

Mediastinitis Fibrosante:

*Revisión a partir de dos
casos clínicos.*

María Vega Calvellido, Marta Vallés Rodríguez, Elsa Ferriz Pojer, Francisco Japón Sola.

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Objetivos docentes

- Conocer esta entidad y familiarizarnos con sus principales manifestaciones clínicas, manejo terapéutico y pronóstico.
- Analizar los hallazgos característicos en las pruebas de imagen, especialmente en la tomografía computarizada.
- Enumerar los principales diagnósticos diferenciales de cada uno de los subtipos de esta patología.

Introducción

La **mediastinitis fibrosante (MF)** es un proceso fibroinflamatorio de naturaleza benigna aunque potencialmente mortal.

- También se conoce como **mediastinitis esclerosante o fibrosis mediastínica**.
- Se trata de una entidad **infrecuente**.
- Aparece como consecuencia de una **proliferación progresiva de tejido fibroso en el mediastino**, reemplazando la grasa.
- Esto provoca una **compresión paulatina de las estructuras torácicas adyacentes**.

Subtipos y etiología

Existen dos subtipos: la forma **granulomatosa** o focal, y la forma **no granulomatosa** o difusa.

FOCAL	DIFUSA
<p>80-90% de casos. Varones 30-40 años. Respuesta inmunológica excesiva a un antígeno. Calcificaciones.</p>	<p>Menos frecuente. Ancianos. Respuesta anormal a una enfermedad autoinmune. Afectación extratorácica.</p>
<p><i>Histoplasmosis.</i> <i>Tuberculosis.</i> <i>Sarcoidosis.</i> <i>Idiopática.</i></p>	<p><i>Lupus.</i> <i>Artritis reumatoide.</i> <i>Behçet.</i> <i>IgG4.</i> <i>Radioterapia.</i> <i>Fármacos.</i></p>

Manifestaciones clínicas

En ambos subtipos, los pacientes presentan clínica relacionada con la **compresión de estructuras hiliomediastínicas.**

- Sintomatología inespecífica.
- Más frecuente: **tos, disnea, neumonía recurrente, hemoptisis y dolor pleurítico.**
- En raras ocasiones, síntomas sistémicos, como fiebre y pérdida de peso.
- En la forma difusa, pueden aparecer signos y síntomas extratorácicos.
- A veces se diagnostica de forma **incidental.**

Diagnóstico

- El diagnóstico de la MF se realiza mediante la **historia clínica y los hallazgos en las pruebas de imagen.**
- En presencia de **calcificaciones y datos compatibles con la forma focal, no suele ser necesaria la confirmación histológica.**
- La **biopsia es necesaria en la forma difusa, cuando existen dudas diagnósticas o sospecha de malignidad subyacente.**

Hallazgos radiológicos

Radiografía simple de tórax

- Es la **prueba inicial** en la mayoría de casos (figuras 1 y 7).
- Los hallazgos son **inespecíficos** y, según la extensión, pueden ser sutiles.
- Por ello, tiende a **infraestimar** la severidad del cuadro.
- Lo más habitual es el **ensanchamiento y distorsión de las líneas mediastínicas**.
- En casos más avanzados, **signos secundarios a la obstrucción/obliteración de estructuras**, como pérdida de volumen.

Hallazgos radiológicos

Tomografía computarizada

- La tomografía computarizada (TC) **con contraste intravenoso** es el estudio de **elección**.
- Permite evaluar la **localización**, el grado de **extensión** y la presencia de **calcificaciones**.
- **Masa con densidad de partes blandas**, con o sin calcificaciones, con realce variable y heterogéneo (figuras 2 y 8).
- Forma focal: **calcificaciones**, a veces groseras.
- Forma difusa: habitualmente **no calcifica**.
- En ambas formas, signos relacionados con la compresión de estructuras: **colateralidad**, **congestión venosa**, **infartos pulmonares...**

Hallazgos radiológicos

Otros estudios

- **Resonancia magnética (RM):** similar a la TC para reconocer la enfermedad y evaluar su extensión, pero no se utiliza habitualmente al ser inferior en la detección de calcio.
- **Tomografía por emisión de positrones (PET-TC):** no se utiliza de forma rutinaria. Los resultados son ambiguos y pueden confundir o enmascarar cuadros malignos.
- **Angiografía:** hasta hace unos años era el estudio de elección, siendo reemplazada por la TC. Actualmente se utiliza con fines terapéuticos o en caso de dudas diagnósticas.

Complicaciones

- La afectación de la vía aérea produce **pérdida de volumen, neumonitis post-obstructiva y fibrosis** (figura 12).
- La circulación pulmonar suele verse comprometida, provocando áreas de **hipoperfusión e infartos**, desarrollo de **vasos colaterales**, signos de **congestión veno-linfática** y, en casos avanzados, **hipertensión pulmonar y fallo cardíaco derecho** (figuras 3, 4, 5, 6, 9, 10 y 11).
- En cuanto a la circulación sistémica, la complicación grave más frecuente es el **síndrome de vena cava superior**, aunque puede afectar a otros vasos.
- Otros hallazgo frecuente es el **derrame pleural**, que puede ser quilotórax si afecta al conducto torácico.
- Menos habitualmente podemos encontrar **disfagia, disfonía, pericarditis constrictiva...**

Manejo terapéutico

Debe ser **individualizado**, y está fundamentalmente dirigido al tratamiento de los **síntomas y complicaciones**.

- La administración de **antifúngicos** no se ha demostrado útil en las formas focales.
- Los **corticoides** se reservan para las formas no granulomatosas o difusas.
- Debido a la intensa proliferación de **linfocitos B CD20+**, puede utilizarse como diana terapéutica.
- El manejo invasivo puede ser **endovascular**, con la colocación de dispositivos tipo stent o angioplastia con balón, así como **quirúrgico**, como la resección pulmonar.

