

Massas Cervicais Congênitas

Exceto pelas adenopatias cervicais benignas, as massas cervicais congênitas são as causas mais comuns de edema cervical em crianças. Frequentemente têm aparência característica e geralmente refletem anomalias cervicais no desenvolvimento de músculos, pele, vasos sanguíneos, linfáticos e aparato branquial. Nem todas elas estão presentes ao nascimento, e podem permanecer latentes até que uma infecção de vias aéreas superiores, por exemplo cause seu aumento. A terapia deve ser individualizada dependendo do tipo de anomalia presente.

Assim sendo, essas lesões entram no diagnóstico diferencial de qualquer abaulamento cervical, que depende principalmente da história e do exame físico. Exames radiológicos e estudos laboratoriais podem ser úteis, mas algumas massas necessitam de exame anatomo-patológico para estabelecer o diagnóstico.

Embriologia

São diversas as afecções cervicais de características tumorais que podem se apresentar na região cervical da criança ou do adulto jovem. Elas podem ser representadas como variações anatômicas, funcionais e mesmo vir a ser neoplasias de desenvolvimento intra-uterino.

Qualquer dos folhetos de formação embriológica da região pode ser fonte destas, portanto, encontram-se distúrbios vasculares, de epitélio de revestimento, musculares, neurais e osteocartilaginosos.

Como toda infecção congênita, para que se compreenda melhor o contexto de sua geração, deve-se ter um bom conhecimento da embriologia regional.

A partir da 3ª semana de vida intra-uterina, começam a surgir as estruturas que formarão o pescoço do embrião. No seu conjunto, essas estruturas são apelidadas de aparelho branquial, pois é composto por faixas espessas de tecido misto (ectodérmico, mesodérmico e endodérmico) entremeado por fendas, que são verdadeiras calhas na parte externa do feto, revestidas por ectoderma, que se assemelham em sua aparência às guelras dos peixes. Essas calhas (fendas) e gomos externos (arcos) têm uma distribuição oblíqua de traz para frente em sentido inferior. Interiormente, na futura cavidade da faringe, eles têm seu correspondente nos arcos e bolsas faríngeas (revestidas por endoderma). Como as fendas e as bolsas estão localizadas nos mesmos níveis da região cervical do embrião, o espaço que as separa tem pouco mesoderma, sendo bastante fino. Aqui será formada a membrana obturadora, que não existe nos peixes.

O 1º arco a se formar é o mandibular. É o que tem desenvolvimento mais rápido e intenso, sendo seguido pelo arco hióideo e pelo 3º, 4º, 5º e 6º arcos, todos menos desenvolvidos. Os arcos são responsáveis pela formação das estruturas osteocartilaginosas, musculares, neurais e vasculares do pescoço. Seu desenvolvimento faz com que as fendas e bolsas sejam ocluídas ou ocupadas por estruturas sólidas. A única fenda a não desaparecer é a 1ª, pois formará o conduto auditivo externo.

A 1ª bolsa faríngea vai dar origem à cavidade timpânica. Já na 2ª bolsa, se observará o aparecimento de brotos linfóides que darão origem às amígdalas faríngeas. A 3ª bolsa acaba por invaginar no mesênquima vizinho, formando as paratireóides inferiores e o timo, enquanto a 4ª bolsa dará início às paratireóides superiores e à glândula tireóide.

Tudo isto acontece da 3ª a 10ª semana de gravidez, sendo um período de intensa atividade embriológica, mas bastante curto. É justamente nesse período que possíveis fatores teratogênicos devem ser evitados. Infelizmente, é também um momento em que a mãe nem sempre está alertada quanto à possibilidade de estar grávida, ou mesmo ainda não tenha recebido orientação médica, podendo incorrer em atitudes de consequências imprevisíveis para o desenvolvimento do feto.

Para melhor sistematizar o estudo das afecções tumorais de origem congênita do pescoço, pode-se separá-las de acordo com sua proveniência embriológica, ou seja, ectodérmica, mesodérmica e endodérmica.

Dessa maneira, poder-se-á discorrer sobre distúrbios do epitélio de revestimento (cistos, fístulas) de origem ectodérmica, também sobre anomalias vasculares, neurais, musculares e osteocartilaginosas de origem mesodérmica e as anomalias glandulares de origem endodérmica.

ANOMALIAS ECTODÉRMICAS

São aquelas que evoluem a partir de inadequações no fechamento das fendas branquiais. Afora a 1ª fenda, todas as outras devem ser preenchidas por mesênquima no momento do nascimento.

