

AFECCIÓN MEDIASTÍNICA NO TUMORAL: CÓMO Y POR QUÉ

Sergi Juanpere, MD sergi.juanpere.idi@gencat.cat

Marta Mazuque, MD

Noemí Cañete, MD

Adrià Roset, MD

Alberto Hidalgo, MD PhD

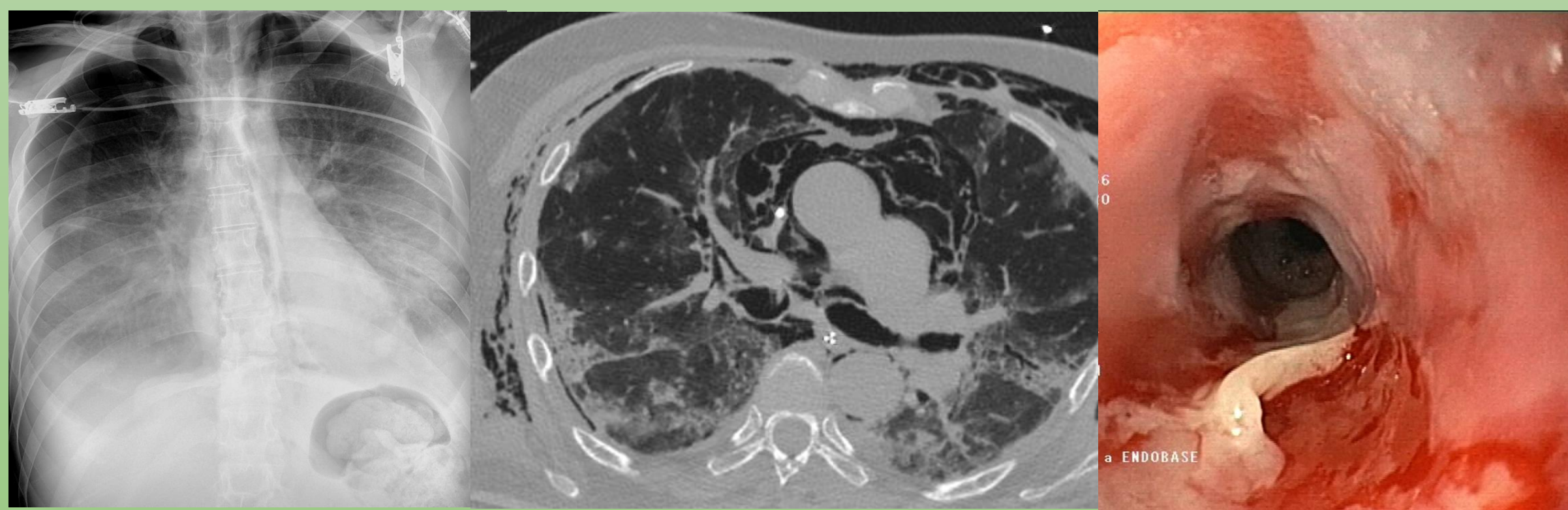
Victor Pineda, MD PhD



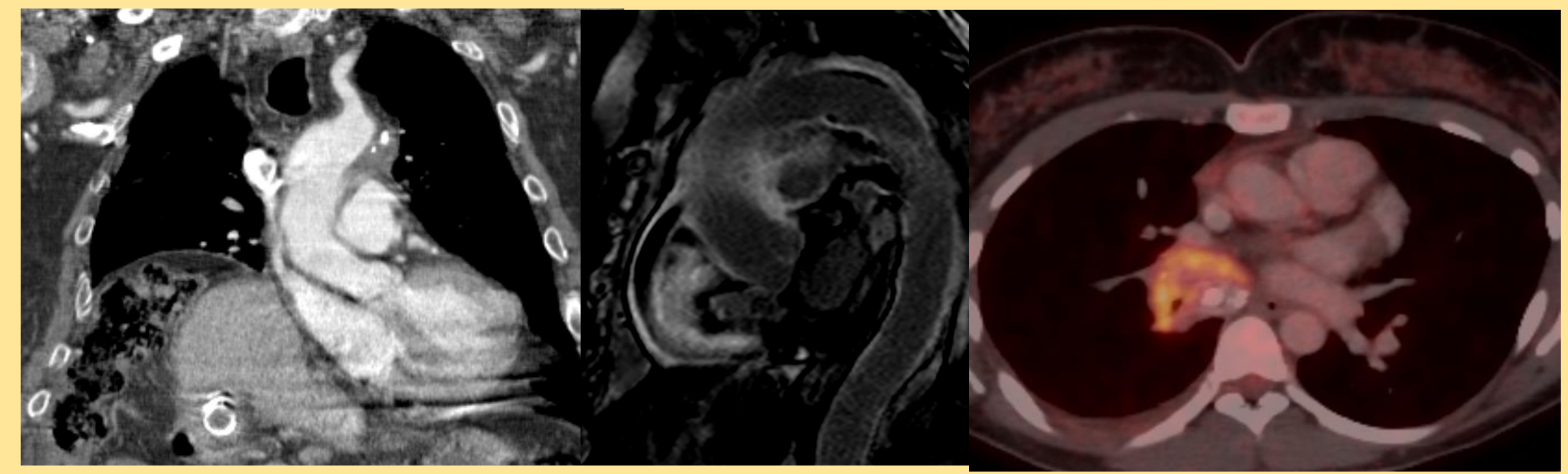
OBJETIVO DOCENTE

- La afectación patológica mediastínica no tumoral, aguda o crónica, puede tener varias etiologías con distintos grados de severidad. Algunas entidades van a necesitar un tratamiento emergente mientras que otras no van a requerir más que un control radiológico y evolución clínica.
- La Radiografía de tórax convencional suele ser la primera prueba de imagen en realizarse y puede dar ya un diagnóstico de sospecha, pero es con la Tomografía Computerizada con la que se apoya principalmente el diagnóstico definitivo.
- La PET-TC 18FDG y la Resonancia Magnética pueden aportar una mayor caracterización del proceso y valorar su extensión (ésta última en particular para su extensión cardiovascular).
- En esta comunicación se presentarán de manera esquemática y a través de múltiples ejemplos los diversos procesos no tumorales que pueden afectar al mediastino. Nos centraremos en estos cuatro grupos de entidades:

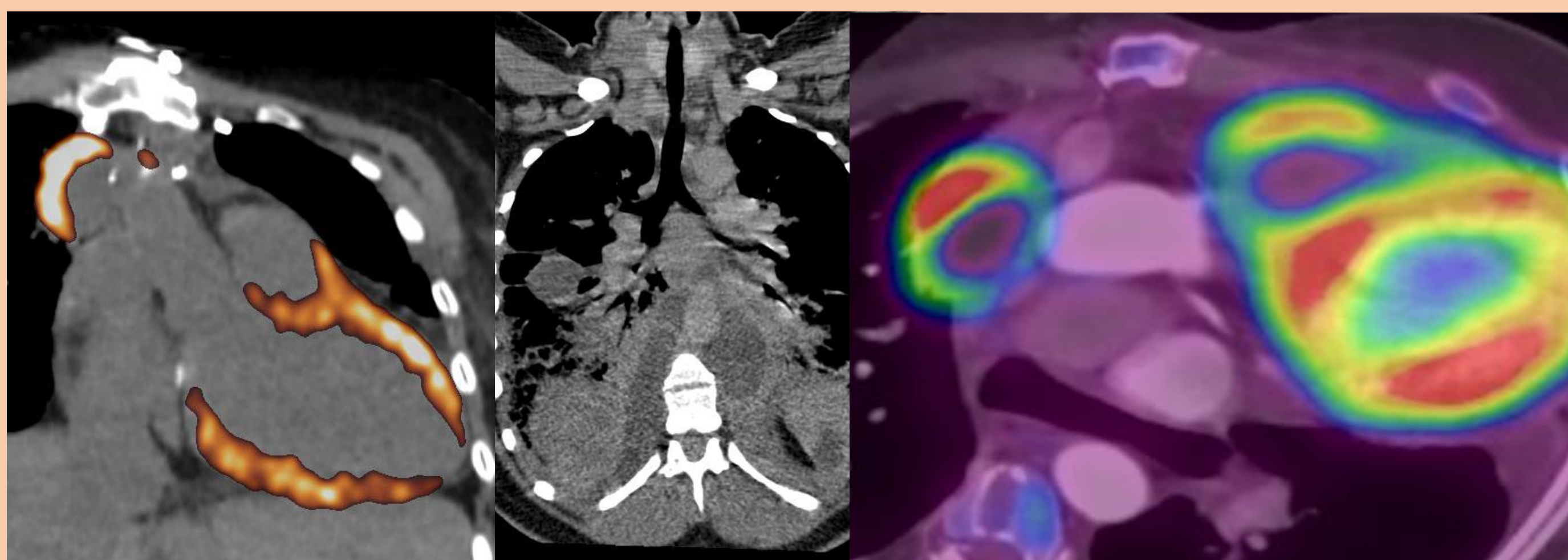
NEUMOMEDIASTINO



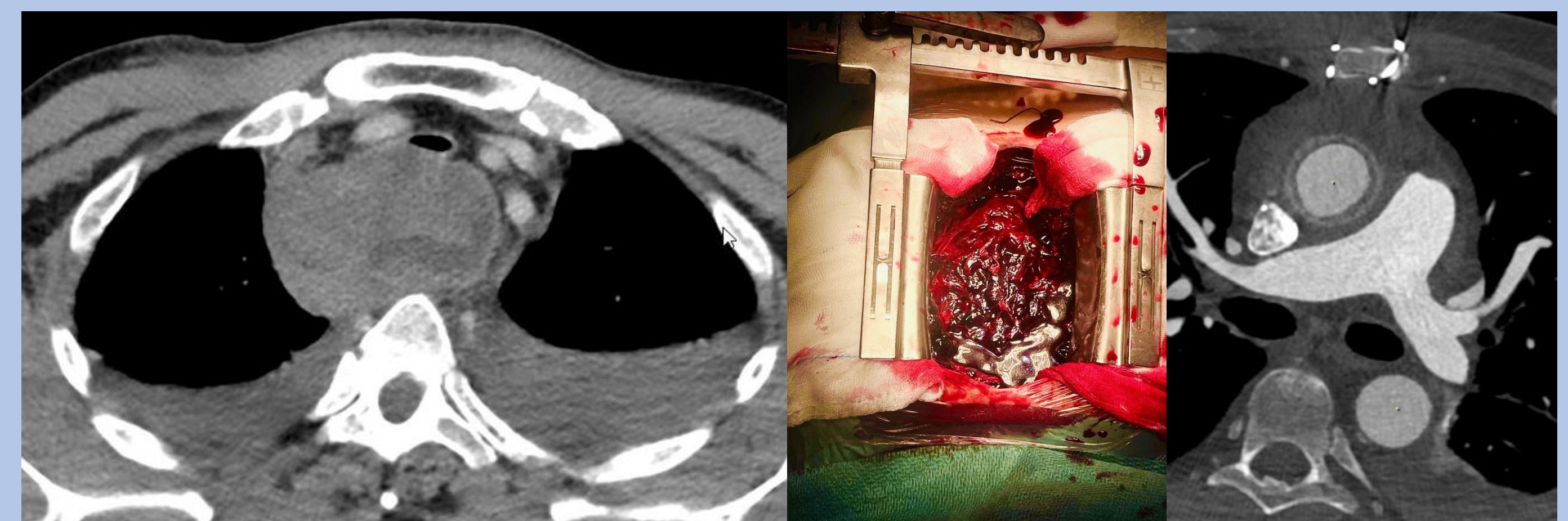
MEDIASTINITIS FIBROSANTE



MEDIASTINITIS AGUDA



HEMATOMAS TRAUMÁTICOS Y NO TRAUMÁTICOS DEL MEDIASTINO



REVISIÓN DEL TEMA

La patología mediastínica no tumoral comprende un grupo heterogéneo de entidades con diversa gravedad y cuyo diagnóstico puede demorarse en el tiempo debido a presentaciones clínicas inespecíficas y atípicas.

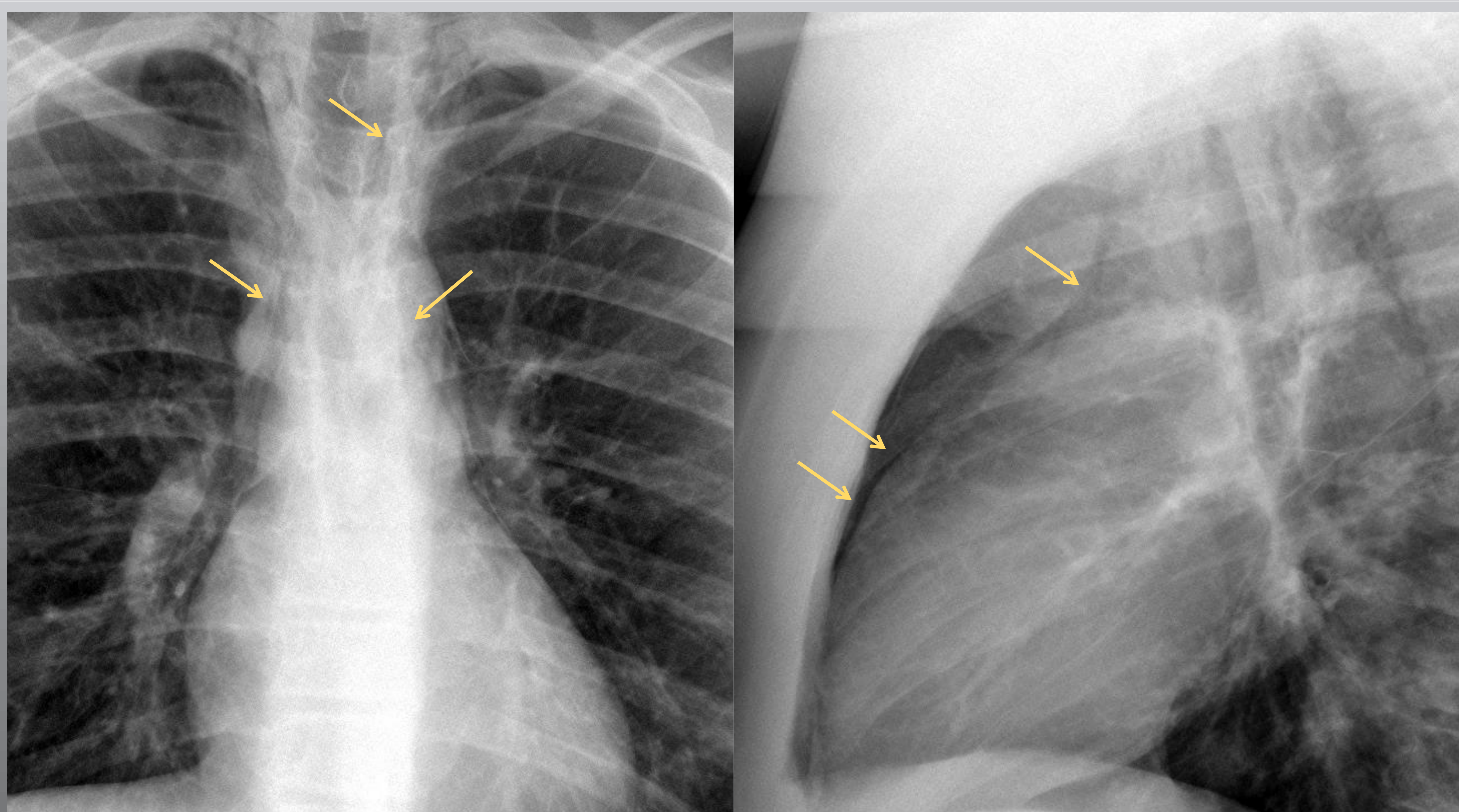


Figura 1. Paciente de 22 años, fumador y con asma que presenta disnea y dolor torácico. La radiografía torácica demuestra neumomediastino espontáneo no traumático (flechas)

NEUMOMEDIASTINO

Definido como gas libre entre los distintos compartimentos mediastínicos. Este aire acumulado puede avanzar por donde encuentra menor resistencia a lo largo de los planos de la fascia cervical o hacia la piel a través del tejido adiposo, ocasionando enfisema subcutáneo cervical y/o torácico (y más raramente neumorraquis, neumoperitoneo o retroneumoperitoneo). Si se acumula suficiente aire mediastínico, o bien, si la presión mediastínica aumenta, la pleura parietal puede romperse y provocar un neumotórax.

El neumomediastino se debe sospechar en caso de dolor torácico, disnea y tos (Figura 1).

