

Mediastinite fibrosante: relato de caso*

Fibrosing mediastinitis: a case report

Thales de Carvalho Lima¹, Edson Marchiori², Domenico Capone³, Miriam Menna Barreto⁴, Rosana Souza Rodrigues⁴, Gláucia Zanetti⁵

Resumo Neste trabalho é relatado o caso de uma mulher de 51 anos de idade, com dor torácica, dispneia e engurgitamento de vasos do tórax superior, sem evidências clínicas de doença granulomatosa. O estudo por imagem do tórax revelou massa mediastinal com calcificações, abordada por mediastinoscopia com biópsia. A análise histopatológica mostrou padrão inflamatório crônico sem etiologia definida, compatível com mediastinite fibrosante.

Unitermos: Mediastinite fibrosante; Massa mediastinal; Fibrose; Radiologia torácica.

Abstract The present study reports the case of a 51-year-old woman with chest pain, dyspnea and upper chest vessels engorgement, with no clinical evidence of granulomatous disease. Chest imaging study revealed a mediastinal mass with calcifications that was approached by mediastinoscopy with biopsy. Histopathological study demonstrated an etiologically undefined chronic inflammatory pattern compatible with fibrosing mediastinitis.

Keywords: Fibrosing mediastinitis; Mediastinal mass; Fibrosis; Chest radiology.

Lima TC, Marchiori E, Capone D, Barreto MM, Rodrigues RS, Zanetti G. Mediastinite fibrosante: relato de caso. Radiol Bras. 2009;42(5):337-339.

INTRODUÇÃO

A mediastinite fibrosante, também conhecida como mediastinite esclerosante, é afecção incomum caracterizada pela proliferação de tecido fibroso denso no mediastino. Apesar de ser benigna, associa-se a morbidade significativa por seu caráter fibrótico obstrutivo e, menos comumente, a mortalidade⁽¹⁾. Sua patogenia é desconhecida na maioria dos casos, podendo também relacionar-se a histoplasmose, tuberculose e outras doenças granulomatosas, como a sarcoidose, doenças autoimunes,

fúngicas, radioterapia e outros processos fibroinflamatórios, por exemplo, fibrose retroperitoneal⁽²⁻⁴⁾. Os pacientes acometidos são tipicamente jovens e apresentam-se com sinais e sintomas relacionados a obstrução de estruturas mediastinais vitais, como grandes vasos, esôfago e vias aéreas⁽⁵⁾.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 51 anos de idade, relatando história de dor torácica e dispneia aos esforços por quatro meses, por fim acompanhada de engurgitamento de

vasos da parede torácica e pescoço. Não havia história epidemiológica de histoplasmose ou tuberculose; mesmo assim, realizaram-se três exames de escarro induzido, todos negativos para tuberculose e fungos, além de sorologia para histoplasmose, também negativa. A pesquisa clínica e laboratorial para outras causas menos comuns da doença também foi negativa.

A radiografia de tórax mostrou alargamento mediastinal superior, notadamente à direita, sem outras alterações evidentes (Figura 1). A tomografia computadorizada de tórax evidenciou massa com densidade

* Trabalho realizado no Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF) da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

1. Médico Residente de Radiologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

2. Professor Titular do Departamento de Radiologia da Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Coordenador Adjunto do Curso de Pós-Graduação em Radiologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

3. Doutor, Professor Adjunto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Médico do Serviço de Radiodiagnóstico do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF) da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

4. Doutoradas, Médicas Radiologistas do Serviço de Radiodiagnóstico do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF) da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

5. Doutora, Professora de Clínica Médica da Faculdade de Medicina de Petrópolis, Petrópolis, RJ, Brasil.

Endereço para correspondência: Dr. Thales de Carvalho Lima. Rua Pedro de Carvalho, 658/202, Lins de Vasconcelos. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 20725-233. E-mail: tclima@uol.com.br

Recebido para publicação em 15/5/2008. Aceito, após revisão, em 9/6/2008.

Figura 1. Radiografia de tórax em pósterio-anterior demonstrando alargamento mediastinal superior, notadamente à direita. A transparência pulmonar é normal.