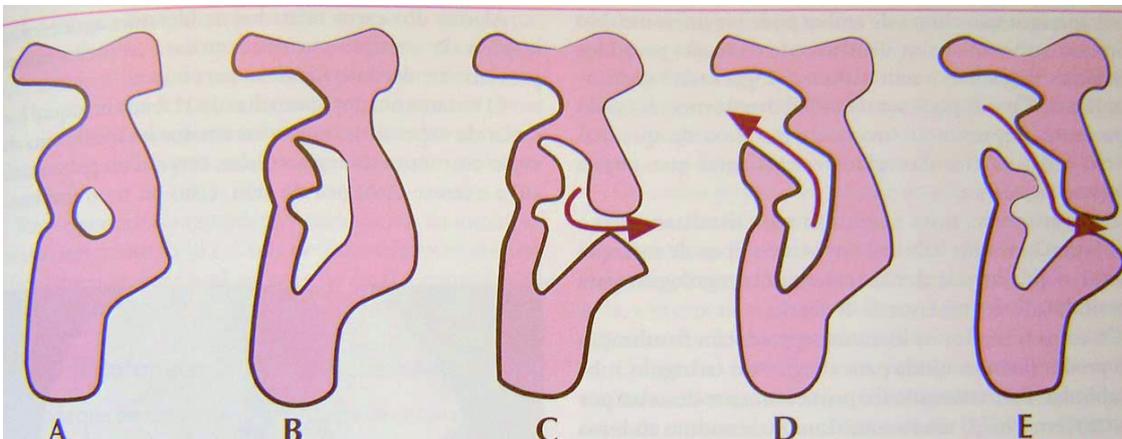
São quatro as teorias que pretendem explicar o aparecimento dos cistos cervicais laterais. ASCHERON (1832) sugeriu que os cistos surgem de uma obliteração incompleta da mucosa da fenda branquial, que ficara adormecida até um período mais tardio da vida e por algum estímulo externo se expande. HIS (1886) acreditava que os cistos eram vestígios do seio pré-cervical. WENGLOWSKI (1912), entendia que o ducto timofaríngeo (3ª bolsa faríngea) era a origem dos cistos e alguns investigadores a partir do século XIX, a começar por LUSCHKA (1848), notaram a relação dos cistos com tecido linfóide sofrendo degeneração cística. Modernamente, KING (1949) a partir de grande número de casos confirmou essa teoria que vem sendo bastante debatida até os dias de hoje, sem grande conclusão de parte a parte.

As anomalias branquiais têm sido tradicionalmente definidas como:

Cistos: estruturas circundadas por epitélio sem abertura externa

Trajeto: trato de fundo cego que se abre externamente para a pele ou internamente para uma cavidade.

Fístula: é um trato que comunica uma cavidade internamente à pele externamente



CISTOS E FÍSTULAS DA 1ª FENDA BRANQUIAL

As anomalias da 1ª fenda branquial foram classificadas em dois tipos por ARNOT em 1971 e por WORK em 1972. Ambas as classificações são semelhantes. Prefere-se a de ARNOT por ser mais próxima da clínica habitual. Nela, os cistos da 1ª fenda branquial podem ser do Tipo I, de situação pré-auricular, na região parotídea, e do Tipo II, que são seios ou cistos que partem do triângulo cervical anterior e se entendem até a região do conduto auditivo com ou sem comunicação com ele.

É uma anomalia da infância, com cerca de 90% dos casos descritos abaixo dos 10 anos de idade.

A apresentação clínica de ambas pode ser diferente. No primeiro caso tem-se um abaulamento da região parotídea sem sinais flogísticos e sem sintomatologia mais significativa, já a do Tipo II pode ser de difícil diagnóstico, levando o paciente a apresentar diversos episódios de quadros infecto-inflamatórios da região cervical antes que surja a suspeita diagnóstica.

Estranhamente, esses caos, não raro, fistulizam para a pele, fato não muito habitual em outros tipos de infecção cervical, o que deveria alertar o otorrinolaringologista para a possibilidade de um cisto de 1ª fenda.

Os casos relatados na literatura apresentam fistulização com predominância nítida para a região do triângulo submandibular. Esse triângulo foi primeiramente descrito por PONCET, em 1967, tendo como limites o conduto auditivo externo superiormente, a região mentoniana anteriormente e o osso hióide inferiormente.

Uma segunda característica notável da entidade é chamada trave timpânica.

