Mediastinitis

Avedillo Carretero MM[1], Martín Gómez C[2], Martín Temprano M[3], Núñez Mateo FR[4]

[1]Centro de Salud Parada del Molino
[2]servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Zamora
[3]Centro de Salud Getafe
[4]Servicio de Urgencias II2
Zamora

Paciente de 29 años de edad, sin antecedentes de interés, fumador de 20 cigarrillos/día; no es usuario de drogas por vía parenteral ni tiene relaciones sexuales de riesgo; no alergias farmacológicas conocidas. Trabaja como camarero.

Acude al Servicio de Urgencias por presentar desde un mes antes tos irritativa, astenia, anorexia y pérdida de peso cuantificada en 7 Kg hasta el momento del ingreso.

En la exploración física encontramos temperatura de 37,8°C, palidez cutánea; no hay adenopatías palpables.

Exploraciones complementarias:

• Hemograma normal.

• Bioquímica: LDH 172 u/l (270-460), beta-2-microglobulina 1.171 mcg/l; resto de los parámetros dentro de la normalidad.

• ANA negativos.

• Radiografía de tórax: discreta cardiomegalia; probables adenopatías hiliares bilaterales y paratraqueales derechas; parénquima sin alteraciones.

• Serologías de atípicas, VIH, VHB, VHC y VHA: negativas.

• Mantoux: 20 x 18 mm de induración.

• Calciuria de 24 horas: normal; perfil urinario: normal.

• Broncofibroscopia: faringe, laringe, tráquea, carina principal y ambos árboles bronquiales con lesiones micronodulares rosadas-amarillentas; la carina está ensanchada y edematosa; se toman diversas biopsias, que son informadas como infiltrados inflamatorios con linfocitos y eosinófilos escasos; la citología del broncoaspirado y cepillados traqueales y bronquiales son negativos para atipias; cultivos y auramina del broncoaspirado y de la biopsia bronquial son negativos.

• TAC torácica: aumento de densidad de la grasa del espacio pre-vascular, con adenopatías de aproximadamente 1 cm de diámetro; dos imágenes de adenopatías paratraqueales derechas de aproximadamente 1,5 cm de diámetro; en la zona subcarinal se visualiza una masa de 6,8 x 4,7 cm de diámetro que se extiende hacia la región del hilio derecho y en lado izquierdo cruza la línea media y se amolda a la aurícula izquierda; tras la administración de contraste muestra un realce heterogéneo, con áreas hipodensas; con ventana de parénquima pulmonar, se aprecia en la porción más declive del lóbulo inferior izquierdo un infiltrado nodular.

• Hígado normal; bazo de 10,5 cm de diámetro antero-posterior, 4,5 cm de diámetro transverso y 9 cm de diámetro longitudinal; resto de la exploración normal.

• Ecocardiograma: normal.

• Pruebas de función respiratoria: normal.

• Mediastinoscopia: adenopatías a diversos niveles, de consistencia muy aumentada, en región 7 hay gran masa densa y muy fibrosa; el resultado de la biopsia intraoperatoria es de probable proceso linfoproliferativo; el resultado definitivo de la pieza fue insuficiente para el diagnóstico.

• Biopsia de médula ósea: medulograma normal,

marcadores normales; cariotipo masculino normal; biología molecular: mediante PCR se detecta un reordenamiento VDJ del gen IgH (reordenamiento monoclonal B); anatomía patológica: ausencia de infiltración por SLP.

Durante el ingreso el paciente continuó con la misma clínica a pesar de dosis altas de antitusígenos. En un momento determinado, tras un acceso de tos, notó dolor punzante en región posterior del hemitórax derecho, que correspondía a pequeña fractura del arco costal de la séptima costilla derecha.

Se inició tratamiento con quimioprofilaxis (isoniacida) ante la existencia de Mantoux positivo, aunque se había descartado razonablemente una tuberculosis (pendiente del cultivo de micobacterias). En la bioquímica realizada en el momento del alta destacan alteraciones de las enzimas hepáticas que no existían previamente (GPT 45, GGT 229, fosfatasa alcalina 501) con una beta-2-microglobulina normal y serologías de hepatitis y VIH negativas.

El diagnóstico final fue de probable síndrome linfoproliferativo, infección tuberculosa sin datos de enfermedad en la actualidad y fractura costal derecha en séptima costilla secundaria a acceso de tos.

Se pautó tratamiento con codeína, isoniacida 150 y metamizol para el dolor.