El efecto Macklin (o enfisema intersticial pulmonar) es el responsable en más del 95% de los casos de neumomediastino (incluyendo los traumatismos cerrados) y corresponde con una rotura alveolar, lo que provoca fuga de aire hacia el espacio pulmonar intersticial que se disecciona proximalmente a lo largo de las vainas broncovasculares hacia el hilio y el mediastino. (Figura 2). Pese a eso, en los traumatismos cerrados siempre hay que descartar la rotura traqueal o esofágica como causa del neumomediastino.



Figura 2. Extenso neumomediastino y enfisema subcutáneo (flechas) en paciente de 69 años con un distrés respiratorio agudo ocasionado por una neumonía por SARS-CoV-2. El barotrauma en pacientes con infección por COVID-19 y SDRA grave con ventilación mecánica invasiva se presenta con mayor frecuencia.

Las lesiones traqueobronquiales son raras:

1%-3% de los pacientes con traumatismos cerrados

2%-9% de traumatismos penetrantes

Causas aún menos comunes son iatrogénicas por manipulaciones por fibrobroncoscopia, relacionados con una intubación orotraqueal o cirugías esofágicas (Figuras 3 y 4). Otras causas de neumomediastino incluyen una exacerbación del asma grave, tos excesiva, cetoacidosis diabética, esfuerzo físico, maniobras de Valsalva o abuso de drogas por inhalación.

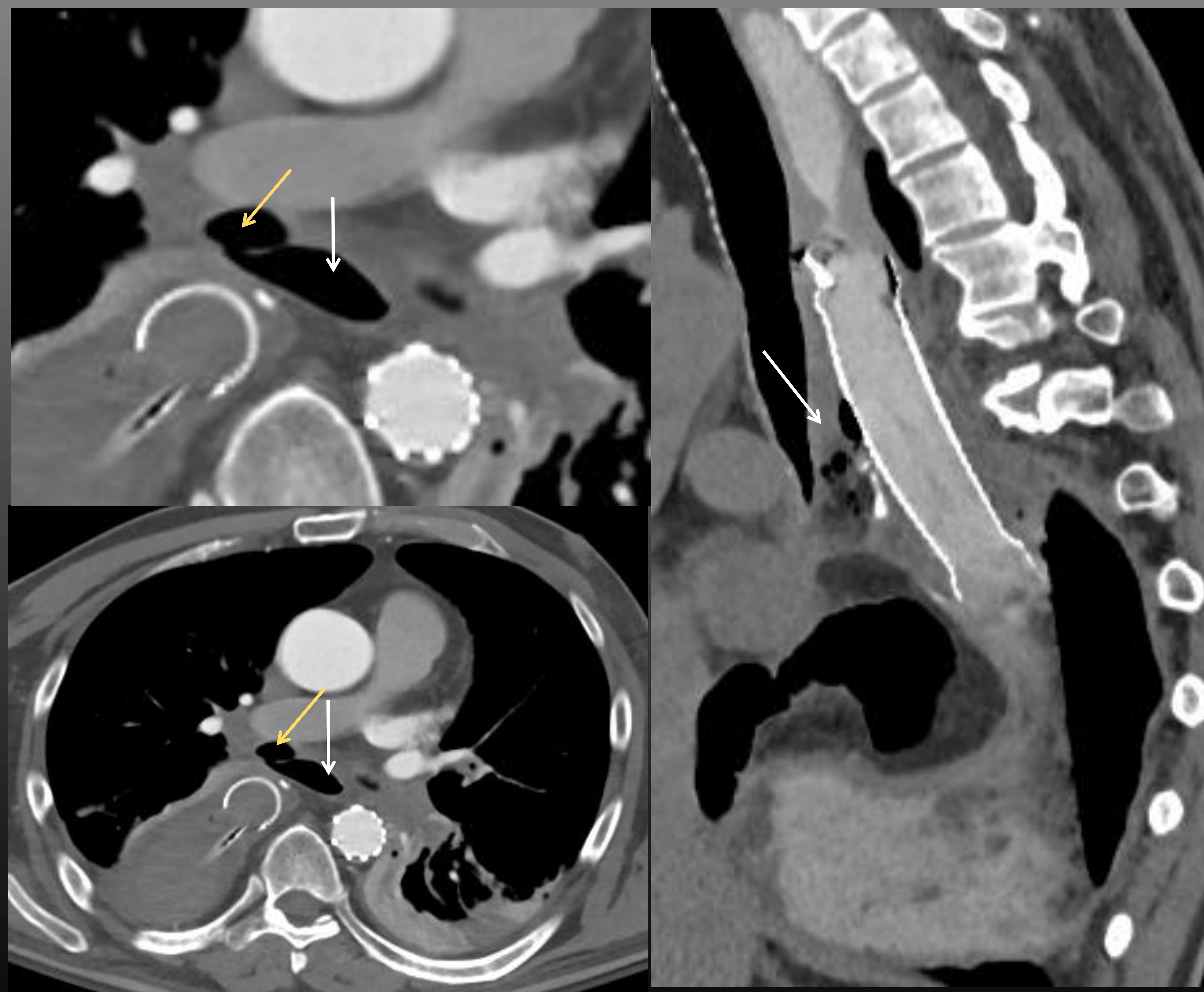


Figura 3.

Paciente de 60 años intervenido de un carcinoma escamoso esofágico con esofagectomía parcial (Ivor-Lewis).

Tras una primera complicación por dehiscencia anastomótica (tratada con una endoprótesis) se identificaba un neumomediastino persistente (flecha blanca). En una de las varias TC postquirúrgicas se demostró una fístula bronquial de la pared membranosa del bronquio intermediario (confirmada después por fibrobroncoscopia) como causante de la fuga aérea (flecha amarilla).

A pesar de su reparación quirúrgica con una plastia intercostal, el paciente fue éxitus.

MEDIASTINITIS AGUDA

Infección del tejido conectivo del mediastino con un patógeno causante comúnmente bacteriano dependiendo del foco original de la infección.

Sus causas más habituales incluyen: cirugías cardíacas que involucran esternotomías medias, perforaciones esofágicas, abscesos orofaríngeos (mediastinitis necrosante descendente), traumatismos penetrantes, y procedimientos quirúrgicos como los que implican toma de biopsias de estructuras mediastínicas (EBUS y mediastinoscopias) (Figura 4).

Su clínica es variable desde unos síntomas leves y sin inestabilidad hemodinámica hasta cuadros clínicos severos con un pronóstico crítico que requiere intervención quirúrgica inmediata.

Los signos y síntomas clínicos comunes incluyen fiebre, taquicardia, dolor torácico, disfagia y dificultad respiratoria.

El tratamiento incluye antibióticos intravenosos y/o drenajes quirúrgicos con desbridamiento del tejido afectado. Su alta tasa de mortalidad es debido al retraso en el diagnóstico y consecuentemente al retraso en el tratamiento. Las complicaciones potenciales incluyen sepsis, necrosis, y formación de abscesos.

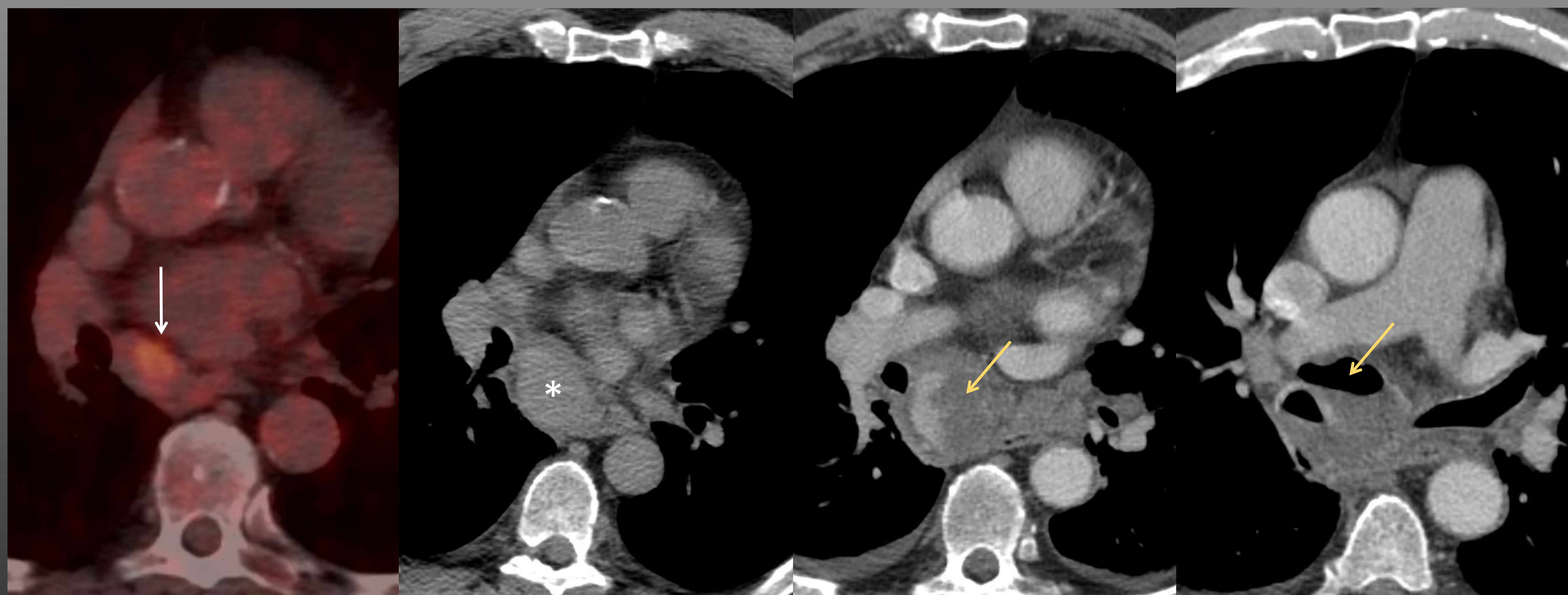


Figura 4. Paciente de 65 años con neoplasia renal diseminada a nivel óseo. Durante el curso con tratamiento con sunitinib aparece una adenopatía subcarinal levemente hipermetabólica en la PET-TC (SUVmáx 4.9) (flecha blanca).

La TC se realiza después de la videomediastinoscopia con toma de biopsia de la adenopatía. Se demuestra una colección hidroaérea (flechas amarillas) con hematoma perilesional (*) y leves signos edematosos de la grasa infracarinal.

Con tratamiento conservador el proceso se resolvió.

La histología confirmó infiltración por carcinoma de células claras de origen metastásico.

Mediastinitis secundaria a una cirugía cardíaca y/o esternotomía media-herida esternal infectada

Incidencia rara: 0,5%-2,2% de los pacientes sometidos a cirugía cardíaca. Alta morbi-mortalidad.

Suele presentarse dentro de los treinta días posteriores a la cirugía.

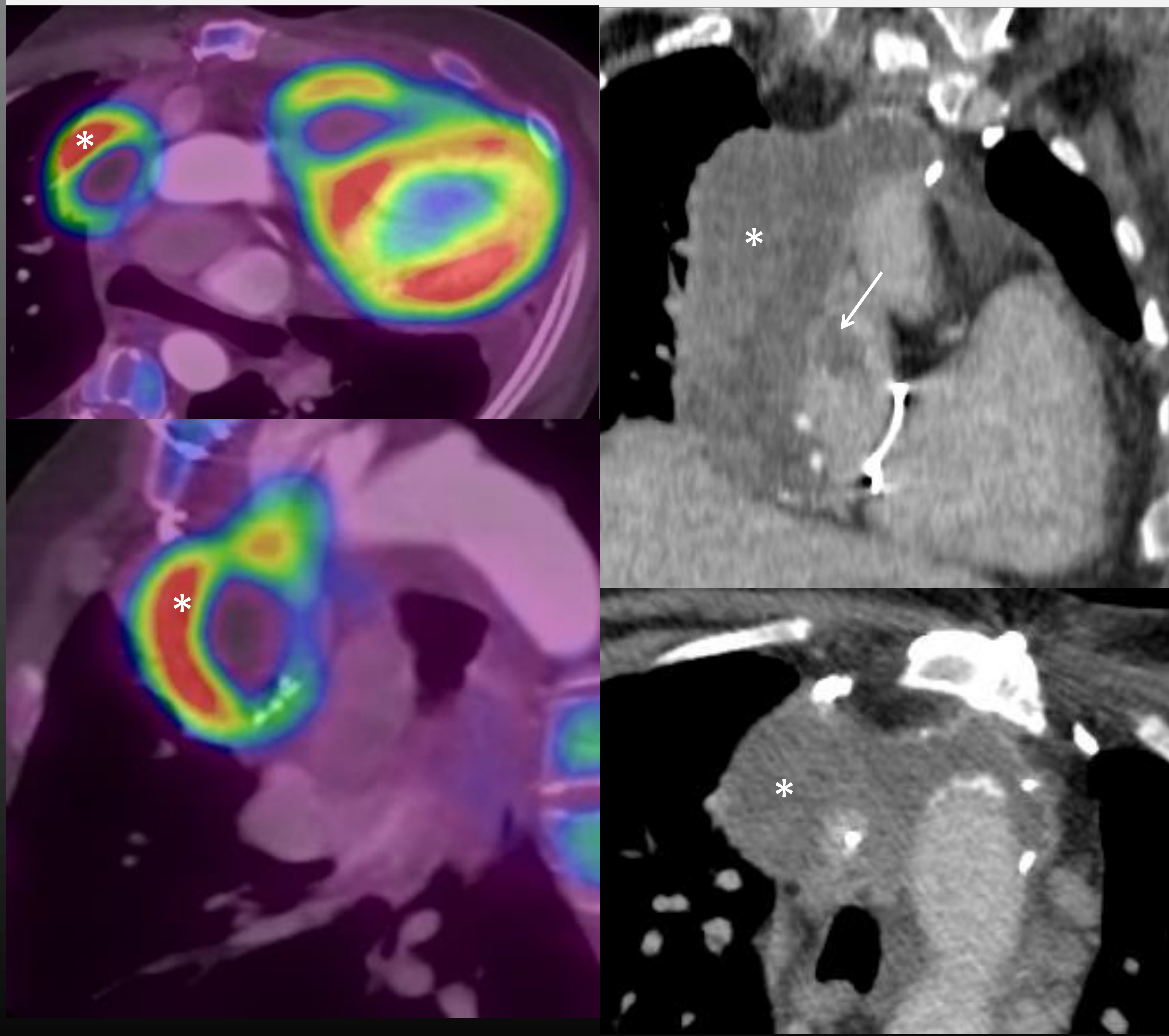
Los factores de riesgo incluyen obesidad, tabaquismo, EPOC, diabetes, estancias largas en cuidados intensivos y ventilación mecánica.

El microorganismo causante más común es el *Staphylococcus aureus* que se encuentra en la piel; otras bacterias gram-negativas o gram-positivas pueden también ser las causantes.

Un drenaje purulento y celulitis entorno a la herida quirúrgica son signos reveladores de una infección profunda y se suele acompañar de fiebre, taquicardia o hipotensión (Figura 5).

Figura 5. Paciente de 46 años, con consumo habitual de cocaína, y con sustitución valvular mitral (2020) por endocarditis y con recambio valvular (2022) por varias complicaciones y disfunción valvular. Reingresa varias semanas después por clínica de sepsis.

La PET-TC demuestra una colección mediastínica derecha (*) adyacente a la aurícula derecha con metabolismo elevado (SUVmáx 9). La TC también demuestra un trombo en el interior de la aurícula (flecha). Hallazgo compatible con un hematoma abscesificado.



Mediastinitis secundaria a una cirugía cardíaca y/o esternotomía media-herida esternal infectada

Para su diagnóstico definitivo se tiene que cumplir al menos unos de los siguientes criterios (Abu-Omar Y et al 2017):

Evidencia de mediastinitis en términos anatómicos o histopatológicos macroscópicos.

Cultivo positivo del tejido o líquido mediastínico afectado.

Al menos uno de los signos y síntomas clínicos: dolor torácico, inestabilidad esternal o fiebre >38°C.

Secreción purulenta del mediastino y/o ensanchamiento mediastínico en pruebas de imagen.

La TC muestra interrupción esternal (como p.e. osteítis focal), aire libre retroesternal, edematización de la grasa mediastínica y/o colecciones mediastínicas. El derrame pleural y pericárdico también suelen estar presentes.

El aspecto radiológico post-operatorio temprano (2-3 semanas después de la cirugía) puede simular falsamente una mediastinitis aguda (Figura 6). Esta falta de especificidad de la TC durante este período de tiempo requiere una cuidadosa correlación clínico-radiológica para evitar sobrediagnósticos.

