

# **Mediastinitis fibrosante.**

## **Revisión del tema y experiencia en nuestro centro.**

Fernando Lobo Bailón<sup>1</sup>, Ana Peña Aisa<sup>1</sup>, Alejandra Vela Martín<sup>1</sup>, Alirio Enrique Millán Urribarri<sup>1</sup>, Cristian Hernández Crespo<sup>1</sup>, Marta Gallego Verdejo<sup>1</sup>, María Rosa López Pedreira<sup>1</sup>, María Pilar Sanz López<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario, Valladolid.

## OBJETIVO DOCENTE

Revisar las características clínico-radiológicas de la mediastinitis fibrosante y presentar imágenes de pacientes tratados en nuestro centro.

## REVISIÓN DEL TEMA

La mediastinitis fibrosante, nombrada en ocasiones mediastinitis esclerosante o fibrosis mediastínica, es una patología rara que se caracteriza por presentar una fibrosis excesiva en el mediastino. Aunque no se trata de una enfermedad neoplásica, se asocia con una morbilidad importante, pudiendo incluso llegar a ser mortal, si bien estos casos son más raros.

## ETIOLOGÍA

Se puede presentar de forma idiopática o como una complicación de un proceso subyacente.

Entre las patologías asociadas a la aparición de mediastinitis fibrosante se encuentran:

