

---

## Mediastinite fibrosante

JEFFERSON LESSA SOARES DE MACEDO<sup>1</sup>, MANOEL XIMENES NETTO<sup>2</sup>

A mediastinite fibrosante é uma doença rara associada a várias formas clínicas. A característica da doença é o encarceramento de estruturas importantes do mediastino em um denso tumor fibrótico. Esse tumor tem sua origem em um processo inflamatório crônico invasivo que leva à erosão e à compressão de estruturas do mediastino. Dois casos da doença são apresentados: um de síndrome da veia cava superior e outro de obstrução esofagiana, que evoluíram satisfatoriamente com o tratamento conservador.

*(J Pneumol 1998;24(3):163-166)*

---

### *Fibrosing mediastinitis*

*Fibrosing mediastinitis is an uncommon disease associated with a multiplicity of clinical syndromes. The pathophysiology of this disease is predicated on the encasement of the mediastinal vital organ structures within a dense fibrotic tumor. This tumor appears to emanate from an invasive chronic inflammatory process causing erosion and external compression of these structures. Two cases of this disease are reported: one case of superior vena cava syndrome and one case of esophageal obstruction which evolved satisfactorily with conservative treatment.*

---

*Descritores* – Mediastinite esclerosante. Mediastinite fibrosante. Síndrome da veia cava superior.

*Key words* – Sclerosing mediastinitis. Fibrosing mediastinitis. Superior vena cava syndrome.

---

### INTRODUÇÃO

A mediastinite fibrosante é uma condição benigna descrita pela primeira vez por John Hunter em 1757. É caracterizada pela proliferação anormal de tecido fibroso dentro do mediastino. A etiologia é desconhecida, mas vários fatores têm sido implicados, principalmente a tuberculose, a histoplasmose, o uso de certos medicamentos (metisergida, metildopa) e processos auto-ímmunes<sup>(1-3)</sup>. A doença acomete igualmente homens e mulheres, geralmente na terceira e quarta décadas de vida. A fibrose mediastinal pode comprimir e obliterar qualquer estrutura localizada no mediastino; entretanto, devido às baixas pressões intraluminais, a veia cava

superior e veias pulmonares tendem a ser comprimidas mais precocemente que as artérias e a árvore traqueobrônquica<sup>(1,3,4)</sup>.

O objetivo do trabalho é apresentar dois casos de mediastinite fibrosante, com formas clínicas diferentes: um caso de síndrome de obstrução de veia cava superior e um caso de obstrução esofagiana.

### RELATO DOS CASOS

**Caso 1** – Paciente de 34 anos, masculino, motorista, pardo, natural e procedente de Teresina-PI, admitido no Hospital de Base, Brasília-DF, com história de disfagia progressiva havia dois meses, inclusive para líquidos, associada a perda ponderal de 5kg no período. Nega doença semelhante na família, doença torácica prévia ou contato com triatomíneos. Refere tabagismo de 10 cigarros/dia há 16 anos.

Ao exame físico, estava em regular estado geral, normocorado, afebril, acianótico e eupnéico. Aparelhos cardiovascular, respiratório e demais sistemas, normais.

O hemograma e a bioquímica estavam normais. A radiografia de tórax apresentava bloqueio de seio costofrênico esquerdo com aumento de densidade de hilo pulmonar direito. O esofagograma mostrava dilatação dos dois terços proximais do esôfago associada a compressão extrínseca do terço inferior do esôfago, confirmada à endoscopia digestiva alta (fig. 1). Foi realizada broncoscopia, que se mostrou normal. A citologia e a cultura do lavado brônquico não apresentaram alterações.

