



Nota clínica

Fibrosis mediastínica y síndrome de vena cava superior

Laura Novella Sánchez*, Francisco Sanz Herrero, Javier Berraondo Fraile y Estrella Fernández Fabrellas

Servicio de Neumología, Consorci Hospital General Universitari de València, Valencia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 25 de septiembre de 2012

Aceptado el 12 de noviembre de 2012

On-line el 12 de febrero de 2013

Palabras clave:

Síndrome de vena cava superior

Fibrosis mediastínica

Flebografía

R E S U M E N

El síndrome de vena cava superior es para el clínico una señal inequívoca de afectación mediastínica por procesos infiltrativos, generalmente neoplasias, en esta localización, y es indicador de un mal pronóstico. Sin embargo, otras enfermedades de origen benigno pueden causar estas alteraciones. Presentamos el caso de un paciente de 34 años que empezó con un cuadro de síndrome de vena cava superior debido a fibrosis mediastínica de origen idiopático y que presentó una evolución tórpida con escasas alternativas terapéuticas.

© 2012 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Mediastinal Fibrosis and Superior Vena Cava Syndrome

A B S T R A C T

Superior vena cava syndrome is a clear sign for clinicians of infiltrative mediastinal involvement, usually caused by neoplasms in this location, and it is an indicator of poor prognosis. However, other diseases of benign origin can also cause these alterations. We present the case of a 34-year-old patient who debuted with symptoms of superior vena cava syndrome due to idiopathic mediastinal fibrosis, which presented a torpid evolution and few therapeutic alternatives.

© 2012 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Superior vena cava syndrome

Mediastinal fibrosis

Phlebography

Introducción

El síndrome de vena cava superior (SVCS) es una entidad nosológica con destacables signos y síntomas que no pasan desapercibidos para los clínicos. Es una complicación relativamente frecuente del cáncer de pulmón, y puede constituir las primeras manifestaciones de esta enfermedad¹. Sin embargo, en la patogenia del SVCS se incluyen causas no neoplásicas que caben ser consideradas dentro del diagnóstico diferencial de esta entidad. La fibrosis mediastínica, tras la trombosis de dispositivos intravasculares (cables de marcapasos), constituye la segunda causa más frecuente de estas entidades benignas que pueden afectar a los grandes vasos del mediastino².

Observación clínica

Presentamos el caso de un varón de 34 años con antecedentes de tabaquismo activo (15 paquetes/año) y síndrome de

apnea-hipopnea del sueño en tratamiento con CPAP nocturna, sin otros antecedentes médicos destacables. Trabaja en excavaciones. Realizó un viaje a la República Dominicana 5 años antes de la aparición de su sintomatología.

El paciente consultó por aparición de disnea de mínimos esfuerzos de 5 días de evolución que no se acompañaba de tos ni expectoración ni fiebre. Desde hace 2 años relata edematización del cuello y de la cara junto con dilatación de las venas del cuello que, de manera característica, era mayor al despertar y disminuía a lo largo del día y que se había incrementado en las últimas 2 semanas. No refería astenia, anorexia ni pérdida de peso.

En la exploración física destacaba edema facial, dilatación de las venas del cuello e incremento del número de venas colaterales en la parte anterior del tórax, hombro y brazo derecho. En la radiografía de tórax se observó ensanchamiento del mediastino y derrame pleural subpulmonar bilateral. La tomografía computarizada (TC) de tórax mostró un mediastino ensanchado con trabeculación de la grasa y que ocasionaba un efecto masa que afectaba a la vena cava superior (fig. 1). La reconstrucción angiográfica en 3D mostró la extensa red de circulación colateral por obstrucción de la vena cava superior que se extendía hacia la pared torácica, los miembros superiores y el abdomen (fig. 2). No se evidenciaron trombos

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: launosan@hotmail.com (L. Novella Sánchez).