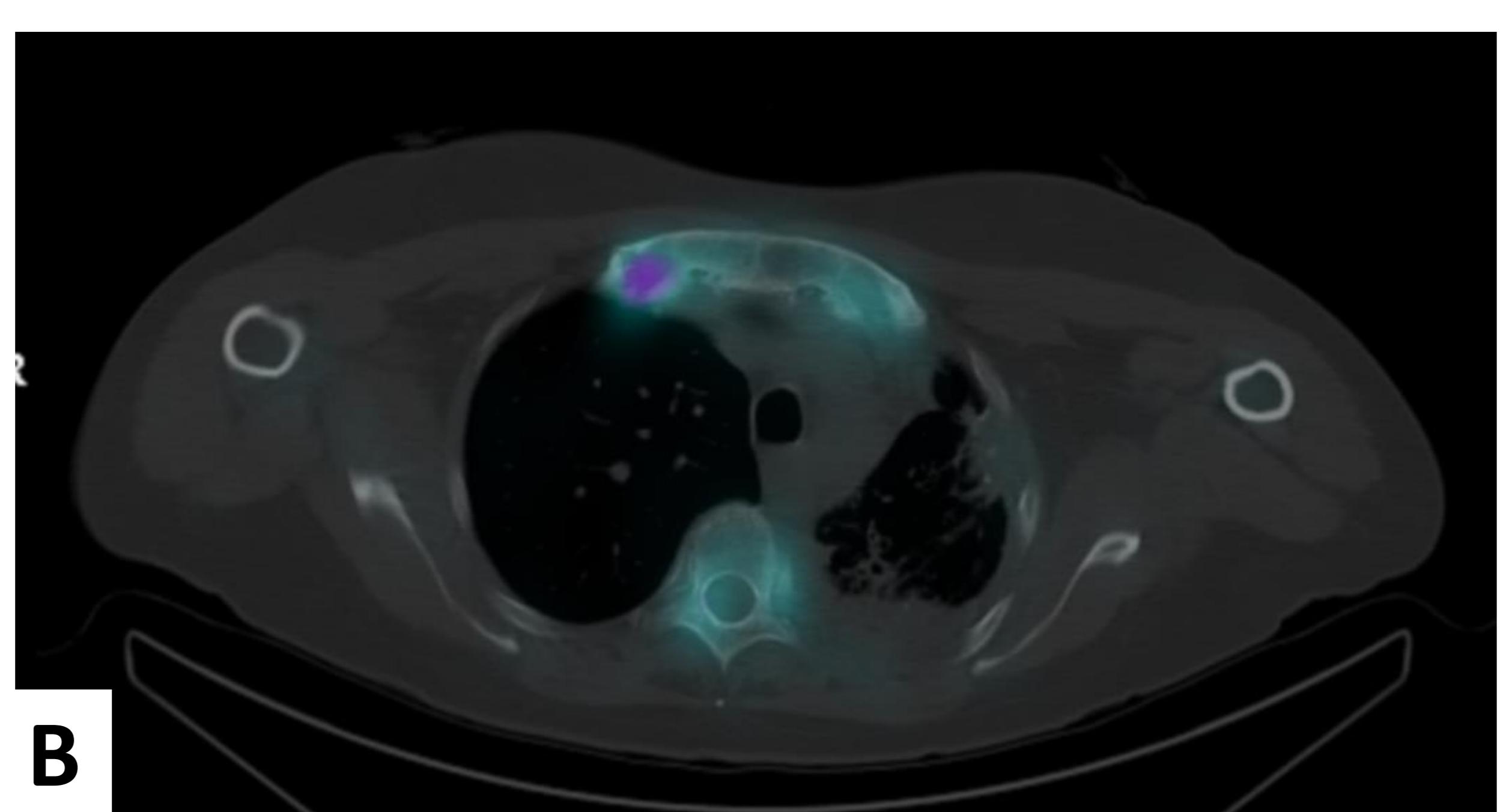
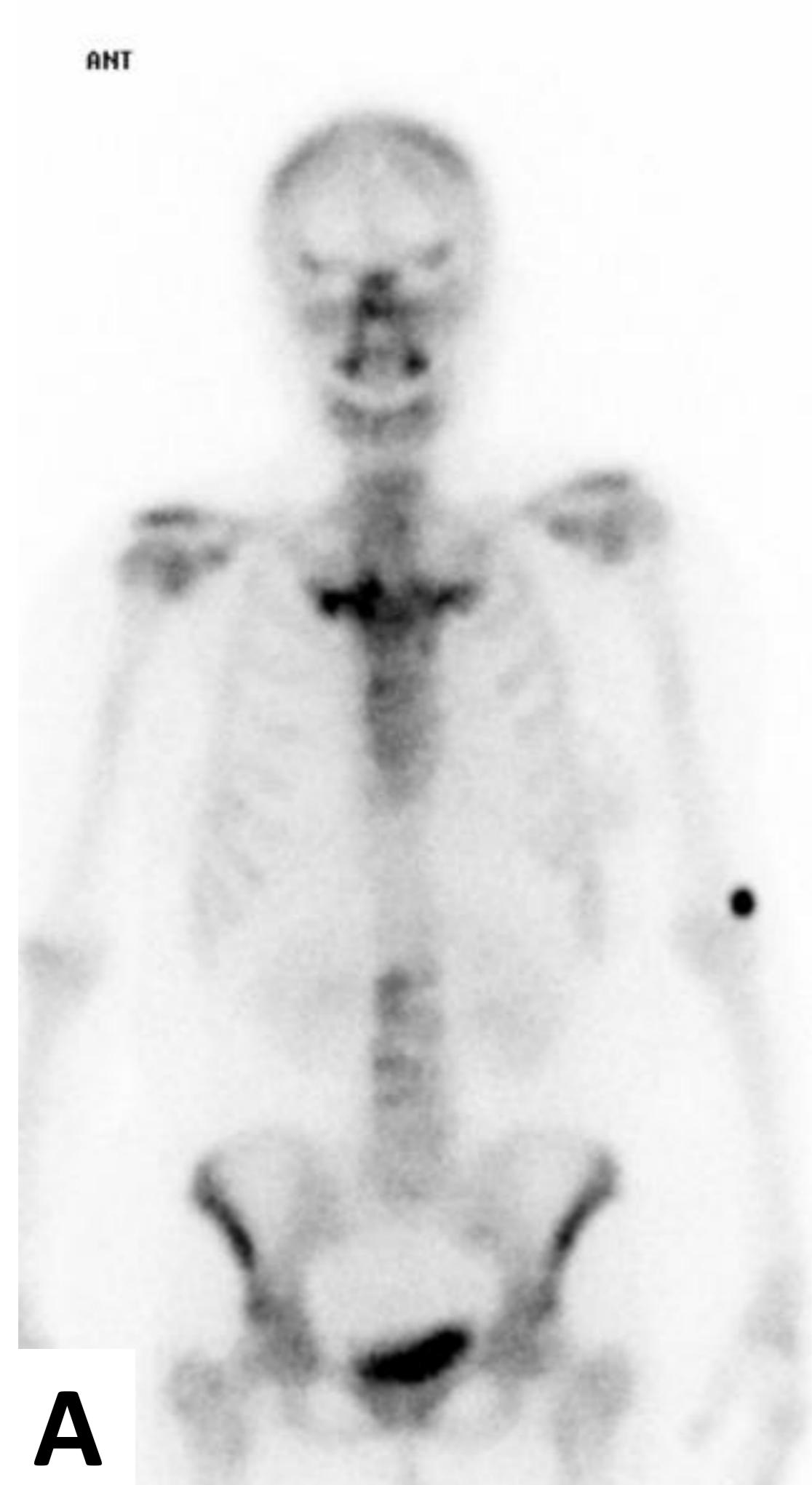
- Enfermedades granulomatosas:
  - Es el subtipo más frecuente, suele tener distribución focal y se asocia, entre otras patologías, a:
    - Histoplasmosis (lo más frecuente, sobre todo en zonas endémicas)
    - Tuberculosis
    - Sarcoidosis
    - Aspergilosis
    - Blastomicosis
    - Actinomicosis
    - Sífilis.