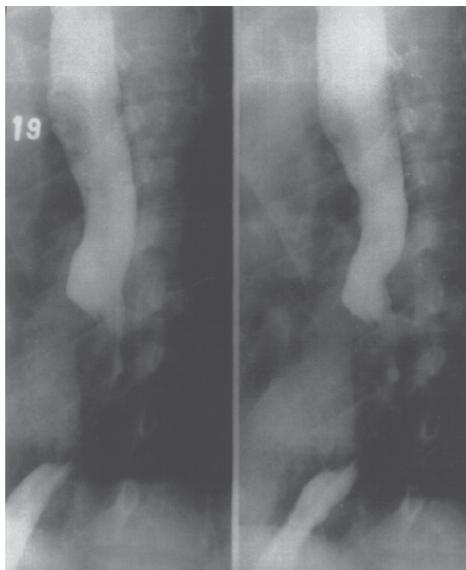
---

1. Residente da Clínica Cirúrgica do Hospital das Forças Armadas, Brasília, DF.

2. Chefe da Unidade de Cirurgia Torácica do Hospital das Forças Armadas e do Hospital de Base, Brasília, DF.

*Endereço para correspondência* – Jefferson Lessa Soares de Macedo, SQS 102, Bloco H, Ap. 106 – 70330-080 – Brasília, DF. Tel. (061) 226-0569.

**Recebido para publicação em 5/1/98. Aprovado, após revisão, em 15/5/98.**



**Figura 1**  
O esofagograma revela a dilatação dos dois terços proximais do esôfago associada à compressão extrínseca do terço inferior do órgão

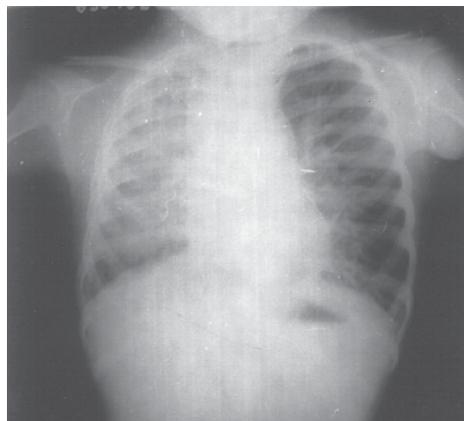
O paciente foi submetido à toracotomia esquerda, sendo encontrado tumor mediastinal posterior, fixo, denso, endurecido, comprimindo o terço inferior do esôfago. Foi realizada a retirada parcial da lesão, não sendo possível ressecar o tumor completamente.

O exame histopatológico da peça cirúrgica revelou tratar-se de fibrose mediastinal com grande quantidade de fibroblastos e colágeno recente; não foram detectadas áreas de necrose, granuloma ou células gigantes nas lâminas estudadas. O material retirado foi submetido à cultura para micobactérias e fungos, que foi negativa.

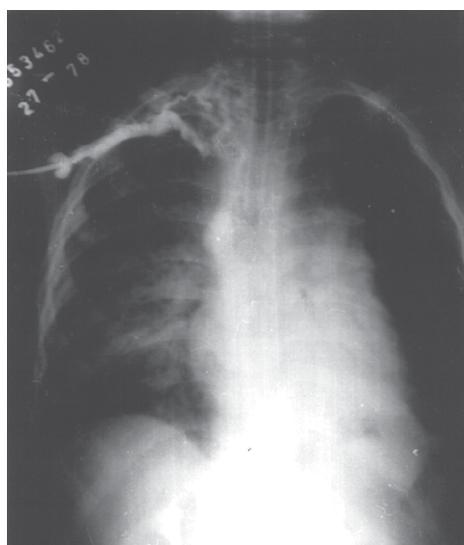
Recebeu alta em uso de prednisona, inicialmente 60mg com redução gradual da dose, até suspensão do corticóide com três meses de tratamento, obtendo alívio total dos sintomas. Retornou para controle após um ano, referindo disfagia, porém menos intensa do que do início da doença. Novo esofagograma mostrou certa estenose do terço inferior do esôfago por compressão do órgão, também menos intensa, associada a mucosa de aspecto normal, confirmada à endoscopia digestiva alta. Foi reiniciado o uso de prednisona, inicialmente 40mg, com redução gradual da dose; permaneceu em uso de uma dose de manutenção de 5mg de prednisona por um ano, com alívio dos sintomas. No retorno com cinco anos, o paciente apresentava-se sem queixas.

**Caso 2** – Paciente de 8 anos, feminina, parda, natural e procedente de Corrente-PI, admitida no Hospital de Base, Brasília-DF, com história de dispnéia, tosse e anorexia havia dois anos, com piora progressiva do quadro associada a episódios de hemoptise, palpitações, epistaxes e picos febris. Com relação a antecedentes familiares, mãe teve tuberculose tratada havia quatro anos.

