

Fibrosis mediastinal, una causa poco frecuente de quilotórax bilateral.

Reporte de caso

Correspondencia:

Gerardo Muñoz Maldonado
e-mail: cevam99@gmail.com

Recibido: 04.08.2016

Aceptado: 18.10.2016

Autores: Reyna Sepúlveda Francisco¹, Martínez Vela Ángel¹, Sánchez Salazar Sergio², Mercado Longoria Roberto², Montero Cantú Carlos¹, Muñoz Maldonado Gerardo¹

¹Departamento de cirugía general Htal. universitario "Dr. José Eleuterio González", Monterrey, México

²Departamento de neumonología y medicina clínica. Htal. universitario "Dr. José Eleuterio González", Monterrey, México

Resumen

Antecedentes: La presencia de quilotórax se define como un líquido pleural con abundantes concentraciones de quilomicrones, o con niveles elevados de triglicéridos, mayor a 110 mg/dl y bajos de colesterol. Dentro de las causas más frecuentes de quilotórax no traumático o secundario a un abordaje quirúrgico tenemos las neoplasias hematológicas y tumoraciones mediastinales. **Objetivo:** Reportar el éxito de ésta opción terapéutica ofrecida.

Caso clínico: Paciente femenino de 58 años con antecedente de 1 año de evolución con dolor lumbar. La tomografía reporta tumoración mediastinal con derrame pleural bilateral. Se realiza toracocentesis obteniendo calidad del líquido como quilotórax bilateral. Se inicia manejo médico y se procede a realizar toracotomía izquierda y toracoscopia derecha con pleurodesis química con iodopovidona. La paciente evoluciona favorablemente, dependiente de oxígeno. Los resultados finales de patología reportan mediastinitis fibrosante IgG4 negativo.

Discusión: Los síntomas de presentación de la enfermedad son poco específicos y depende de la afectación de órganos torácicos. En nuestro caso se trató de afectación del conducto torácico, con la consecuente formación de quilotórax bilateral.

Conclusiones: No existe un tratamiento curativo definitivo para esta enfermedad. La mortalidad es variable, reportándose de hasta 30% a 6 años y esta relacionada a la afectación de los órganos intratorácicos.

Palabras clave: quilotórax; fibrosis; mediastinal

Abstract

Mediastinal Fibrosis. A rare cause of bilateral chylothorax. Case Report

Background: The presence of chylothorax is defined as pleural liquid with abundant concentrations of chylomicrons, with high levels of triglycerides, more than 110 mg/dl and low in cholesterol. Between the most frequent causes of non-traumatic chylothorax are secondary to a surgical procedure, hematologic neoplasms and mediastinal tumors.

Objective: Report de success rate of the therapeutic technique used in this patient. **Clinical Case:** A 48-year-old female with history of 1 year of lumbar pain, a computer tomography was performed where mediastinal tumor and bilateral pleural effusion was diagnosed. A thoracentesis was performed diagnosing bilateral chylothorax. Medical treatment was started without improvement, a left thoracotomy and right thoracoscopy with chemical pleurodesis were performed. Patient improved clinically, dependent of oxygen. Final pathologic exam reported IgG4 negative fibrosant mediastinitis.

Discussion: The symptoms of presentation of the disease are not specific and depend on the invasion to adjacent thoracic organs, with the consequent formation of bilateral chylothorax.

Conclusions: No curative treatment exists for this disease. It presents with variable mortality, some of 30% at 6 years and it is related with intrathoracic organ affection.

Key words: chylothorax; mediastinal; fibrosis

Introducción

La fibrosis mediastinal es una entidad rara en tórax, asociada a una reacción inmune/inflamatoria exagerada, la presentación con derrame pleural bilateral del tipo quilotórax es aún más infrecuente.

La presencia de quilotórax se define como un líquido pleural con abundantes concentraciones de quilomicrones, o con niveles elevados de triglicéridos, mayor a 110 mg/dL y bajos de colesterol¹. Dentro de las causas más frecuentes de quilotórax no traumático o secundario a un abordaje quirúrgico tenemos las neoplasias hematológicas y tumoraciones mediastinales². Presentamos un caso de fibrosis mediastinal, como causa poco frecuente de quilotórax bilateral habiendo menos de 5 casos reportados en la literatura. Nuestro objetivo es reportar el éxito de ésta opción terapéutica ofrecida.

