

Caso Clínico

Case Report

João Bento¹
Gabriela Fernandes²
Maria Alice Barbosa³
Adriana Magalhães³
Ana Rosa Santos³
Venceslau Hespagnol⁴

Adenocarcinoma do pulmão em doente com esclerodermia: Um caso clínico

Lung adenocarcinoma associated with systemic sclerosis: A case report

Recebido para publicação/received for publication: 08.04.21
Aceite para publicação/accepted for publication: 08.09.12

Resumo

A esclerodermia é uma doença do tecido conjuntivo de etiologia desconhecida, que tem sido associada a um risco acrescido de malignidade. O cancro do pulmão é a neoplasia mais frequente, nestes doentes.

Apresenta-se o caso clínico de uma mulher de 42 anos, não fumadora, com esclerodermia, que desenvolveu agravamento progressivo do seu estado geral e derrame pleural com características de exsudado, sem evidência de infecção ou malignidade. A TAC torácica mostrou zonas de fibrose, a broncofibroscopia, os lavados brônquico e broncoalveolar foram normais. Foi excluída neoplasia extrapulmonar. Na pleuroscopia, observaram-se formações nodulares, cujas biópsias revelaram tratar-se de adenocarcinoma pulmonar. Iniciou quimioterapia, desenvolvendo ao 48.º dia neutropenia febril e sépsis, vindo a morrer 12 dias depois.

Abstract

Systemic sclerosis (scleroderma) is a connective tissue disorder of unknown aetiology characterised by immune abnormalities, which has been related to an increased risk of malignancy. Lung cancer is the most prevalent among these patients.

We present a clinical case of a 42 years old non smoker female with systemic sclerosis. She presented progressive general health status worsening and an exudative pleural effusion, with no evidence of infection or malignancy. Chest high resolution computed tomography revealed pulmonary fibrosis. Bronchoscopy, bronchial and bronchoalveolar lavage were normal. Extra-pulmonary malignancies were excluded. Pleural nodularities were found on pleuroscopy and the biopsy was compatible with lung adenocarcinoma. Chemotherapy was then started, which complicated with febrile neutropenia, sepsis and patient death 12 days after.

¹ Interno Complementar de Pneumologia

² Assistente Hospitalar de Pneumologia

³ Assistente Hospitalar Graduado de Pneumologia

⁴ Chefe de Serviço de Pneumologia

Serviço de Pneumologia, Hospital de São João, EPE, Porto

Salientamos este caso pela relação, apesar de rara, entre a esclerodermia e o cancro do pulmão e pela importância de uma vigilância pulmonar cuidadosa, em indivíduos com esta doença reumatológica, pelo risco acrescido de neoplasia.

Rev Port Pneumol 2009; XV (1): 93-99

Palavras-chave: Esclerodermia, cancro, pulmão, fibrose.

The purpose of this case report is to bring attention to the relationship, although rare, between systemic sclerosis and lung cancer, stressing the importance of adequate pulmonary surveillance in these patients.

Rev Port Pneumol 2009; XV (1): 93-99

Key-words: Systemic sclerosis, cancer, lung, fibrosis.

Introdução

A esclerodermia (esclerose sistémica) é uma doença crónica do tecido conjuntivo, caracterizada por fibrose difusa da pele e órgãos internos, que envolve, mais frequentemente o pulmão, o rim e o coração. É uma doença pouco comum, cuja incidência é muito variável, entre 0,6 e 122 casos por milhão de pessoas por ano¹. A prevalência actual varia entre os 7 e os 489 casos por milhão de indivíduos.¹ Em termos epidemiológicos, observa-se uma grande diversidade geográfica, sendo os Estados Unidos e a Austrália os países com mais elevada prevalência¹. É cerca de duas a três vezes mais frequente no sexo feminino, correspondendo, conforme as séries, entre 60 e 90% dos casos². A etiologia é desconhecida, porém têm sido implicados fenómenos de autoimunidade e de desregulação fibroblástica³. Caracteriza-se por anormalidades imunológicas e inflamatórias, acompanhadas de fibrose e de lesão microvascular³. Os sintomas, geralmente, aparecem entre a 3.^a e a 5.^a décadas de vida. No entanto, o reconhecimento do envolvimento do interstício pulmonar por esclerodermia pode ser tardio, uma vez que os sin-

tomas são, frequentemente, discretos e insidiosos³. De um modo geral, são reconhecidas duas formas de esclerodermia. Na forma localizada ou síndrome de CREST (calcinose cutânea, fenómeno de Raynaud, dismotilidade esofágica, esclerodactilia e telangiectasia), que corresponde a 80% dos casos, o espessamento cutâneo encontra-se limitado às mãos e face, enquanto na forma difusa as alterações cutâneas também envolvem a parte proximal dos membros e o tronco. O prognóstico é variável e, em vários estudos, está associado a um aumento da mortalidade e do risco de cancro². O envolvimento pulmonar, cardíaco e renal, são as principais causas de morte nos doentes com a forma sistémica^{2,3}. Por outro lado, os doentes com síndrome de CREST raramente desenvolvem doença pulmonar intersticial, doença cardíaca ou insuficiência renal, apresentando, por isso, melhor prognóstico.

Cerca de 70% dos doentes com esclerodermia têm envolvimento pulmonar³. As duas principais manifestações são a fibrose pulmonar e a doença vascular pulmonar, que pode conduzir a hipertensão pulmonar. Ou-

O reconhecimento do envolvimento do interstício pulmonar por esclerodermia pode ser tardio

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4214145>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4214145>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)