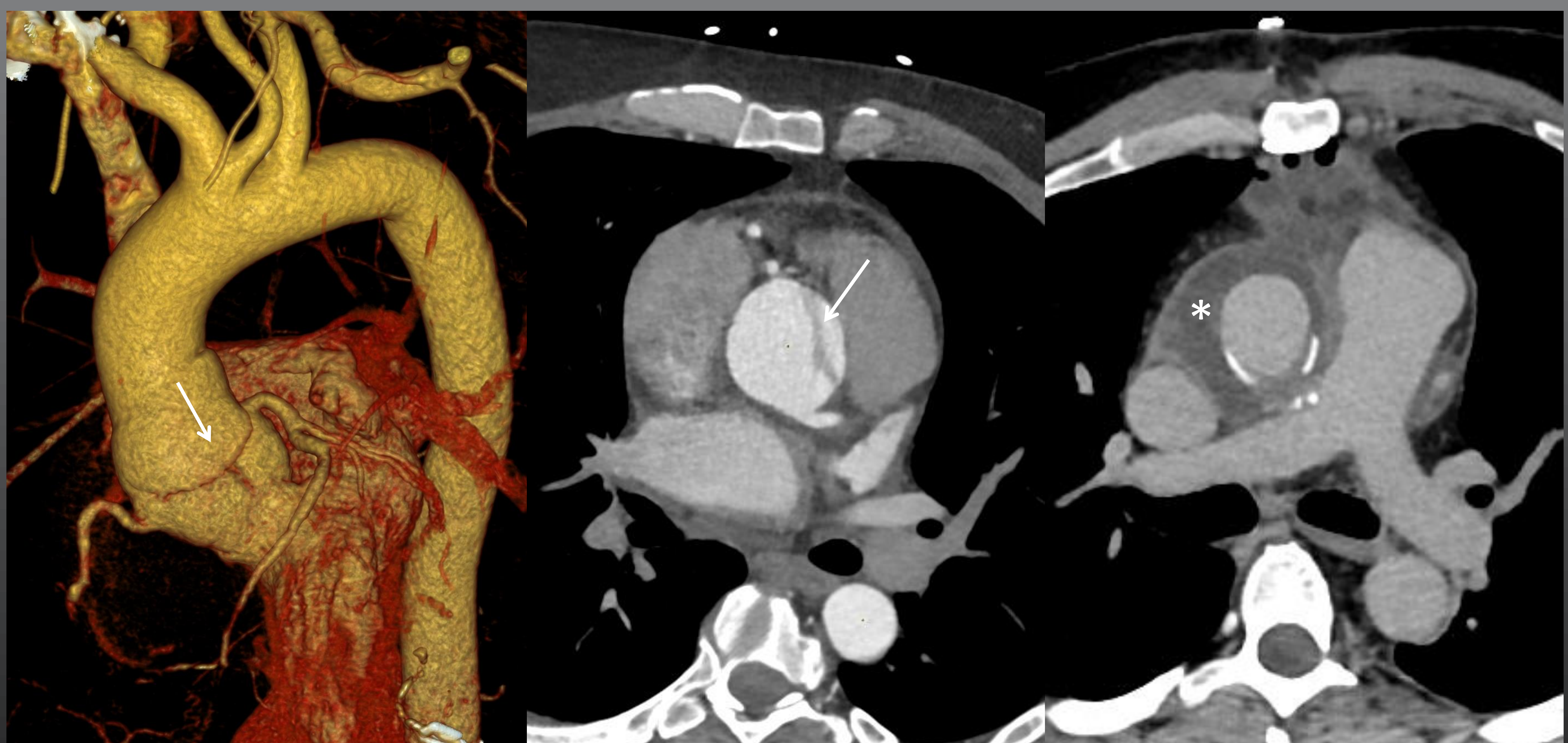


Figura 6. Paciente de 52 años con disección de la raíz aórtica (tipo A) (flechas). La imagen de TC de la derecha se trata de un control post-quirúrgico reciente a los 10 días de la cirugía (prótesis mecánica tubulada tipo Bentall) con un manguito peri-aórtico (*) sin signos de complicación. Clínicamente el paciente estaba hemodinámicamente estable y sin sospecha de sepsis

Mediastinitis secundaria a una cirugía cardíaca y/o esternotomía media-herida externa infectada

Además de los antibióticos intravenosos de amplio espectro, se suele requerir un desbridamiento quirúrgico precoz; incluso el drenaje percutáneo guiado por imagen puede ser necesario cuándo haya contraindicaciones quirúrgicas (Figura 7). Su tasa de mortalidad es alta oscilando entre el 20 y 45%.

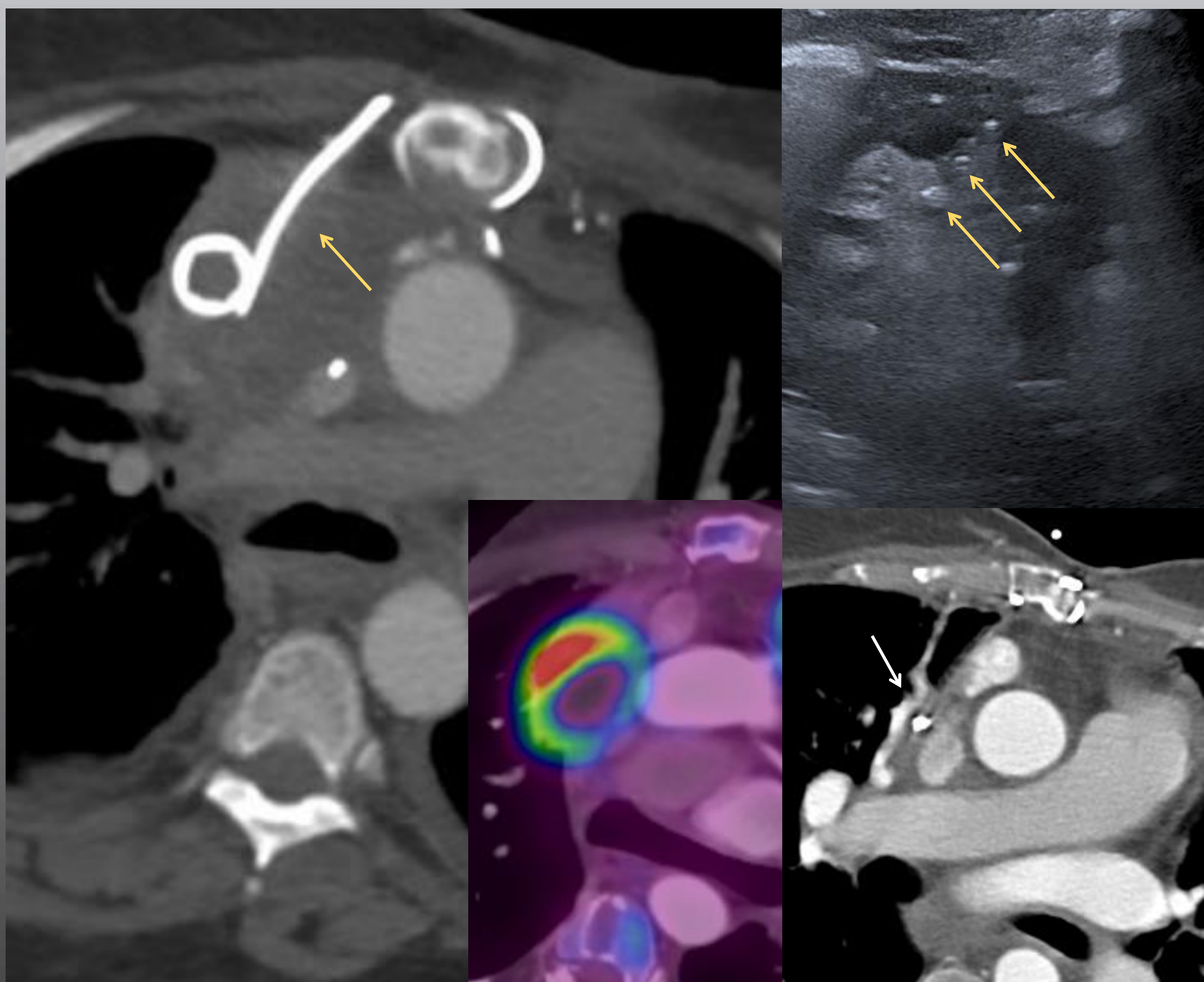


Figura 7. Paciente de la figura 5, pluripatológica y con historial de complicaciones postquirúrgicas con mediastinitis aguda por hematoma sobreinfectado. Se desestimó nueva intervención quirúrgica y se le realizó un drenaje percutáneo guiado por ecografía (flechas amarillas) con éxito.

Se aisló *Staphylococcus aureus* en el cultivo.

La imagen de la derecha y abajo se realiza semanas después de tratamiento con antibiótico y de la retirada del pig-tail ya no productivo donde se observa una resolución de la colección (flecha blanca).

Mediastinitis secundaria a infección orofaríngea/odontogénica (mediastinitis necrotizante descendente MND)

Enfermedad grave y progresiva que afecta el cuello y el tórax donde una infección odontógena (36%-47%), faríngea (33%-45%) o cervical (15%) se propaga rápidamente por el tejido subcutáneo y las fascias cervicales hacia la cavidad torácica provocando necrosis tisular. Alta tasa de mortalidad (10% a 40%) por sepsis y fallo multiorgánico si no se trata rápidamente.

Afecta más comúnmente a hombres entorno a los 50 años (Figura 8), aunque puede afectar a pacientes de cualquier edad incluido niños (Figura 9). Los factores de riesgo incluyen diabetes, tabaquismo, consumo excesivo de alcohol, abuso de drogas intravenosas, mala dentición e inmunosupresión.

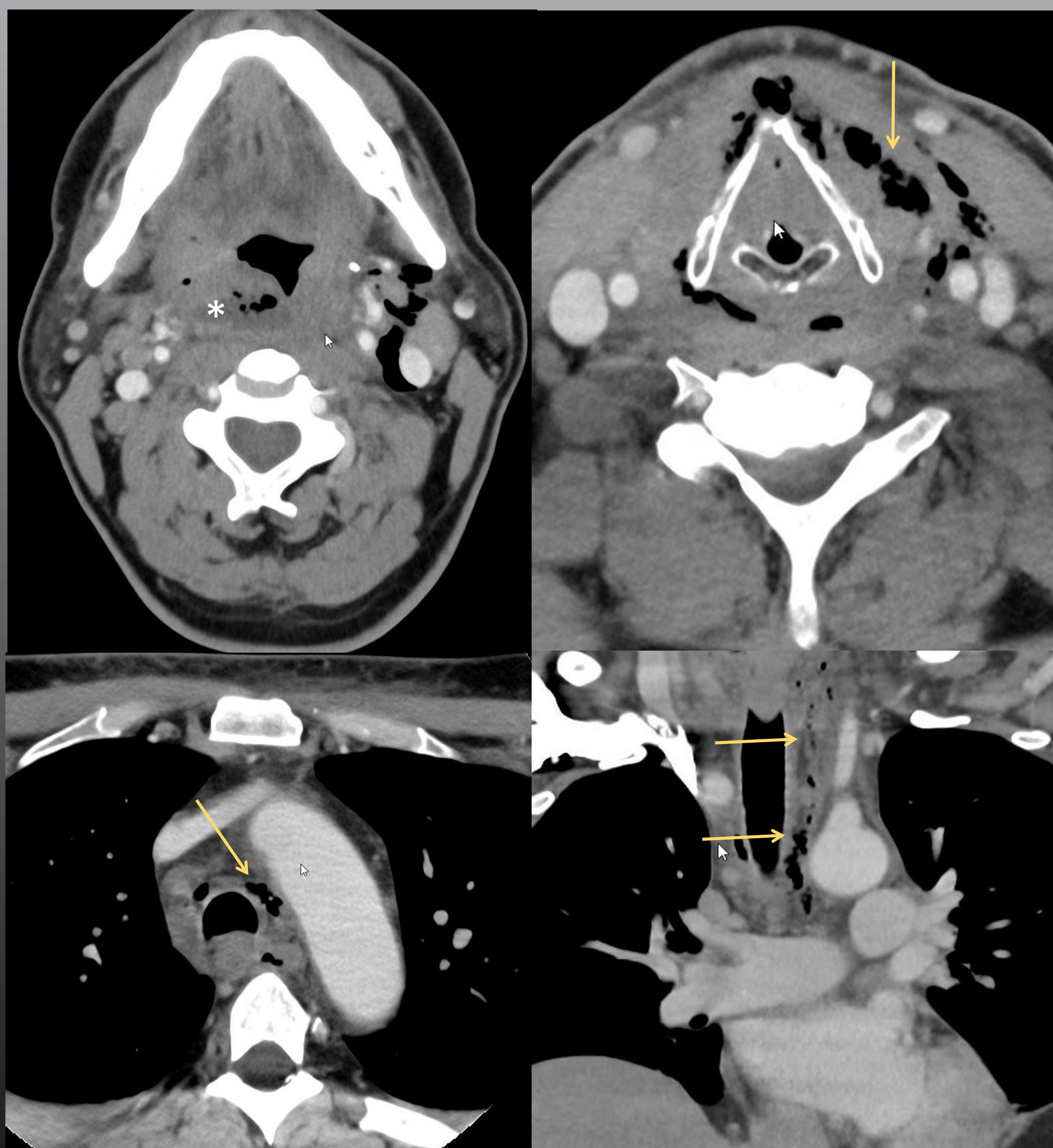


Figura 8. TC de paciente de 52 años con una MND tipo I (Endo et al.) donde se observa un absceso faríngeo (*) y una clara extensión caudal de las burbujas aéreas (flechas) que van disecando varios planos grasos cervicales hasta llegar al mediastino supracarinal. Se aisló *Streptococcus anginosus* como causante de la infección.

Mediastinitis secundaria a infección orofaríngea/odontogénica (mediastinitis necrotizante descendente MND)

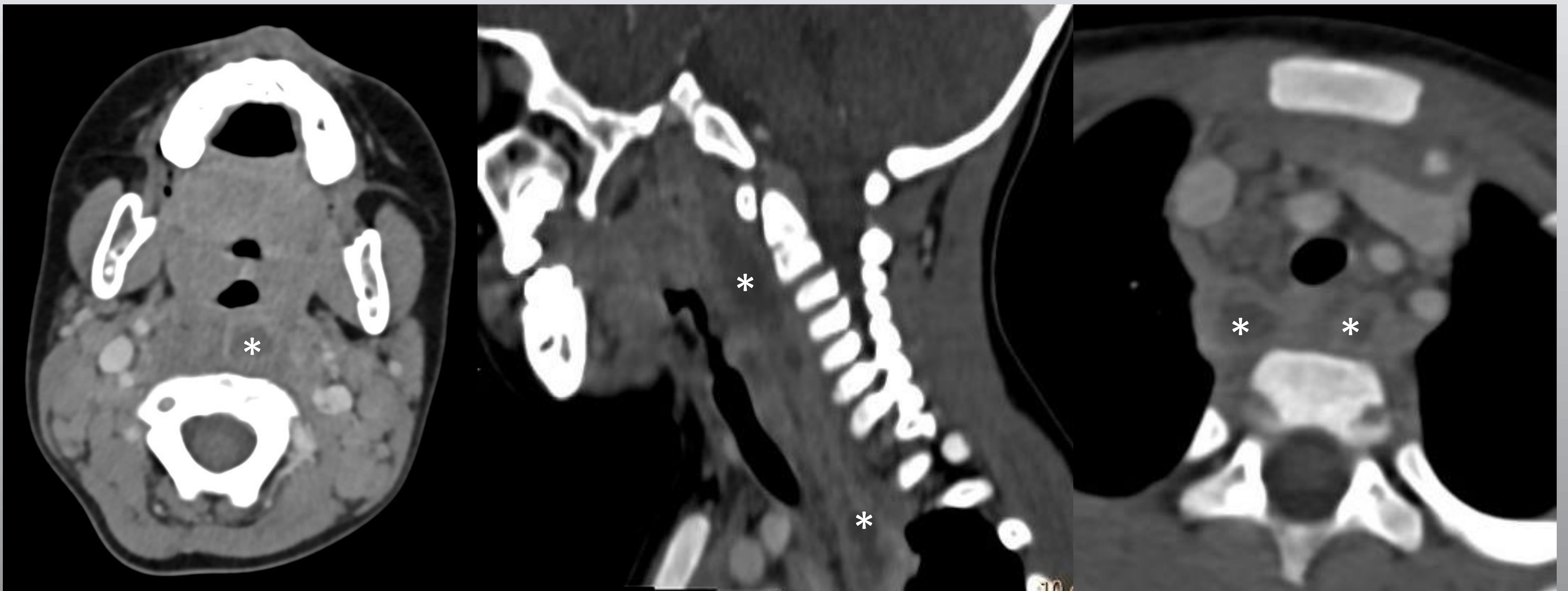


Figura 9. Niño de 3 años con una MND tipo I (Endo et al.). Se identifica una extensa colección (*) situada por todo el espacio retrofaríngeo ("espacio peligroso") llegando al mediastino. Con los drenajes quirúrgicos cervicales realizados se aislaron *Streptococcus mitis* y *Neisseria spp* como agentes causantes de la infección.

