corte a nivel del bronquio intermediario, ligeramente por encima de la salida del bronquio del lóbulo medio (LM). Muestra una masa que rodea al bronquio intermediario y zonas de colapso en el LM.

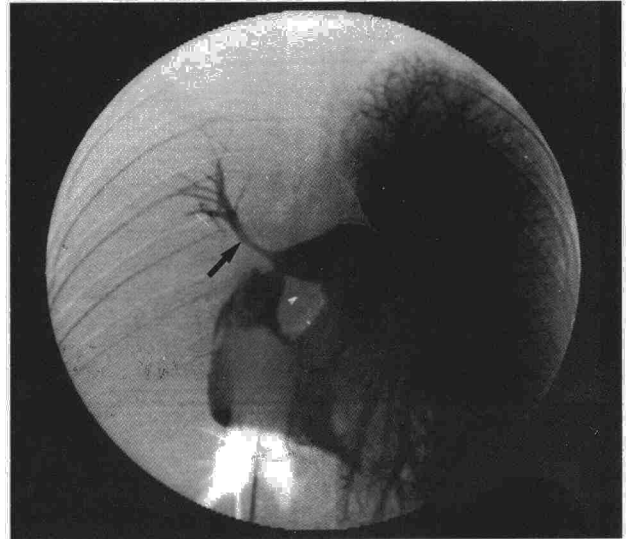


Fig. 3. Angiografía digital pulmonar (fase de circulación pulmonar), en la que se observa estenosis importante de la arteria pulmonar derecha (flecha) con amputación de la rama interlobar inferior. La arteria pulmonar izquierda se encuentra pletórica y aumentada de calibre.

dejaba ver una masa que rodeaba a bronquio intermediario y bronquio de LM, con consolidación de este último y probable afectación de la arteria pulmonar del mismo lado (fig. 2).

Se realizó una broncofibroscopia visualizándose una mucosa del árbol bronquial derecho hipervascularizada y edematosa, con fácil sangrado, siendo imposible avanzar más allá del bronquio intermediario.

Una angiografía digital de las arterias pulmonares, realizada cate-terizando la vena femoral derecha hasta la aurícula derecha, donde se inyectó el contraste, mostraba una arteria pulmonar derecha de aspecto infiltrativo con sensible pérdida de calibre ya desde el segmento intrapericárdico, englobando y amputando la rama interlobar inferior y conservándose únicamente el tronco superior, aunque muy angostado y filiforme. La arteria pulmonar izquierda se encontraba pletórica, con un calibre aumentado (fig. 3). En la fase de recirculación no se apreciaron alteraciones en los grandes vasos, objetivándose un aumento de la vascularización sistémica probablemente a expensas de la arteria bronquial derecha (fig. 4).

Se realizó toracotomía diagnóstica, observándose una masa de consistencia pétreo que englobaba todas las estructuras del hilio derecho, protuyendo pericardio. El diagnóstico anatomopatológico fue de mediastinitis fibrosante criptogenética sin observarse formación de granulomas ni datos que sugirieran un origen infeccioso.

Comentarios

Una de las teorías que mayor aceptación tiene para explicar el desarrollo de la MFC, la relaciona con una inflamación, la mayoría de las veces granulomatosa, de uno o varios ganglios linfáticos del mediastino, desencadenándose posteriormente y por causas desconocidas una reacción fibrosa que puede extenderse a cualquier estructura mediastínica².

Esta enfermedad es de evolución lenta y generalmente benigna, pudiendo regresar espontáneamente. Un 40 % de los pacientes se encuentran asintomáticos en el momento del diagnóstico, aunque la mayoría se queja de síntomas inespecíficos como tos seca, disnea, sensación de opresión torácica, disfagia, etc.³

Según la zona de afectación predominante, los pacientes con MFC se pueden dividir en dos grupos: aquellos en los que se presenta como una masa paratraqueal y los que tienen comprometidas las áreas hiliar y subcarinal². Los primeros suelen cursar con