É uma prega epidérmica que se estende do assoalho do conduto até o umbigo do martelo. Foi citada por diversos autores, sendo considerada por alguns uma continuação do trato fistuloso e patognomônico da doença.

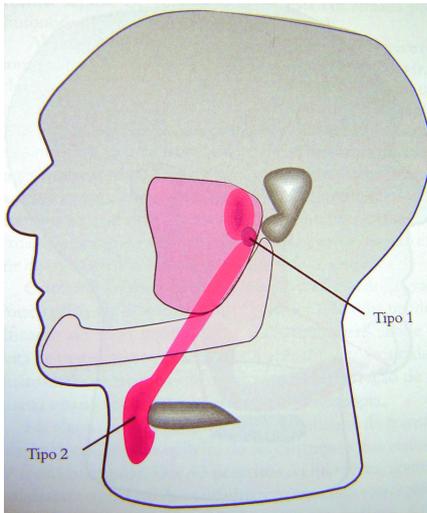
Um terceiro sinal que pode ser sugestivo desse tipo de fístula é a imagem de tomografia computadorizada apresentando uma lesão cística com um halo de características cartilaginosas ao seu redor.

Alguns dos casos relatados na literatura apresentavam história de secreção purulenta crônica na orelha externa, proveniente do trato fistuloso para o local.

O tratamento das anomalias de 1ª fenda branquial pode variar de expectante, nos casos em que há apenas uma alteração cosmética da região malar, cervical ou pré-auricular, até a exérese cirúrgica do seio, cisto ou trato fistuloso. A opção cirúrgica deve levar em conta o grau de inflamação local, pois a região é rica em estruturas nobres, e a manipulação intempestiva pode provocar danos irreversíveis.

A principal preocupação na ressecção é com o nervo facial, de difícil dissecação na infância, que pode ter sua identificação prejudicada por quadros infecciosos de repetição ou agudos.

Tem-se por norma aguardar o resfriamento de qualquer processo infeccioso local e o uso de estimuladores do nervo facial durante os procedimentos na região parotídea de crianças.



CISTOS E FÍSTULAS DA 2ª FENDA BRANQUIAL

A fenda que fornece o maior número de casos clínicos é a segunda. Aparentemente isto ocorre pelo crescimento assimétrico entre o 2º arco branquial e o 3º e 4º arcos que são menos exuberantes e crescem mais vagarosamente. Essa diferença pode levar à formação de uma cavidade composta pelo 2º arco como parede anterior e o 3º arco como assoalho, ficando a 2ª fenda enclausurada entre ambos, formando o seio branquial.

O exame clínico geralmente encontra uma lesão lisa, fibroelástica, com mobilidade lateral, porém com redução de sua movimentação vertical. Sua localização preferencial é na parte mais alta da região jugulocarotídea, abaixo do ângulo da mandíbula e em frente dos grandes vasos. Essas características podem estar bastante alteradas se houver histórias de infecções de repetição ou infecção recente, pois as linfadenopatias inflamatórias regionais provocam um aglomerado de

lesões dolorosas à palpação e de mobilidade bastante reduzida. Quando há fístula, sua abertura está, em geral, localizada anteriormente ao músculo esternocleidomastóideo, na sua porção médio-inferior.

Os cistos branquiais da 2ª fenda, apesar de congênitos, raramente são visíveis ao nascimento, pois neste momento não há líquido no seu interior para distendê-lo. A idade de predileção para o aparecimento clínico desses cistos está entre os 10 e 20 anos de idade, em geral, após um quadro infeccioso da cavidade oral.

Muitas vezes o cisto aparece e se mantém de aspecto inalterado por toda a vida, sem infectar ou fistulizar. Há estudos de séries que mostram cerca de 20% de fístulas nos cistos branquiais. Entretanto, não se sabe se a história natural da doença é assim, uma vez que poucos são os casos que, ora diagnosticados, não cheguem à cirurgia.

Acredita-se que as chances de fistulização ou mesmo fixação em tecido subcutâneo sejam grandes e que as seqüelas operatórias depois que isto ocorra sejam maiores, principalmente do ponto de vista estético.

Os cistos podem ter comunicação com a base da loja amigdaliana e se estender desde a fossa supraclavicular até a base do crânio. No entanto, não é isso o habitual; no geral os cistos se apóiam na bainha carotídea, sem infiltrá-la ou aderir a ela, e se espriam anteriormente, diante da borda do músculo esternocleidomastóide, na bifurcação da caótida.