Pronóstico

- El pronóstico es **variable**: algunos pacientes evolucionan de forma progresiva, otros se mantienen estables y se han descrito casos de regresión espontánea.
- La **afectación difusa conlleva un peor pronóstico** y una mayor morbi-mortalidad.
- El **seguimiento** de estos pacientes es **controvertido**: en las formas focales y estables, no sería necesario salvo empeoramiento clínico; en las formas difusas, sí se recomienda.

Diagnóstico diferencial

- En la **forma granulomatosa o focal:**

Tuberculosis.

Linfoma tratado (especialmente Hodgkin).

Adenocarcinoma mucinoso.

Osteosarcoma metastásico.

Sarcoma mediastínico.

Tumores desmoides mediastínicos.

- En la **forma no granulomatosa o difusa:**

Neoformación pulmonar primaria.

Metástasis mediastínicas/hiliares de tumores esclerosantes como el de mama.

Linfoma (No Hodgkin).

Sarcoidosis atípica.

Enfermedad de Castleman.

Caso clínico nº 1



Figura 1. Varón de 64 años que ingresa por astenia y disnea. Radiografía simple, proyección PA. Pérdida de volumen y aumento de densidad difuso de predominio en campos inferiores en hemitórax derecho, con retracción de estructuras mediastínicas hacia el mismo lado.

Caso clínico nº 1



Figura 2. Mismo paciente. AngioTC de tórax, corte coronal. Masa de partes blandas con calcificaciones groseras de localización paratraqueal e hiliar derecho y subcarinal (flecha). Hallazgos compatibles con mediastinitis fibrosante focal o granulomatosa.

Caso clínico nº 1

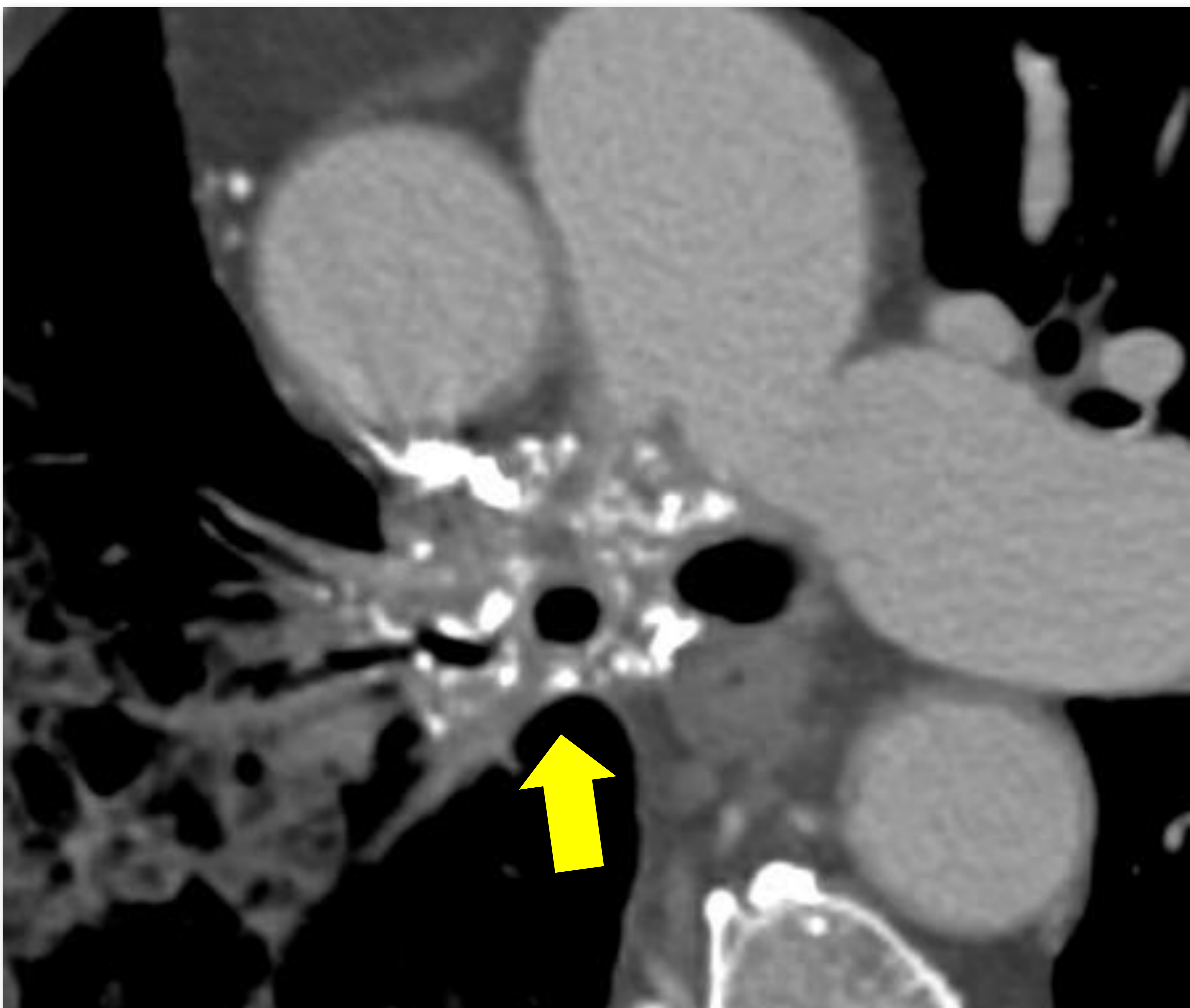


Figura 3. Corte axial en el que se aprecia en detalle un engrosamiento circunferencial y disminución de calibre del bronquio principal derecho y ramas segmentarias, secundario a dicha masa (flecha).