Ao exame físico, apresentava-se emagrecida, hipocorada, ingurgitamento jugular e circulação colateral na região



**Figura 2**  
A radiografia do tórax mostra o infiltrado pulmonar difuso bilateral, associado a derrames intercissurais e alargamento do mediastino



**Figura 3**  
A cavografia demonstra uma circulação colateral com dificuldade de esvaziamento da veia cava superior, associada a irregularidade de contorno e estenose dessa veia

torácica anterior, taquipnéica, respiração ruidosa, tiragem intercostal, discreta cianose labial, linfonodos submandibulares, cervicais e axilares palpáveis, pequenos e móveis. À ausculta pulmonar, notavam-se estertores e sibilos expiratórios bilateralmente. Abdome flácido, escavado e indolor. Demais sistemas, sem alterações.

A radiografia do tórax revelou infiltrado pulmonar difuso bilateral, do tipo intersticial, predominante à direita, associado a derrames intercissurais discretos e alargamento do mediastino (fig. 2). A tomografia do mediastino mostrou um alargamento paratraqueal direito compatível com adenomegalias. À cavografia, injetou-se contraste em veia axilar direita e observou-se circulação colateral com dificuldade de esvaziamento da veia cava superior, associada a irregularidade de contorno e estenose dessa veia, sugestivo de processo infiltrativo de parede (fig. 3). A broncoscopia revelou brônquio fonte direito desviado de seu eixo principal, infiltrado, com reação tecidual intramural, estendendo-se aos brônquios lobares superior, médio e inferior direitos. Foram realizados lavado brônquico, citologia e biópsia

transcarinal, que não apresentaram alterações. A cultura do lavado brônquico mostrou-se negativa para BAAR e fungos, revelando estreptococo alfa-hemolítico. A urografia excretora apresentou-se normal. Foi realizada mediastinoscopia com biópsia de linfonodos mediastinais, cujo resultado histopatológico mostrou hiperplasia reacional inespecífica.

O mediastino foi explorado através de uma toracotomia póstero-lateral direita, sendo encontrado um tumor mediastinal posterior, fixo, comprimindo veia cava superior, irrecutível, porém preservando a veia ázigos. Foram realizadas biópsias do tumor e retirados linfonodos. O exame histopatológico desse material revelou tratar-se de tecido conectivo fibroso denso, com colágeno e poucos fibroblastos, associado a acúmulos dispersos de linfócitos, sem evidência de qualquer condição maligna, necrose ou granulomas, caracterizando um quadro de mediastinite fibrosante. A condição clínica foi melhorando gradativamente, sem necessidade de tratamento cirúrgico devido ao desenvolvimento de importante circulação colateral.

## DISCUSSÃO

A mediastinite fibrosante tem sido chamada de mediastinite esclerosante ou fibrose do mediastino<sup>(4-6)</sup>. A mediastinite fibrosante e o granuloma mediastinal provavelmente representem a mesma entidade<sup>(7)</sup>. Portanto, é importante descartar uma doença específica como tuberculose, histoplasmose, sarcoidose, sífilis, linfoma, silicose, paracoccidiodomicose e outras micoses. Sherrick *et al.*<sup>(3)</sup>, após a análise de 33 casos de mediastinite fibrosante, constataram uma média de idade de 35 anos (variação de 13 a 64 anos), 13 (40%) homens e 20 (60%) mulheres. Os sinais e sintomas mais comuns foram: tosse, dispnéia aos esforços, hemoptise, dor torácica e infecções recorrentes do trato respiratório. A patogênese da fibrose progressiva extensa dentro do mediastino permanece incerta; provavelmente essa fibrose mediastinal resulta de reação de hipersensibilidade tardia a fungos, a micobactérias ou a outros antígenos desconhecidos<sup>(4,6-8)</sup>.

A característica patológica clássica é a presença de tumor fixo a estruturas adjacentes, endurecido, geralmente no mediastino superior, próximo à bifurcação da traquéia ou ao hilo pulmonar. Uma resposta fibrótica hiperreativa parece ser o processo comum dessa doença e de outras formas idiopáticas de colagenose, tais como fibrose retroperitoneal, colangite esclerosante, pseudotumor da órbita, tiroidite de Reidel, contratura de Dupuytren e quelóides<sup>(1,7,8)</sup>.