Masa mediastínica paravascular izquierda (flecha blanca) con centro necrótico y biopsia compatible con granulomas sugestivos de etiología tuberculosa.

## ETIOLOGÍA

- Enfermedades no granulomatosas:
    - En torno al 10-20% de los casos, suelen tener distribución difusa.
    - Se asocia, entre otras causas, a:
      - Radioterapia
      - Enfermedad de Behcet
      - Tratamiento con metisergida
      - Otras enfermedades autoinmunes (Artritis reumatoide, SAPHO).
      - Enfermedad asociada a la IgG4
        - Presentan cambios histopatológicos e inmunológicos compatibles con esta enfermedad.
        - Puede ir asociada a fibrosis retroperitoneal, colangitis esclerosante o tiroiditis de Riedel.
- Responden mejor a corticoides que otras mediastinitis fibrosantes.



A: Gammagrafía en proyección frontal donde se observan depósitos anormales de radiotrazador, sobre todo en las articulaciones esternoclaviculares. B y C: Corte axial de SPECT-TC y TC visualizando un aumento de partes blandas en el mediastino y captación patológica de la articulación esternoclavicular derecha. Hallazgos en relación con mediastinitis fibrosante en paciente con síndrome SAPHO.

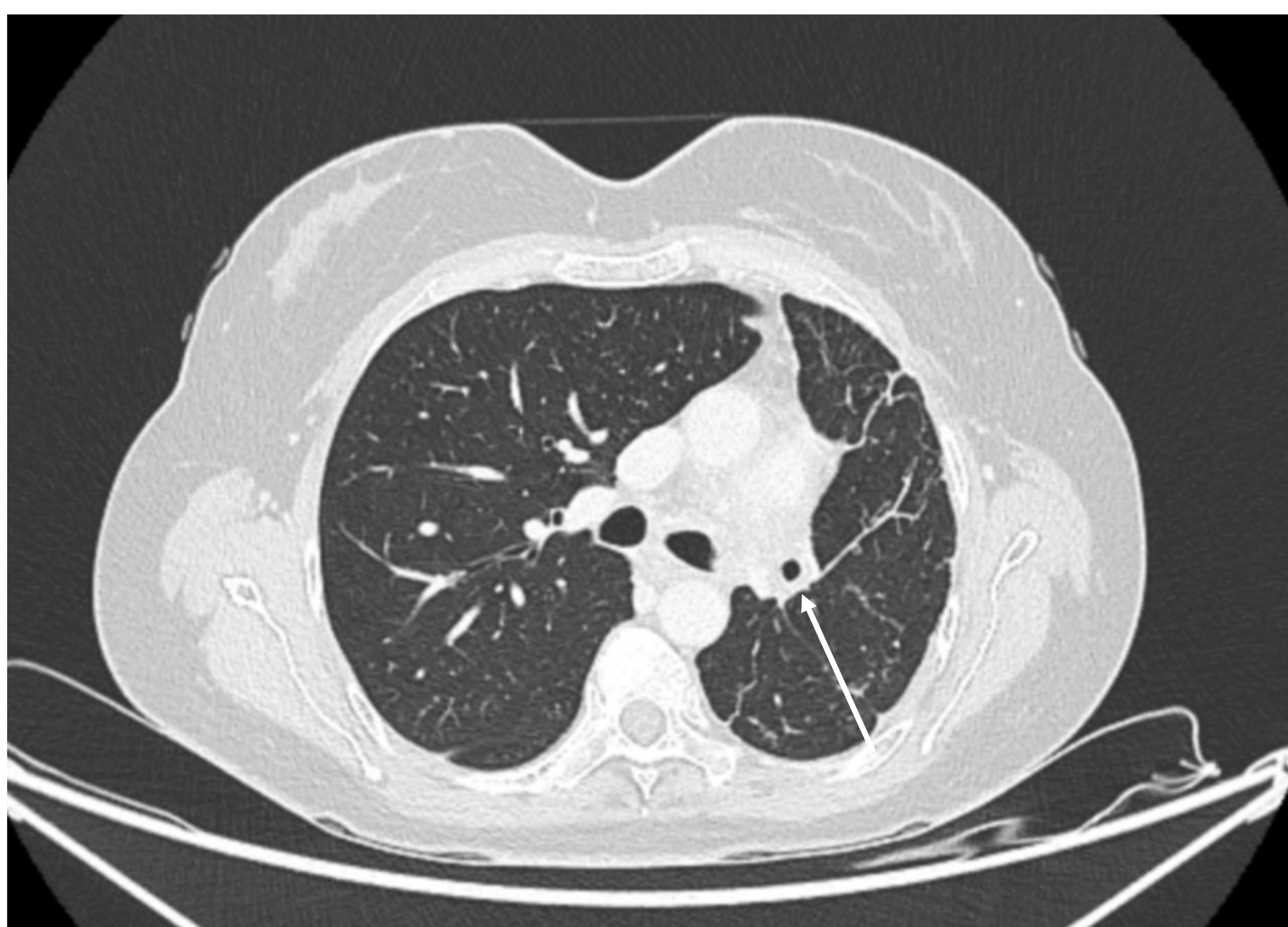
## CLÍNICA

- La presentación clínica suele ser lenta y progresiva.
- Dependiendo de las estructuras mediastínicas afectadas y del grado de afectación de las mismas, podemos ver:
- Vasos pulmonares:
  - La compresión de los vasos pulmonares es la forma más frecuente de presentación de mediastinitis fibrosante.
  - Puede llevar al desarrollo de hipertensión pulmonar e infartos pulmonares en el lado afecto.
  - Los síntomas incluyen disnea, tos, dolor torácico y hemoptisis (debida a las anastomosis funcionales entre las arterias bronquiales o intercostales, si hay una obstrucción de la arteria pulmonar, o a hipertensión pulmonar venosa).