Caso clínico nº 1

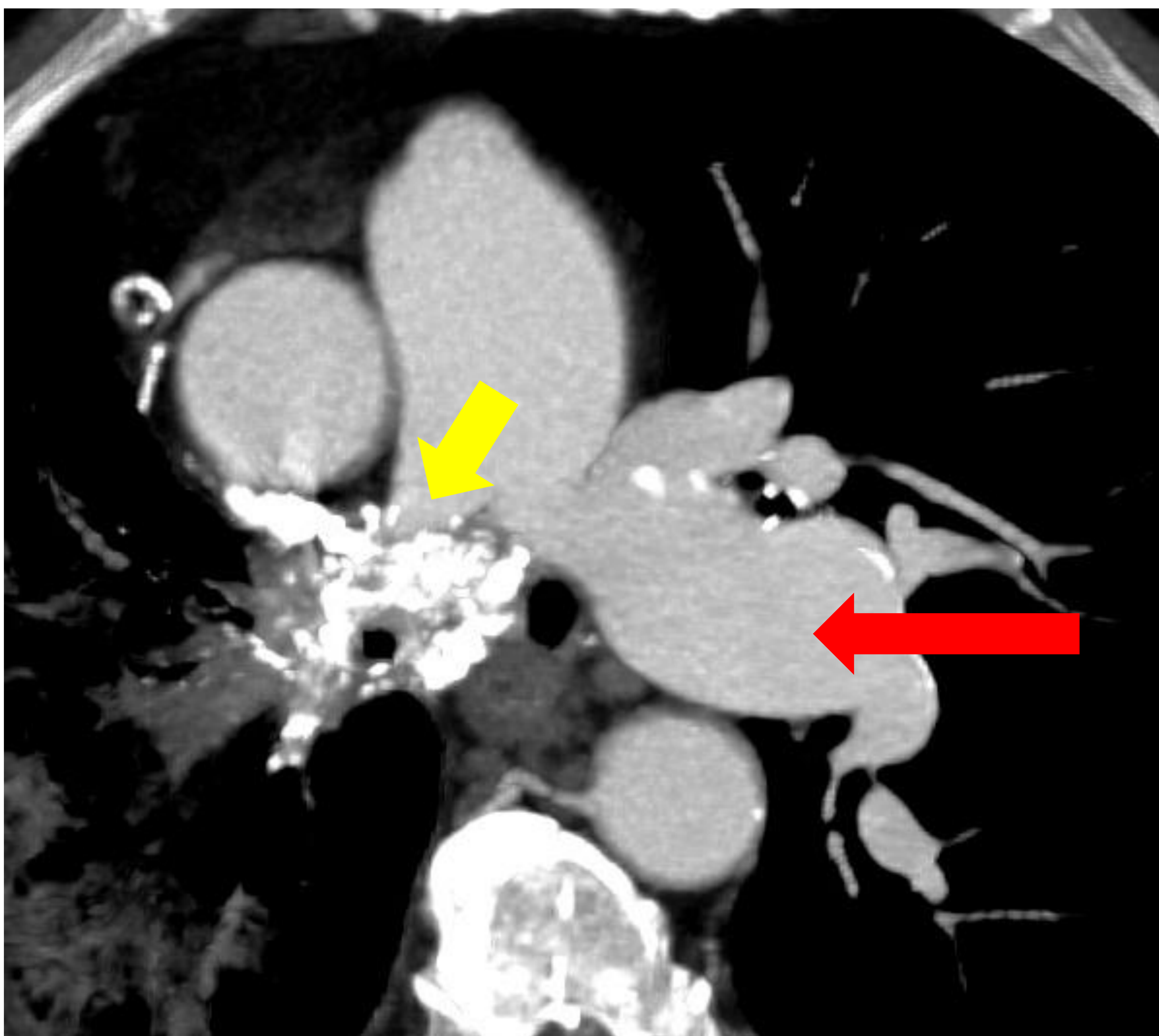


Figura 4. Corte axial. Oclusión completa de la arteria pulmonar derecha (flecha amarilla), con aumento de calibre compensador de la contralateral (flechar roja) así como del tronco común.

