

Mediastinitis crónica fibrosa idiopática

S.de Abajo*/F.J. Pardo-Mindán*/M.T. Virto*

RESUMEN

Se presentan dos casos de mediastinitis fibrosa crónica idiopática. En el estudio morfológico, se descubre la presencia de fibrosis, granulomas e infiltración inflamatoria inespecífica. Debido a este aspecto morfológico, la entidad ha sido confundida con la enfermedad de Hodgkin, tuberculosis, hitoplasmosis y silicosis. La mediastinitis fibrosa crónica idiopática es probablemente una fibromatosis y el carácter inflamatorio, más o menos marcado, depende del estadio clínico.

medades granulomatosas del mediastino¹⁵.

El motivo de este trabajo es describir, clínica y morfológicamente dos casos de MFCI, en un intento de delimitar exactamente el espectro de esta lesión, tan irregularmente descrita en la literatura.

Paciente I

T.P.D., (H^a C n.º 91683).

Mujer de 29 años que ingresa el 3-8-77 en la Clínica Universitaria para estudio y tratamiento de una masa mediastínica. Su historia se remonta a dos años antes, en que comenzó con tos, febrícula vespertina y dolor en la axila derecha sin otra sintomatología acompañante. En un estudio radiológico se observó la existencia de una adenopatía hiliar izquierda. Con reposo y tratamiento tuberculostático mejoró subjetivamente.

Seis meses más tarde presentó dos episodios de hemoptisis, siendo ingresada en otro centro hospitalario, donde se le practicó una broncoscopia y le recomendaron una intervención que la paciente rechazó. El diagnóstico clínico era de posible hidatidosis, enfermedad de Hodgkin o micetoma. A pesar de abandonar todo tipo de tratamiento refiere haberse encontrado relativamente bien desde entonces.

El estudio radiológico reveló una masa redondeada, de contorno lobulado en mediastino medio y anterior, de un diámetro máximo de 6 cm, de bordes poco nítidos e infiltración parenquimatosa irradiada desde dicha masa a los campos pulmonares, a modo de tractos fibrosos (fig. 1).

Analíticamente destacaba: VSG = 40/120; Leuc = 9000 (c = 4, s = 64, l = 28, e = 4). El resto era normal.

Fue intervenida el día 9-8-77 hallándose una masa tumoral que

Introducción

La mediastinitis fibrosa crónica idiopática (MFCI) es una entidad mal definida en la literatura desde el punto de vista clínico^{19,5} y poco conocida morfológicamente^{7,19,20}. Clínica y radiológicamente se manifiesta como un tumor mediastínico^{5,6}. Es más frecuente en niños⁵ y se ha relacionado etiológicamente con el bacilo de la tuberculosis e hitoplasmosis⁸. En algunos estudios morfológicos se la ha confundido con la enfermedad de Hodgkin de timo, tipo esclerosis nodular; con tumores fibrosos⁵; con fibrosis crónica silicótica; y con diversas enfer-

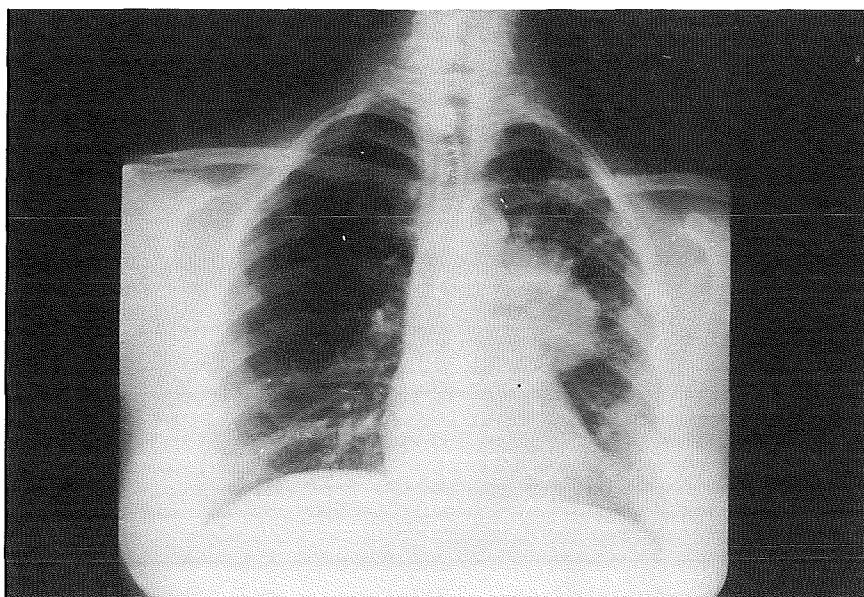


Fig. 1.—Masa lobulada en mediastino medio con desplazamiento hacia el lado izquierdo.