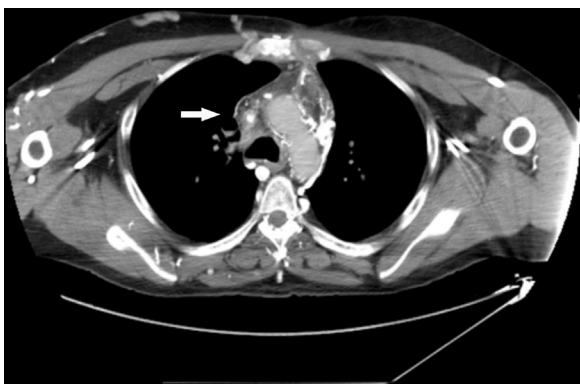


Figura 1. Masa mediastínica que incluye y oblitera la vena cava superior y disminuye el paso de contraste yodado (flecha).



Figura 2. Reconstrucción angiográfica en 3D en la que se muestra el patrón de circulación colateral por compresión de la vena cava superior.

en la vena cava. Ante estos hallazgos, se diagnosticó como SVCS. Se realizó una flebografía para valorar la afectación vascular y colocar un stent endovascular con el objetivo de repermeabilizar la circulación venosa. Sin embargo, este tratamiento fue infructuoso debido a la existencia de una obstrucción total de las venas subclavas que dificultaba el acceso a la vena cava. Dada la obstrucción de la vena cava superior por un proceso infiltrativo mediastínico, se realizó mediastinotomía para filiar la causa responsable de dicho proceso. La biopsia mostró un tejido adiposo con escasa celularidad sin que se identificaran granulomas, calcificaciones ni células malignas. La prueba de la tuberculina no mostró induración, y el cultivo para micobacterias y hongos del broncoaspirado y del material de la biopsia fue negativo. El paciente fue diagnosticado de SVCS por fibrosis mediastínica de origen idiopático.

Discusión

La fibrosis mediastínica es una enfermedad rara caracterizada por la proliferación de tejido colágeno y establecimiento de un tejido fibroso en el mediastino³. En la mayoría de los casos la causa de este proceso es desconocida, aunque en zonas endémicas se ha relacionado con la infección por *Histoplasma capsulatum*, concretamente con una reacción inflamatoria anómala ante los antígenos

de este hongo y, menos frecuentemente, con otras enfermedades granulomatosas como la tuberculosis⁴. Existe una forma idiopática con un posible componente autoinmune y que puede estar asociada con procesos fibrosantes en otras localizaciones, como la fibrosis retroperitoneal, el pseudotumor orbitario y la tiroiditis fibrosa de Riedel^{5,6}. Afecta a pacientes jóvenes, con ligero predominio en varones, y su clínica es insidiosa, progresiva y con una historia natural variable⁵. Los signos y síntomas dependen de las estructuras del mediastino afectadas; de este modo, las complicaciones típicas son el resultado del compromiso de las vías respiratorias, el corazón y los grandes vasos, o el esófago. La obstrucción de la vena cava superior es la complicación más frecuente en esta enfermedad: generalmente se desarrolla lentamente durante un período de años, lo que permite la formación de una extensa red de circulación colateral que pretende prevenir la estasis sanguínea y la elevación de la presión en los afluentes de la vena cava superior³. Los estudios diagnósticos en pacientes con sospecha de fibrosis mediastínica pueden incluir una radiografía de tórax, TC e imágenes de resonancia magnética. La angiografía por TC tiene un papel fundamental en el diagnóstico de las complicaciones con la valoración del lecho vascular y permite planificar medidas quirúrgicas y monitorizar la enfermedad⁷. La tomografía por emisión de positrones (PET) combinada con la TC permite el estudio anatómico de lesiones mediastínicas y pulmonares, y permite conocer su actividad metabólica, por lo que es de especial utilidad en el cáncer de pulmón⁸. Sin embargo, los procesos benignos con un destacado componente inflamatorio (tuberculosis, histoplasmosis, aspergilosis, sarcoidosis) pueden mostrar intensa actividad metabólica, lo que limita el valor de esta herramienta para el diagnóstico diferencial de masas en el mediastino⁹. El estudio histológico muestra un tejido fibroso, paucicelular y adipocitos, con presencia de células mononucleares, calcificaciones y granulomas en los casos relacionados con infecciones (histoplasmosis, tuberculosis)⁵. Dentro del diagnóstico diferencial hay que considerar ciertas neoplasias que producen fibrosis, como la forma esclerosante del linfoma no Hodgkin y la variante esclerosa del linfoma de Hodgkin, los mesoteliomas localizados, los sarcomas de bajo grado, los timomas y los carcinomas tímicos, que pueden mostrar una reacción inflamatoria fibrosa¹⁰.