Quanto ao trato fistuloso, pode passar entre as artérias carótidas interna e externa e acima do nervo hipoglosso, perfurando a musculatura constritora da faringe e chegando à base da loja amigdaliana. Há tratos que se estendem por trajetos diferentes, mas este é o mais encontrado.

Raramente, os cistos branquiais podem ter distribuição parafaríngea ou retrofaríngea, tendo como seus primeiros sintomas a disfagia e a odinofagia. Na literatura foram relatados 23 desses cistos e sua remoção cirúrgica foi considerada sem dificuldades em todos os casos.

O diagnóstico dos cistos é feito pela história característica de uma massa de crescimento relativamente rápido, de uma a quatro semanas, na região cervical lateral, com dor local e sinais flogísticos leves a moderados, associado a um processo infecto-inflamatório de boca e orofaringe.

O principal exame radiográfico é a tomografia, que pode mostrar uma massa cística, de cápsula fina, com conteúdo líquido que se cora levemente com contraste e que pode formar septos. Geralmente a massa está circundada por linfonodos inflamatórios.

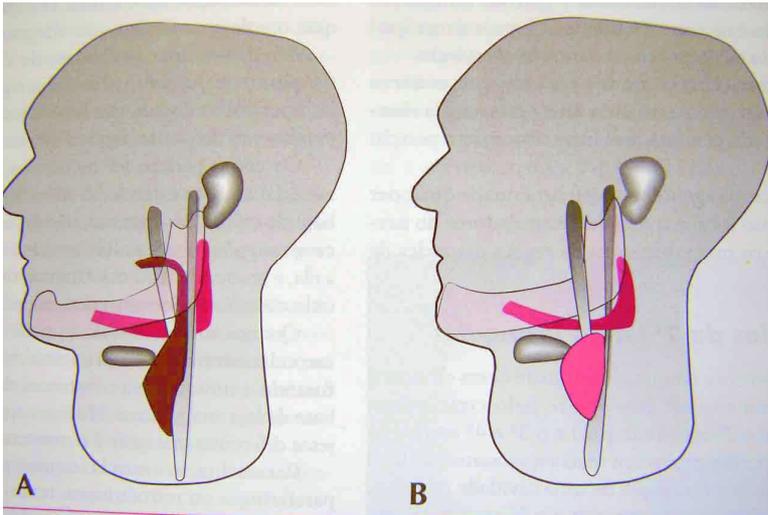
Alguns estudos mostram que o cisto branquial aparece na tomografia computadorizada e na ressonância magnética nuclear como massas heterogêneas, ao passo que as imagens ultra-sonográficas são mais semelhantes a um cisto, sem septações e com sua cápsula fina. Porém, estudos mais recentes mostram que o exame repete suas características na ultrasonografia é sua associação com a punição, prática menos comum na tomografia computadorizada. Quando se punciona a massa, encontra-se um líquido amarelo citrino, que ao exame de microscopia apresenta grânulos de colesterol.

Outra modalidade de exame diagnóstico é a fistulografia. Pouco utilizada de rotina, pode ser de grande valia na identificação do trato fistuloso em seios branquiais. Pode ser feita de maneira retrógrada por punção do cisto, retirada de quantidade de material de seu interior e infiltração de pequena quantidade de Hypaque, sob radioscopia.

Há algum ceticismo quanto à possibilidade de transformação neoplástica do epitélio de revestimento dos cistos de 2ª fenda branquial. Dos 43 descritos na literatura, apenas 7 satisfaziam o critério de se originarem em cisto com epitélio normal, para serem considerados degeneração maligna. A literatura considera que a grande maioria desses casos é composta de metástases de tumores primários na região e que sofreu degeneração cística em evolução.

De toda maneira, independentemente da controvérsia existente, considera-se que, havendo epitélio escamoso e estando esse epitélio em situação ectópica, sempre haverá a chance de degeneração maligna, mesmo que remota.

O tratamento de seios e cistos branquiais é eminentemente cirúrgico. Feito após a remissão da resposta inflamatória, deve extirpar completamente o cisto e suas comunicações, seja com a orofaringe ou a pele. Os cuidados intra-operatórios devem ser grandes quanto aos possíveis danos aos pares cranianos que se espalhem pela região. Geralmente, se encontrará o nervo espinal atrás do cisto na sua porção posterior, dirigindo-se obliquamente na borda posterior do músculo esternocleidomastóide. O nervo hipoglosso pode estar com o cisto em sua profundidade da porção ântero-superior e o nervo mandibular pode estar na superior da porção mais lateral do cisto. A lesão também guarda relações com os grandes vasos do pescoço. Em geral, empurra a veia jugular póstero-lateralmente e se apóia na artéria carótida em relação íntima com a artéria tireóidea.