Caso clínico

Mujer de 58 años, con antecedente de tabaquismo de 15 paquetes/año, así como una hospitalización 1 año previo en otro hospital por dolor lumbar, durante su estudio se encuentra una imagen radiopaca en la porción posterior del mediastino (Figura 1). Se realiza una biopsia percutánea guiada por tomografía donde se reporta la presencia de una tumoración maligna de células pequeñas redondas. La paciente es enviada a nuestra institución para continuar el abordaje.

A su ingreso a nuestro hospital presenta derrame pleural bilateral, mismo que se punza, obteniendo valores compatibles con quilotórax, en ambos lados. Se coloca catéter venoso central y se inicia nutrición parenteral total (NPT) con triglicéridos de cadena media, así como octreotida.



Figura 1. Radiografía postero-anterior de tórax

Se realiza una tomografía de tórax contrastada, observándose una imagen en el mediastino la cual causa engrosamiento pleural bilateral y envuelve la vena cava inferior así como la aorta descendente.

Se realiza manejo conservador durante 2 semanas y al no responder se realiza toracotomía posterolateral izquierda. Se descartó manejo por toracoscopia por la localización del sitio a biopsiar en relación a la ubicación de las estructuras involucradas. Posteriormente se toman biopsias de la tumoración la cual se palpa como tejido indurado, de aspecto cartilaginoso con biopsia transoperatoria para asegurar una muestra adecuada, no se logra identificar el conducto torácico el cual pudiera ser parte de la tumoración. Se realiza pleurodesis química con iodopovidona, se coloca una sonda la cual se retira 5 días sin recurrencia del quilotórax. El reporte final de patología es de mediastinitis fibrosante IgG4 negativo.

Se realiza toracoscopia en hemitórax derecho, con pleurodesis química con iodopovidona y posterior colocación de sonda, la cual se retira a los 4 días postoperatorio con formación mínima de derrame pleural. La paciente no presentaba datos clínicos ni por ecocardiografía de Hipertensión pulmonar, pero con hipoxemia en reposo, dependiente de oxígeno.

Discusión

A la mediastinitis fibrosante también se le conoce como fibrosis mediastinal o mediastinitis esclerosante³. Se estima que solo el 1% de los pacientes que presentan infección por *Histoplasma capsulatum* desarrollarán mediastinitis fibrosante⁴. Se trata de una enfermedad con una etiología poco dilucidada, en la cual hay una reacción fibrótica anormal en el mediastino, con consiguiente compromiso de grandes vasos y otras estructuras mediastinales⁵.

La hiperreactividad del sistema inmune se ha visto relacionada a una infección previa por *Histoplasma capsulatum* y en menor medida por *Mycobacterium tuberculosis*⁶. En el presente caso, no se encontró evidencia de ninguno, por lo cual decidimos no dar tratamiento. No se ha demostrado que la administración de antituberculosos o de antifúngicos en pacientes sin evidencia de enfermedad activa tenga algún beneficio en el curso de la enfermedad. Usualmente se trata de una infección subclínica, cuando es clínicamente evidente es porque se tiene afectación vascular o

afectación de órganos torácicos. Existen causas autoinmunes asociadas a fibrosis mediastinal, como lo son la enfermedad por IgG4.

Los hallazgos radiográficos son variados y poco específicos, e incluyen ensanchamiento mediastinal, engrosamiento del cartílago bronquial y traqueal, compresión de grandes vasos, incluyendo arterias pulmonares con hipertensión pulmonar y estrechamiento esofágico⁷. La enfermedad difusa, con mayor afectación está más relacionada a IgG4, con una respuesta variable a esteroides. En las situaciones en la cual no se encuentran marcadores para IgG4 la utilidad de los esteroides es nula, por lo cual en este caso decidimos no administrarlos.

Los síntomas de presentación de la enfermedad son poco específicos y depende de la afectación de órganos torácicos. En nuestro caso se trató de afectación del conducto torácico, con la consecuente formación de quilotórax bilateral⁸.