Caso clínico nº 1

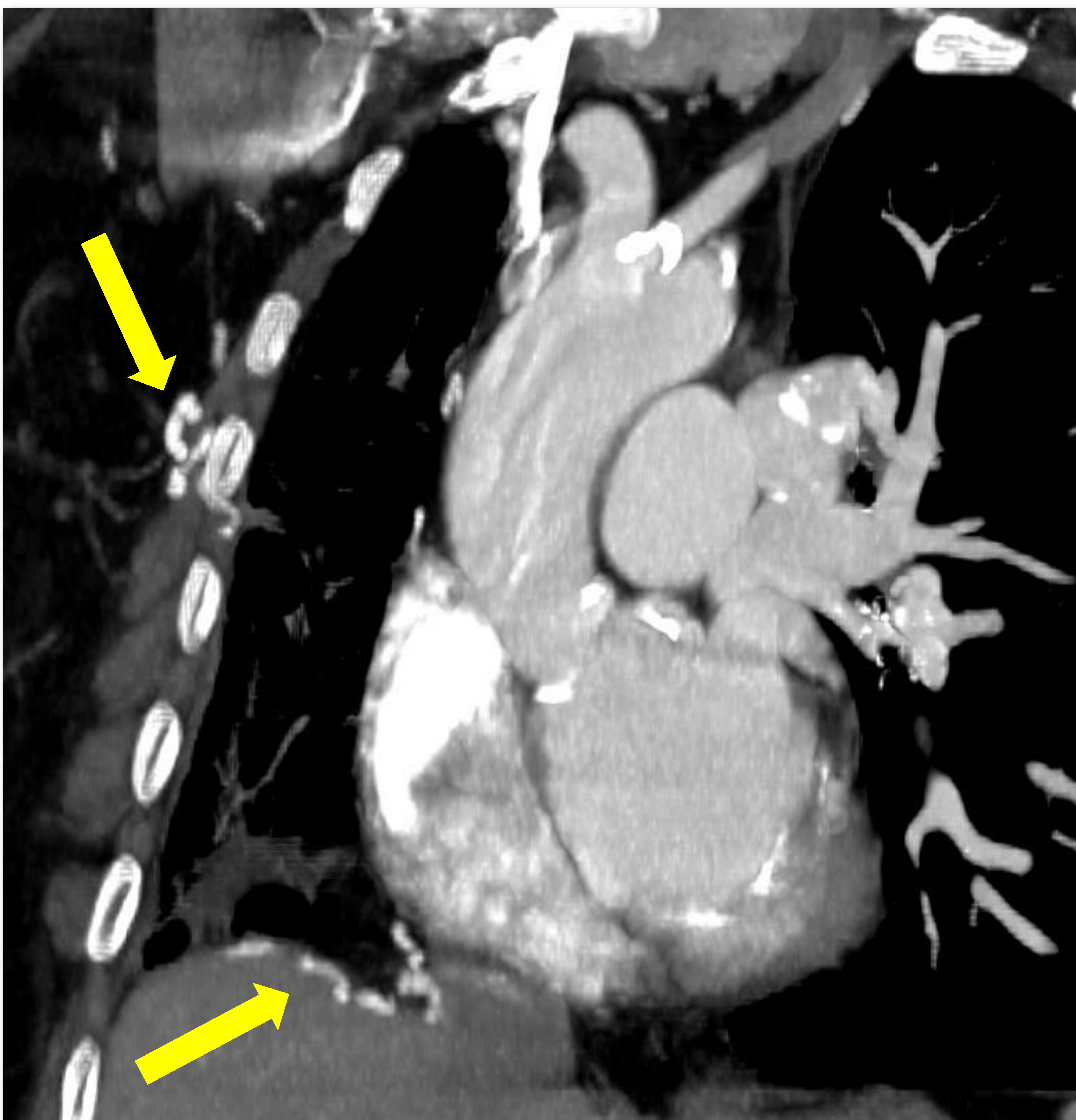


Figura 5. Corte coronal con proyección de máxima intensidad de contraste (MIP). Detalle de circulación colateral en pared costal y hemidiafragma derecho (flechas).

Caso clínico nº 1

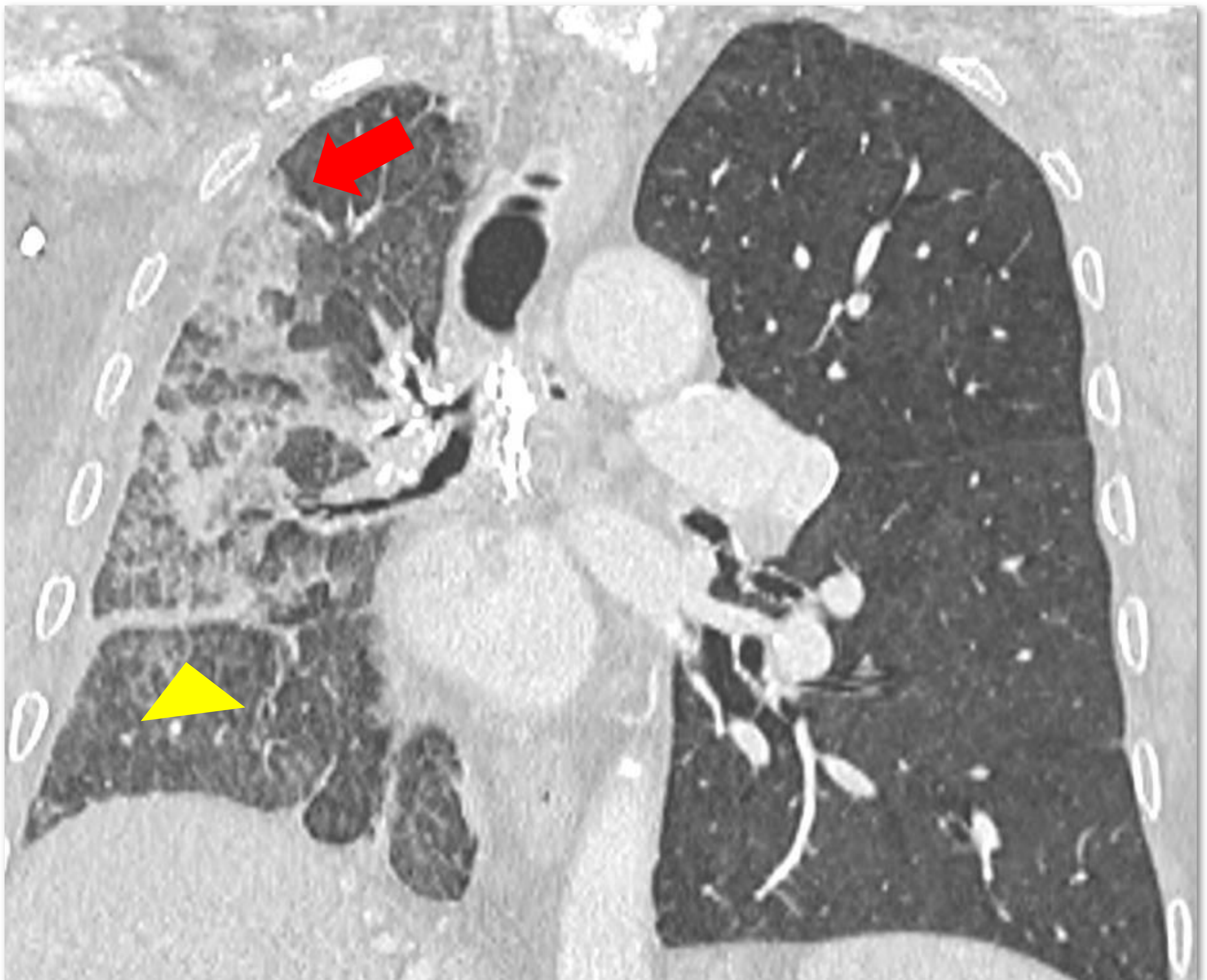


Figura 6. Proyección coronal, ventana de parénquima pulmonar. Pérdida de volumen de hemitórax derecho, con engrosamiento pleural y de la cisura menor (punta de flecha). Áreas parcheadas de aumento de densidad en vidrio deslustrado de origen congestivo (flecha roja).