As áreas de envolvimento da doença estão relacionadas com a drenagem linfática pulmonar. As principais áreas acometidas são a região hilar, a subcarinal e a paratraqueal direita. A fibrose da região paratraqueal direita geralmente leva à compressão da veia cava superior e veia ázigos, enquanto a fibrose da região subcarinal e hilar pode levar ao

envolvimento do esôfago, veias pulmonares, brônquios e artérias pulmonares<sup>(5)</sup>. Apesar de a mediastinite fibrosante ser caracterizada por um processo crônico, os pacientes podem chegar ao pronto-socorro dos hospitais com quadro de hemoptise ou até estenose grave de vias aéreas<sup>(9)</sup>.

Na mediastinite fibrosante, a radiografia de tórax geralmente mostra um alargamento do mediastino com obliteração ou distorção da interface entre o pulmão e o mediastino associada a áreas de atelectasia ou consolidação pulmonar<sup>(3)</sup>. Os achados da tomografia computadorizada incluem tumoração mediastinal ou hilar, calcificações intralesionais, estreitamentos traqueobrônquicos, obstrução da veia cava superior e infiltrados pulmonares. A presença de calcificações intralesionais na tomografia é importante para distinguir essa doença de outras doenças infiltrativas do mediastino, tais como carcinoma metastático ou linfoma<sup>(3,10)</sup>. A ressonância magnética pode oferecer informações complementares na avaliação da patência vascular e da extensão da doença<sup>(11)</sup>.

Os casos apresentados só tiveram o diagnóstico de mediastinite fibrosante estabelecido após a toracotomia. Esse fato é uma constante na literatura sobre o assunto, pois os sintomas e os sinais apresentados pelos pacientes são evidentes, mas não se consegue obter material suficiente para estudo histopatológico por mediastinoscopia ou por biópsia transbrônquica para descartar uma doença maligna. Além disso, existem variantes fibróticas da doença de Hodgkin e do sarcoma de células reticulares que podem ser confundidas com a mediastinite fibrosante<sup>(4,12)</sup>.

Quanto ao quadro histopatológico, trata-se de uma reação inflamatória fibrosante não específica formando uma massa endurecida. Existe grande quantidade de colágeno que varia no grau de maturação, desde focos de proliferação ativa de fibroblastos formando colágeno até áreas de colágeno antigo completamente hialinizado associado a infiltrado linfocítico. Em casos associados com tuberculose ou histoplasmose podem ser identificadas áreas de necrose caseosa e células gigantes do tipo corpo estranho<sup>(4,6,7)</sup>.

Os diferentes estágios de reação e maturidade do colágeno podem ser correlacionados com o desenvolvimento das características clínicas da doença e podem, por isso, ter implicações diagnósticas e terapêuticas. Por exemplo, pacientes na fase ativa da doença teriam benefício com uso do corticóide, minimizando a fase de contração e proporcionando alívio dos sintomas<sup>(8)</sup>.

No primeiro caso relatado, foi possível o uso do corticóide, pois o paciente apresentava história recente da doença e o estudo histopatológico evidenciou a presença de abundante colágeno novo; o paciente evoluiu satisfatoriamente. No segundo caso, a paciente não se beneficiaria com o corticóide por apresentar pouco colágeno e um quadro de fibrose mais estabelecida. Nesse caso a paciente evoluiu com melhora, possivelmente devido ao desenvolvimento de importante circulação colateral por uma veia ázigos púrvia.

A principal complicação da mediastinite fibrosante é a obstrução da veia cava superior, acometendo cerca de 83% dos casos<sup>(7)</sup>. A mediastinite fibrosante é responsável por cerca de 10% dos casos de obstrução da veia cava superior, sendo a principal causa benigna de obstrução dessa veia. Esses pacientes geralmente apresentam distensão venosa, edema e pletora da face e do pescoço, circulação colateral da região superior do tórax e sintomas neurológicos tais como cefaléia, distorção visual e distúrbios de consciência. A intensidade dos sintomas depende da velocidade da obstrução e da disponibilidade de circulação colateral. Se a obstrução da veia cava superior ocorre acima da veia ázigos, numerosas veias colaterais permitem a descompressão. A oclusão ao nível ou abaixo da veia ázigos resulta em pressões venosas maiores e maior incapacidade. Essa síndrome, na maioria dos casos, é de origem gradual e a circulação colateral é geralmente adequada, diminuindo a necessidade de qualquer procedimento cirúrgico. Na ausência de adequada circulação colateral, tem sido preconizada a confecção de um *bypass* usando geralmente veia autóloga, angioplastia ou próteses intravasculares<sup>(5,13-16)</sup>.

