



I'm not robot



Continue

Mediastinitis fibrosante pdf

Pds guidelines 2021. Pah treatment guidelines. Mediastinitis treatment guidelines. Mediastinitis guidelines. Edps proportionality guidelines.

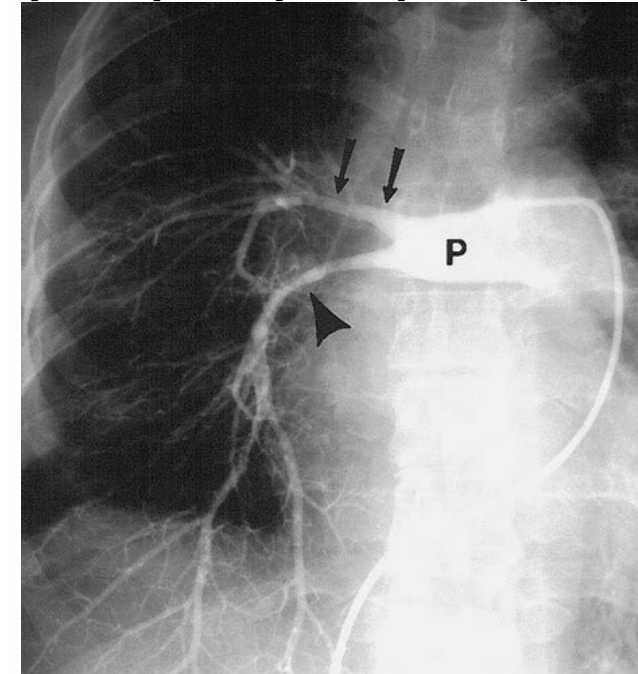
Anaplastic large cell lymphoma mimicking fibrosing mediastinitis. Taki M, Inada S, Ariyasu R, Konishi Y, Okamoto N, Yoshida M, Nagano H, Hanaoka K, Nakagawa K, Nakamura Y, Yoshimura C, Wakayama T, Nishizaka Y, Wakasa T, Tsudo M, Amitani R, Taki M, et al. Intern Med. 2013;52(23):2645-51. doi: 10.2169/intermalmedicine.52.1016. Intern Med. 2013. PMID: 24292756 Objectives: This study aimed to investigate the clinical characteristics and treatment efficacy of immunoglobulin G4 (IgG4)-related fibrosing mediastinitis (IgG4-RFM) and to compare IgG4-RFM patients with IgG4-related disease (IgG4-RD) patients without fibrosing mediastinitis (FM). Methods: Twenty IgG4-RFM patients and 60 randomly matched IgG4-RD patients without FM from a prospective cohort at the Peking Union Medical College Hospital (PUMCH) were enrolled from 2011 to 2019.



Patient demographic data, clinical characteristics, laboratory parameters and treatment efficacy were analysed. Results: The prevalence of IgG4-RFM in our cohort was 2.8%. The average age was 51.7±14.8 years, and the patients were predominantly male (60.0%). Periaortic masses (75.0%) and paravertebral masses (35.0%) were the most common characteristic imaging findings of IgG4-RFM. Compared with male patients with IgG4-RFM, a lower percentage of female patients had abdominal aorta involvement (p=0.015).



IgG4-RFM patients had a shorter disease duration; lower percentage of allergy history, submandibular gland involvement, and pancreas involvement; lower serum IgG4; higher erythrocyte sedimentation rate (ESR) and high-sensitivity C-reactive protein (hsCRP) levels; and a higher percentage of single organ involvement than patients without FM (p<0.001, p=0.008, p=0.033, p=0.001, p=0.027, p=0.007, p=0.004 and p=0.047, respectively).



After treatment, 94.7% of patients achieved a mediastinal soft tissue reduction of >30%. Conclusions: IgG4-RFM is a distinct fibrotic subtype of IgG4-RD. Periaortic masses and paravertebral masses were the most common characteristic imaging findings of IgG4-RFM. Most IgG4-RFM patients respond well to glucocorticoid (GC) and immunosuppressant treatments. INTRODUCCIÓN -La mediastinitis fibrosante (MF) es un enfermedad inflamatoria benigna poco frecuente consistente en la proliferación de tejido fibroso en el mediastino. -Afecta con más frecuencia a jóvenes y la sintomatología es secundaria a la compresión de estructuras mediastínicas: vía aérea, sistema vascular y esófago. -La incidencia es igual en hombres y mujeres y existe mayor predilección por afroamericanos. ETIOPATOGENIA -Su etiología se ha relacionado con infección por Histoplasma Capsulatum aunque en ningún caso existe confirmación histopatológica probada. Por ello muchos autores creen que la MF podría ser una reacción inmunológica a Ag del Histoplasma en pacientes susceptibles genéticamente. -Existen otras causas infecciosas y no infecciosas que se han postulado como causantes de la MF y algunas patologías que se relacionan con esta enfermedad (Fig. 1).