El proceso suele ser polimicrobiano en un 58% de los casos, causado por bacterias gram-positivas como *Streptococcus* (43%-62%), anaerobios (46%-78%) y menos frecuentemente (a excepción de pacientes diabéticos) de enterobacterias gram-negativas como la *Klebsiella* (4%-8%). En niños habitualmente, aunque no siempre, el causante es *Staphylococcus aureus* meticilin-resistente (MARSA).

Desde el espacio prevertebral-retrofaríngeo (o "espacio peligroso" que llega hasta el diafragma a través del mediastino posterior) es por donde se propagan la mayor parte de los casos (70%); seguido del espacio carotídeo (12%) y del pretraqueal (8%).

La presencia de fiebre, dolor de cuello persistente, trismus, odinofagia, disfonía y disfagia son síntomas usuales en su presentación.

Clásicamente, los criterios diagnósticos iniciales establecidos por Estrera (1983) incluían:

Manifestaciones clínicas de infección severa.

Rasgos característicos en las pruebas de imagen.

Evidencia de una mediastinitis necrotizante durante la cirugía y/o post mortem.

Relación clara entre una infección orofaríngea/cervical con el desarrollo de una afectación inflamatoria mediastínica.

Mediastinitis secundaria a infección orofaríngea/odontogénica (mediastinitis necrotizante descendente MND)

Las características típicas de la TC (con una sensibilidad del 100% y una especificidad del 90% para su detección precoz) incluyen: aumento de densidad del tejido adiposo mediastínico, obliteración de los planos grasos mediastínicos, neumomediastino, colecciones (hidroaéreas) cervicales o mediastínicas, adenopatías reactivas y derrame pleural.

La clasificación de Endo (1999) según la extensión de la enfermedad todavía se utiliza y se divide la MND en tipo I (localizada o por encima la carina) (Figura 8) y tipo II (difusa o por debajo la carina) que a su vez la subdivide en IIA (mediastino anterior bajo)(Figura 10) o IIB (mediastino posterior bajo) (Figura 11).

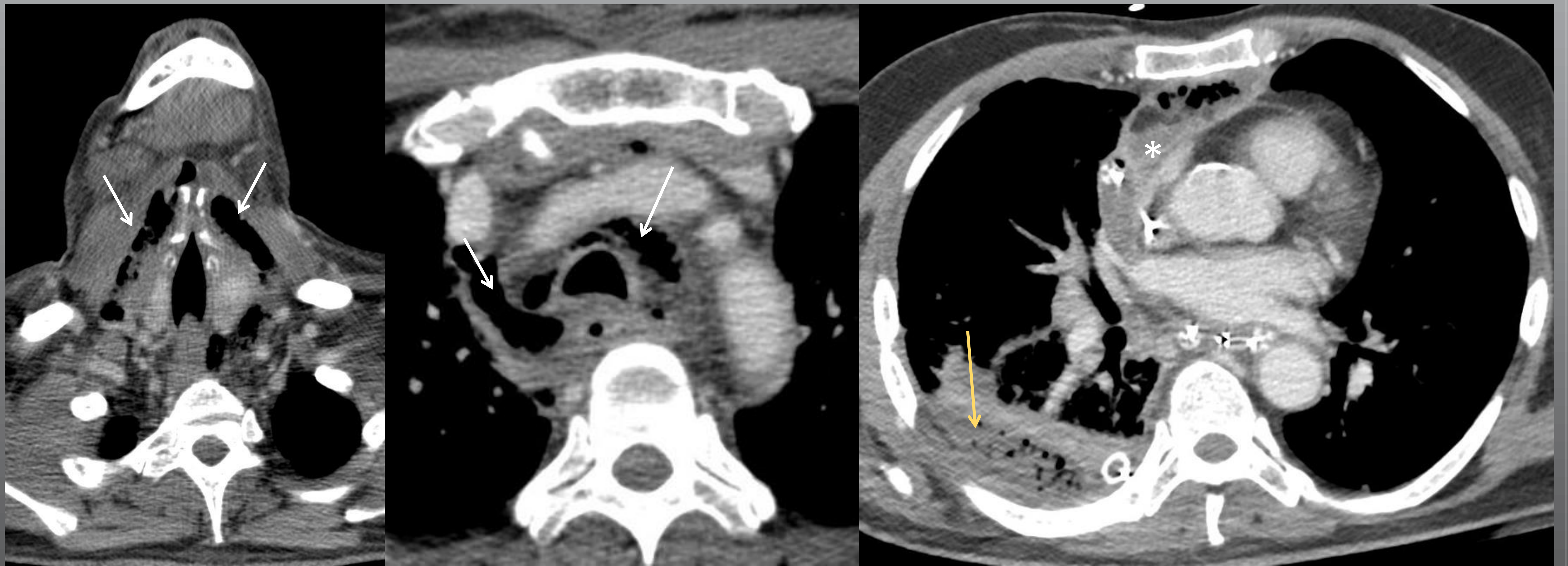


Figura 10. Paciente de 66 años con una MND tipo IIA (Endo et al.). La TC demuestra una extensa fascitis necrotizante cervical (flechas blancas) con extensión caudal mediastínica llegando a presentar una colección hidroaérea en ángulo cardiofrénico derecho (*) adyacente al pericardio así como un empiema derecho (flecha amarilla) como complicación; ambos drenados quirúrgicamente.

El agente causal fue *Dialister pneumosintes*, conocido patógeno periodontal

Además de antibióticos intravenosos de amplio espectro con cobertura para aeróbicos y anaeróbicos, el tratamiento quirúrgico es necesario y requiere una exposición y un desbridamiento de los tejidos necróticos con drenaje de las colecciones purulentas incluyendo la pleura y el pericardio si también están afectados.

Mediastinitis secundaria a infección orofaríngea/odontogénica (mediastinitis necrotizante descendente MND)



Figura 11. Paciente diabética de 33 años con odinofagia, fiebre y tumefacción cervical anterior. Se trata de una MND tipo IIB (Endo et al.). La TC demuestra una colección retrofaríngea (flecha amarilla) y extensos cambios flegmonosos cervicales anteriores (flechas blancas). A nivel mediastínico se observan colecciones tanto anteriores como posteriores/paraaórticas (*).

En los casos tipo I de MDN un drenaje transcervical precoz (con cervicotomía o videotoracoscopia/VATS) puede ser suficiente para controlar la enfermedad; en los casos tipo II se requiere una cirugía combinada con abordaje transtorácico (con toracotomía uni o bilateral más preferible o videotoracoscopia/VATS) y también desbridamiento cervical.

Es necesario garantizar la permeabilidad de la vía aérea.

Uno de sus factores pronósticos, a parte de la edad (>70 años), la diabetes y la demora en el diagnóstico y en la cirugía, incluye la extensión de la infección con una mayor mortalidad (31.5%) en los casos de diseminación infracarinal (sobre todo cuando hay pericarditis purulenta asociada) en contra de los casos tipo I (9.8%).

Mediastinitis secundaria perforación esofágica

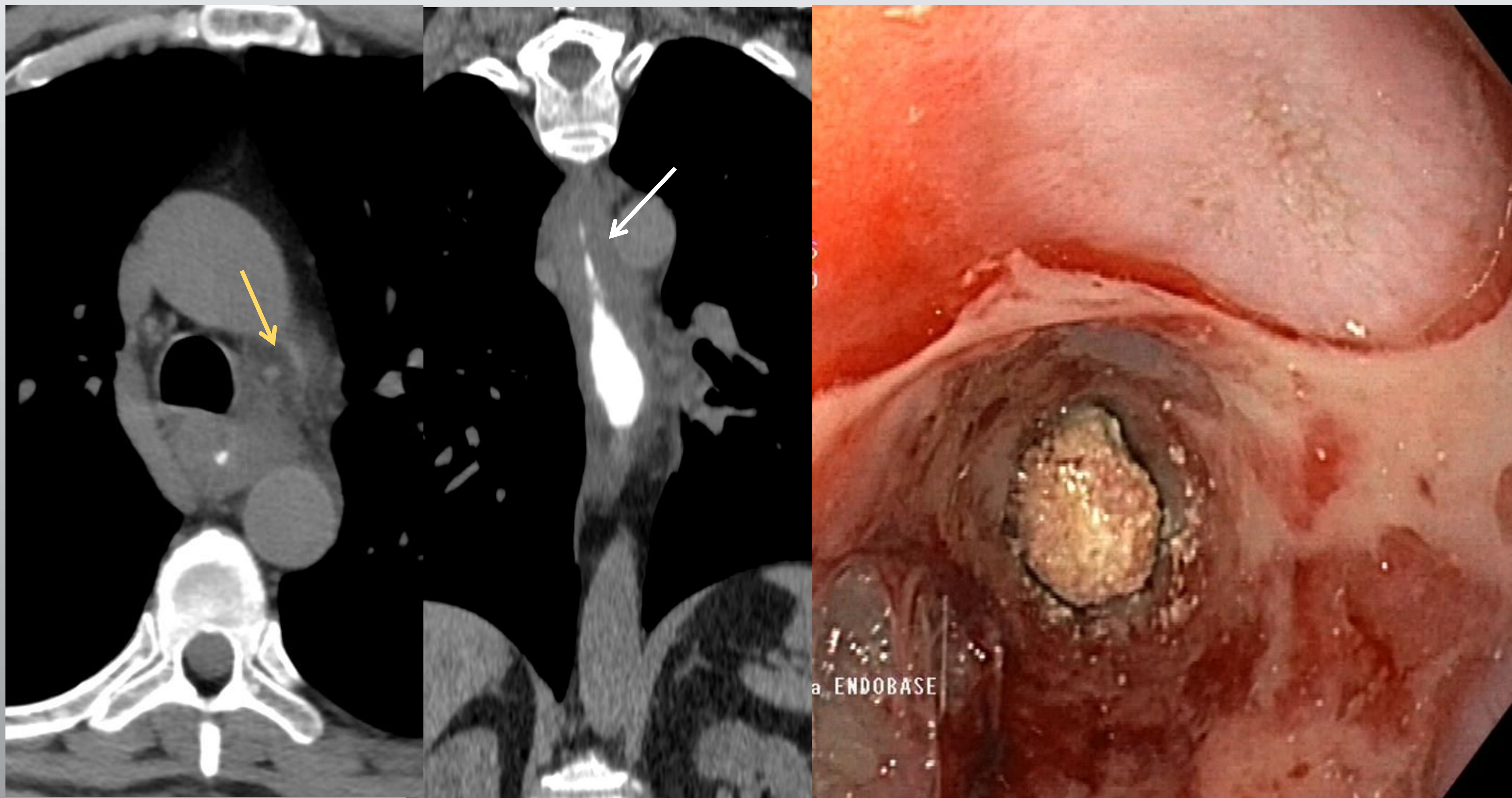


Figura 12. Paciente de 68 años con leve mediastinitis aguda centrada en región de la ventana aortopulmonar (flecha amarilla) secundaria a una esofagitis (flecha blanca) por impactación de cuerpo extraño-pastilla por estenosis concéntrica sobre una zona de enfermedad por reflujo grado D. Detalle de la gastroscopia con identificación y posterior extracción del cuerpo extraño que resolvió el cuadro clínico.

Al menos la mitad de todas las perforaciones esofágicas (50%-75%) son iatrogénicas (secundarias a procedimientos endoscópicos o quirúrgicos) o por cuerpos extraños (Figuras 12 y 13). Si se produce sin procedimientos invasivos previos, suele ocurrir mayormente en zonas fisiológicamente estrechas como son el músculo cricofaríngeo o la unión gastroesofágica.



Figura 13. Paciente de 29 años con neumomediastino (flechas blancas) y neumoperitoneo (flechas amarillas) secundario a una miotomía de Heller vía endoscópica por acalasia pocos días antes del TC. Detalle del esófago dilatado (*).

La ruptura esofágica espontánea (síndrome de Boerhaave) ocurre cuando la relajación cricofaríngea es incompleta durante el vómito como resultado de un aumento repentino de la presión intraluminal esofágica. La ruptura es más común en la pared posterior distal izquierda inmediatamente encima del diafragma. Este tipo de roturas esofágicas se caracterizan por provocar una colección aérea que delimita el borde mediastínico lateral inferior izquierdo y la pleura parietal/el hemidiafragma habitualmente (aunque no siempre) izquierdos (Figuras 14 y 15).

Mediastinitis secundaria perforación esofágica

La perforación esofágica se diagnostica más frecuentemente en hombres entre 50 y 70 años con factores de riesgo como el consumo de alcohol, patología maligna existente, y antecedentes de úlceras gástricas o duodenales.

La perforación provoca fugas de contenido gástrico, saliva y bilis hacia el mediastino, lo que puede causar mediastinitis aguda. La infección suele ser debida por flora anaeróbica (*Prevotella*, *Peptostreptococcus*, *Bacteroides*) o mixta anaeróbica-aeróbica (*Streptococcus*, *S. aureus*, *Klebsiella pneumoniae*); incluso puede ser debida a *Candida*.

Los pacientes suelen presentar fiebre, dolor, vómitos, disnea, taquipnea o taquicardia. También pueden tener enfisema subcutáneo (tríada de Mackler con los vómitos y el dolor). Con la demora en el diagnóstico y tratamiento se puede desarrollar rápidamente sepsis dentro de las 24 a 48 h con fallo multiorgánico.

Figura 14. Sd. Boerhaave. Paciente de 71 años con dolor epigástrico. La TC muestra burbujas de neumomediastino (flechas amarillas) adyacentes al esófago distal. Como complicación se observa un hidroneumotórax izquierdo (*). Por inestabilidad hemodinámica se intervino quirúrgicamente al paciente, encontrándose una mediastinitis aguda con contenido alimentario. Se encontró y se suturó una laceración esofágica distal (5 cm). Detalle de la gastroscopia después de la intervención con la cicatriz quirúrgica (flecha).

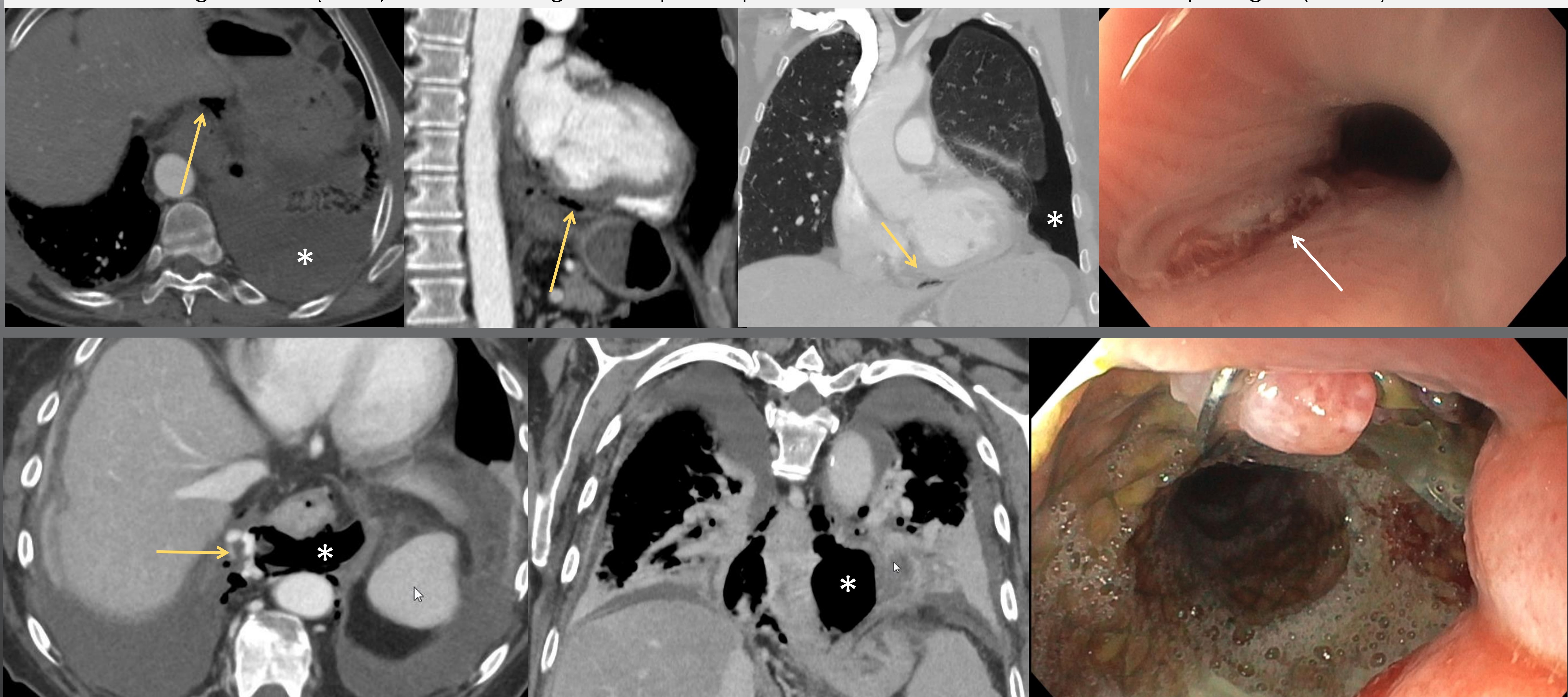


Figura 15. Sd. Boerhaave. Paciente de 68 años, cirrótico, con dolor epigástrico, vómitos y disfagia. La TC muestra neumomediastino (*) adyacente al esófago distal con leves cambios edematosos de la grasa mediastínica baja y derrame pleural bilateral. Varices esofágicas (flecha amarilla) como hallazgo incidental. Detalle de la gastroscopia con la endoprótesis correctamente colocada que se utilizó como tratamiento y que se retiró semanas después con una resolución completa del cuadro clínico.