El diagnóstico se lleva a cabo con una sospecha clínica alta en base a los hallazgos de un estudio de imagen, tomografía computada, resonancia magnética nuclear, así como a exclusión de otras patologías más frecuentes. La biopsia no es obligatoria en todos los casos y su rol es principalmente en excluir otras patologías. No hay estudios serológicos que ayuden en el diagnóstico, en raras ocasiones es posible aislar el agente etiológico.

Cuando la etiología sea infecciosa el tratamiento es en base a la administración de antifúngicos en aquellos pacientes con serología positiva para *Histoplasma capsulatu*. Cuando sea probable origen inmune en enfermedad asociada a IgG4 se sugiere dar esteroides. En todas las situaciones es posible tratar los síntomas al realizar procedimientos como angioplastia, colocación de prótesis en vía aérea según sea el caso, así como intentar la resección quirúrgica^{9, 10}. Nosotros decidimos dirigir el tratamiento a la resolución del quilotórax, con la administración de NPT y triglicéridos de cadena media, octreotide y pleurodesis química. Siendo así la ligadura del conducto torácico otra opción terapéutica disponible. No existe un tratamiento curativo definitivo para esta enfermedad. La mortalidad es variable, reportándose de hasta

30% a 6 años y esta relacionada a la afectación de los órganos intratorácicos.

Es así como existe una importante relevancia en éste tema para incluir a ésta patología como parte del diferencial, y al no haber ningún tratamiento definido para el manejo hacen falta más reportes de casos para estandarizar su manejo.

Conclusiones:

La fibrosis mediastinal es una enfermedad poco frecuente, asociada a una reacción inmune exagerada a patógenos micóticos o por micobacterias o por enfermedades autoinmunes como IgG4. El tratamiento va dirigido a la resolución de los síntomas.

Conflicto de interés: Los autores del trabajo declaran no tener conflictos de intereses relacionados con esta publicación.

Bibliografía

1. Maldonado F, Hawkins FJ, Daniels CE, Doerr CH, Decker PA, Ryu JH. Pleural Fluid Characteristics of Chylothorax. *Mayo Clin Proc.* 2009 Feb; 84 (2): 129-133.
2. Cadenas-Menéndez S, Escudero-Bueno C, González-Budiño. Chylothorax Associated with Idiopathic Mediastinal and Retroperitoneal Fibrosis. *Arch Bronconeumol.* 2009;45 (10): 524-528
3. Peikert T, Colby TV, Midthun DE, "Fibrosing mediastinitis: clinical presentation, therapeutic outcomes, and adaptive immune response". *Medicine (Baltimore).* 2011;90 (6): 412-23
4. Jacobs PH, Nail L, Dekker M, "Histoplasmosis susceptibility in humans", *Fungal Disease, New York* 1997, p 239.
5. Peikert T, Shrestha B, Aubry MC, Colby TV, Ryu JH, Sekiguchi H, et al "Histopathologic overlap between fibrosing mediastinitis and IgG4-related disease.," *Int. J. Rheumatol.*, 2012:207056.
6. Goodwin RA, Nickell JA, DesPrez RM, "Mediastinal fibrosis complicating healed primary histoplasmosis and tuberculosis", *Medicine (Baltimore)* 1972;51 (3): 227.
7. Sherrick D, Brown LR, Harms GF, Myers JL, "The radiographic findings of fibrosing mediastinitis". *Chest.* 1994;106: 484-9.
8. Seferian A, Jaïs X., Creuze N., Savale L., Humbert M., Sitbon O., et al, "Mediastinal fibrosis mimicking proximal chronic thromboembolic disease.," *Circulation*, 2012; 125: 2045-7.
9. Sakamoto A, Nagai R, Saito K, Imai Y, Takahashi M, Hosoya Y, et al "Idiopathic retroperitoneal fibrosis, inflammatory aortic aneurysm, and inflammatory pericarditis--retrospective analysis of 11 case histories.," *J. Cardiol.*, 2012; 59: 139-46.
10. Peikert T., Colby TV, Midthun D, Pairolero PC, Edell E., Schroeder D, "Fibrosing mediastinitis: Clinical presentation, therapeutic outcomes, and adaptive immune response", *Medicine* 2011; 90: 1.