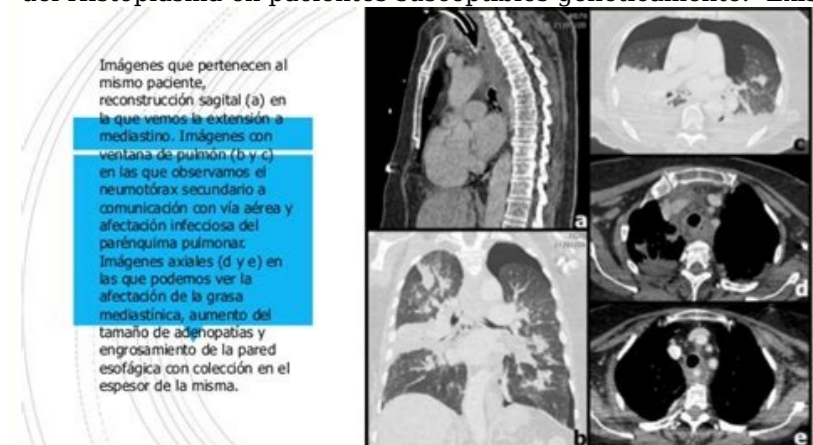


Fig. 1: Etiología y enfermedades relacionadas con mediastinitis fibrosante -La lesión granulomatosa resultante de la infección directa del ganglio o de la reacción inmunológica provoca una masa mediastínica focal y encapsulada. -Se postula que la rotura de este granuloma mediastínico provoca la liberación de Ag en el mediastino y la aparición de la afectación difusa. CLASIFICACIÓN 1) Forma FOCAL: masa bien definida con calcificaciones puntiformes y de localización predominantemente paratraqueal, subcarinal o hilar. 2) Forma DIFUSA: masa infiltrante que no suele estar calcificada y que tiende a afectar a varios compartimentos mediastínicos (Fig. 2). Fig. 2: Clasificación HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS -Microscópicamente se encuentra tejido fibroso paucicelular (que puede contener células mononucleares) y que infiltra el tejido adiposo. -El diagnóstico diferencial incluye fibrosis asociada a otras enfermedades malignas como: variante esclerosante del linfoma no Hodgkin, mesotelioma, metástasis, timoma/carcinoma tímico, sarcomas. CLÍNICA La mayoría de los pacientes presentan síntomas y signos secundarios a compresión de estructuras mediastínicas (Fig. 3). Fig. 3: Clínica La presentación clínica más frecuente incluye: tos, disnea, infecciones pulmonares de repetición, hemoptisis y dolor pleurítico. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS -Rx tórax (Fig. 4) -Masas mediastínicas: ensanchamiento mediastínico y masa hilar con/sin calcificaciones. -Compresión de la vía aérea: atelectasias lobares o segmentarias y lesiones alveolares recurrentes. -Compresión de las arterias pulmonares: disminución del número y tamaño de los vasos e infartos pulmonares. -Compresión de las venas pulmonares: signos de hipertensión venosa pulmonar. Fig. 4: Hallazgos en Rx de tórax -TC torácica (Fig. 5) -Masa localizada o infiltrante de densidad tejidos blandos, a veces calcificada, que oblitera planos grasos y produce efecto masa sobre estructuras adyacentes. -Las regiones más afectadas son la paratraqueal derecha y la subcarinal. -Estenosis/oclusión de vasos pulmonares: identifica el punto de estenosis y permite identificar las colaterales. -Pueden existir opacidades en vidrio deslustrado, infartos pulmonares, patrón de atenuación en mosaico.