La TC puede demostrar un engrosamiento de la pared esofágica, colecciones hidroaéreas mediastínicas, neumotórax o hidroneumotórax, y derrame pleural (Figuras 16 y 17). El contraste oral puede utilizarse para detectar si hay extravasación desde el desgarro esofágico hacia la cavidad torácica. La bioquímica del líquido pleural suele indicar un derrame exudativo con un pH bajo y niveles de amilasa por encima los valores séricos normales

Mediastinitis secundaria perforación esofágica

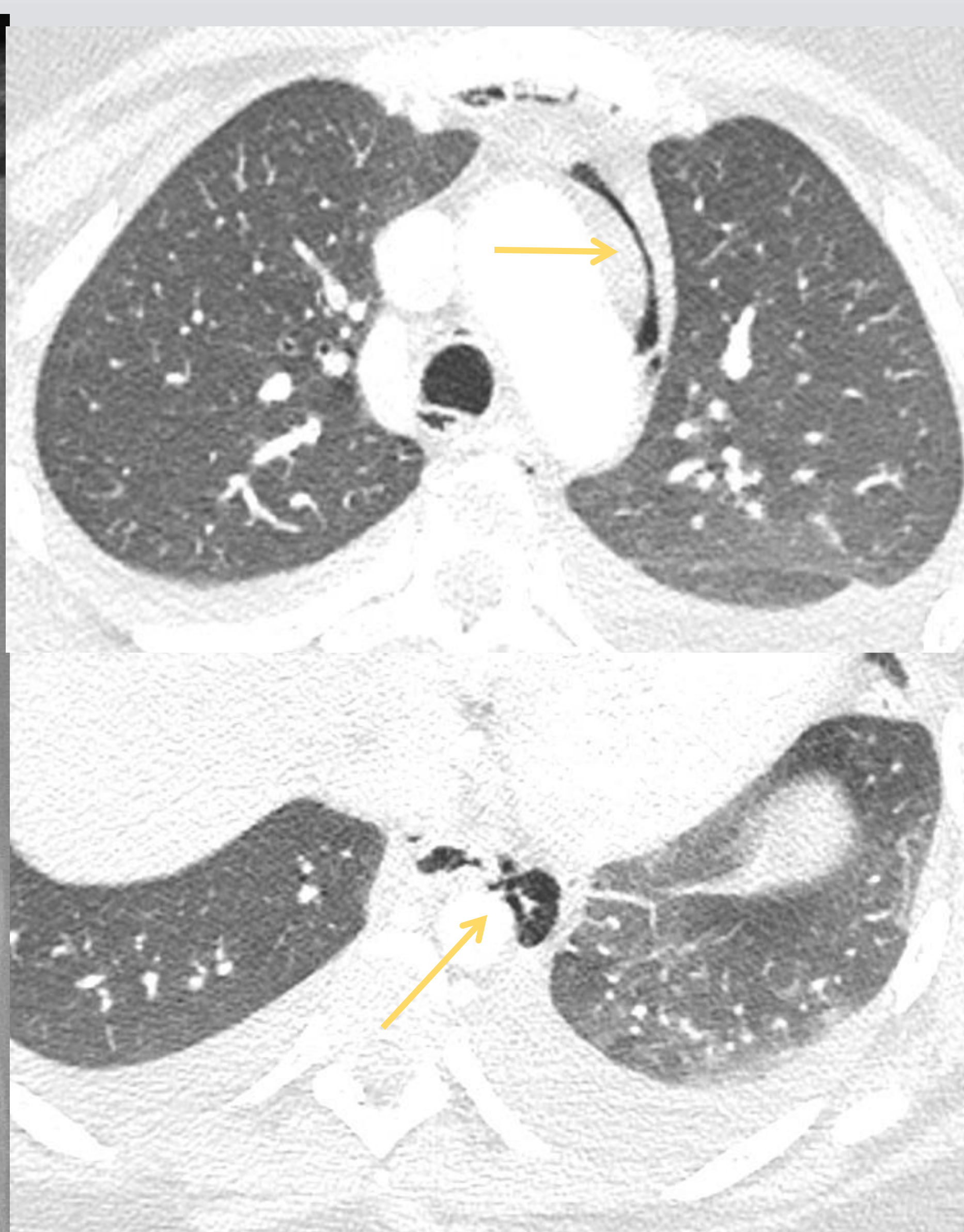
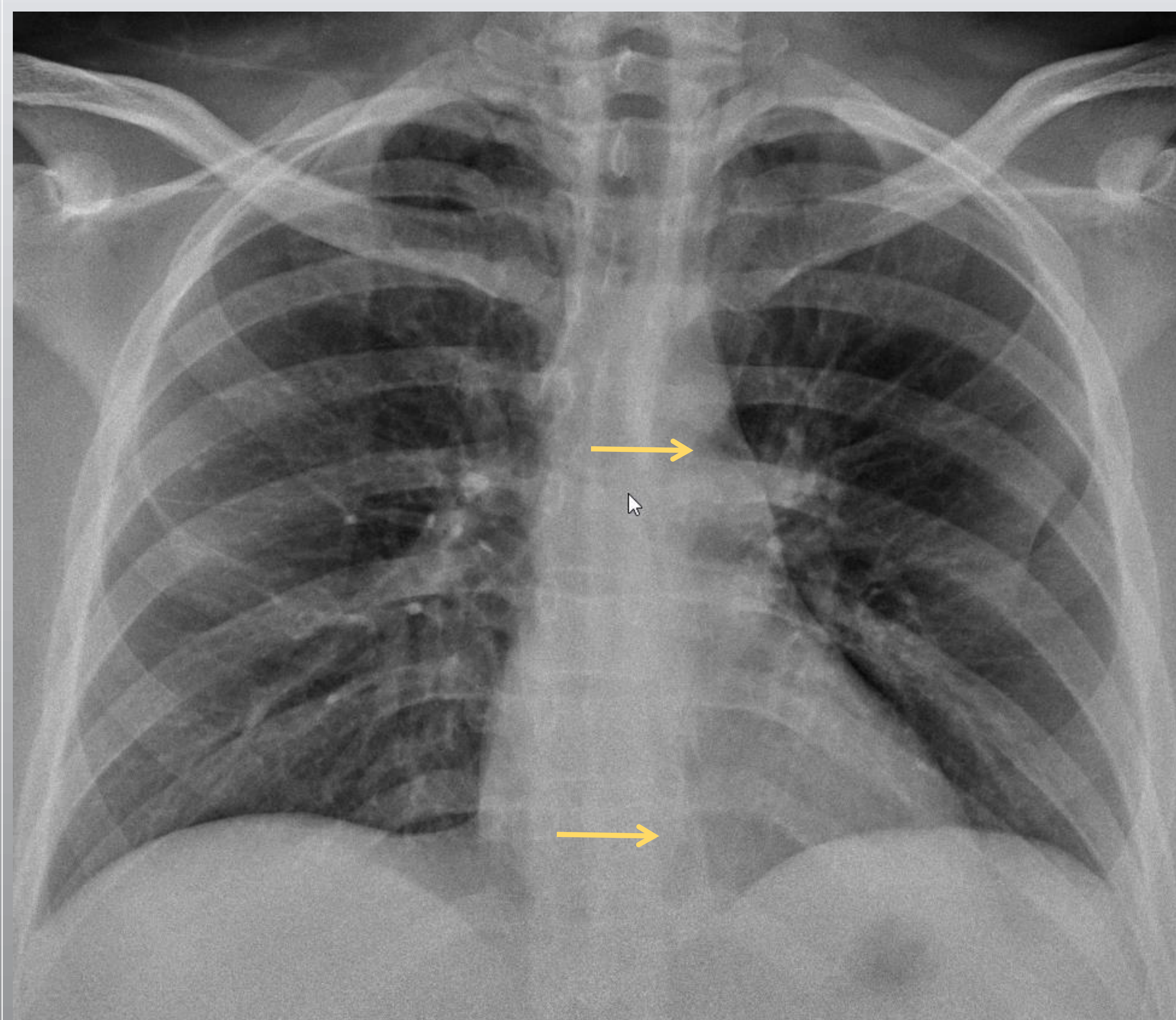
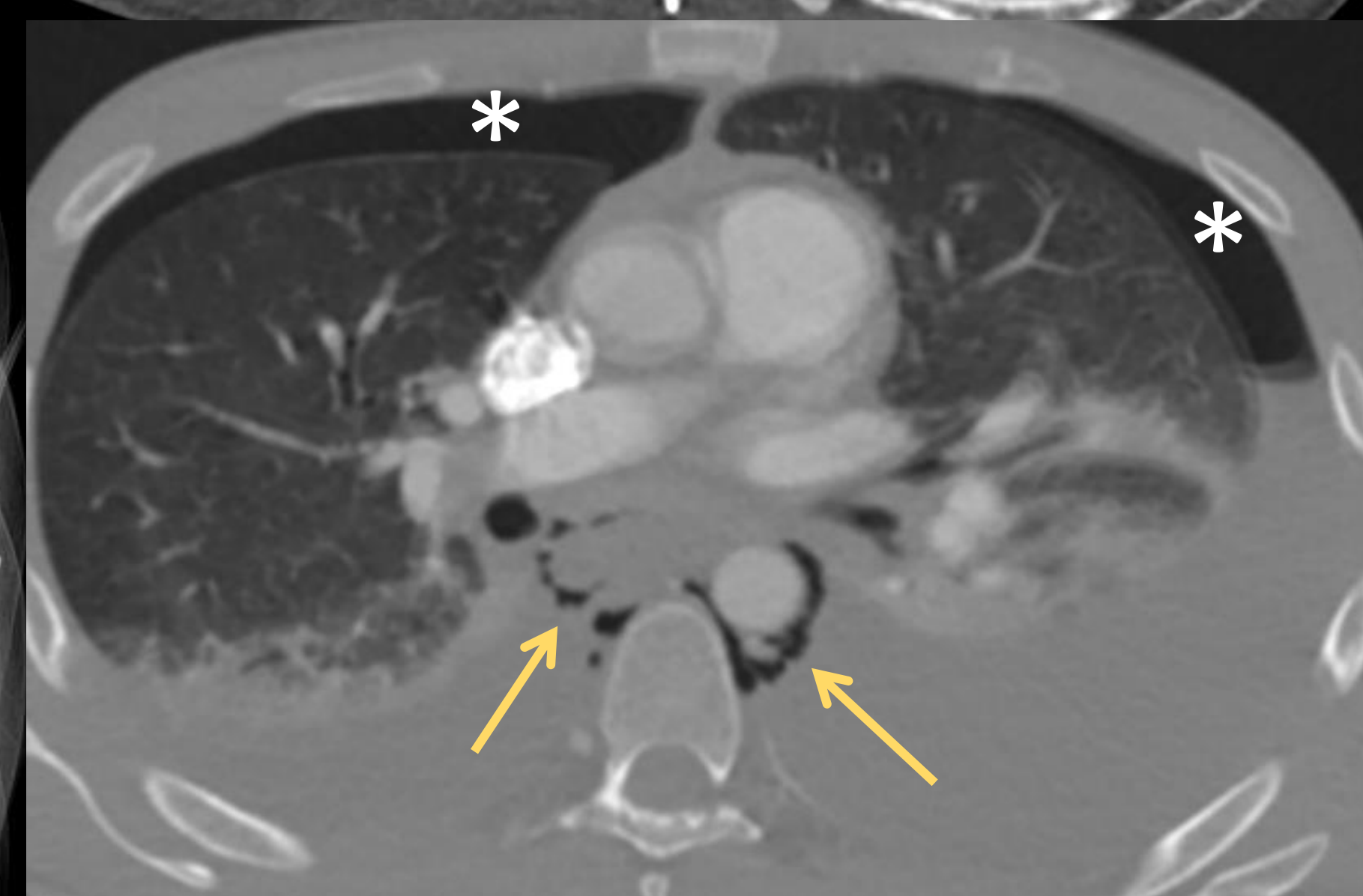
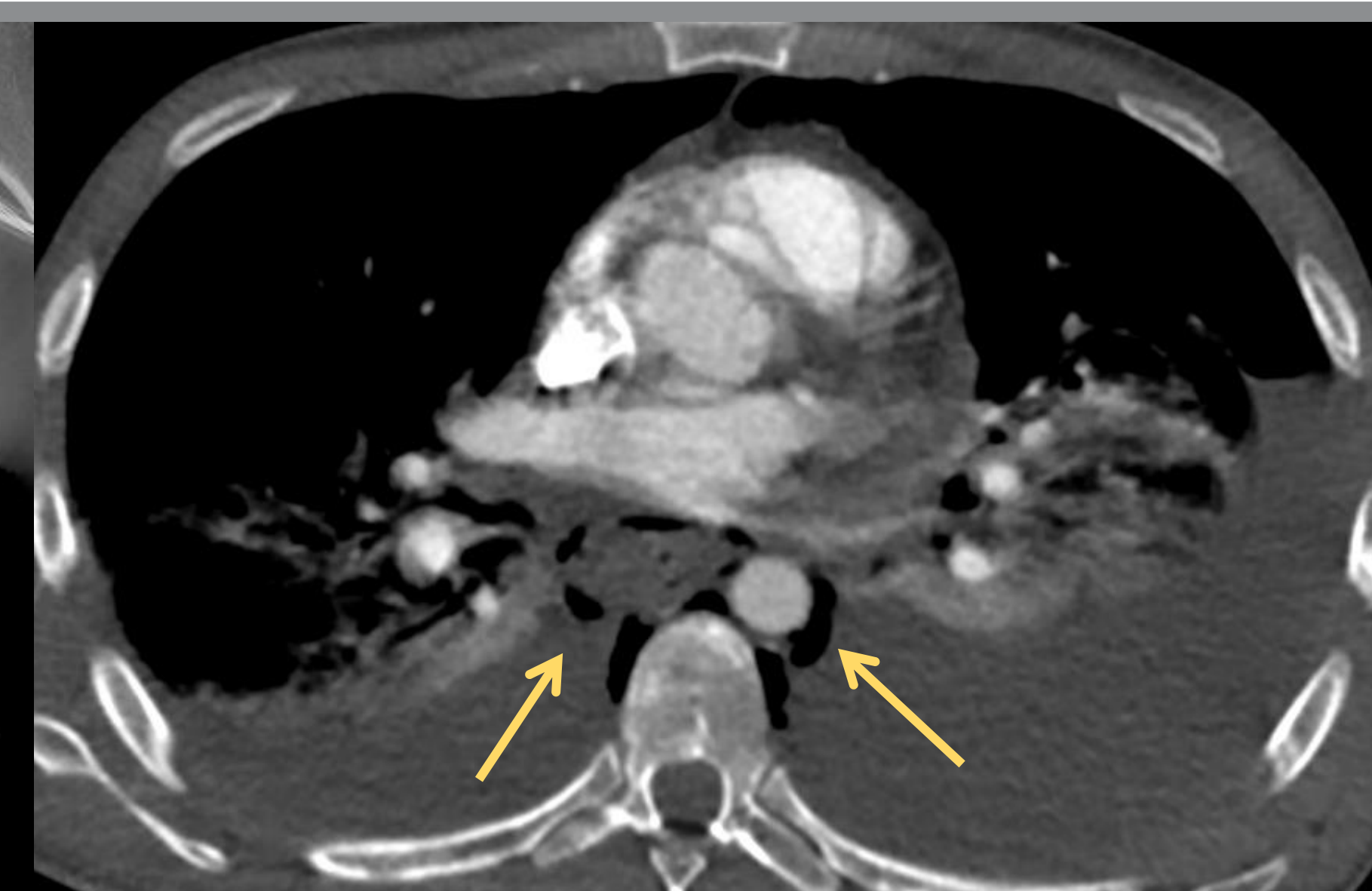
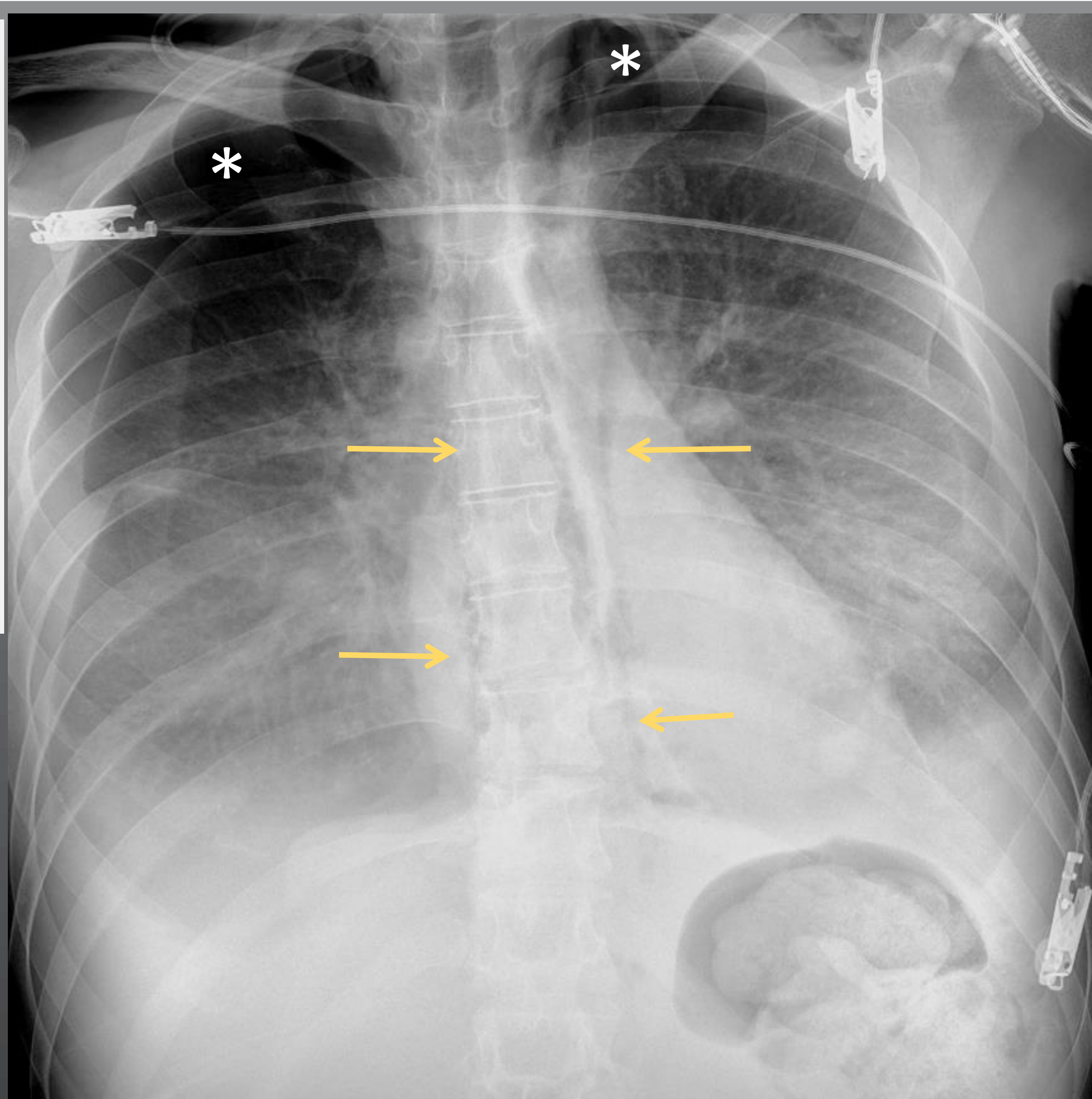


