

Caso Clínico

Clinical Case

Maria João Canotilho*
Renato Sotto-Mayor**
Encarnação Teixeira***
Alda Manique***
A. Bugalho de Almeida****

Fibrose idiopática do mediastino: A propósito de um caso clínico

Idiopathic mediastinal fibrosis: A case report

Recebido para publicação/received for publication: 04.11.29
Aceite para publicação/accepted for publication: 05.01.24

Resumo

Descreve-se o caso clínico de um doente do sexo masculino com uma massa mediastínica de crescimento lento. Após terem-se efectuado vários exames complementares, foi através de cirurgia que se confirmou o diagnóstico de fibrose idiopática do mediastino. A remoção parcial da massa permitiu uma estabilização transitória das suas dimensões. Cerca de quatro anos depois, verificou-se um crescimento marcado com repercussões importantes, através da inevitável compressão de estruturas vitais, que conduziram a hipertensão pulmonar grave. A fibrose

Abstract

We herein report a case of a male patient, who presented a mediastinal mass that had a slow growth over the years. After surgery, that made the diagnosis of idiopathic mediastinal fibrosis, the growth stabilized. Four years latter it was observed a substantial increase which lead to the inevitable compression of vital structures which, in turn, led to pulmonary hypertension. Idiopathic mediastinal fibrosis is an extremely rare pathology. There are some cases in which it is associated with other pathologies but has always a fatal prognosis when surgery is not an option.

* Interna de Pneumologia

** Chefe de Serviço de Pneumologia. Assistente convidado da Faculdade de Medicina de Lisboa

*** Assistente Hospitalar graduada

**** Director de Serviço. Professor Associado da Faculdade de Medicina de Lisboa.

Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

idiopática do mediastino é uma entidade extremamente rara, estando descritas associações a outras patologias, mais frequentemente às auto-ímmunes, mas apresenta sempre um curso fatal quando não é possível a cirurgia.

Rev Port Pneumol 2005; XI (2): 155-163

Palavras-chave: Fibrose do mediastino, síndrome da veia cava superior, hipertensão pulmonar, mediastinite fibrosante.

Rev Port Pneumol 2005; XI (2): 155-163

Key words: Mediastinal fibrosis, superior vena cava syndrome, pulmonary hypertension, fibrosis mediastinites.

A fibrose idiopática do mediastino é uma entidade extremamente rara

Introdução

A maioria das lesões no mediastino tem etiologia neoplásica e, geralmente, apresentam um curso rápido e agressivo. As benignas são raras e costumam revelar prognóstico favorável.

A fibrose idiopática do mediastino, ou mediastinite fibrosante, é uma entidade extremamente rara, cuja incidência é desconhecida. As primeiras descrições desta patologia que foram efectuadas em 1885 por Ulmont¹⁶ atribuíam uma frequência de aproximadamente 10% de todas as massas mediastínicas.

Caracteriza-se por uma proliferação excessiva de tecido fibrótico ao nível do mediastino. Em alguns casos, principalmente nos EUA, onde o *Histoplasma capsulatum* é endémico, é frequente a detecção deste

microrganismo nesses tecidos⁸. Noutros, a mediastinite fibrosante surge como sequele tardia de adenite e, menos frequentemente, associada a actinomicose, aspergilose, blastomicose ou criptococose. Igualmente está descrita a existência desta alteração em associação a outras doenças idiopáticas fibrosantes, como, por exemplo, a fibrose retroperitoneal, pseudotumor orbital ou a colangite esclerosante¹⁰. Também já foi detectada em associação a doenças auto-ímmunes, como a febre reumática, a doença de Behcet, pós-radioterapia, trauma ou doença de Hodgkin¹. Contudo, mesmo nestes casos, em que existe uma associação a outras patologias, a evolução e apresentação são sobreponíveis às formas idiopáticas. Recentemente, efectuou-se um estudo que tentava comprovar a existência de um

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9386894>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9386894>

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