Fig. 5: Hallazgos en TC torácica -RM torácica (Fig. 6) -T1: masa heterogénea focal o infiltrante de señal intermedia. -T2: señal variable, intercalando zonas de elevada señal (indican inflamación activa) y otras de hiposeñal (calcificaciones). -T1 + Gd: realce heterogéneo. -También permite la identificación de las estenosis y colaterales vasculares. Fig. 6: Hallazgos en RM torácica TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO -Tiene un curso impredecible, con remisiones espontáneas y exacerbaciones. -Las causas de muerte incluyen: infección recurrente, hemoptisis y cor pulmonale. -El pronóstico es peor en pacientes con afectación difusa. -Se plantean 3 líneas de tratamiento (Fig. 7) 1) Antifúngicos y corticosteroides 2) Resección quirúrgica 3) Tratamiento local de las complicaciones Fig. 7: Tratamiento CASO 1 Varón, 63 años. AP: fumador, silicosis nodular simple. Clínica: I tos y disnea, hemoptisis masiva. Angio TC torácica: - Masa mediastínica de densidad partes blandas que oblitera la grasa y que presenta calcificaciones puntiformes (Fig. 8). Fig. 8: AngioTC torácica: masa de densidad partes blandas subcarinal y paratraqueal derecha que oblitera los planos grasos y presenta alguna calcificación puntiforme. - La masa produce estenosis de la arteria pulmonar lobar inferior izquierda y se asocia a la presencia de múltiples arterias colaterales bronquiales derechas (Fig. 9). Fig. 9: AngioTC torácica: masa mediastínica que produce estenosis de las arterias pulmonares lobares inferiores izquierdas y se asocia a hipertrofia de las arterias bronquiales derechas - Opacidades pulmonares en LII de base pleural sugestivas de infarto pulmonar, probablemente secundario a estenosis/oclusión de vasos pulmonares (Fig. 10). Fig. 10: TC torácica: opacidad en LII de localización periférica y base pleural sugestiva de infarto pulmonar. CASO 2 Mujer de 35 años. AP: fumadora activa, disnea de esfuerzo que no ha variado en los últimos años y hemoptisis. Ingresó por hemoptisis. AngioTC torácica: - Masa mediastínica paratraqueal e hilar derecha con calcificaciones, que produce estenosis de la arteria pulmonar principal derecha con oclusión de la arteria del LSD y estenosis de la del LID (Fig. 11). Fig. 11: AngioTC torácica: masa mediastínica de localización paratraqueal e hilar derecha con calcificaciones gruesas en su interior. Produce estenosis de la arteria pulmonar principal derecha con oclusión de la arteria pulmonar del LSD y estenosis de la del LID. Aumento en tamaño y número de arterias bronquiales. - Se asocia a colaterales con origen en la subclavia derecha e intercostales prominentes, así como malformación arteriovenosa (Fig. 12). Fig. 12: AngioTC torácica con reconstrucción VR: múltiples colaterales a través de arterias intercostales hipertrofiadas y de la arteria subclavia derecha. Malformación arteriovenosa. Arteriografía pulmonar: -Oclusión de la arteria pulmonar del LSD y estenosis de la lobar del LID. Múltiples colaterales bronquiales, intercostales y mamarias RM torácica: - Masa mediastínica paratraqueal derecha isointensa en T1, hiperintensa en T2 y con realce tras la administración de Gd (Fig. 14). Fig. 14: RM torácica: masa mediastínica que rodea y estenosa la arteria pulmonar derecha (Fig. 15). Fig. 15: Angio RM: masa mediastínica que rodea y estenosa la arteria pulmonar principal derecha CASO 3 Mujer de 24 años. Natural de Senegal. Dolor en hemitórax derecho irradiado a espalda. Rx de tórax: - Aumento del tamaño de la silueta cardiopulmonar prominente. - Opacidades lineales basales bilaterales (Fig. 16) Fig. 16: Rx de tórax PA y LAT: aumento de tamaño de la silueta cardiopulmonar y ventana aortopulmonar prominente. Opacidades lineales periféricas basales bilaterales. AngioTC torácica: - Oclusión de la arteria pulmonar del LID y del LSI. - Aumento de diámetro de la arteria pulmonar común. - Importante circulación colateral hacia los lóbulos pulmonares afectados a través de ramas bronquiales, intercostales y ramas de la aorta abdominal visualizando vasos arrosariados adyacentes a la aurícula derecha (Fig. 17). Fig. 17: Fig.

17: AngioTC torácica con reconstrucciones MIP y VR-aumento de diámetro de la arteria pulmonar común y ramas principales, oclusión de arterias pulmonares del LID y LSI, colaterales a través de ramas de la aorta abdominal hacia el LID y LM, de morfología arrosariada laterales a la aurícula derecha. - Opacidades pulmonares en lóbulos inferiores, periféricas que podrían estar en relación con secuelas de infartos pulmonares (Fig. 18). Fig. 18: TC torácica: opacidades parenquimatosas periféricas en ambos lóbulos inferiores y LM que pudieran ser secuelas de infartos pulmonares Angio RM torácica: (Fig. 19) Fig. 19: AngioRM torácica: estenosis de la arteria pulmonar principal derecha. Hipoperfusión en LID con hipertrofia compensadora de la vasculatura restante. Figure 3 Microbiopsy of mediastinal mass showing... Figure 3 Microbiopsy of mediastinal mass showing fibrous tissue containing spindle cells, with anthracotic macrophages...