Figura 16. Sd. Boerhaave. Paciente de 23 años. En un contexto clínico de reagudización de su pancreatitis crónica hereditaria (*) se sospecha un neumomediastino con la RX convencional (flecha), que se confirma con la TC. Se trató con manejo conservador con éxito.

Figura 17. Sd. Boerhaave. Paciente de 30 años con dolor torácico, disfagia y disnea. La RX convencional muestra claramente un neumomediastino que va disecando los espacios paraespinales (flechas) y neumotórax bilateral (*). La TC confirma los hallazgos. Se decidió cirugía urgente que demostró y suturó una laceración esofágica distal de 3 cm.



La cobertura antibiótica de amplio espectro para aeróbicos y anaeróbicos debe iniciarse inmediatamente. La reparación quirúrgica del esófago no siempre es necesaria; en pacientes clínicamente estables, con menos 24 horas de clínica y con fuga contenida o muy poca contaminación mediastínica (generalmente por perforaciones iatrogénicas) estaría indicado la colocación de un stent endoscópico durante 6-8 semanas.

MEDIASTINITIS FIBROSANTE

También conocida como mediastinitis esclerosante, es una proliferación anormal e invasiva de tejido fibroinflamatorio denso en el mediastino. Aunque se trata de un proceso benigno, con el tiempo y de forma variable, este depósito de tejido fibroso sustituye la grasa normal mediastínica y puede traccionar y comprimir las estructuras vasculares (tanto arterias/venas pulmonares como venas sistémicas) y no vasculares (incluyendo vía respiratoria) del mediastino.

Generalmente sucede en pacientes de mediana edad y no es raro su diagnóstico tardío debido a una clínica lenta y progresiva (tos, disnea y dolor torácico habitualmente). No hay un tratamiento específico para esta enfermedad pero sí se han probado tratamientos con inmunosupresores, corticosteroides, metotrexate y rituximab.

Su pronóstico viene determinado por las complicaciones que pueden ir apareciendo.

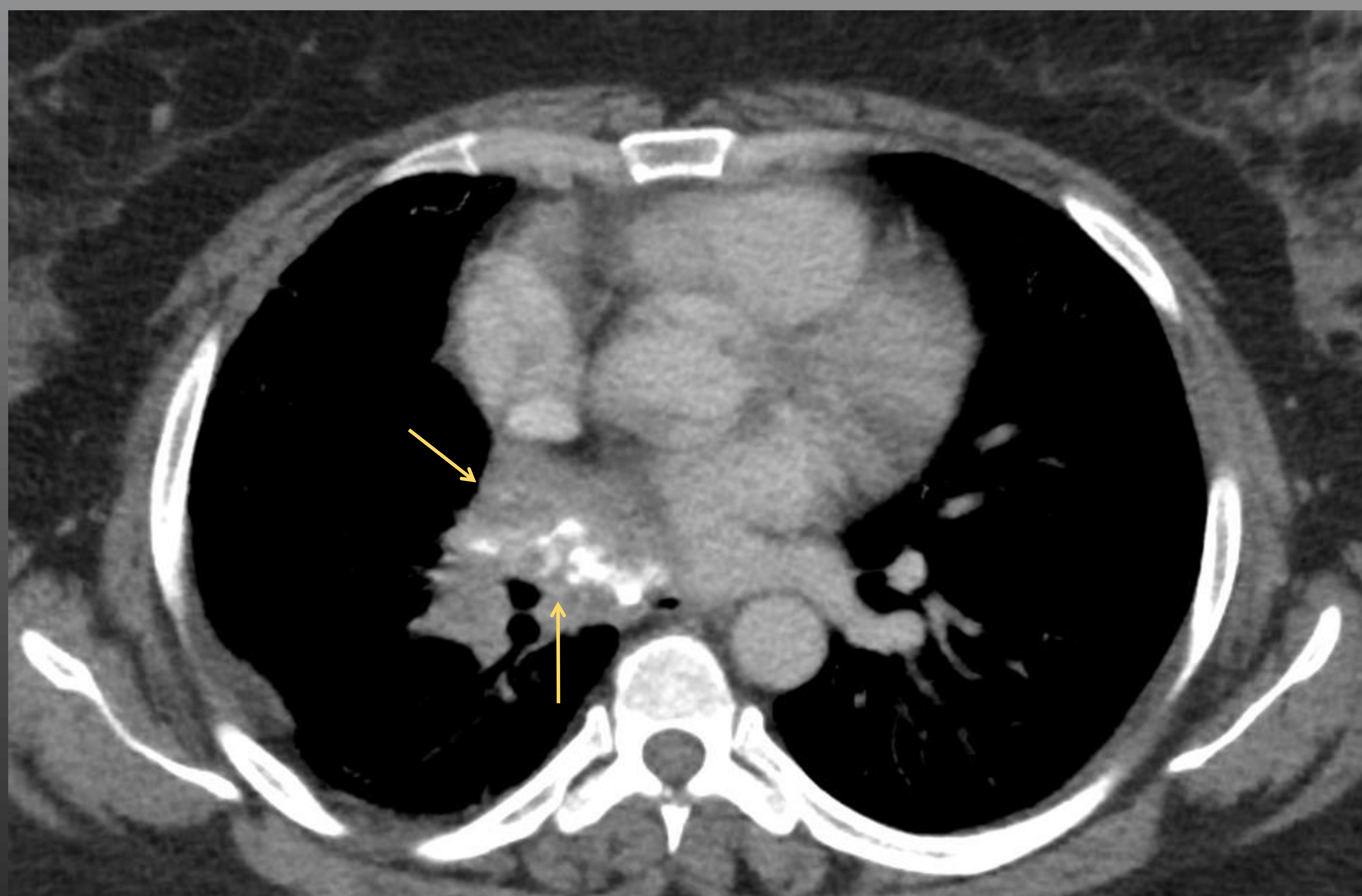


Figura 18. Paciente de 54 años con una mediastinitis fibrosante granulomatosa (flechas) centrada en región de hilio pulmonar derecho hallada en un TC por una clínica larvada de tos crónica.

Mediastinitis fibrosante granulomatosa o focal

Los granulomas mediastínicos son el subtipo de mediastinitis fibrosante más común. Suele ser causada por una infección granulomatosa previa, especialmente una histoplasmosis o tuberculosis; siendo menos frecuentes afecciones fúngicas o incluso sarcoidosis.

Generalmente se manifiesta por una afectación focal en forma de masa de partes blandas heterogénea y parcialmente calcificada en zonas como los espacios paratraqueales (sobretudo derecho), subcarinal así como hilios pulmonares (también de predominio derecho) (Figuras 18 y 19). La TC también puede demostrar ganglios calcificados, calcificaciones pleurales y granulomas calcificados esplénicos, hepáticos o pulmonares como secuelas de una infección granulomatosa previa. Su hipermetabolismo en la PET-TC es variable.

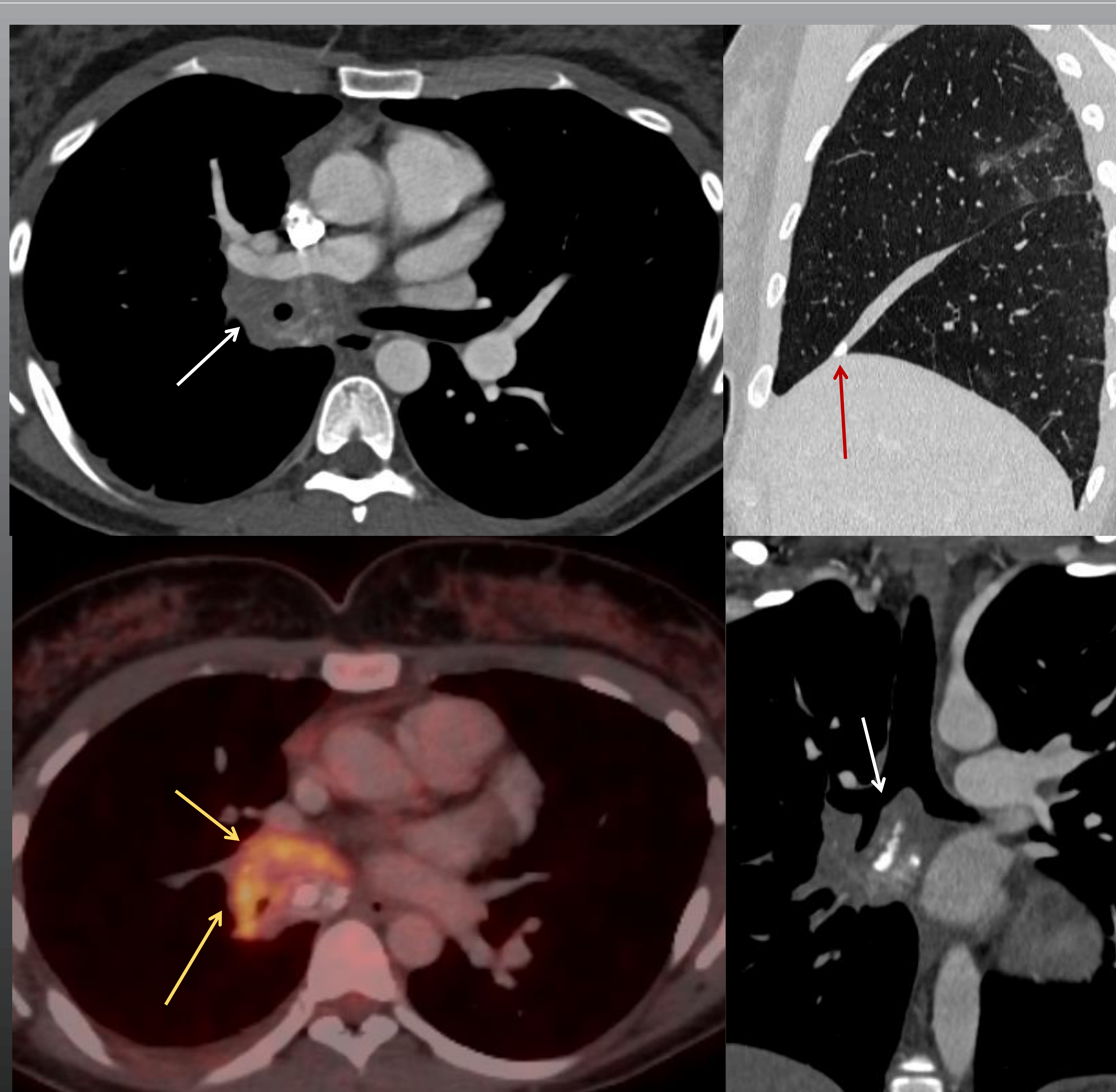


Figura 19. Paciente de 38 años con tos y dolor tipo pleurítico derecho. La TC muestra una lesión de aspecto infiltrativo y parcialmente calcificada rodeando las estructuras broncovasculares del hilio pulmonar derecho con extensión subcarinal (flechas blancas). La PET-TC muestra un hipermetabolismo de la lesión (SUVmáx 6.14) (flechas amarillas). Arriba a la derecha imagen en sagital y en ventana de pulmón para detallar el colapso completo del lóbulo medio así como el granuloma calcificado en su interior (flecha roja).