Tras la toracotomía, la anatomía patológica informó:

• Muestra de pulmón: infiltrado linfoide nodular con lesión linfoepitelial y vasculitis linfocítica; necrosis caseosa con células gigantes tipo Langhans (Zhiell -); zonas de neumonía supurada con tejido de granulación focal.

• Muestra de mediastino: tejido fibroso colagenizado; fibrosis hialina con infiltrado linfoplasmocitario escaso; fibrosis con infiltrado nodular linfoide, células plasmáticas, eosinófilos e histiocitos.

• Muestra de ganglio linfático: linfadenitis reactiva.

Los datos clínico-radiológicos junto con el aspecto macroscópico (masa mediastínica y nódulo pulmonar) sugieren la existencia de un tumor de naturaleza no bien determinada, por los caracteres microscópicos posiblemente linfoide. Por ello se llevó a cabo estudio inmunohistoquímico en el tejido pulmonar y en una de las muestras de la masa mediastínica sin resultado concluyente de neoplasia linfoide B ni T ni de Hodgkin. Asimismo se realizó estudio citogenético sin resultado, por ausencia de metafases en el tejido y de biología molecular sólo pulmonar con el resultado de presencia de pequeño pico clonal de linfocitos T gamma dentro de un fondo policlonal linfoide T, de dudoso significado patológico tumoral. Por otro lado, la presencia en pulmón de necrosis caseosa y de células gigantes tipo Langhans, aunque sin positividad del Zhiell, hace pensar en tuberculosis.

MEDIASTINITIS FIBROSANTE

La mediastinitis esclerosante o fibrosante es una enfermedad poco frecuente que se caracteriza por la aparición de un tejido fibroso denso, generalmente en la mitad superior del mediastino o alrededor de la tráquea y los hilios pulmonares, cuyos síntomas se deben fundamentalmente a la compresión de estructuras mediastínicas.

La mayoría de los autores aceptan que se debe a una reacción de hipersensibilidad retardada a hongos o micobacterias, caracterizada por una respuesta inflamatoria en el mediastino, secundaria a una reacción antígeno-anticuerpo producida por la liberación de detritus antigénicos desde granulomas necróticos situados en los ganglios linfáticos hiliares o mediastínicos.

ETIOLOGÍA

Es consecuencia de la excesiva respuesta del huésped, que puede incluir a los nódulos linfáticos mediastínicos. El factor precipitante más frecuente es la infección por Histoplasma capsulatum. En esta entidad desempeñan un papel muy importante las influencias genéticas.

El granuloma mediastínico es un proceso más

frecuente y benigno que la mediastinitis fibrosante. Normalmente se presenta como una masa mediastínica que es descubierta accidentalmente o a causa de la compresión de estructuras mediastínicas, tales como la vena cava superior o el esófago. La masa consiste en nódulos linfáticos caseosos encapsulados, que pueden ser fácilmente eliminados con cirugía.

La mediastinitis fibrosante parece ser el resultado de la dispersión de los antígenos fúngicos desde los nódulos linfáticos al espacio mediastínico, lo que crea posteriormente una reacción de hipersensibilidad y una exagerada respuesta fibrótica. Los fibroblastos adyacentes sufren una transformación granulomatosa. El resultado es un foco central caseoso rodeado por materia concéntricamente depositada en forma de colágeno acelular.

Aún no está claro si el granuloma mediastínico puede progresar a la mediastinitis fibrosante o si las dos entidades son distintas.

Además de la histoplasmosis, otros factores causantes son la tuberculosis (raramente da lugar a una reacción fibrótica invasiva similar a la vista en la histoplasmosis; sin embargo, los granulomas mediastínicos debidos a la tuberculosis están descritos), radiación mediastínica o infección por Aspergillus, Wuchereria bancrofti o Blastomyces. También se ha descrito una forma de mediastinitis fibrosante idiopática.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los signos y síntomas de esta entidad dependen de las estructuras mediastínicas que estén involucradas. Clínicamente suele manifestarse como un síndrome de vena cava superior, aunque los síntomas pueden ser muy diversos: tos y disnea de esfuerzo, hemoptisis, dolor torácico, infecciones recurrentes del tracto respiratorio, disfagia, litoptisis y odinofagia. Ocasionalmente se han comunicado casos de hematemesis por varices esofágicas, disfonía por afectación del nervio laríngeo recurrente, cor pulmonale o molestias cervicales.

En el árbol traqueobronquial la compresión de las vías aéreas puede dar lugar a neumonía postobstructiva, atelectasia o broncolitiasis debida a erosión bronquial por nódulos linfáticos calcificados. Estas complicaciones son vistas más frecuentemente en el lóbulo superior derecho. El estrechamiento tráqueo-bronquial es una presentación más frecuente que el síndrome de vena cava superior.

