



¿MEDIASTINITIS FIBROSA DE CURSO DUAL O EVOLUCIÓN DESDE GRANULOMATOSIS MEDIASTÍNICA?

J.L. Lobo Beristain y B. Catón Santaren

Sección de Respiratorio y Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz.

Se presenta un caso de mediastinitis fibrosa de larga evolución, con un amplio período intermedio de estabilidad clínica, que mostraba además una inhabitual invasión y destrucción miocárdica. Se discute sobre las similitudes y diferencias de comportamiento entre la granulomatosis mediastínica y la mediastinitis fibrosa, con especial hincapié en la argumentada hipersensibilidad del paciente a los antígenos del agente desencadenante del proceso.

Fibrous mediastinitis with a dual course or evolution from granulomatous mediastinitis?

We describe a patient with fibrous mediastinitis with a long clinical course who presented an intermediate period of clinical stability. The patient had also an uncommon invasion and destruction of the myocardium. We discuss the clinical similarities and differences between granulomatous mediastinitis and fibrous mediastinitis. We also emphasize the hypersensitivity of this patient against the agent that originated the process.

Arch Bronconeumol 1991; 27: 367-369

Introducción

La mediastinitis fibrosa (MF) o esclerosante es junto con su cercana pariente la granulomatosis mediastínica (GM) y, a pesar de su rareza, la causa más frecuente de síndrome de cava superior (SCS) benigno^{1,2}. Ambas entidades parecen ser secuelas tardías de una adenitis mediastínica más o menos remota de origen por lo general histoplasmático o tuberculoso^{1,3-6}, pero mientras la GM es una adenitis granulomatosa masiva coalescente con fibrosis periférica, en la MF la presencia de granulomas en el seno de una prominente fibrosis es menos conspicua o incluso negada por algunos⁴. Entre ambos cuadros existe, desde luego, un *continuum* que ha hecho en ocasiones interpretarlos como estadios evolutivos en el tiempo⁵ y recomendar la cirugía para impedir la aparición de las graves consecuencias del último. Para otros, sin embargo, se trata de dos entidades bien diferenciadas en su comportamiento clínico y, aunque existen casos con histología intermedia, no se han descrito nunca transformaciones de uno a otro cuadro, ni en su agresividad ni en su topografía por lo que desaconsejan dicho enfoque terapéutico³. El haber asistido a un caso con algunas particularidades llamativas nos ha movido a la presente comunicación.

Caso clínico

Se trataba de un paciente de 77 años, que había sido ingresado en nuestro hospital para cirugía de urgencia por hernia inguinal estrangulada. En el postoperatorio presentó fracaso renal oligoanúrico en el contexto de cuyo tratamiento se nos consultó para valoración de derrame pleural. Supimos entonces que desde hacía más de 55 años presentaba profusa circulación superficial toracoabdominal que se había mantenido estable tras un primer período de 4-5 años de crecimiento progresivo, expectoración hemoptoica ocasional y disnea de esfuerzo; no había antecedente claro de tuberculosis, viajes exóticos, proceso febril prolongado, ni neumonía.

Desde la estabilización de las lesiones varicosas había permanecido asintomático, a excepción de expectoración hemoptoica muy esporádica, hasta hacía 3 años en que comenzó a presentar disnea progresiva y edemas vespertinos, motivo por el que era controlado en la consulta de Cardiología con tratamiento diurético, evidenciándose desde entonces ritmo auricular bajo y derrame pleural derecho nunca resuelto. Ocho años antes le había sido realizada en otro hospital una cavografía que mostraba la obstrucción de la cava superior en el confluente yugulo-subclavio sin haber llegado a un diagnóstico definitivo.

En el momento de la consulta, el paciente presentaba cianosis central y periférica, ingurgitación yugular derecha y profusa circulación superficial con dilataciones varicosas de hasta 2 cm, junto con evidente edema periférico y hepatomegalia. La radiografía mostraba derrame bilateral de predominio derecho que ocultaba el hilio e impedía valorar el tamaño cardíaco; el hilo izquierdo era, no obstante, normal y se apreciaba ensanchamiento mediastínico superior sin densidades calcícas aparentes (fig. 1).

Con la impresión diagnóstica de MF y congestión secundaria a retención hidrosalina por oligoanuria, se propuso la realización de una TAC, falleciendo el paciente antes de que ello fuera posible.

En la necropsia, el mediastino aparecía transformado en una masa de consistencia en ocasiones pétreas, a expensas de un conjuntivo

Recibido el 17.4.1991 y aceptado el 27.5.1991.