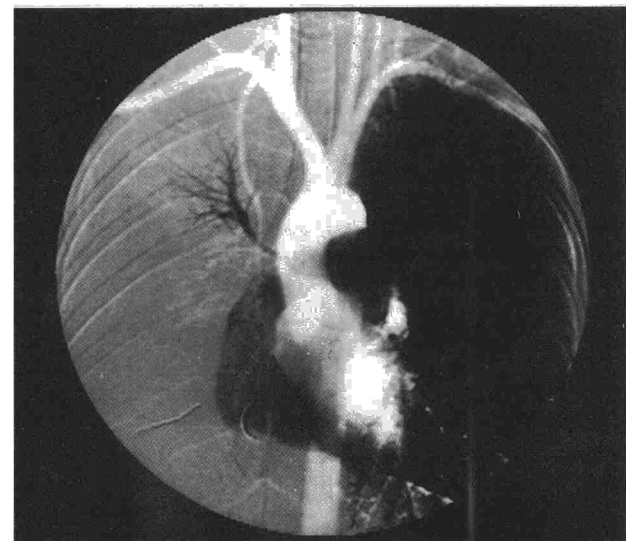


Fig. 4. Angiografía digital pulmonar (fase de recirculación o sistémica). Se observa la aorta y troncos supraaórticos que no presentan alteraciones. Hay una zona de hipervascularización sistémica en la parte superior del pulmón derecho que corresponde probablemente a la arteria bronquial derecha.

síndrome de vena cava superior (SVCS), que es la manifestación más frecuente de la enfermedad y la de mejor pronóstico^{3,4}. Mientras, los del segundo grupo, muestran atelectasias lobares y afectación de las arterias y venas pulmonares, lo que conlleva un pronóstico peor¹⁻⁴.

El diagnóstico de la MFC es anatomopatológico, requiriendo la mayoría de las veces la realización de toracotomía. El tratamiento con corticoides no altera el curso de la enfermedad. En algunos casos puede estar indicado el tratamiento quirúrgico para alivio de la sintomatología⁶ y hay autores que defienden que la



excisión de granulomas localizados (descartando previamente linfoma, sarcoidosis y tuberculosis) puede prevenir el desarrollo de la enfermedad³.

La estenosis de una arteria pulmonar (generalmente la derecha) es una complicación poco frecuente de la MFC⁵. Cuando se produce es un signo de mal pronóstico².

La sintomatología clínica junto con los hallazgos radiológicos en la paciente referida eran sugerentes de estenosis de la arteria pulmonar derecha, siendo la angiografía digital la que confirmó dicha estenosis. Esta técnica proporcionó una iconografía excelente y permitió, con una sola inyección de contraste por vía venosa, la visualización de la arteria pulmonar, la aorta y los troncos supra-aórticos, lo que evitó la realización de otras técnicas más laboriosas y con mayor morbilidad.

La angiografía digital, por lo tanto, puede resultar un método adecuado para la valoración y seguimiento

a largo plazo de pacientes como la anteriormente descrita.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marchevsky AM, Kaneko M. Inflammatory diseases of the mediastinum. En: Surgical pathology of the mediastinum. Ed. Marchevsky AM, Kaneko M. Nueva York 1984; 16-28.
2. Eggleston JC. Sclerosing medistinitis. En: Progress in surgical pathology. Vol. II. Ed. Ferroglio C. New York, Masson Publishing USA Inc. 1980; 1-18.
3. Dines DE, Payne WS, Bernatz PE, Pairolero PC. Mediastinal granuloma and fibrosing medistinitis. Chest 1979; 75:320-324.
4. Light AM. Idiopathic fibrosis of mediastinum: a discussion of three cases and review of the literature. J Clin Pathol 1978; 31:78-88.
5. Wieders S, White TJ, Salazar J, Gold RE, Moynudin M, Tonkin I. Pulmonary artery occlusion due to histoplasmosis. Am J Radiol 1982; 138:243-251.
6. Mitchell JM, Saunders NR, Maher O, Lennox SC, Walker DR. Surgical treatment of idiopathic mediastinal fibrosis: report of five cases. Thorax 1986; 41:210-214.