## CLÍNICA

- **Vía aérea:**

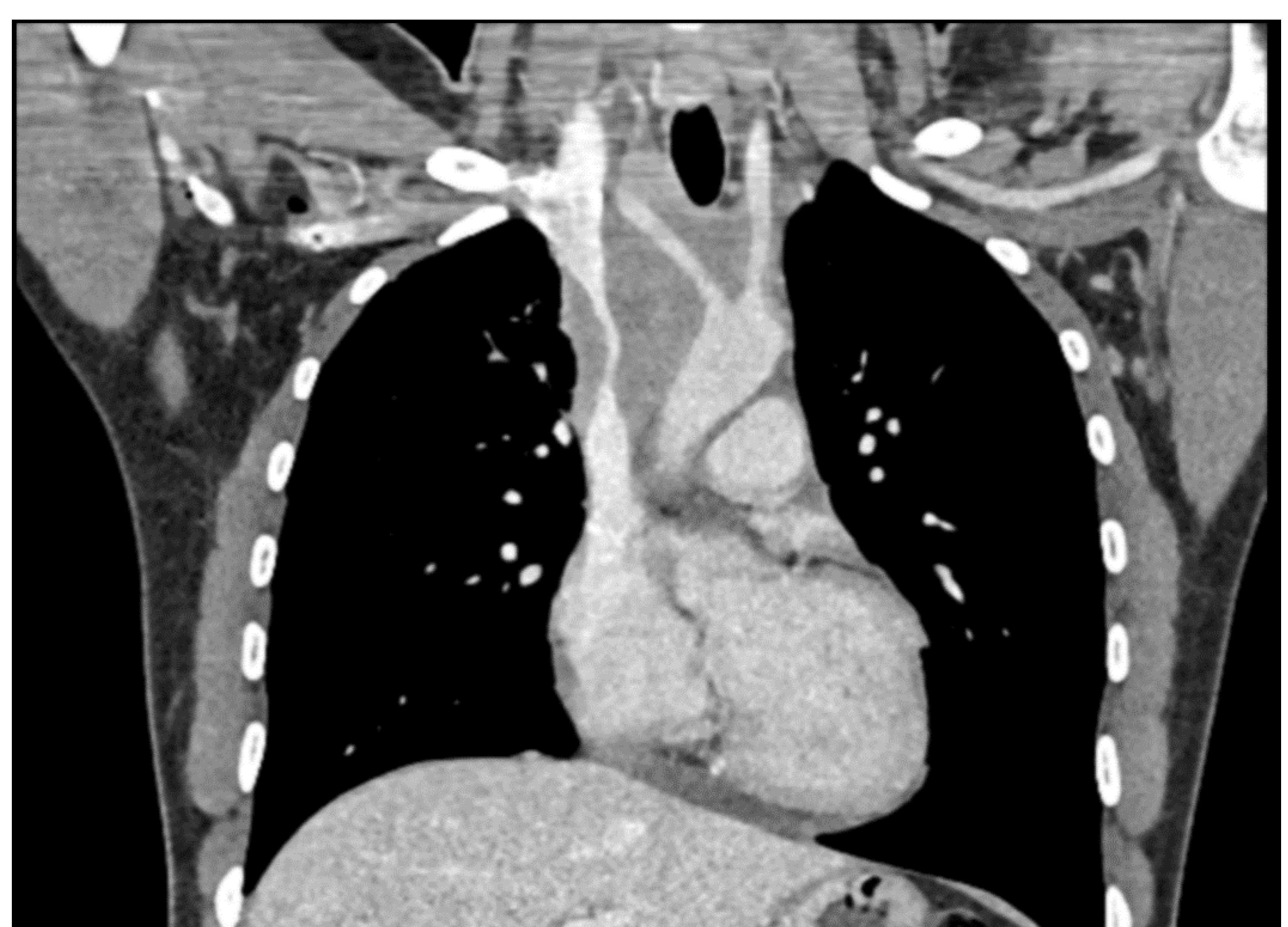
- La compresión de los bronquios puede producir neumonía postobstructiva o atelectasia.
- Los síntomas habituales suelen ser disnea, tos, esputos productivos y/o hemoptisis (debido a neumonía necrotizante o bronquiolitos).
- Invasión directa por fibroblastos (menos frecuente).
- La estenosis traqueal es poco frecuente en adultos y más común en niños.



Cortes axial de TC en ventana de parénquima pulmonar donde se aprecia un engrosamiento de partes blandas en el mediastino que engloba estructuras vasculares y bronquios. Nótese el bronquio para el lóbulo superior izquierdo (flecha blanca), que presenta una discreta disminución de calibre.

## CLÍNICA

- **Vena cava superior**
  - La obstrucción de la vena cava superior puede producir un síndrome homónimo agudo o crónico.
  - No todos los pacientes con síndrome de la vena cava superior presentan síntomas (edema facial y dolor de cabeza), debido generalmente a una evolución lenta y progresiva que permite la formación de circulación colateral.
  - Se puede producir trombosis por el flujo turbulento secundario a la estenosis, dando lugar en estos casos a una presentación aguda.



TC torácica con contraste intravenoso. Cortes axial y coronal. Paciente con mediastinitis fibrosante secundaria a sífilis donde se observa una vena cava superior permeable pero con un calibre muy disminuido.

## CLÍNICA

- Otros síntomas:
  - Esófago: puede producir dolor torácico, disfagia y odinofagia.
  - Nervio frénico: parálisis diafragmática.
  - Existen casos descritos donde hay afectación de la columna dorsal.
- No se han visto casos en los que exista una constrictión de la aorta o del corazón.



TC torácica con contraste intravenoso. Corte axial. Trombosis del tronco innominado (flecha negra) secundario a mediastinitis fibrosante de localización prevascular.

## DIAGNÓSTICO

- Radiografía de tórax:

- Suele presentar hallazgos patológicos, pero tiende a infraestimar la afectación.
- Ensanchamiento mediastínico (lo más frecuente)
- Pérdida de volumen pulmonar
- Calcificaciones hiliares o mediastínicas



Radiografía de tórax posteroanterior donde se observa, sobre todo, un ensanchamiento mediastínico con engrosamiento de la línea paratraqueal derecha.