Caso clínico nº 2



Figura 7. Varón de 85 años. Ingresa por disnea progresiva de meses, sin causa conocida. Radiografía simple de tórax, proyección PA. Pérdida de volumen de hemitorax derecho con áreas parcheadas de aumento de densidad y engrosamiento de la cisura menor.

Caso clínico nº 2

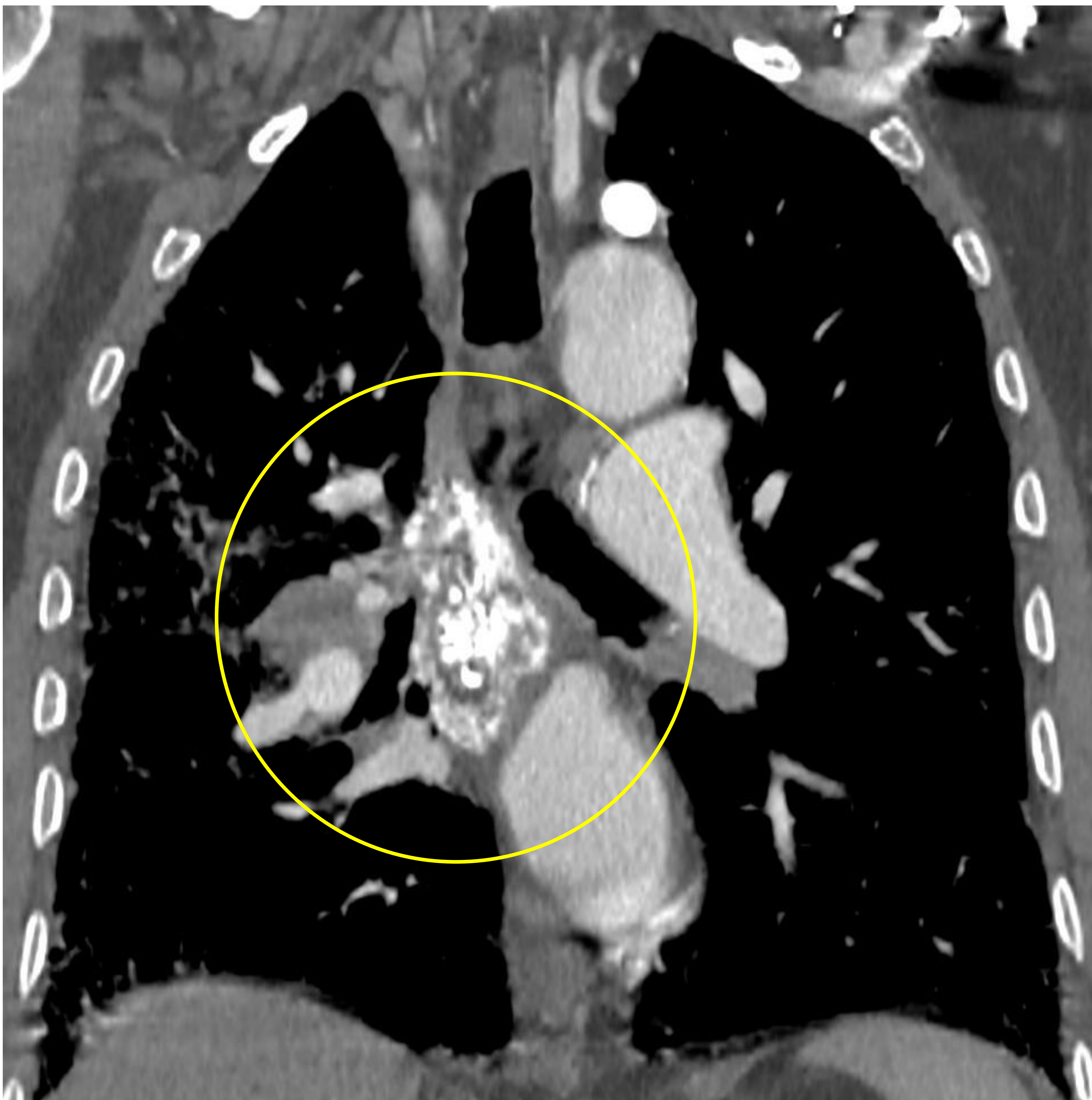


Figura 8. Mismo paciente. TC de tórax con contraste intravenoso. Masa de partes blandas con extensas áreas de calcificación grosera de localización paratraqueal derecho y subcarinal. Comprime la vena cava superior con marcada disminución de su calibre (no se aprecia).

