

CARTA CIENTÍFICA

Imagen de mediastinitis fibrosante asociada a IgG4



Imaging IgG4-related fibrosing mediastinitis

Sr. Director:

Presentamos el caso de una mujer de 64 años que consulta por dolor en el hipocondrio derecho irradiado a la región dorsolumbar, hiporexia y pérdida de peso de 2 meses de evolución. Desde el punto de vista analítico presentaba

leucocitosis con neutrofilia. La exploración física era anodina.

Se realizaron radiografías de columna dorsal y lumbar, donde se observó un ensanchamiento de las líneas para- y prevertebrales (fig. 1).

Se completó el estudio con una tomografía computarizada (TC) toraco-abdomino-pélvica con contraste en fase arterial y portal, en la que se visualizó una masa de partes blandas mediastínica posterior a la altura de D4 a D10 con extensión retrocrucl y engrosamiento asociado de la crura diafragmática derecha (fig. 1). Mostraba un

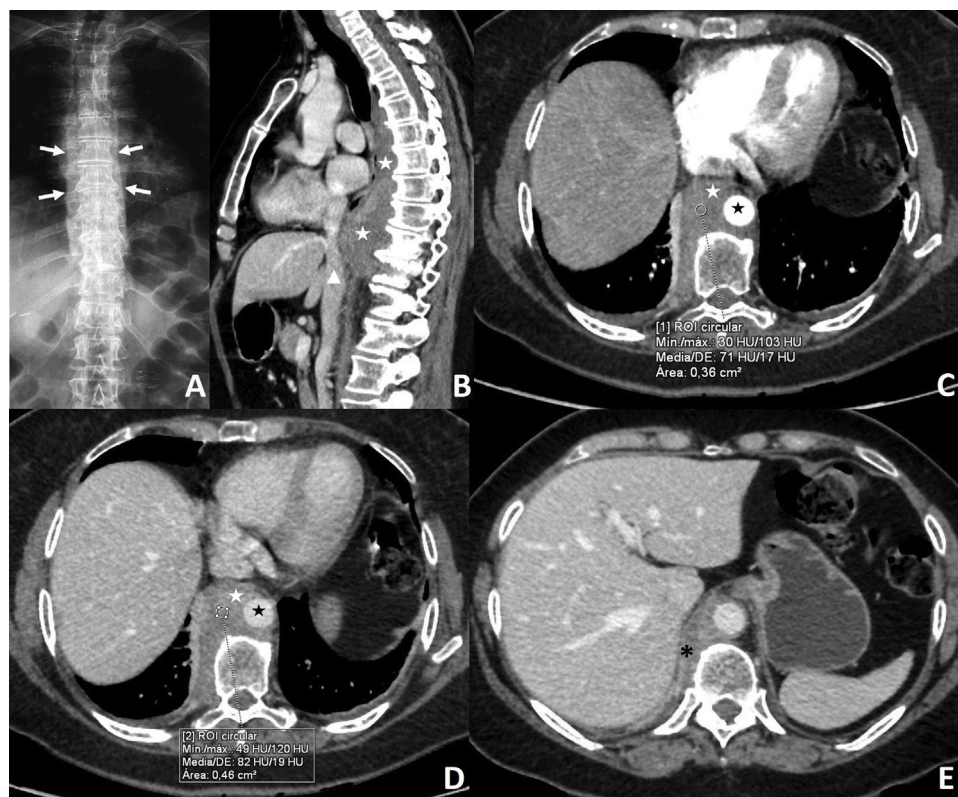


Figura 1 A) Radiografía anteroposterior de columna dorsal. B) Reconstrucción sagital de tomografía computarizada multidetector (TCMD) con contraste intravenoso en fase portal. C-E) Imagen axial de TCMD con contraste intravenoso en fase arterial (C) y portal (D y E). En la imagen A se observa un ensanchamiento de las líneas paravertebrales (flechas blancas). La imagen B revela una masa de partes blandas en el mediastino posterior con extensión al espacio retrocrucl (estrellas blancas), en íntimo contacto con la vena cava inferior (punta de flecha). En las imágenes C-E se identifica la relación de la masa (estrellas blancas) con la aorta torácica descendente (estrella negra) y el engrosamiento de la crura diafragmática derecha (asterisco negro). Muestra un realce levemente progresivo.