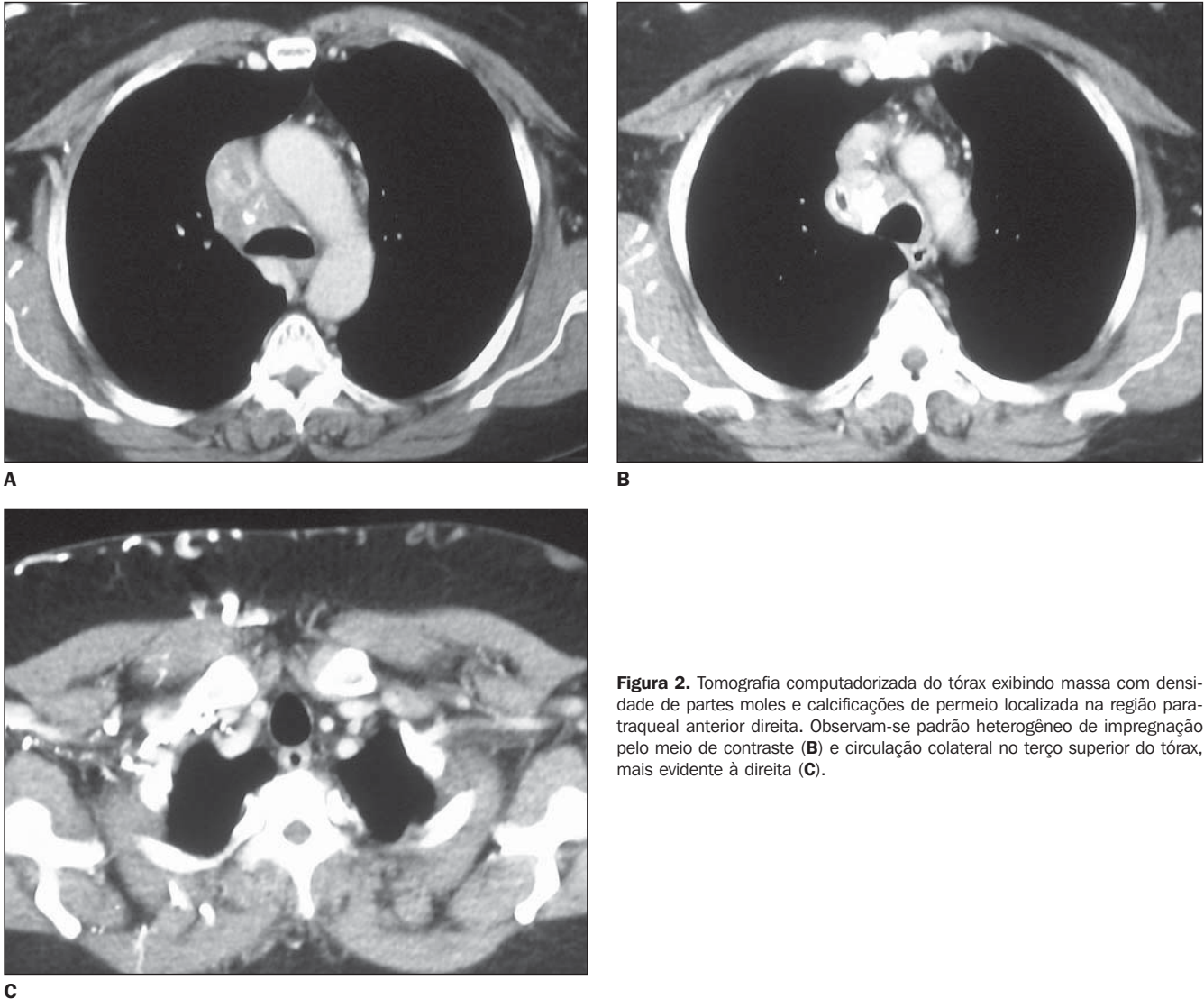


Figura 2. Tomografia computadorizada do tórax exibindo massa com densidade de partes moles e calcificações de perimeio localizada na região paratraqueal anterior direita. Observam-se padrão heterogêneo de impregnação pelo meio de contraste (B) e circulação colateral no terço superior do tórax, mais evidente à direita (C).

de partes moles e calcificações de perimeio, de localização paratraqueal anterior direita, com impregnação heterogênea pelo meio de contraste, sem plano de clivagem com a veia cava superior, estendendo-se à carina, além da presença de circulação colateral no tórax (Figura 2).

Por fim, realizou-se mediastinoscopia com biópsia da massa mediastinal, cujo estudo histopatológico demonstrou processo inflamatório crônico fibrótico-necrótico negativo para microorganismos nas colorações pela prata, PAS e Ziehl-Nielsen. Os achados foram compatíveis com a hipótese de mediastinite fibrosante.

A paciente evoluiu bem, com estabilização do quadro clínico, sendo acompanhada ambulatorialmente.