Caso clínico nº 2

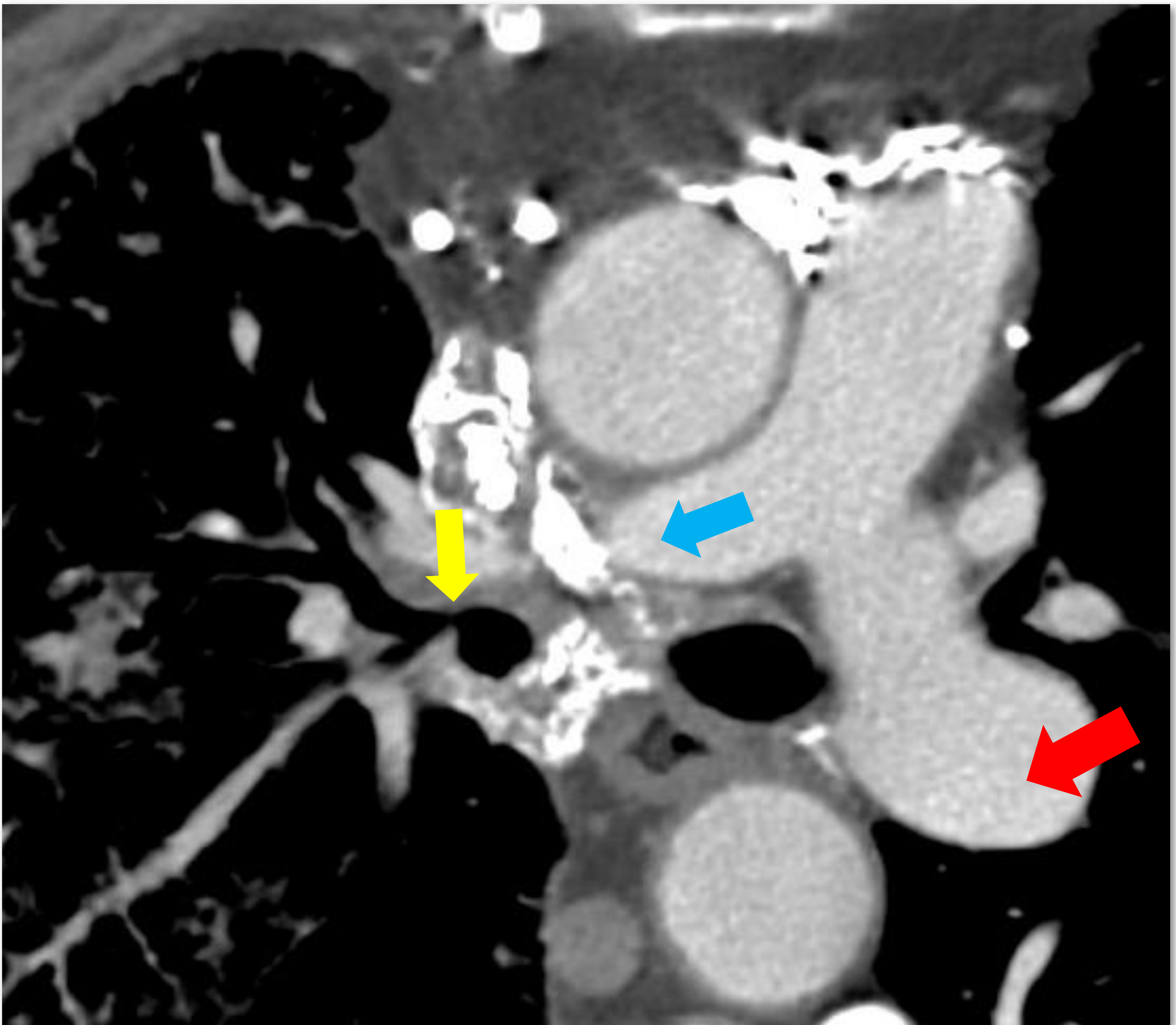


Figura 9. Mismo paciente. Corte axial en el que se observa en detalle una disminución de calibre del bronquio principal derecho e intermediario (flecha amarilla), así como de la arteria pulmonar ipsilateral (flecha azul). Aumento compensador de la arteria pulmonar izquierda (flecha roja). Compatible con mediastinitis fibrosante focal.