<https://doi.org/10.1016/j.rx.2020.06.002>

0033-8338/© 2020 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

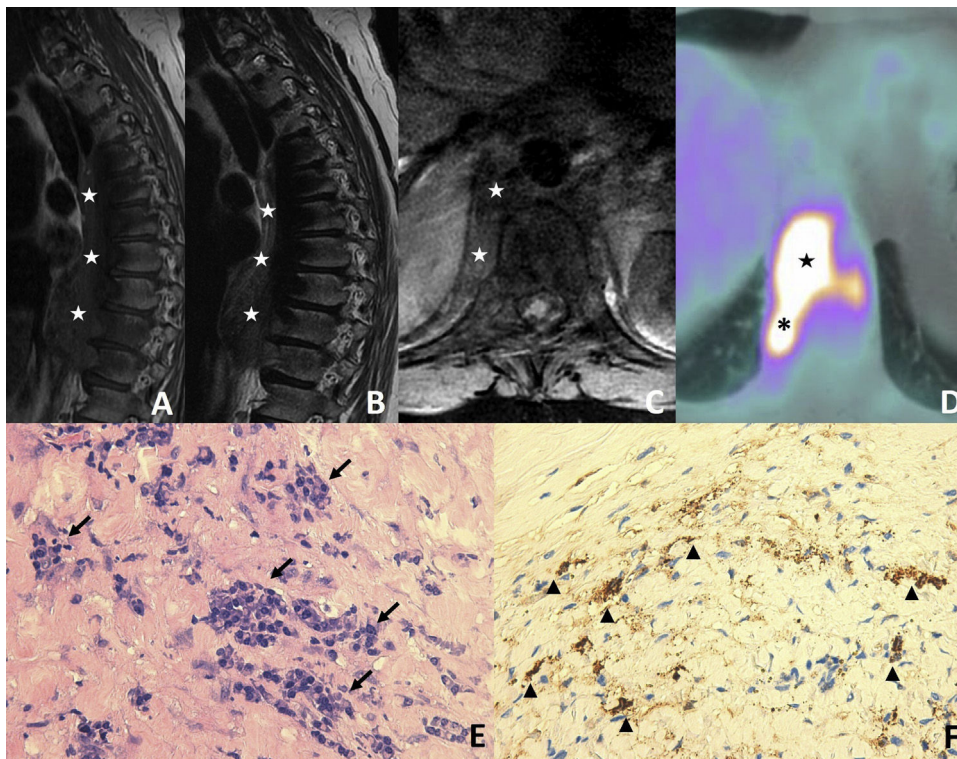


Figura 2 A-B) Secuencias T1 y T2 de resonancia magnética de columna dorsal en plano sagital. C) T1 FAT-SAT en plano axial. D) Imagen axial de PET-TC con 18F-FDG. E-F) Imágenes histológicas con hematoxilina-eosina y tinción para IgG4. En las imágenes A-C se muestra la masa de partes blandas mediastínica posterior y en el espacio retrocrural (estrellas blancas), heterogénea y de intensidad intermedia, sin evidencia de infiltración ósea. En la imagen D se identifica una actividad hipermetabólica en la masa mediastínica (estrella negra) y en la crura diafragmática derecha (asterisco negro), compatible con infiltración. Las imágenes histológicas demuestran focos de plasmocitosis policlonal (flechas negras) y positividad de las células para IgG4 (puntas de flecha). “el lector puede ver la figura a color en la versión online”.

realce levemente progresivo con el contraste (fig. 1). Ante estos hallazgos se sospechó un origen linfoproliferativo o neoplásico mesenquimatoso. No se demostró enfermedad extratorácica.

La resonancia magnética (RM) de columna dorsal y lumbar confirmó una masa heterogénea, de intensidad intermedia en secuencias potenciadas en T1 y T2, sin infiltración ósea (fig. 2). La tomografía por emisión de positrones y tomografía computarizada (PET-TC) con 18F-fluorodesoxiglucosa (18F-FDG) demostró una actividad hipermetabólica ($SUV_{máx}$ de 12,6) en la masa y en la crura diafragmática derecha, lo que confirmaba su invasión (fig. 2).

Tras varias biopsias inconcluyentes guiadas por TC y broncoscopia por obtener material insuficiente, se recurrió a la biopsia con videotoracoscopia, con la que se obtuvo el diagnóstico de mediastinitis crónica fibrosante con proporción de IgG4/IgG > 40% (fig. 2). Actualmente, nuestra paciente está en tratamiento con glucocorticoides y rituximab, con regresión parcial de la masa.

La mediastinitis fibrosante (MF) o esclerosante asociada a IgG4 es un subtipo de MF difusa que, a su vez, pertenece a las MF idiopáticas^{1,2}. Se encuentra incluida en el espectro de enfermedades por IgG4, caracterizadas por una infiltración linfoplasmocitaria con predominancia de células plasmáticas IgG4 positivas, acompañada de cierto grado de fibrosis³.