* Miembros del Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra. Pamplona.

ocupaba el mediastino anterior, infiltraba el pulmón izquierdo y llegaba hasta el mediastino posterior. Se extirpa en bloque, junto con el pulmón izquierdo.

Macroscópicamente, la pieza consistía en una masa de 7 cm de diámetro, de superficie lobulada y aspecto fibroso. Al corte, el tumor tenía límites difíciles de delimitar y era de superficie lisa y fibrosa, con un área central blanda, de aspecto necrótico. El resto de la masa era de color blanquecino y consistencia dura. Dentro del tumor quedaban incluidos algunos ganglios, que se distinguían claramente por contener pigmento antracótico. La masa tumoral se extendía hacia el pulmón izquierdo, englobando los bronquios principales superior e inferior, así como la arteria pulmonar izquierda.

En el tejido pulmonar no se observaban alteraciones. Los ganglios del hilio medían entre 0,5 y 2 cm de diámetro mayor y la superficie de corte era lisa, de color gris, con zonas de antracosis.

Microscópicamente se observó un tumor constituido por tejido conjuntivo con abundantes fibras de colágena (fig. 2). Entre estas fibras existía una infiltración inflamatoria, de densidad variable de unas áreas a otras, constituida principalmente por linfocitos, células plasmáticas e histiocitos. Las áreas en las que únicamente existían histiocitos eran muy abundantes (fig. 3), así como

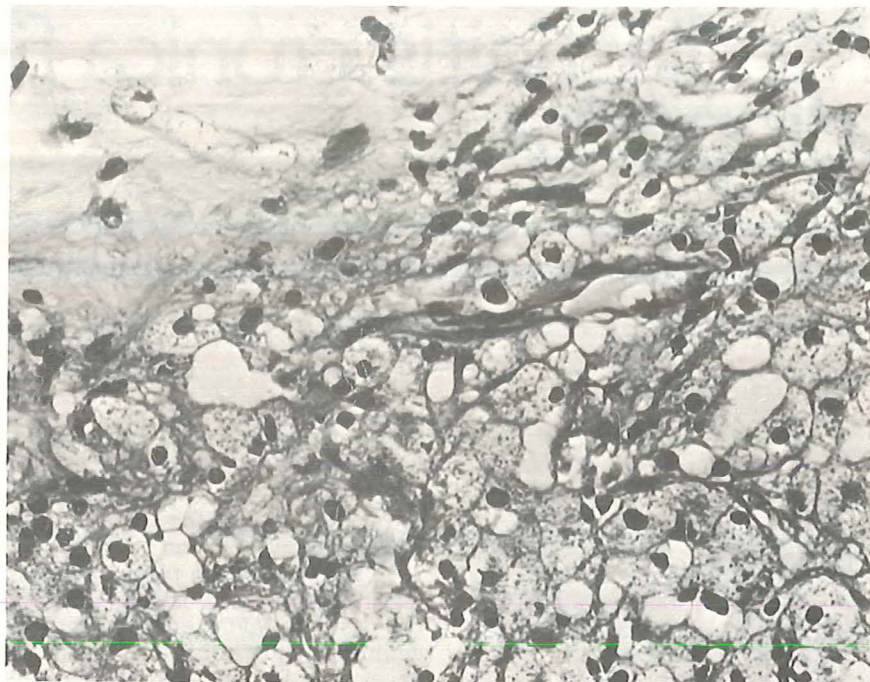


Fig. 3.—Zona de infiltrado de predominio histiocitario. H.E. x 300.

las zonas con numerosas células plasmáticas y cuerpos de Russell.

Había también zonas de necrosis, de extensión variable, limitadas por una gruesa cápsula fibrosa. Algunos macrófagos cargados de hemosiderina resaltaban junto a zonas de necrosis.