No existe un tratamiento curativo para esta enfermedad. Se han utilizado los antifúngicos en los casos que pudieran tener relación con la histoplasmosis, aunque no han sido efectivos¹¹. El uso de corticoides no aporta beneficio salvo en los casos de etiología autoinmune, en los que puede existir respuesta⁶. Por tanto, las medidas terapéuticas estarán encaminadas a paliar los síntomas obstructivos de la vía aérea, de los grandes vasos y del esófago. En la afectación de la vena cava la colocación de stents endovasculares para permeabilizar el vaso es una opción que produce mejoría sintomática. Se han descrito otras técnicas, como la cirugía de derivación con injertos de vena safena o bioprótesis^{12,13}.

En el caso de nuestro paciente, el cuadro empezó con un SVCS, y tras la realización de pruebas complementarias y de la biopsia se llegó al diagnóstico de fibrosis mediastínica de causa idiopática al descartar otros posibles orígenes. Se intentó la colocación de un stent en la vena cava superior como tratamiento paliativo pero resultó infructuoso, por lo que se planteó cirugía con by-pass, pero esta posibilidad fue descartada por el mal lecho distal que presentaba, optándose por anticoagulación indefinida y controles evolutivos.

Bibliografía

- Wilson LD, Detterbeck FC, Yahalom J. Clinical practice. Superior vena cava syndrome with malignant causes. *N Engl J Med.* 2007;356:1862-9.
- Rice TW, Rodríguez RM, Light RW. The superior vena cava syndrome: clinical characteristics and evolving etiology. *Medicine (Baltimore).* 2006;85:37-42.

3. Loyd JE, Tillman BF, Atkinson JB, des Prez RM. Mediastinal fibrosis complicating histoplasmosis. *Medicine (Baltimore)*. 1988;67:295-310.
4. Goodwin RA, Nickell JA, des Prez RM. Mediastinal fibrosis complicating healed primary histoplasmosis and tuberculosis. *Medicine (Baltimore)*. 1972;51:227-46.
5. Rossi SE, McAdams HP, Rosado-de-Christenson ML, Franks TJ, Galvin JR. Fibrosing mediastinitis. *Radiographics*. 2001;21:737-57.
6. Peebles RS, Carpenter CT, Dupont WD, Loyd JE. Mediastinal fibrosis is associated with human leukocyte antigen-A2. *Chest*. 2000;117:482-5.
7. Devaraj A, Griffin N, Nicholson AG, Padley SPG. Computed tomography findings in fibrosing mediastinitis. *Clin Radiol*. 2007;62:781-6.
8. Ambrosini V, Nicolini S, Caroli P, Nanni C, Massaro A, Marzola MC, et al. PET/CT imaging in different types of lung cancer: an overview. *Eur J Radiol*. 2012;81:988-1001.
9. Bomanji J, Almuhaideb A, Zumla A. Combined PET and X-ray computed tomography imaging in pulmonary infections and inflammation. *Curr Opin Pulm Med*. 2011;17:197-205.
10. Davis AM, Pierson RN, Loyd JE. Mediastinal fibrosis. *Semin Respir Infect*. 2001;16:119-30.
11. Urschel Jr HC, Razzuk MA, Netto GJ, Disiere J, Chung SY. Sclerosing mediastinitis: improved management with histoplasmosis titer and ketoconazole. *Ann Thorac Surg*. 1990;50:215-21.
12. Kalra M, Gloviczki P, Andrews JC, Cherry KJ Jr, Bower TC, Panneton JM, et al. Open surgical and endovascular treatment of superior vena cava syndrome caused by nonmalignant disease. *J Vasc Surg*. 2003;38:215-23.
13. Ferguson ME, Cabalka AK, Cetta F, Hagler DJ. Results of intravascular stent placement for fibrosing mediastinitis. *Congenit Heart Dis*. 2010;5:124-33.