Caso clínico nº 2

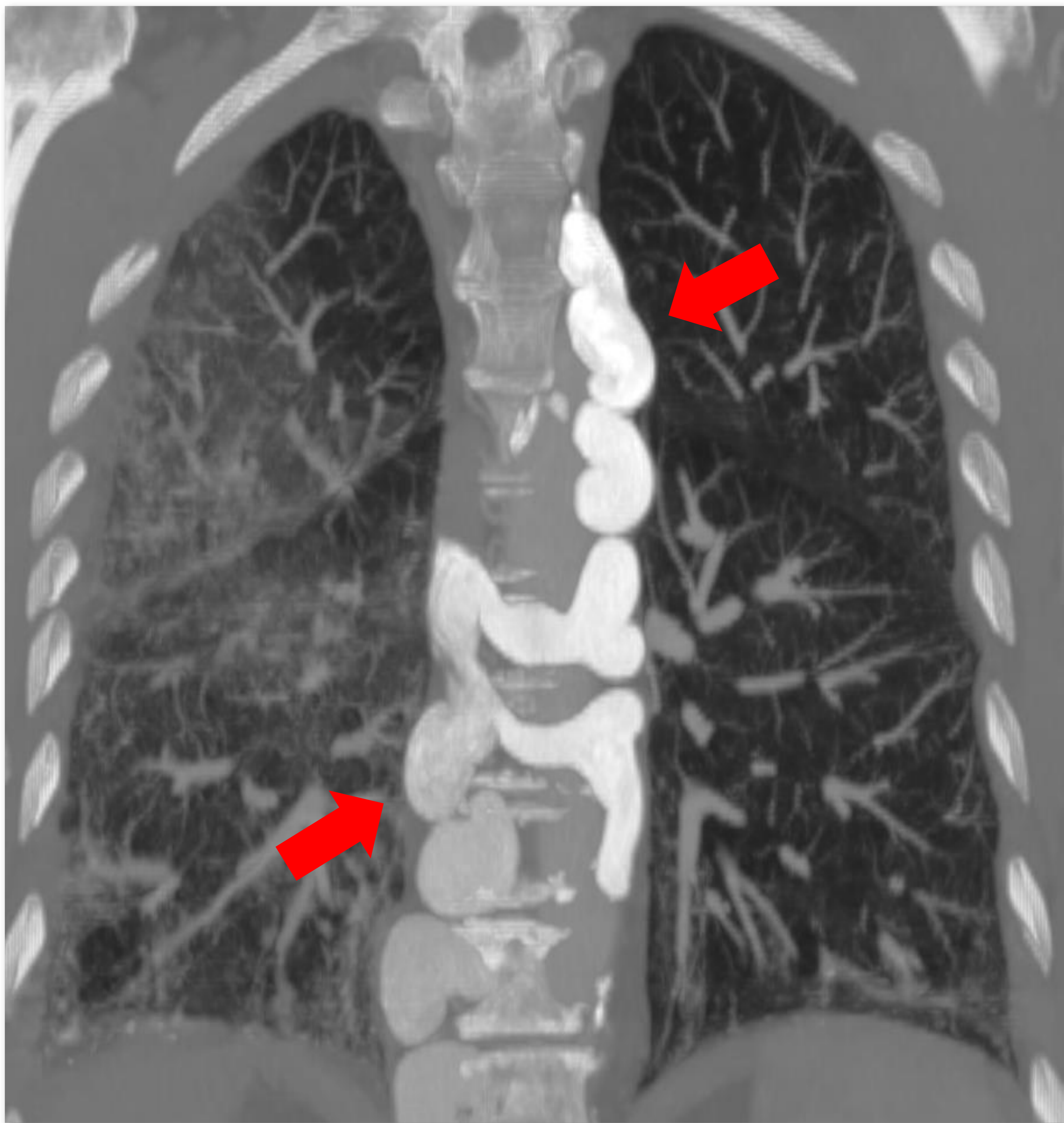


Figura 10. Corte coronal en MIP. Marcado desarrollo de colateralidad a través del sistema ácigos y hemiacigos (flechas).

Caso clínico nº 2

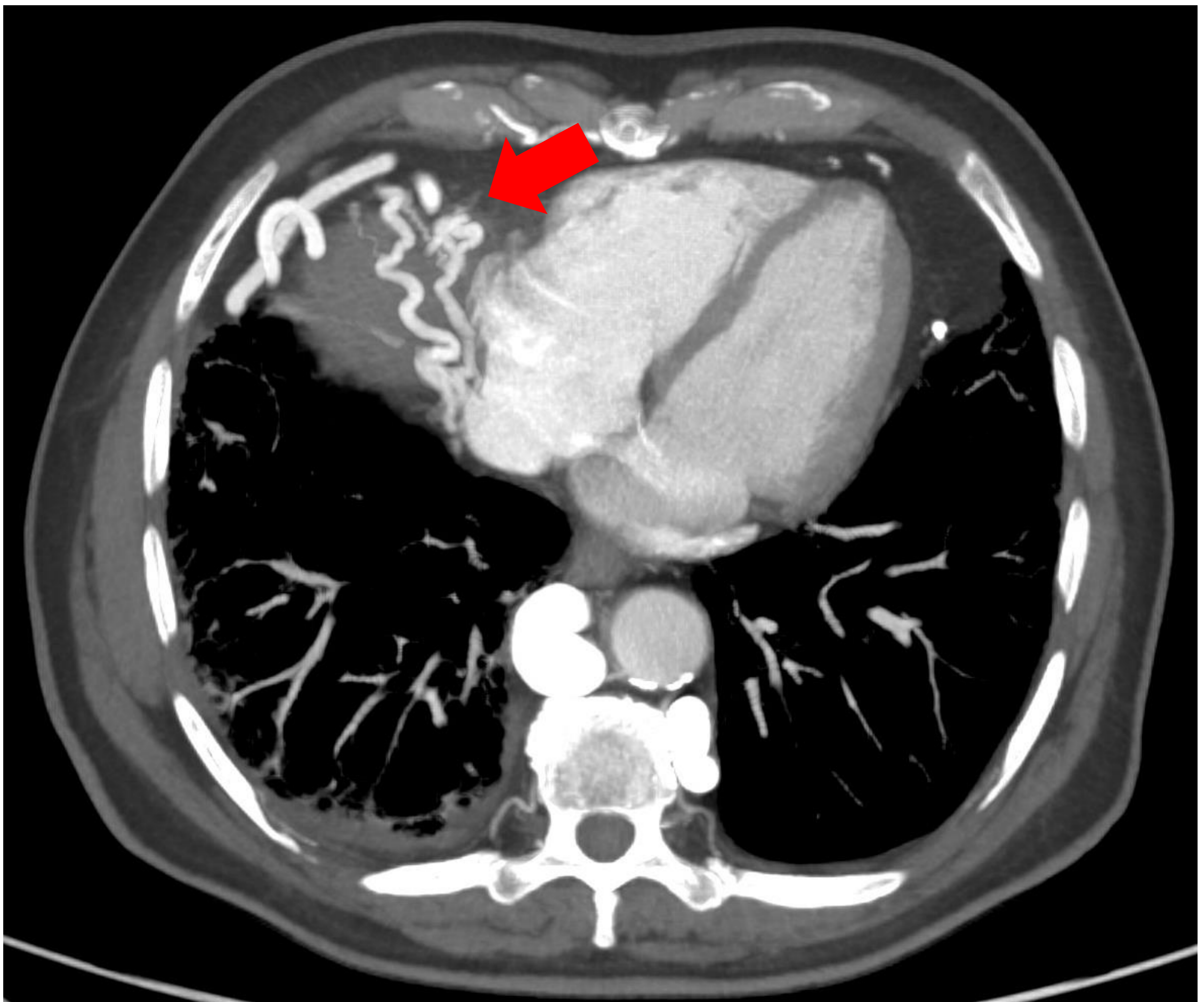


Figura 11. Corte axial. Desarrollo de colateralidad a través de las venas diafragmáticas derechas (flecha).