En corazón y grandes vasos puede aparecer obstrucción arterial y/o venosa pulmonar, síndrome de vena cava superior y pericarditis constrictiva.

No todos los pacientes con síndrome de vena cava superior tienen síntomas. Esta obstrucción generalmente se desarrolla lentamente durante años y se puede formar una extensa circulación colateral.

La compresión del esófago puede dar lugar a disfagia y/o odinofagia. También se ha visto la formación de una fístula tráqueo-esofágica.

La hemoptisis se puede producir por varios mecanismos:

- Invasión de un bronquio por tejido fibrótico y extensión dentro de la mucosa con desarrollo una lesión friable intraluminal.
- Obstrucción de vía aérea que da lugar a una neumonía necrotizante postobstructiva.
- Obstrucción de las venas pulmonares de retorno, que produce hipertensión venosa pulmonar (pseudoestenosis mitral).
- Obstrucción de las arterias pulmonares, que deja una anastomosis extensa funcional entre las arterias bronquiales o intercostales y las arterias pulmonares.

DIAGNÓSTICO

El promedio de tiempo desde los síntomas iniciales hasta el diagnóstico es de 5 años para mujeres y de 2,2 para varones. Los estudios de imagen son generalmente

realizados para confirmar el diagnóstico de un proceso infiltrativo en el mediastino y para ayudar a excluir malignidad.

En la radiografía de tórax la mediastinitis esclerosante muestra dos patrones diferenciados. El más frecuente es el localizado, a menudo con calcificaciones y cuya etiología suele ser infecciosa. Menos frecuente es el difuso generalmente idiopático. La manifestación radiológica habitual es un ensanchamiento mediastínico paratraqueal derecho, pero puede presentarse con estenosis traqueobronquiales de la vena cava superior, de la(s) arteria(s) pulmonar(es) o del esófago, y más raramente como infarto pulmonar o un cor pulmonale. Los hallazgos no son específicos y la extensión de la enfermedad es infraestimada.

La TAC puede revelar un proceso mediastínico infiltrativo con o sin discreta masa. Frecuentemente demuestra calcificaciones en dicho proceso, que no son evidentes con radiografía de tórax y que sugieren enfermedad no maligna.

La angiotomografía es usada para demostrar sangre alrededor de vasos obstruidos y que ayuda al desarrollo de oclusión vascular. El hallazgo de un área de estrechamiento traqueobronquial habla en favor del diagnóstico de fibrosis mediastínica en contra del de linfoma.

La RMN revela una masa de señal de intensidad heterogénea. Define mejor que la TAC la extensión de la enfermedad, particularmente si los vasos se encuentran involucrados, pero es menos útil que ella para demostrar calcificaciones intralesionales.

El diagnóstico diferencial de una masa mediastínica no calcificada incluye linfoma y carcinoma, especialmente si el estrechamiento tráqueo-bronquial está ausente. La mediastinoscopia es el procedimiento de elección; sin embargo, la biopsia de nódulos mediastínicos para el diagnóstico puede causar sangrados importantes.

El diagnóstico diferencial debe realizarse principalmente con linfoma (Hodgkin y no hodgkiniano) pero también con entidades menos frecuentes, como la fibromatosis, el tumor fibroso localizado del mediastino, el pseudotumor inflamatorio, el timoma esclerótico, el mesotelioma maligno dermoplásico y el carcinoma metastásico.

TRATAMIENTO

No es efectivo el tratamiento médico para la mediastinitis fibrosante. Los corticoesteroides no parecen ser beneficiosos; una posible excepción es la mediastinitis fibrosante autoinmune, que parece responder más favorablemente a la terapia esteroidea.

PRONÓSTICO

El pronóstico, aunque depende del órgano o estructura afectados, suele ser bueno a largo plazo en casos en los que no hay neoplasia subyacente. Pueden ser útiles los procedimientos broncoplásticos para corregir una obstrucción bronquial o la colocación de prótesis expandibles en la vena cava superior para mejorar el drenaje torácico. Se ha ensayado el tratamiento con ketoconazol en casos secundarios a histoplasmosis y con corticoides o tamoxifeno en casos idiopáticos, con respuestas positivas aisladas.

BIBLIOGRAFÍA

- Manual Merck. Edición del Centenario.
- Compendio de Medicina Interna. Harrison. Decimoquinta Edición.
- Medicina Interna. Farreras. Decimoquinta Edición.