Afecta predominantemente a hombres de mediana y avanzada edad¹. Tiene un carácter multisistémico, y puede afectar potencialmente a cualquier órgano; los más afectados son el páncreas, la vía biliar y la aorta^{1,2,4}.

Su manifestación torácica más frecuente son las adenopatías; la MF es menos común⁴. Se puede acompañar de nódulos o masas pulmonares, opacidades en vidrio deslustrado, afectación intersticial o broncovascular, atelectasias pulmonares o engrosamiento pleural^{2,4,5}. Otra manifestación sería la tiroiditis de Riedel o una variante fibrosa de la tiroiditis de Hashimoto⁴. Asocia en un 50% enfermedad extratorácica^{4,5}.

Los síntomas de la MF, de existir, serían compresivos (tos, disnea, hemoptisis, disfagia)^{1,2,4}.

Su reconocimiento por imagen es complejo dada su poca especificidad. En radiografías simples se suele observar un ensanchamiento de las líneas mediastínicas². En la TC con contraste, técnica de elección, hay una infiltración mediastínica difusa por tejido de partes blandas con realce variable y frecuente extensión peribroncovascular. Pueden asociarse alteraciones pulmonares o pleurales⁴. Si asocia tiroiditis, se visualizarían áreas hipodensas glandulares focales o difusas⁴.

La RM es equivalente a la TC para identificar la extensión de la enfermedad, pero inferior para evaluar la vía aérea. El tejido muestra intensidad intermedia en T1, y variable

en T2 y tras el contraste². Estas enfermedades suelen ser hiperintensas en difusión y mostrar un bajo CDA por su carácter fibrótico². La PET-TC no está indicada sistemáticamente, dada su variable avidez por la FDG.

El diagnóstico diferencial comprende la MF difusa no asociada a IgG4, metástasis ganglionares de cánceres esclerosantes, procesos linfoproliferativos, sarcomas y hematopoyesis extramedular².

Su diagnóstico definitivo es un desafío; habitualmente requiere biopsia^{1,2}. Se comenzará por biopsia guiada por imagen, si la lesión es accesible, por su reconocida eficacia^{1,2}. En ocasiones puede requerirse videotoracoscopia, mediastinoscopia o, incluso, toracotomía abierta².

Esta entidad muestra una historia natural variable e incierta^{1,2}. Es importante obtener un diagnóstico precoz, pues un retraso en su tratamiento se asocia con un pronóstico significativamente peor^{1,4}. Su tratamiento se basa en glucocorticoides, aunque se está investigando el papel potencial del rituximab^{1,2,4,5}. El resto de procedimientos quirúrgicos y no quirúrgicos se reserva para pacientes con síntomas compresivos.

El interés del caso radica en el carácter inusual de la entidad, en el mecanismo aún desconocido de este espectro de enfermedades mediadas por IgG4 y en lo extremadamente complejo que resulta su diagnóstico por imagen.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Se ha obtenido el consentimiento informado de los sujetos estudiados.

Agradecimientos

Los autores agradecen a Alejandro Salazar Nicolás las aportaciones realizadas al presente trabajo.

Bibliografía

1. Takanashi S, Akiyama M, Suzuki K, Otomo K, Takeuchi T. IgG4-related fibrosing mediastinitis diagnosed with computed tomography-guided percutaneous needle biopsy Two case reports and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97:e10935, <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000010935>.
2. Gorospe L, Ayala-Carbonero AM, Fernández-Méndez MA, Arrieta P, Muñoz-Molina GM, Cabañero-Sánchez A, et al. Idiopathic fibrosing mediastinitis: spectrum of imaging findings with emphasis on its association with IgG4-related disease. *Clin Imaging*. 2015;39:993–9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinimag.2015.07.008>.
3. Deshpande V, Zen Y, Chan JK, Yi EE, Sato Y, Yoshino T, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol*. 2012;25:1181–92, <http://dx.doi.org/10.1038/modpathol.2012.72>.
4. Martínez-de-Alegría A, Baleato-González S, García-Figueiras R, Bermúdez-Naveira A, Abdulkader-Nallib I, Díaz-Peromingo JA, et al. IgG4-related Disease from Head to Toe. *Radiographics*. 2015;35:2007–25, <https://doi.org/10.1148/rg.357150066>.
5. Corcoran JP, Culver EL, Anstey RM, Talwar A, Manganis CD, Cargill TN, et al. Thoracic involvement in IgG4-related disease in a UK-based patient cohort. *Respir Med*. 2017;132:117–21, <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2017.10.005>.

M. Lozano Ros* y M.L. Rodríguez Rodríguez

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Morales Meseguer, Murcia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marina.lozano93@gmail.com (M.L. Ros).