No se demostraron bacilos de Koch con técnicas de Zielh-Nielsen y

auramina. No se observaron microorganismos de ningún tipo en las muestras remitidas al Departamento de Microbiología.

Entre la masa mediastínica y el parenquima pulmonar no había límites definidos. En las zonas de tejido pulmonar infiltrado podía reconocerse el dibujo alveolar del mismo, con tinción de fibras elásticas. En la masa tumoral quedaban incluidos bronquios y arterias (fig. 4), produciendo ocasionalmente una separación entre el cartílago bronquial y el epitelio del mismo bronquio, por extensión de la lesión a la submucosa del bronquio. Alrededor de los bronquios más periféricos existía una infiltración discreta constituida por linfocitos y células plasmáticas.

En todos los ganglios aislados del hilio y del mediastino, así como los incluidos dentro del tumor, se comprobó una estructura ganglionar conservada, ligera histiocitosis de los senos y antracosis moderada.

Paciente II

I.L.I. (H.^a C n.º 93377).

Se trata de una adolescente de 15 años, ingresa en la Clínica Universitaria el 4-10-77 por presentar adenopatías en región cervical anterior y edema de cara y cuello, que habían aparecido un mes antes y que ella cree que aumentan progresivamente. Refiere que cinco meses antes tuvo dolores articulares en



Fig. 2.—Aspecto panorámico de la lesión con marcada irregularidad del infiltrado y calcificaciones. H.E. x 48.



Fig. 4.—Tejido fibroso con infiltrado inflamatorio que rodea e incluye completamente a un bronquio. H.E. x 120.

hombros y codos, acompañados de febrícula. Fue tratada como un RPA notando cierta mejoría.

A la exploración se observó edema en esclavina, extasis yugular y circulación venosa muy aparente en hombros y cara anterior de tórax. En los huecos supraclaviculares se palparon algunas adenopatías rodaderas. No se encontraron otras alteraciones en el examen físico.

El estudio radiológico del tórax reveló un ensanchamiento del mediastino superior, que ocupaba la zona retroesternal y rechazaba la tráquea hacia atrás, comprimiendo la vena cava superior (fig. 5). Todas las pruebas analíticas eran normales a excepción de una VSG de 105-126. Se practicó una angiografía comprobando una obstrucción importante de la vena cava superior a nivel de la confluencia de la yugular con la subclavia y abundante circulación colateral.

Fue intervenida quirúrgicamente encontrándose una masa de $7 \times 4 \times 4$ cm a nivel de mediastino anterior y superior que englobaba la vena cava superior y se extendía siguiendo el trayecto de la vena ácigos. La masa fue extirpada y el postoperatorio fue satisfactorio.

Macroscópicamente consistía en una masa de $7 \times 4 \times 3,5$ cm de superficie irregular y de color rojo, con áreas amarillentas. La superficie de corte era de color amarillento, con áreas de color blanco e

incluía ganglios con pigmento antracótico. La consistencia era carnosa y estaba bien delimitada.

Microscópicamente se observó que estaba constituida por un tejido conjuntivo con abundante colágena e infiltración de linfocitos, células plasmáticas y numerosos histiocitos. Estos eran tan abundantes que en algunas áreas tomaba un aspecto xantomatoso. También se observaron áreas de hialinización de la colágena y zonas de necrosis de coagulación. Existían también peque-

ñas calcificaciones irregularmente distribuidas.

Los ganglios existentes en el interior de la masa inflamatoria presentaban extasis linfático, antracosis y ligera histiocitosis sinusal (fig. 6). No se hallaron bacilos tuberculosos ni en el estudio histológico ni en el microbiológico, ni otro tipo de microorganismos.

Discusión

La mediastinitis crónica es una lesión localizada principalmente en mediastino anterior, generalmente frente a la bifurcación de la tráquea, que simula casi siempre un proceso neoplásico¹⁸. No se ha podido demostrar una etiología determinada¹¹, aunque puede presentar una imagen clínico-radiológica semejante a la de la histoplasmosis y tuberculosis curadas⁸. No obstante, en ninguno de estos dos casos comentados existían antecedentes de tuberculosis ni de histoplasmosis. A pesar de que las áreas de necrosis de coagulación tienen aspecto caseoso que sugerirían un origen fímico, no se detectó la existencia de bacilos de Koch en nuestro material. El porcentaje de MFCI en las que se ha encontrado un agente etiológico varía desde el 0 %¹⁴ al 73 %¹⁰.

