Rev Clin Esp. 2017;217(Espec Congr):749

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

V-103 - CORRELACIÓN CLÍNICA, DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE CINCO CASOS DE MEDIASTINITIS FIBROSANTE IDIOPÁTICA (MFI)

J. Rey García, I. García Sánchez, F. Bernal Maurandi, P. Roiz Rey, J. Díaz Álvarez, N. Sirgo Hernández, M. Martínez Lacalzada y J. Calleja López

Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Resumen

Objetivos: Analizar el motivo de consulta, presentación clínica, diagnóstico radiológico e histológico, tratamiento y evolución de cinco casos de pacientes con MFI.

Material y métodos: Se recogen las historias clínicas de cinco pacientes con confirmación histológica de MFI descartando por estudios complementarios causas secundarias (autoinmunes, infecciosas, procesos linfoproliferativos, farmacológicas...). Se realizó TAC torácico para valorar la extensión de la enfermedad y PET-TC para cuantificar el grado de actividad de la misma en todos los casos. En las muestras de tejido se cuantificaron niveles de IgG4 en tres pacientes y en suero en cuatro. Se revisaron la anatomía patológica, estudios inmunohistoquímicos y de biología molecular de las muestras obtenidas. Así mismo se detalla el tratamiento, el seguimiento y la evolución clínica de los pacientes. Todos los paciente recibieron corticoides; tres de ellos en asociación con tamoxifeno y uno rituximab.

Resultados: Serie de cinco casos, tres hombres y dos mujeres, de edades comprendidas entre 40 y 70 años. Localización anatómica de la MFI, dos pacientes con afectación de vena cava superior, uno hiliar derecha, uno paratraqueal derecha con afectación bronquial y arteria pulmonar derecha, y otro en región cérvico-torácica derecha. Presentación clínica, síndrome de vena cava superior en dos casos, disnea de esfuerzo con hipertensión pulmonar, uropatía obstructiva y otro asintomático. La radiografía de tórax mostró ensanchamiento mediastínico en dos de los cinco pacientes. En la TAC existía una masa mediastínica con densidad de partes blandas con obliteración de planos grasos localizada en tres casos y difusa en dos. El estudio histológico mostró un tejido fibroso colagenizado denso en cuyo seno se observa un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario maduro, demostrándose una población clonal B en un caso. Los niveles de IgG4 en suero y tejido fueron normales en todos ellos; y en las pruebas de autoinmunidad solo un caso presentó títulos altos de ANA. Hubo respuesta clínica al tratamiento médico en todos los pacientes, con respuesta parcial en TAC, no habiendo requerido tratamiento quirúrgico y/o intervencionista.

Discusión: En nuestra serie de casos, la presentación clínica predominante fue derivada de la compresión de estructuras vasculares. Predominaron las formas localizadas de localización derecha, acompañándose en un caso de afectación retroperitoneal. Todos los pacientes respondieron al tratamiento médico, manteniendo enfermedad residual en la TAC en la mayoría de los casos. El PET/TAC fue muy útil para valorar la actividad y la duración del tratamiento.

Conclusiones: La MFI es una entidad clínica poco conocida, con presentación clínica y evolución variable. Dada la asociación de la MFI con otras patologías, es relevante el despistaje de patología autoinmune, linfoproliferativa, infecciosa y fibroinflamatoria relacionada con IgG4, siendo recomendable realizar un diagnóstico histológico. En los últimos años, el PET ha adquirido un papel importante en el seguimiento de estos pacientes. El tratamiento es controvertido, siendo los corticoides el tratamiento de elección. La asociación de tamoxifeno ha mostrado resultados en algunos pacientes. En nuestra experiencia el tratamiento consigue mejoría clínica en la mayoría de los casos con respuestas parciales en estudios de imagen.

0014-2565 / © 2017, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.