Caso clínico nº 2

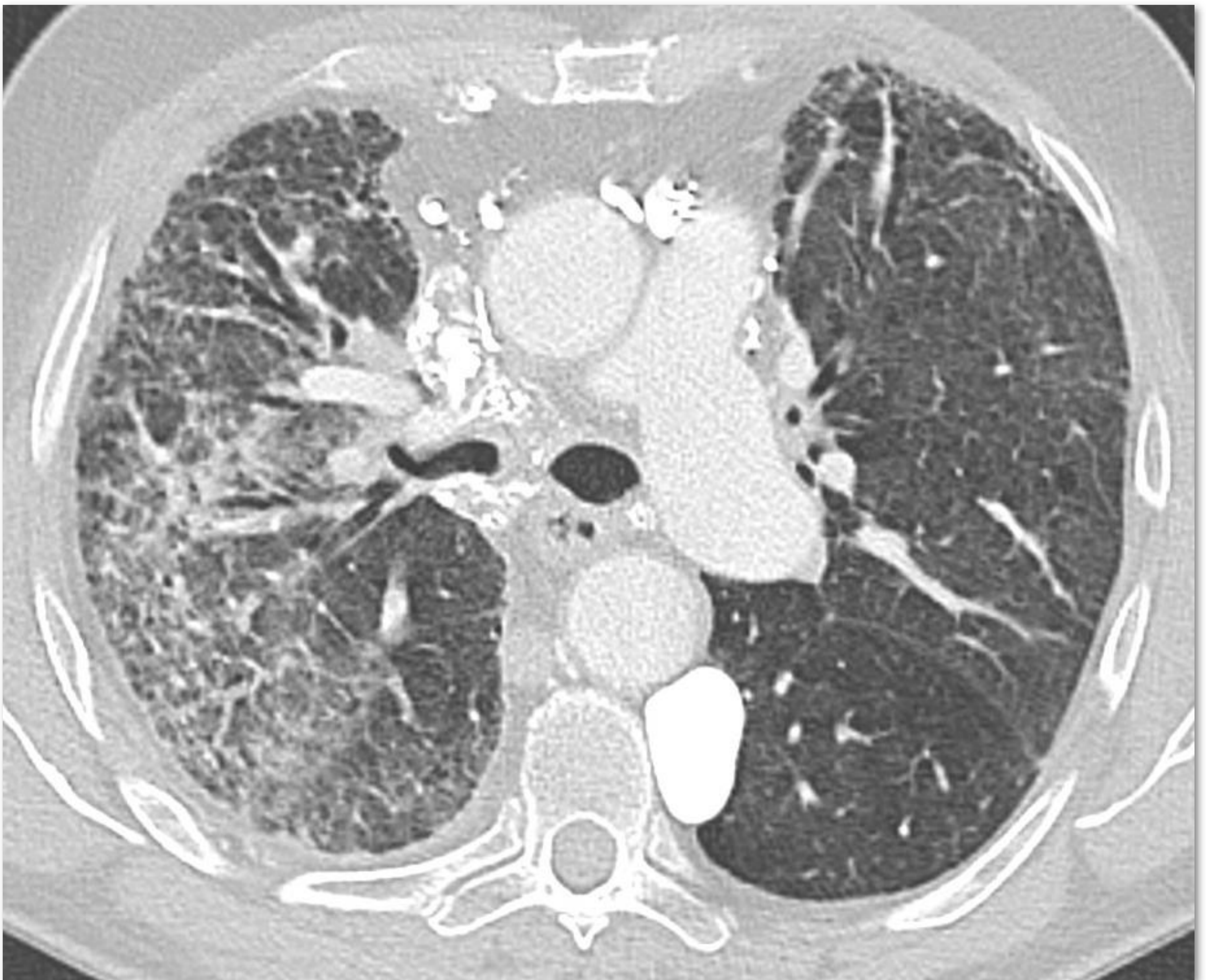


Figura 12. Corte axial, ventana de parénquima. Áreas parcheadas de aumento de densidad en vidrio deslustrado en pulmón derecho, con cambios fibróticos como reticulación periférica y bronquiectasias.

Conclusiones

- La mediastinitis fibrosante es un proceso fibroinflamatorio **benigno, infrecuente y potencialmente mortal**.
- Presenta **dos subtipos** con causas etiológicas diferenciadas.
- El diagnóstico se realiza conjuntamente a través de la **historia clínica**, pruebas de **imagen** y, en algunos casos, **biopsia**.
- La prueba de elección es la **tomografía computarizada con contraste intravenoso**.
- Su **pronóstico es variable** y el seguimiento no está indicado en todos los casos.
- El manejo terapéutico se dirige a la corrección de **síntomas y complicaciones**.

Bibliografía

- Garrana, S., Buckley J., Rosado M., Martínez S., Muñoz P., Borsa J. Multimodality Imaging of Focal and Diffuse Fibrosing Mediastinitis. *RadioGraphics* 2019; 39:651–667.
- Gao WW., Zhang X., Fu ZH., Hu WY., Zhang XR., Dai GC., et al. Tuberculosis mediastinal fibrosis misdiagnosed as chronic bronchitis for 10 years: a case report. *Quant Imaging Med Surg* 2019;9:1179–83.
- Takanashi S, Akiyama M, Suzuki K, Otomo K, Takeuchi T. IgG4-related fibrosing mediastinitis diagnosed with computed tomography-guided percutaneous needle biopsy: Two case reports and a review of the literature. *Medicine* 2018;97:e10935.
- Seferian A, Steriade A, Jais X, et al. Pulmonary hypertension complicating fibrosing mediastinitis. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94:e1800.
- Welby JP, Fender EA, Peikert T, Holmes DR Jr, Bjarnason H, Knavel-Koepsel EM. Evaluation of outcomes following pulmonary artery stenting in fibrosing mediastinitis. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2021;44:384–391.