DISCUSSÃO

A mediastinite fibrosante ocorre por um processo mediastinal fibrótico extenso, infiltrativo, frequentemente invasivo. O processo inflamatório geralmente desenvolve-se na metade superior do mediastino, na região paratraqueal. Localiza-se comumente à direita, anteriormente à traqueia e próximo ao hilo pulmonar, porém apresenta-se também de forma difusa no mediastino, estendendo-se desde as veias braquiocéfálicas até as bases pulmonares^(1,6). Os sintomas em geral são causados por obstrução da veia cava superior, esôfago, traqueia, brônquios ou veias pulmonares, ocasionando também hipertensão arterial pulmonar por compressão direta das artérias

pulmonares ou secundária a compressão venosa pulmonar^(4,7).

A radiografia de tórax é inespecífica, demonstrando alargamento do mediastino superior por massa lobulada paratraqueal⁽⁸⁾. Calcificações ocorrem na maioria dos casos, sendo importante o estudo por tomografia computadorizada para caracterizá-las e afastar outras causas de acometimento mediastinal, como metástases, linfomas e outros tumores^(1,9). Alterações pulmonares secundárias, como atelectasia, nódulos, consolidação e infiltração intersticial, também são observadas^(6,9). O estudo por ressonância magnética é útil na determinação da extensão da doença e no planejamento pré-operatório, mostrando geralmente uma imagem com sinal intermediário em T1 e

heterogêneo em T2, pela sua natureza fibrótica e presença de calcificações, por vezes apresentando realce heterogêneo pelo gadolínio^(1,6,10).

O curso da doença é variável, podendo haver remissão espontânea ou exacerbação dos sintomas. Cerca de 30% dos pacientes morrem por complicações resultantes de obstrução e fibrose. Os piores prognósticos relacionam-se a comprometimento bilateral ou carinal^(4,6). O diagnóstico definitivo é obtido pela biópsia de linfonodos acometidos ou tecido mediastinal⁽⁶⁾. A terapêutica inclui o uso de corticoides, a abordagem cirúrgica para a excisão de tecidos e o tratamento local das complicações obstrutivas, como pelo uso de *stents*⁽¹¹⁾.

Em conclusão, apesar do seu caráter incomum, a mediastinite fibrosante deve ser considerada em casos de alargamento de mediastino na radiografia de tórax, primeiramente por estar relacionada a doen-

ças granulomatosas, como a tuberculose, endêmica no Brasil, e também pela sua morbidade significativa, já que os pacientes acometidos são tipicamente jovens. A investigação deve incluir o estudo tomográfico contrastado do tórax associado a sorologias para tuberculose e histoplasmoses. A biópsia com estudo histopatológico confirma o diagnóstico. Acompanhamento clínico regular deve ser realizado para monitoração desses pacientes quanto às complicações relacionadas à doença.

REFERÊNCIAS

1. Devaraj A, Griffin N, Nicholson AG, et al. Computed tomography findings in fibrosing mediastinitis. *Clin Radiol*. 2007;62:781–6.
2. Lee JY, Kim Y, Lee KS, et al. Tuberculous fibrosing mediastinitis: radiologic findings. *AJR Am J Roentgenol*. 1996;167:1598–9.
3. Loyd JE, Tillman BF, Atkinson JB, et al. Mediastinal fibrosis complicating histoplasmosis. *Medicine (Baltimore)*. 1988;67:295–310.
4. Dechambre S, Dorzee J, Fastrez J, et al. Bronchial stenosis and sclerosing mediastinitis: an uncommon complication of external thoracic radiotherapy. *Eur Respir J*. 1998;11:1188–90.
5. Kalweit G, Huwer H, Straub U, et al. Mediastinal compression syndromes due to idiopathic fibrosing mediastinitis – report of three cases and review of the literature. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1996;44:105–9.
6. Rossi SE, McAdams HP, Rosado-de-Christenson ML, et al. Fibrosing mediastinitis. *Radiographics*. 2001;21:737–57.
7. Mathisen DJ, Grillo HC. Clinical manifestation of mediastinal fibrosis and histoplasmosis. *Ann Thorac Surg*. 1992;54:1053–8.
8. Sherrick AD, Brown LR, Harms GF, et al. The radiographic findings of fibrosing mediastinitis. *Chest*. 1994;106:484–9.
9. Weinstein JB, Aronberg DJ, Sagel SS. CT of fibrosing mediastinitis: findings and their utility. *AJR Am J Roentgenol*. 1983;141:247–51.
10. Erasmus JJ, McAdams HP, Donnelly LF, et al. MR imaging of mediastinal masses. *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 2000;8:59–89.
11. Kandzari DE, Warner JJ, O’Laughlin MP, et al. Percutaneous stenting of right pulmonary artery stenosis in fibrosing mediastinitis. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2000;49:321–4.