Mediastinitis fibrosante granulomatosa o focal

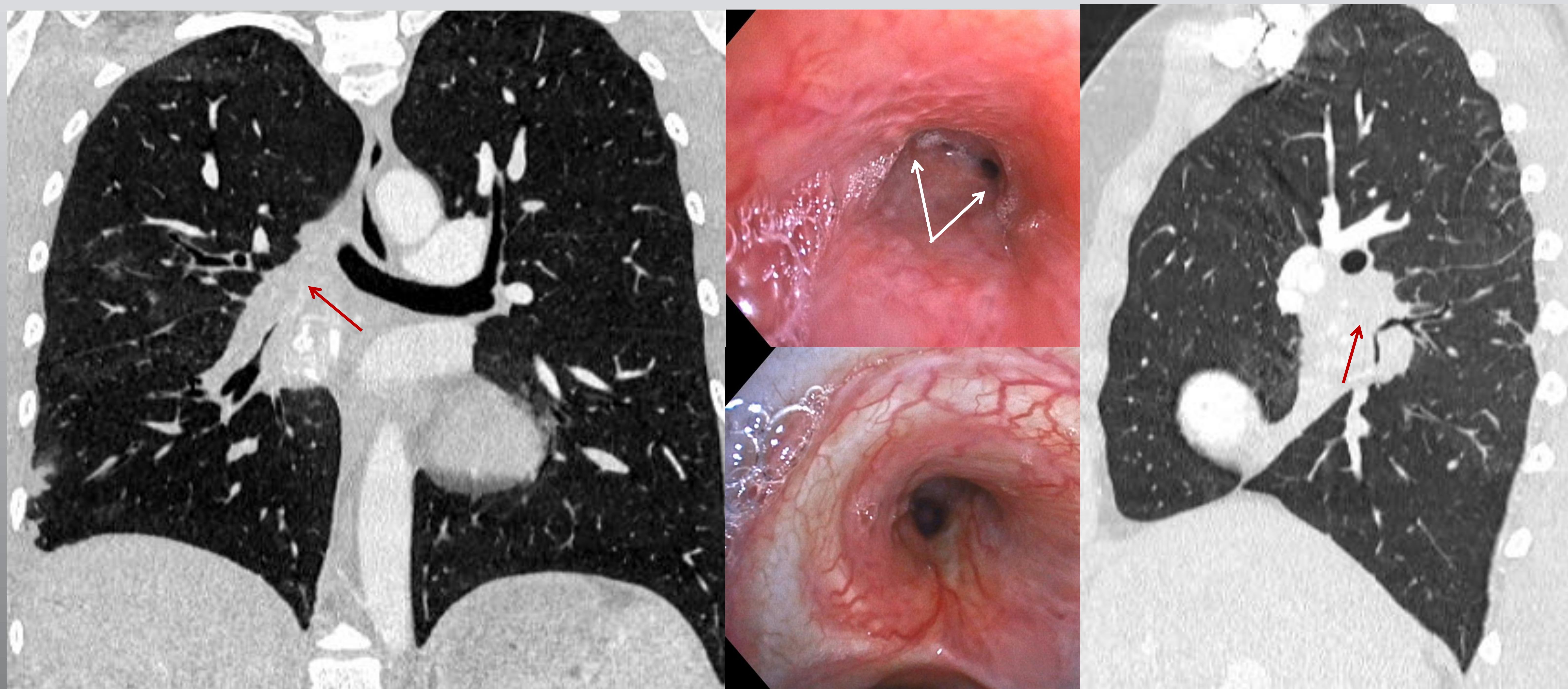


Figura 20. Paciente de la figura 19. Al centro hay el detalle del estudio con fibrobroncoscopia que confirma oclusión del 100% del bronquio del lóbulo medio y del 80% del bronquio lobar inferior derecho (flechas). También se objetivaba una mucosa difusamente eritematosa con abundante vascularización. A los lados la correlación con las imágenes de TC en ventana de pulmón.

Los pacientes a menudo se diagnostican de forma incidental ya que muchos de ellos se encuentran asintomáticos. Sin embargo, si la masa causa compresión sobre estructuras vecinas puede ser responsable de un síndrome de la vena cava superior, hemoptisis, de dificultad para respirar o tos (Figura 20).

Aunque las características radiológicas son típicas, a veces puede ser necesario la toma de muestras para su diagnóstico definitivo (sobre todo si hay sospecha de malignidad como un linfoma de células B).

Los granulomas mediastínicos se consideran lesiones benignas y pueden resolverse espontáneamente sin tener que hacer ningún tratamiento específico. En caso de existir síntomas secundarios a la compresión de estructuras adyacentes se puede valorar la exéresis quirúrgica o la colocación de stents vasculares o endobronquiales.

Mediastinitis fibrosante NO granulomatosa o difusa

El subtipo difuso o no granulomatoso representa el 10 al 20% de los casos de mediastinitis fibrosante. Puede ser idiopático o asociarse con trastornos autoinmunes, exposición a metisergida (usada para la migraña) o radiación previa.

Este subtipo afecta a los varios compartimentos mediastínicos indistintamente y se manifiesta como un difuso infiltrado de partes blandas, raramente calcificado y con realce heterogéneo que puede encapsular, rodear y comprimir cualquier estructura mediastínica adyacente. Destacar que se ha descrito primeramente una compresión sobre las venas pulmonares, después de las arterias pulmonares y más tardíamente de la vía aérea. En función del tiempo de instauración de la clínica compresiva puede desarrollarse una hipertensión pulmonar, cor pulmonale, edema pulmonar unilateral, hemoptisis o neumonitis post-obstructiva y/o bronquiectasias. Más raramente puede existir compresión esofágica con disfagia, compresión del conducto torácico con quilotórax secundario o afectación del nervio recurrente laríngeo.

En cualquier caso, la clínica suele ser lentamente progresiva y puede asociarse a fiebre, pérdida de peso o incluso manifestaciones extratorácicas si hay afectación de más órganos.

Hay que destacar en este grupo de mediastinitis no granulomatosas difusas a dos entidades especiales por sus características inmunológicas e histopatológicas:

Enfermedad relacionada con IgG-4

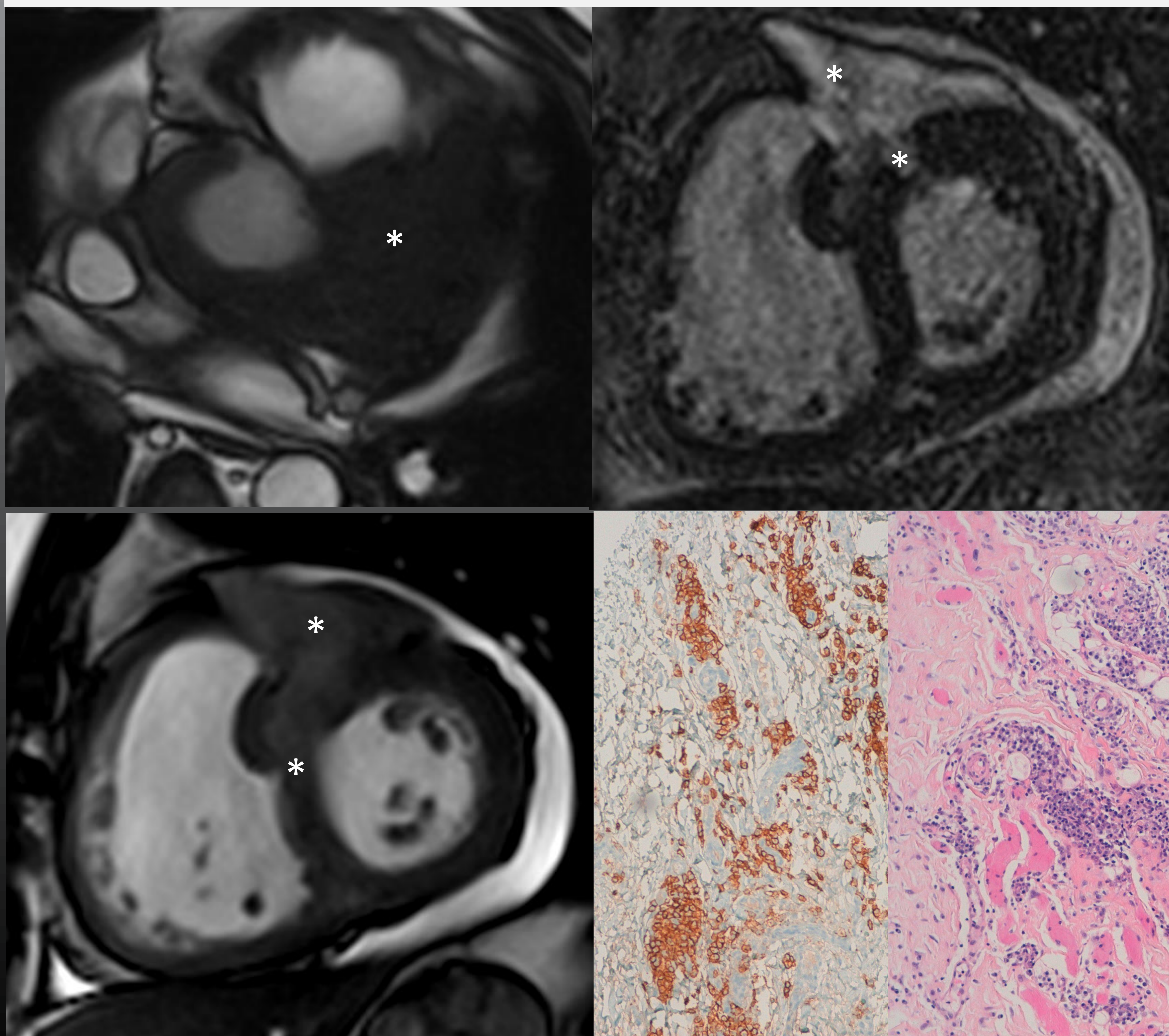
Enfermedad de Erdheim-Chester

Mediastinitis fibrosante NO granulomatosa o difusa

La enfermedad relacionada con IgG-4, como enfermedad inmunomediada y con afectación sistémica, puede asociarse a una mediastinitis fibrosante como manifestación poco usual (Figura 21). Su diagnóstico requiere biopsia del tejido patológico para demostrar su infiltración por células plasmáticas IgG-4 así como una evaluación exhaustiva con otras manifestaciones de la enfermedad como la tiroiditis de Riedel, fibrosis retroperitoneal, colangitis esclerosante o pancreatitis autoinmune.

El tratamiento con corticosteroides ha demostrado una mejoría de la enfermedad.

Figura 21. Paciente con enfermedad relacionada con IgG-4 con afectación mediastínica. Estudio de RM cardíaca que muestra: (arriba izquierda) imagen axial en secuencia cine-RM SSFP con lesión infiltrativa de señal intermedia asentada sobre el ventrículo izquierdo (*). (Abajo izquierda) imagen en eje corto en secuencia cine-RM SSFP con contraste intravenoso que muestra un leve realce de la lesión (*) con infiltración del miocardio del tabique interventricular. (Arriba derecha) imagen en eje corto durante el realce tardío con gadolinio donde se aprecia un difuso realce homogéneo de la lesión (*). (Abajo derecha) detalle de las tinciones de inmunohistoquímica de la muestra histológica de la biopsia obtenida que confirmó el diagnóstico.

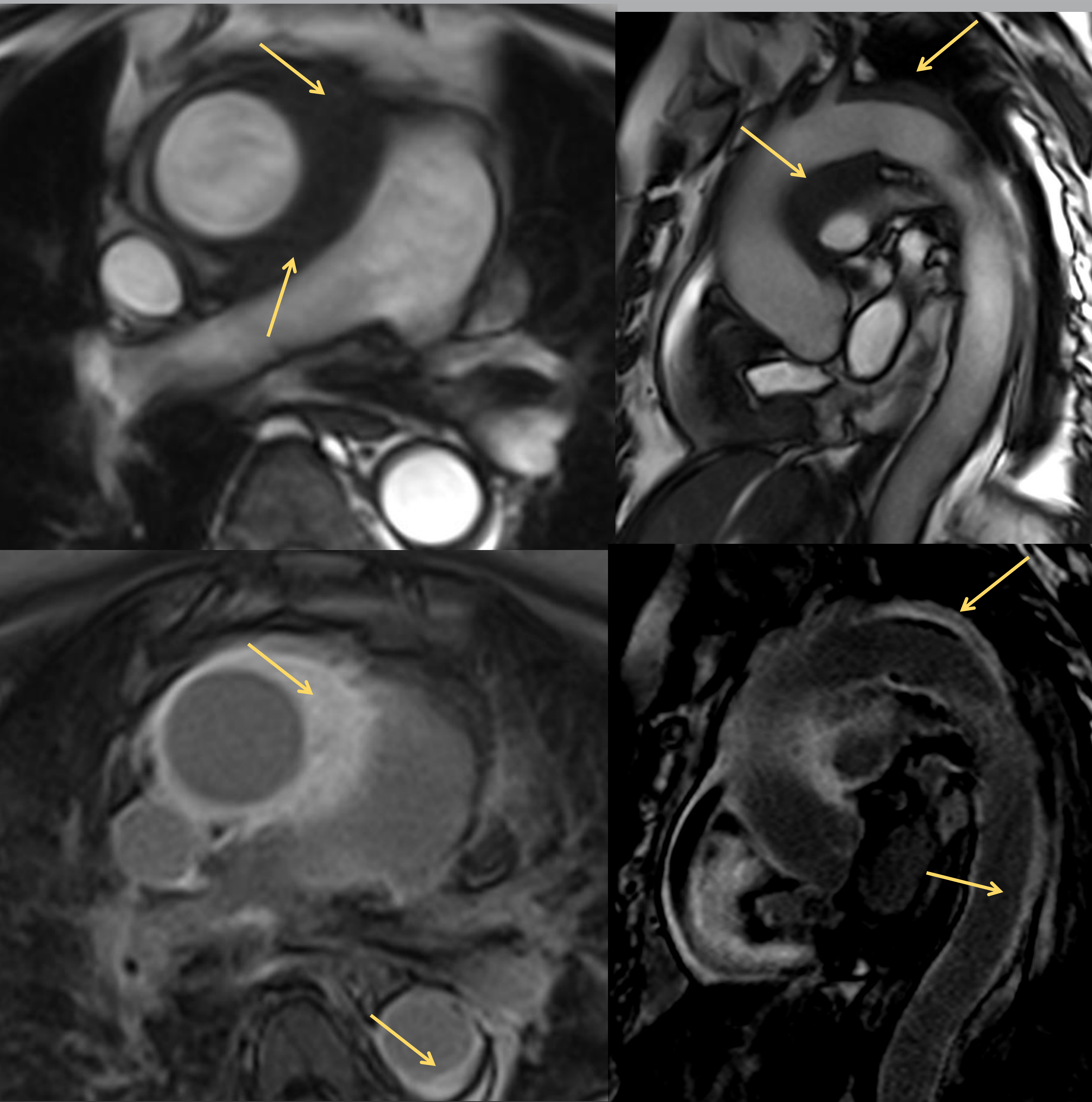


Mediastinitis fibrosante NO granulomatosa o difusa

La **enfermedad de Erdheim-Chester**, como forma de histiocitosis no hereditaria y de afectación multisistémica, se caracteriza por infiltraciones xantomatosas que rodean y traccionan a distintas estructuras. La afectación periaórtica que se extiende hasta el pericardio, el surco coronario derecho, y/o el miocardio de la aurícula derecha (con también afectación pleural) puede indicar esta rara entidad (Figura 22). La afectación ósea, renal y retroperitoneal puede estar también presente.

Figura 22. Paciente con enfermedad de Erdheim-Chester con afectación mediastínica.

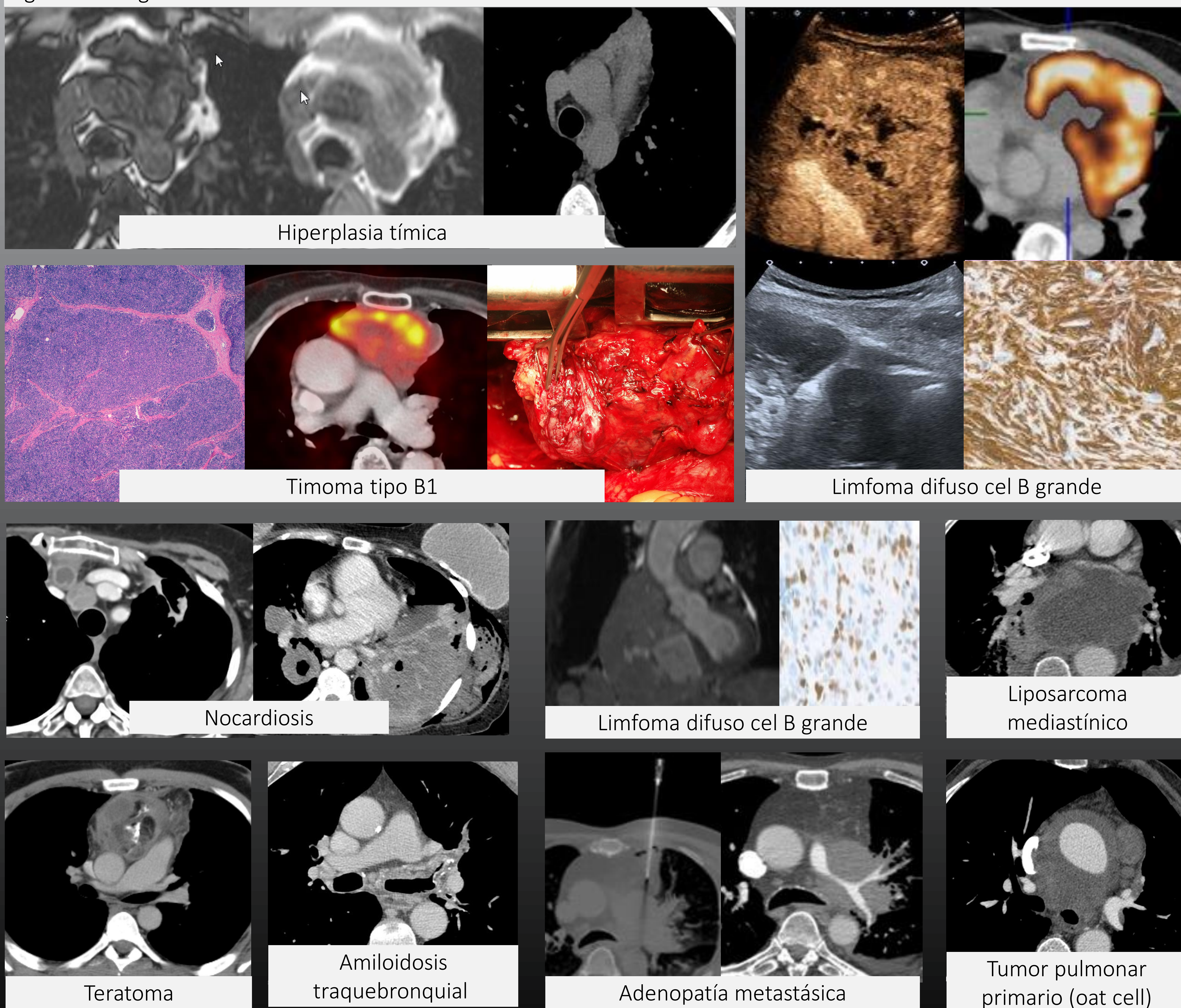
(Arriba) imágenes en axial y sagital en secuencia cine-RM SSFP con lesión infiltrativa periaórtica de señal intermedia (flechas). (Abajo) imágenes en axial y sagital durante el realce tardío con gadolinio donde se aprecia un difuso realce homogéneo (flechas) con afectación de toda la aorta torácica y con extensión hacia el surco aurículo-ventricular derecho englobando la arteria coronaria derecha (flecha roja).