Outras complicações da mediastinite fibrosante descritas são: obstrução esofágica, envolvimento traqueobrônquico, obstrução de veia pulmonar, obstrução de artéria pulmonar, obstrução de veia cava inferior, envolvimento do duto torácico, do átrio e do nervo laríngeo recorrente<sup>(7,9)</sup>, portanto levando à síndrome da veia cava superior, ao infarto pulmonar, à hipertensão pulmonar, ao *cor pulmonale* ou à pericardite constritiva.

Essa condição é raramente ameaçadora à vida. Mas a qualidade de vida desses pacientes está na dependência da velocidade de obstrução e disponibilidade de circulação colateral nos casos da síndrome de obstrução da veia cava superior. Nos casos de obstrução esofágica ou da árvore traqueobrônquica, são poucos os casos que chegam em fase precoce da doença e respondem ao tratamento clínico com corticóide. O tratamento cirúrgico torna-se a última alternativa, sendo necessários a ressecção de segmentos pulmonares, nos casos de obstrução traqueobrônquica; o desvio do trato digestivo alto, nos casos de obstrução esofágica; e o

uso de próteses e angioplastia, nos casos de obstrução da veia cava superior.

## REFERÊNCIAS

1. Albrechtsen D, Nygaard K. Idiopathic mediastinal fibrosis. Acta Chir Scand 1981;147:219-222.
2. Barrett NR. Idiopathic mediastinal fibrosis. Br J Surg 1958;46:207-218.
3. Sherrick AD, Brown LR, Harms GF, Myers JL. The radiographic findings of fibrosing mediastinitis. Chest 1994;106:484-489.
4. Mole TM, Glover J, Sheppard MN. Sclerosing mediastinitis: a report on 18 cases. Thorax 1995;50:280-283.
5. Dunn EJ, Ulicny KS, Wright CB, Gottesman L. Surgical implications of sclerosing mediastinitis: a report of six cases and review of the literature. Chest 1990;97:338-346.
6. Light AM. Idiopathic fibrosis of mediastinum: a discussion of three cases and review of the literature. J Clin Pathol 1978;31:78-88.
7. Schowengerdt CG, Suyemoto R, Main FB. Granulomatous and fibrous mediastinitis: a review and analysis of 180 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1969;57:365-379.
8. Longmire WP, Goodwin WE, Buckberg GD. Management of sclerosing fibrosis of the mediastinal and retroperitoneal areas. Ann Surg 1967;165:1013-1022.
9. James EC, Harris SS, Dillenburg CJ. Tracheal stenosis: an unusual presenting complication of idiopathic fibrosing mediastinitis. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80:410-413.
10. Weinstein JB, Aronberg DJ, Sagel SS. CT of fibrosing mediastinitis: findings and their utility. AJR 1983;141:247-251.
11. Rholh KS, Levitt RG, Glazer HS. Magnetic resonance imaging of fibrosing mediastinitis. AJR 1985;145:255-259.
12. Flannery MT, Espino M, Altus P, Messina J, Wallach PM. Hodgkin's disease masquerading as sclerosing mediastinitis. South Med J 1994;87:921-923.
13. Dodds GA, Harrison JK, O'Laughlin MP, Wilson JS, Kisslo KB, Bashore TM. Relief of superior vena cava syndrome due to fibrosing mediastinitis using the Palmaz stent. Chest 1994;106:315-318.
14. Garcia JM, Ramirez R, Bacos J, Absolon KB. Technique for reconstruction of superior vena cava in fibrosing mediastinitis. J Thorac Cardiovasc Surg 1973;65:547-551.
15. Mitchell IM, Saunders NR, Maher O, Lennox SC, Walker DR. Surgical treatment of idiopathic mediastinal fibrosis: report of five cases. Thorax 1986;41:210-214.
16. Watkinson AF, Hansell DM. Expandable wall stent for the treatment of obstruction of the superior vena cava. Thorax 1993;48:915-920.