## DIAGNÓSTICO

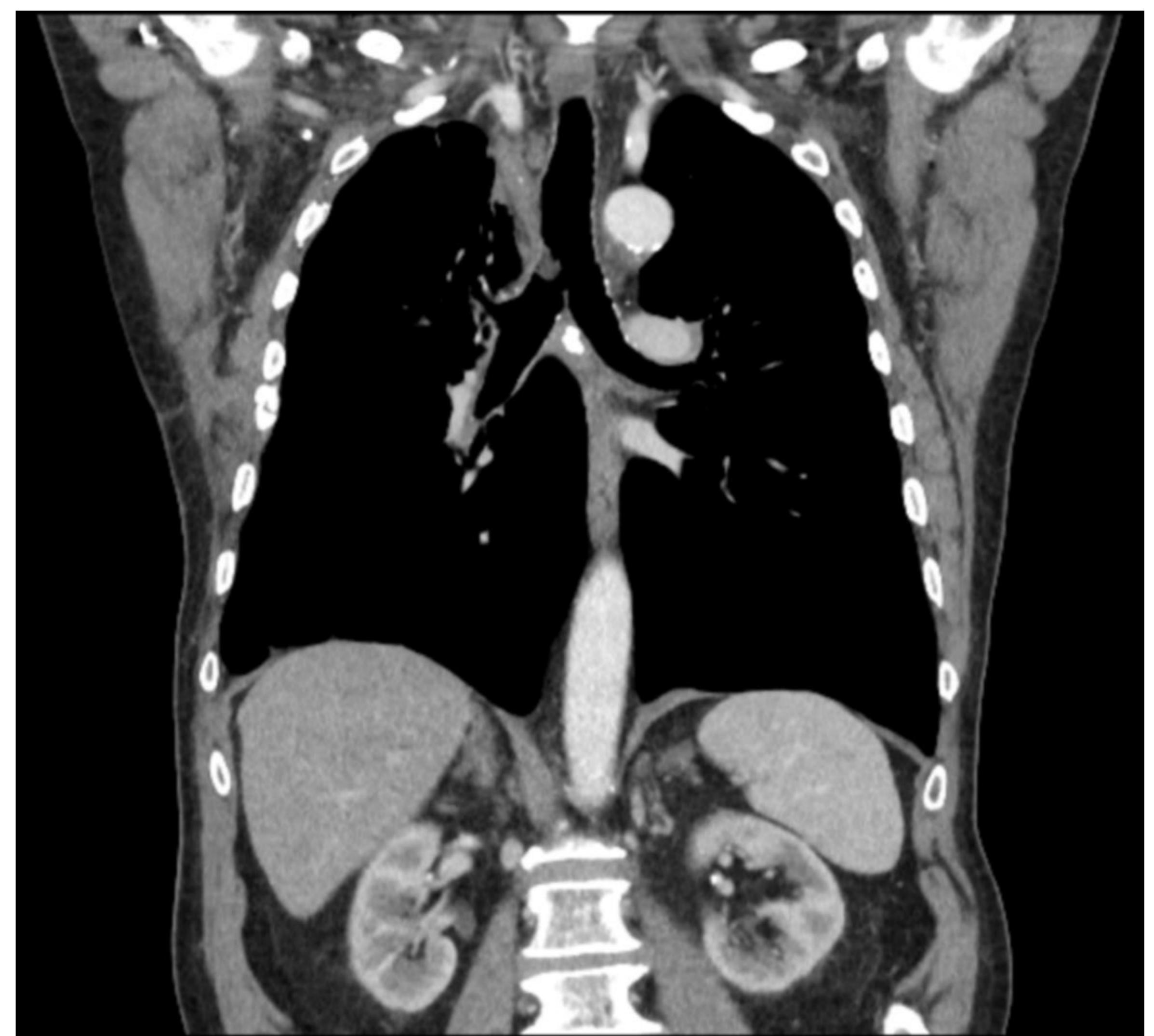
- **TC torácica con contraste intravenoso:**
  - Es la prueba de elección.
  - El protocolo de obtención de imágenes debe incluir la opacificación de los vasos tanto de la circulación mayor como de la menor.
  - Valora la localización y gravedad de la enfermedad.
  - Identifica la presencia y extensión de estenosis vasculares o de la vía aérea.
  - Las reconstrucciones multiplanares y tridimensionales son particularmente útiles.



TC torácica con contraste intravenoso y correcta opacificación tanto de las arterias pulmonares como de la aorta.