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA MEDIASTINITIS FIBROSANTE

El diagnóstico diferencial radiológico de la mediastinitis fibrosante es extenso e incluye: el linfoma, el cáncer de pulmón primario, metástasis, tumores mediastínicos, enfermedad de Castleman y, con menor frecuencia, sarcoidosis atípica o granulomatosis con poliangeítis. Trastornos benignos como la amiloidosis o la linfangiomatosis también pueden presentarse como afectaciones más o menos difusas del mediastino. Afecciones infecciosas como actinomicosis, aspergilosis, zigomicosis, coccidioidomicosis, nocardiosis, infecciones por micobacterias o incluso la sífilis deben excluirse. Varias de estas entidades se ilustran en la figura 23.

Figura 23. Diagnóstico diferencial de la mediastinitis fibrosante.



HEMATOMAS TRAUMÁTICOS Y NO TRAUMÁTICOS DEL MEDIASTINO

La mayoría de los pacientes con traumatismo torácico reciben tratamiento conservador sin intervención quirúrgica. Si bien todos los pacientes deben ser tratados de acuerdo con los principios del soporte vital traumático avanzado (ATLS), las lesiones mediastínicas por traumatismo cerrado no son tan mortales como las lesiones mediastínicas penetrantes donde existen altas tasas de intervención quirúrgica y mortalidad. En estos pacientes traumáticos se debe identificar la presencia de shock hipovolémico por hemorragia o shock obstructivo por taponamiento cardíaco.



Figura 24. Paciente de 72 años policontusionado por caída en bicicleta. La TC muestra un extenso hematoma mediastínico (*) y hemotórax izquierdo (**). También se demuestra un hematoma cervical prevertebral-retrofaríngeo con sangrado activo (flecha amarilla) y fractura de la apófisis transversa derecha de C6 (flecha blanca).

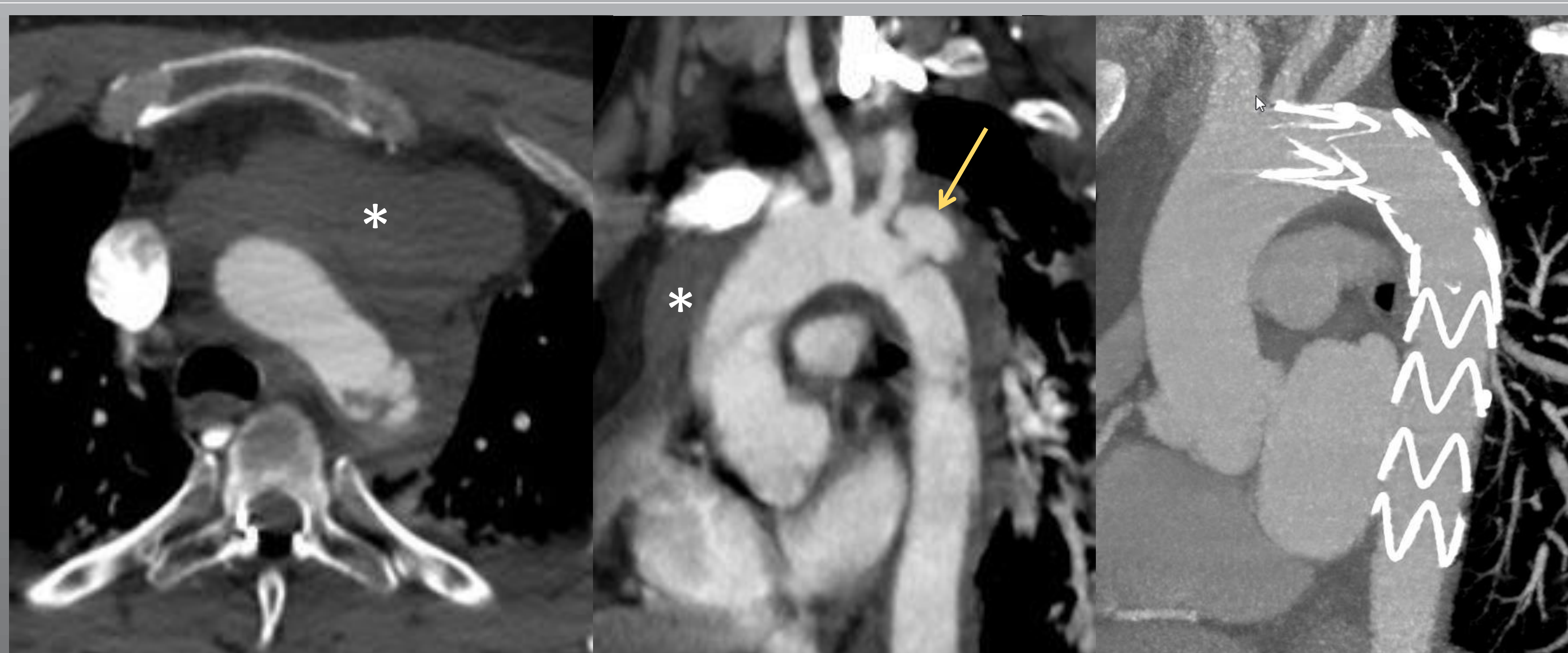


Figura 25. Paciente politraumático de 52 años por accidente de tráfico. Rotura del istmo aórtico con pseudoaneurisma de 2 cm aprox (flecha amarilla). Hematoma mediastínico (*) asociado. A la derecha, detalle de la reconstrucción MIP del angioTC semanas después y con la reparación endovascular torácica aórtica (TEVAR) realizada con éxito.

La TC pone en evidencia las contusiones hemorrágicas mediastínicas que se puedan producir así como detectar focos de sangrado activo asociados (Figura 24). Además puede demostrar lesiones esofágicas o traqueobronquiales asociadas así como encontrar lesiones vasculares aórticas (Figura 25) que causan una muerte inmediata en los pacientes por traumatismo cerrado de alta energía con desaceleraciones rápidas en un 80%.

HEMATOMAS TRAUMÁTICOS Y NO TRAUMÁTICOS DEL MEDIASTINO

Aunque los hematomas mediastínicos se suelen relacionar con patología traumática aguda, en algunas ocasiones suelen ser de naturaleza iatrógena (Figuras 26 y 28) y más raramente espontáneos (Figura 27).



Figura 26. Paciente de 47 años con hematoma mediastínico (*) después de realizarse una coronariografía invasiva por código IAM. La TC (simple, fase arterial y venosa) muestra un sangrado activo (flecha) que depende de la arteria bronquial derecha y que se embolizó seguidamente.

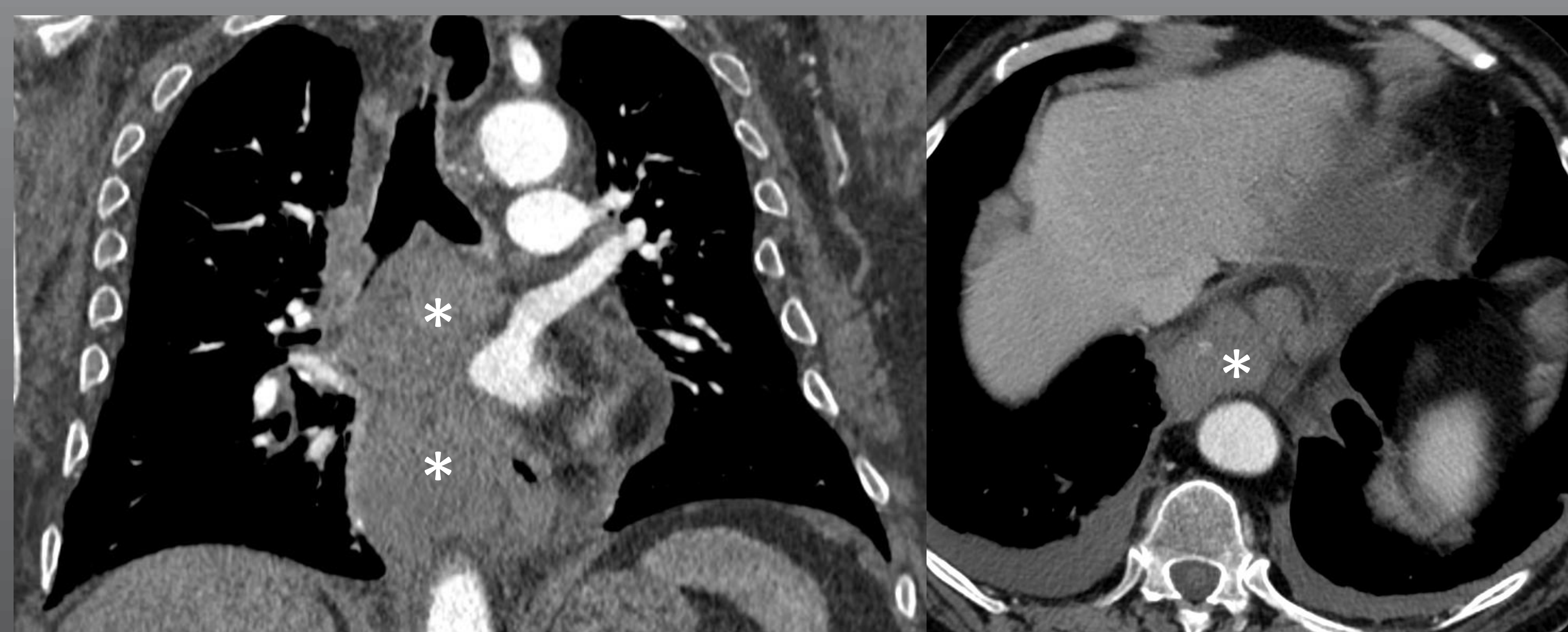


Figura 27. Paciente de 82 años con tratamiento con sintrom y que presenta un hematoma mediastínico espontáneo (*) dos días después de realizarse una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CREP).

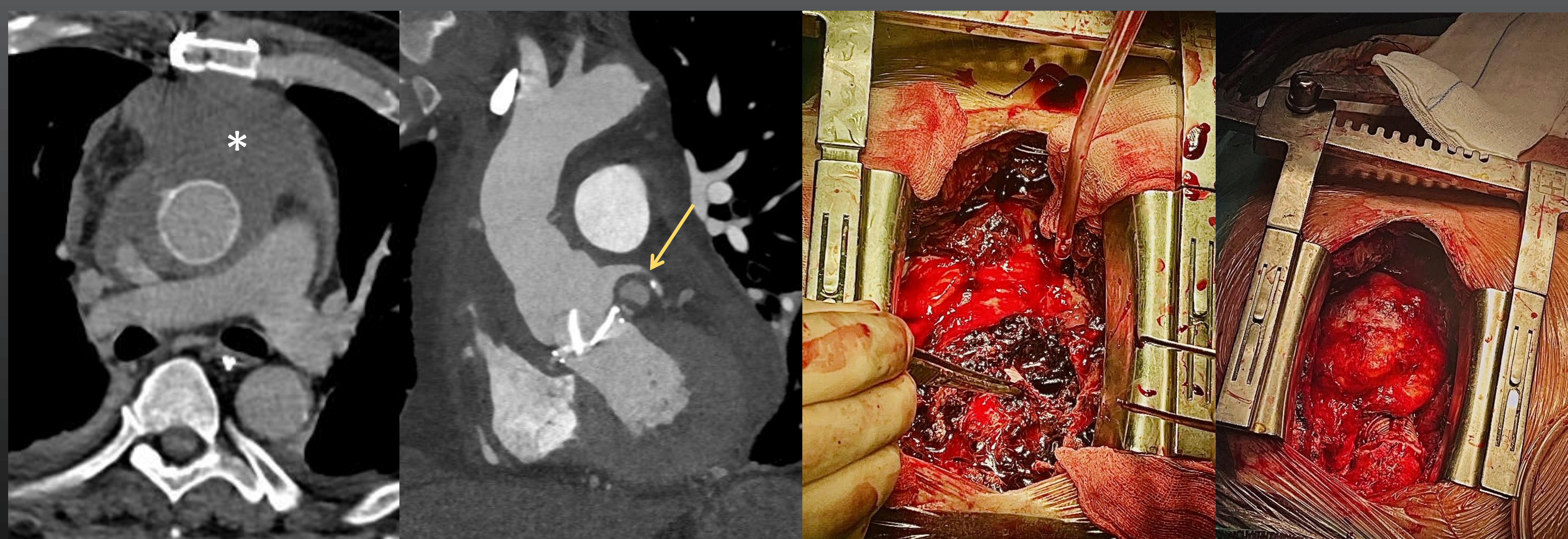


Figura 28. Paciente de 67 años que tras una cirugía cardíaca (Bentall-Bono) con prótesis mecánica aparece un hematoma mediastínico periaórtico (*). Se identifica un pseudoaneurisma justo por debajo el ostium del tronco común como causante del sangrado (flecha amarilla). A la derecha detalles de la intervención quirúrgica durante la extracción del hematoma. Todos los cultivos posteriores fueron negativos.

CONCLUSIONES

- La afectación mediastínica no tumoral presenta diversas características radiológicas y clínicas en función de su mecanismo etiológico. Para su diagnóstico preciso se requiere un enfoque sistemático que incluya los antecedentes del paciente, sus hábitos y una valoración exacta de la extensión de la enfermedad.
- En una situación clínica aguda siempre hay que excluir un origen oro-traqueal y/o esofágico, y su diagnóstico debe ser precoz para dar un tratamiento inmediato, a veces quirúrgico.
- En situaciones más crónicas o subagudas es importante detectar potenciales complicaciones secundarias a la afectación mediastínica que determinan el pronóstico de la enfermedad. Es probable que el examen histológico sea necesario a veces para confirmar la sospecha diagnóstica.
- Con los ejemplos mostrados en esta presentación y destacando sus características radiológicas ayudamos a elaborar un diagnóstico precoz de este tipo de afecciones mediastínicas, delimitando su extensión y para que reciban un tratamiento adecuado y a veces emergente.

REFERENCIAS

- Lin J et al. (2022) Acute mediastinitis, mediastinal granuloma, and chronic fibrosing mediastinitis; a review. *Semin Diagn Pathol* 39(2): 113-119
- Tabotta F et al. (2020) Imaging features and differential diagnoses of non-neoplastic diffuse mediastinal diseases. *Insights Imaging* 15;11(1):111
- Abu-Omar Y et al. (2017) European Association for Cardio-Thoracic Surgery expert consensus statement on the prevention and management of mediastinitis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;51(1):10–29
- Garrana SH et al (2019) Multimodality imaging of focal and diffuse fibrosing mediastinitis. *Radiographics* 39 (3):651–667
- Goh SSC (2017) Post-sternotomy mediastinitis in the modern era. *J Card Surg* 32(9):556–566
- Chassagnon G et al. (2015) Spontaneous pneumomediastinum due to the Macklin effect: less is more. *Intern Emerg Med* 10(6):759–761
- Mokrane FZ et al (2015) Traumatic injuries of the thoracic aorta: the role of imaging in diagnosis and treatment. *Diagn Interv Imaging* 96(7-8):693-706
- Brun AL et al. (2010) Erdheim-Chester disease: CT findings of thoracic involvement. *Eur Radiol* 20(11):2579–2587
- Endo et al. (1999) Guideline of surgical management based on diffusion of descending necrotizing mediastinitis. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 47:14-9
- Estrera AS et al. (1983) Descending necrotizing mediastinitis. *Surg Gynecol Obstet* 157(6):545–552