La existencia de fibrosis, granulomas, inflamación y áreas de aspecto xantomatoso sugieren un origen inflamatorio y es posible que en muchos casos sea tuberculoso. La aparición de una fibrosis con estas características podría estar en relación con la notable capacidad de

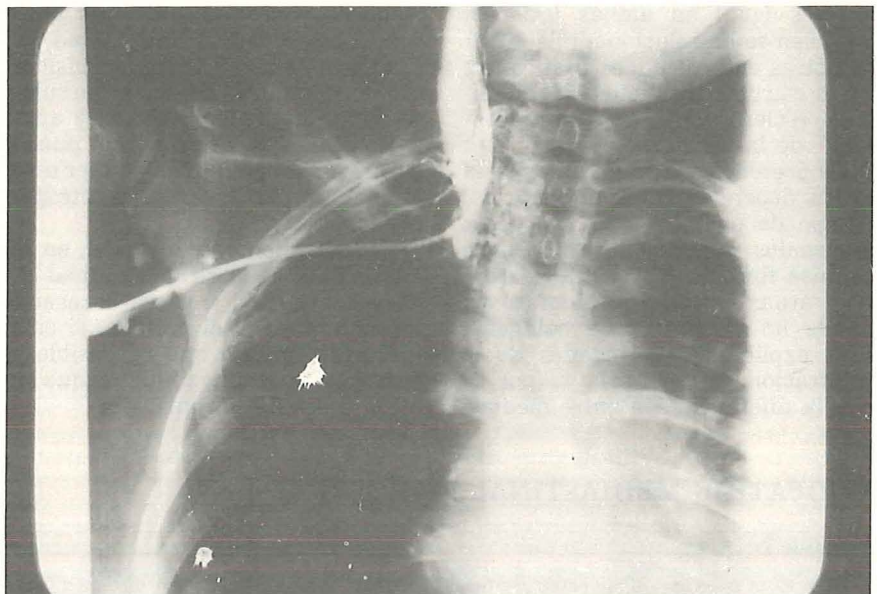


Fig. 5.—Compresión de la vena cava por la masa mediastínica.



Fig. 6.—Ganglio incluido en la masa fibrosa de la lesión. H.E. x 120.

regeneración fibroblástica del mediastino que se manifiesta en otras enfermedades (Rosai, Pardo). Incluso en los casos en los que domina la fibrosis, ésta puede asociarse a la lesión mediastínica con cambios similares en el retroperitoneo¹³. La semejanza morfológica de la MCFI con la fibrosis retroperitoneal idiopática^{1,2,4}, sugieren un origen común de ambas enfermedades, lo que se ve reforzado por el hecho de que ambas entidades han sido descritas en un mismo enfermo¹³. Por otro lado, el comportamiento biológico es igual en ambas lesiones. También se ha relacionado la MCFI con otras enfermedades fibrosantes como estruma de Riedel^{4,16}, colangitis esclerosante¹⁷ y "pseudotumor" de la órbita³.

La presencia de granulomas en la lesión depende exclusivamente del tiempo de evolución. En los casos avanzados únicamente presentan extensa fibrosis. No obstante, existen áreas xantogranulomatosas donde no existe mucha colágena. Esto explica las variedades de la infiltración inflamatoria¹⁹, por lo que la diferenciación entre medias-

tinitis granulomatosa⁹ y mediastinitis crónica fibrosa¹², tiene escaso interés. Se trata del mismo proceso, más o menos evolucionado. Por este motivo, es más frecuente encontrar el agente causal en los casos de mediastinitis granulomatosas que en las mediastinitis fibrosas.

En los casos de MFCI hay que realizar siempre el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Hodgkin, tipo esclerosis nodular, que aparece en el mediastino anterior y se relaciona con el timo¹⁸. La ausencia de células de Reed-Stenberg y células lacunares ayudan a descartar la enfermedad de Hodgkin. También hay que considerar la posibilidad de una tuberculosis o de una histoplasmosis, y además, tener en cuenta que puede existir una fibrosis en cualquier otro órgano, en particular en el retroperitoneo.