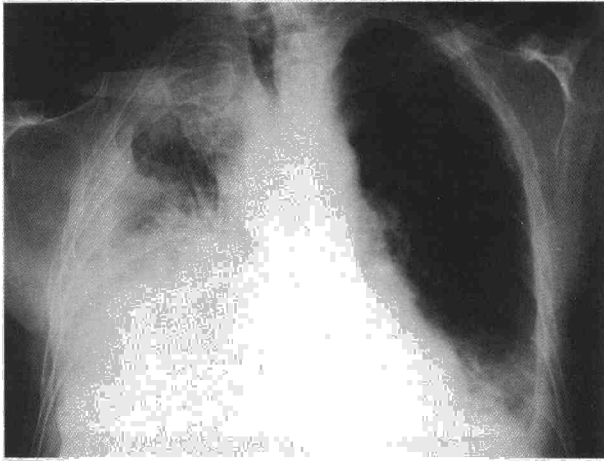
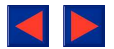


Fig. 1. Radiografía posteroanterior de tórax. Obsérvese el derrame bilateral de predominio derecho y el ensanchamiento mediastínico superior.

ampliamente colagenizado con zonas de calcificación y osificación; no se evidenciaron áreas de necrosis, ni formación de granulomas a ningún nivel. La masa que englobaba las estructuras vasculares, traqueobronquiales, nerviosas y los ganglios del hilio derecho, respetaba las estructuras del hemitórax izquierdo. El corazón se hallaba incorporado en la masa con sustitución parcial de las fibras miocárdicas superficiales por conjuntivo colagenizado (figs. 2 y 3) en continuidad con la misma y la aurícula derecha (notablemente dilatada como el ventrículo derecho) presentaba trombosis mural; se apreciaban, además, signos de hipertensión pulmonar moderada tanto pre como postcapilar en ambos pulmones sin fenómenos tromboembólicos. La revisión de radiografías previas mostró que 4 años antes existía cardiomegalia, prominencia hilar derecha y ensanchamiento mediastínico superior, sin derrame pleural.

Discusión

Parecía pues evidente que se trataba de un caso de MF, pero llamaba la atención, aparte de la edad de presentación³ y la prominente afectación cardíaca (sólo raramente descrita^{1,3}), la evolución en dos brotes que había presentado el paciente. La historia natural de la MF es poco conocida, pero el proceso parece ser lentamente progresivo con un promedio de 5,9 años entre el inicio de los síntomas y el fallecimiento en los casos fatales³, aunque también se ha dicho que puede ser en ocasiones un proceso autolimitado en el tiempo que termina en una lesión ocupante de espacio con tendencia a la retracción¹.

El caso descrito, tras más de 50 años de estabilidad clínica, comienza a presentar síntomas y signos que a la postre resultan explicados por la invasión-compresión de aurícula izquierda y venas pulmonares, transfondo sobre el que el fracaso renal parece no haber hecho otra cosa que adelantar el fatal desenlace. Podría explicarse la evolución quizá en base a una transformación de la naturaleza del proceso, desde una forma granulomatosa a otra de auténtica MF invasiva como defienden algunos autores, pero aunque la localización más frecuente de la GM es precisamente la paratraqueal derecha y su cuadro de presentación más típico el SCS, ya antes de que el paciente presentara rasgos sugestivos de afectación de estructuras subcarinales⁴, mostró durante el primer período de la enfer-

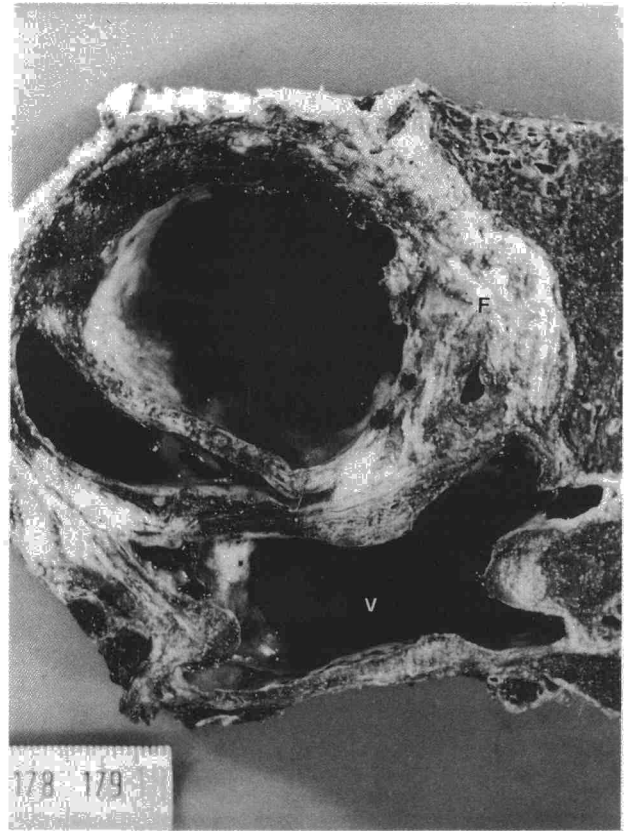


Fig. 2. Aspecto macroscópico del corte horizontal del corazón a nivel de las venas pulmonares a su entrada en aurícula izquierda (V). El tejido conjuntivo colagenizado (F) rodea, infiltra y sustituye al músculo cardíaco, englobando las venas pulmonares.