## DIAGNÓSTICO

- **TC torácica con contraste intravenoso:**
  - Los hallazgos típicos consisten en:
    - Aumento de densidad partes blandas heterogéneo que infiltra el mediastino y oblitera los planos de separación grasa.
    - Compresión extrínseca de las estructuras mediastínicas suele ser circunferencial.
    - Engrosamiento peribronquial y de los septos interlobulillares secundario a hipertensión pulmonar.
    - Es frecuente ver adenopatías calcificadas.
    - Lesiones hepáticas o esplénicas calcificadas orientan a alguna infección previa por histoplasma.
    - No suele haber fistulización.



TC torácica con contraste intravenoso. Corte axial y coronal. Paciente con mediastinitis fibrosante que presenta varias adenopatías calcificadas. En la imagen se identifica una de localización subcarinal, relativamente frecuente en las mediastinitis fibrosantes de tipo granulomatoso.

## DIAGNÓSTICO

- RM
  - Equivalente a la TC para valorar la extensión de la enfermedad.
  - El tejido fibroso se muestra:
    - Isointenso en secuencias potenciadas en T1
    - Intensidad variable en secuencias potenciadas en T2
    - Realce variable y heterogéneo tras la administración de gadolinio
- PET-TC
  - No se usa de rutina.
  - Muestra avidez variable por la FDG.
  - Algunos autores sugieren que la captación de FDG se correlaciona con la actividad inflamatoria de la mediastinitis



PET-TC en paciente con mediastinitis fibrosante donde se observan focos de avidez por la 18-FDG en probable relación con actividad inflamatoria activa.

## DIAGNÓSTICO

- Se debe sospechar mediastinitis fibrosante en un paciente con síntomas pulmonares lentamente progresivos o síndrome de vena cava superior de etiología incierta con alteraciones en el mediastino visibles en la radiología de tórax.
- El grado de sospecha debería aumentar si el paciente ha vivido en zonas endémicas de histoplasmosis o tuberculosis.
- En torno al 80% de los pacientes con mediastinitis fibrosante tienen una afectación unilateral (un hilio o una estación ganglionar). De estos pacientes la mayoría tienen afectación en el lado derecho.
- Pueden verse en casos de afectación bilateral, los cuales tienen peor pronóstico.

## TRATAMIENTO

- No existe un tratamiento curativo para la mediastinitis fibrosante.
- Las opciones terapéuticas actuales están dirigidas al alivio sintomático y a la prevención de complicaciones que supongan un riesgo vital.
- En los pacientes con enfermedad asociada a la IgG4 está indicado el uso de corticoides.
- Se ha visto que el tratamiento con antifúngicos es ineficaz.

## CONCLUSIONES

- La mediastinitis fibrosante es una patología benigna, aunque con complicaciones potencialmente mortales.
- El diagnóstico radiológico, sobre todo de la forma difusa, constituye un reto ya que se puede confundir con otras patologías, entre las que se encuentran las neoplasias.
- El tratamiento se basa en manejar las complicaciones secundarias a la compresión y/o obstrucción de las estructuras mediastínicas.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1. Garrana SH, Buckley JR, Rosado-de-Christenson ML, Martínez-Jiménez S, Muñoz P, Borsa JJ. Multimodality Imaging of Focal and Diffuse Fibrosing Mediastinitis. *RadioGraphics*. 2019 May;39(3):651–67.
- 2. Devaraj A, Griffin N, Nicholson AG, Padley SPG. Computed tomography findings in fibrosing mediastinitis. *Clinical Radiology* [Internet]. 2007 Aug 1 [cited 2023 Feb 25];62(8):781–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17604768/>
- 3. Gian Paolo Rossi, Pier Luigi Meroni, Corradi D, Maria Letizia Urban, Federica Maritati, Landini F, et al. Idiopathic Mediastinal Fibrosis: a Systemic Immune-Mediated Disorder. A Case Series and a Review of the Literature. 2016 Aug 23;52(3):446–59.
- 4. Gorospe L, Ana María Ayala-Carbonero, María Ángeles Fernández-Méndez, Arrieta P, Gemma María Muñoz-Molina, Cabañero-Sánchez A, et al. Idiopathic fibrosing mediastinitis: spectrum of imaging findings with emphasis on its association with IgG4-related disease. 2015 Nov 1;39(6):993–9.
- 5. Weerakkody Y. Fibrosing mediastinitis | Radiology Reference Article | Radiopaedia.org [Internet]. Radiopaedia. [cited 2024 Mar 13]. Available from: <https://radiopaedia.org/articles/fibrosing-mediastinitis>