El tratamiento de elección, en la actualidad, es la cirugía radical de la lesión, siendo a veces necesario reseca también el pulmón, si está infiltrado, puesto que es posible y frecuente la recidiva al igual que en otros casos de fibromatosis.

Bibliografía

1. Barrett NR. *Idiopathic mediastinal fibrosis*. Brit J Surg. 46, 207, 1958-1959.
2. Bluckberg GD, Dilley RB, Longmire WP. *The protean manifestations of sclerosing fibrosis*. Surg Gin Obs. 123, 729, 1966.
3. Cameron DG, Boyle M, Ing ST, Mathews WH. *Idiopathic mediastinal and retroperitoneal fibrosis*. Canad Med Ass J. 85, 227, 1961.
4. Comings DE, Skubi KB, Van Eyes J, Motulsky AG. *Familial multifocal fibrosclerosis. Findings suggesting that retroperitoneal fibrosis, mediastinal fibrosis, sclerosing cholangitis, Riedel's thyroiditis and pseudotumor of the orbit may be manifestations of a single disease*. Ann Int Med. 66, 884, 1967.
5. Dehner LP. *Pediatric surgical pathology*. The C. V. Mosby Co. Saint Louis. 1975.
6. Ferguson TB, Burford TH. *Mediastinal granuloma. A 15 year experience*. Ann Thorac Surg. 1, 125, 1965.
7. Gallondec CH, Monod O, Brocard H. *Mediastinite fibreuse idiopathique*. Rev Franç Mal Resp. 2, 880, 1974.
8. Goodwin RA, Nickell JA, Des Prez RM. *Mediastinal fibrosis complicating healed primary histoplasmosis and tuberculosis*. Medecine, 51, 227, 1972.
9. Grace AJ. *Tuberculoma of mediastinum. Report of a case*. J Thorac Surg. 12, 131, 1942.
10. Gryboski WA, Crutcher RR, Holloway JB, Mayo P, Segnitz RH, Eiseman B. *Surgical aspects of histoplasmosis*. Arch Surg. 87, 590, 1963.
11. Kunkel WM Jr, Glacett OT, McDonald JR. *Mediastinal granulomas*. J Thorac Surg. 27, 565, 1954.
12. McIntyre FT, Sykes EM Jr. *Obstruction of the superior vena cava: a review of the literature and report of two personal cases*. Ann Int Med. 30, 925, 1949.
13. Mitchinson MJ. *The pathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis*. J Clin Pathol. 23, 681, 1970.
14. Peabody JW, Brown RB, Sullivan MB, Cannon A. *Mediastinal granulomas. A revised concept and their incidence and etiology*. J Thorac Surg. 35, 384, 1958.
15. Picart N, Larroy M, Courtoy P. *Une cause inhabituelle de compression de la veine cave supérieure: la mediastinite fibreuse chronique silicotique*. Acta Cardiol. 27, 648, 1972.
16. Rafael HA, Beahrs OH, Woolner LB, Scholz BA. *Riedel's struma associated with fibrous mediastinitis. Report of a case*. Mayo Clin Proc. 41, 375, 1966.
17. Rice DH, Batsakis JG, Coulthard SW. *Sclerosing cervicitis. Homologue of sclerosing retroperitonitis and mediastinitis*. Arch Surg. 110, 120, 1975.
18. Rosai J, Ackerman LV. *Surgical pathology*. The C.V. Mosby Co. Saint Louis. 1974.
19. Schovengerdt CG, Suyemoto R, Main FB. *Granulomatous and fibrous mediastinitis: a review and analysis of 180 cases*. J Thorac Cardiovasc Surg. 57, 365, 1969.
20. Spencer H. *Pathology of the lung*. Pergamon Press. Oxford. 1973.

IDIOPATHIC MEDIASTINAL FIBROSIS

Summary

We present two cases of idiopathic mediastinal fibrosis. Morphological study disclosed the presence of fibrosis, granulomas and an inespecific inflammatory infiltration. Because this morphological pattern, the entity has been confused with Hodgkin's disease, tuberculosis, hystoplasmosis and silicosis. Idiopathic mediastinal fibrosis is probably a fibromatosis and the amount of inflammatory infiltration depends of the clinical stage.