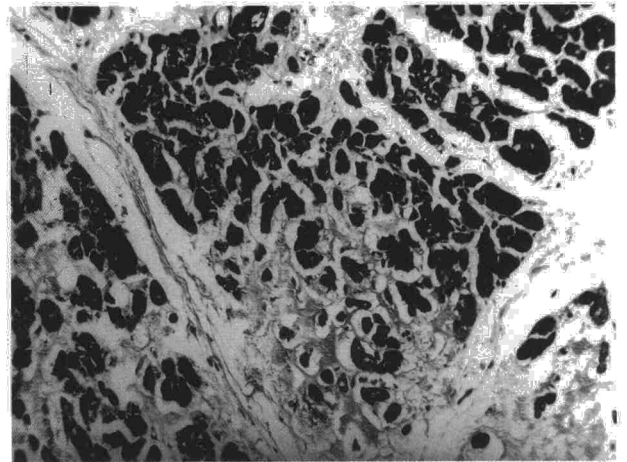
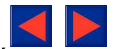


Fig. 3. Microfotografía de la pared del miocardio que muestra las fibras musculares rodeadas individualmente por el tejido conjuntivo colagenizado acelular que lo infiltra (Masson $\times 16$).

medad datos clínicos que no se explican por el compromiso aislado de la cava superior como son la hemoptisis de repetición y la disnea de esfuerzo, para cuya correcta interpretación hay que asumir la afectación al menos unilateral de venas pulmonares ante la ausencia de afectación arterial o traqueobronquial.



Los cuadros granulomatosos además no suelen producir compromiso venoso pulmonar⁴ y resulta por tanto razonable aceptar que, ya desde el primer período la enfermedad, era una MF desde el punto de vista clínico.

Tal transformación, además, resulta altamente improbable para algunos autores quizá porque suponga un cambio no sólo cuantitativo en el grado de fibrosis, sino muy probablemente cualitativo, pues la esencia de la MF se acepta que está en la especial hipersensibilidad del paciente a los antígenos que hipotéticamente difundirían desde el foco caseoso, provocando una estimulación y proliferación brutal no sólo de los fibroblastos adyacentes sino incluso de los de los tejidos vecinos, llevando a la destrucción de los mismos en lo que aparece como una fibrosis invasiva⁷ benévolamente catalogada como benigna.

Resulta difícil, sin embargo, explicar cómo los fibroblastos mediastínicos, tras más de 50 años de quiescencia recobran su hipersensibilidad al estímulo que supondría la presencia (no descubierta a ningún nivel ni adyacente ni remoto) de un antígeno cuya cuantía no hay razones para suponer que haya aumentado. A este respecto merece también una reflexión el hecho de que existan en la literatura¹ casos comunica-

dos con negatividad inexplicable de los tests cutáneos que obligarían a pensar en una hipersensibilidad "directa" del fibroblasto mediastínico, o a la consabida compartimentalización o secuestro de los linfocitos sensibilizados en el foco inflamatorio, de un modo similar al de algunos casos de pleuritis tuberculosa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dunn EJ, Ulicny KS, Wright CB, Gottesman L. Surgical implications of sclerosing mediastinitis. A report of six cases and review of the literature. *Chest* 1990; 97: 338-46.
2. Mahajan V, Strimlan V, Van Ordstand HS, Loop FD. Benign superior vena cava syndrome. *Chest* 1975; 68: 32-35.
3. Loyd JE, Tillman BF, Atkinson JB, Des Prez RM. Mediastinal fibrosis complicating histoplasmosis. *Medicine* 1988; 67: 295-309.
4. Goodwing RA, Nickell JA, Des Prez RM. Mediastinal fibrosis complicating healed primary histoplasmosis and tuberculosis. *Medicine* 1972; 51: 227-246.
5. Schowengerdt CG, Suyemoto R, Main FB. Granulomatous and fibrous mediastinitis. A review and analysis of 180 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969; 57: 365-379.
6. Eggleston JC. Sclerosing mediastinitis. En: *Progress in surgical pathology*, Vol II. New York, Masson Publishing Inc. 1980.
7. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 6-1989. *N Engl J Med* 1989; 320: 380-389.