CISTOS DA 3ª E 4ª FENDAS BRANQUIAIS

São extremamente raros, estima-se que 95% das anomalias das fendas branquiais sejam da 2ª fenda; das 5% restantes, quase todas são da 1ª ou 3ª fenda. Há cerca de 45 casos de cistos da 4ª fenda relatados na literatura.

Suas características de apresentação podem ser desde a existência de uma massa cística na parte inferior do pescoço, na fúrcula, até a presença de massa cervical associada a desconforto respiratório agudo na idade perinatal, a infecções de repetição dos espaços cervicais em pacientes adultos.

O habitual é que sejam formados seios da 4ª fenda, mas já foram relatados tanto cistos quanto fístulas.

Quando o seio se comunica com a faringe, o faz no assoalho do seio piriforme, no caso dos da 3ª fenda e no seu ápice, quando proveniente da 4ª fenda. Essa abertura pode ser averiguada por endoscopia faríngea sendo facilmente cateterizável para sua comprovação.

O diagnóstico pode ser feito com tomografia computadorizada que vai mostrar massa de conteúdo aéreo na porção anterior do pescoço, diante da tireóide e traquéia, podendo comprimir esta última, causando dificuldade respiratória na infância.

O teste de Valsalva pode aumentar o seio, favorecendo o diagnóstico clínico.

O tratamento é cirúrgico, podendo ser feito por via endoscópica para a cauterização do orifício junto ao seio piriforme, quando o seio é pequeno, ou por via externa quando o seio tem maior magnitude.

ANOMALIAS ENDODÉRMICAS

CISTOS E FÍSTULAS DA 1ª BOLSA FARÍNGEA

As anomalias embrionárias da 1ª bolsa branquial são bastante raras. Sua apresentação pode ser bastante similar a de outras condições clínicas da região e portanto, seu diagnóstico pode ser facilmente deixado de lado. Quando a bolsa forma fístula em direção à glândula parótida pode-se ter apenas uma pequena tumefação local que apresenta de tempos em tempos quadros infecto-inflamatórios frustos.

Seu tratamento pode ser bastante difícil quando a fístula penetra profundamente na glândula e há quando inflamatório associado, uma vez que a ressecção, geralmente em crianças, pode levar a lesões do nervo facial em sua porção intraparotídea.

A Clínica Mayo de Rochester, Estados Unidos, publicou artigo com cinco casos em que havia cistos em torno das paratireóides heterotópicas com sintomas de hiperparatireoidismo. Revendo seus prontuários, percebeu que, de 258 glândulas excisadas no período de 1 ano, 2 apresentavam essas características. Outras 7 tinham cistos sem heterotopia e

outras 5 tinham outros tipos de epitélio não-salivar associado. Os outros autores aventam a hipótese de serem cistos de 3ª e 4ª bolsas branquiais.

O seio da 4ª bolsa branquial é uma anomalia do desenvolvimento bastante rara, que se apresenta usualmente como infecção recorrente do lado esquerdo do pescoço. Seu diagnóstico é feito a partir de um alto grau de suspeita associado ao exame radiológico baritado. Como é um cisto com ar em seu interior, a manobra de Valsalva pode fazê-lo crescer. Seu tratamento preferencial é a ressecção externa com lobectomia tireóidea esquerda. Uma parte deles pode se apresentar como cistos intratireóideos.

Os cistos linfoepiteliais intratireóideos são extremamente incomuns, tendo sido relatados apenas 15 na literatura até o ano 2000. Suas características ultra-sonográficas são tão semelhantes às dos cistos branquiais e dos cistos do tireoglossos que esse exame pode ser de grande ajuda.

Os cistos e seios da 4ª bolsa faríngea devem ser tratados cirurgicamente. Assim como as anomalias da 3ª e 4ª fendas branquiais, deve-se ser extremamente cuidadoso em sua exérese, apresentando todo o trajeto do nervo laríngeo recorrente, pois a anomalia costuma se apoiar nesse par craniano.

Linfangiomas Cervicais

O linfangioma, também conhecido como higroma cístico, é um tumor benigno infreqüente, que se compõem de formações císticas desenvolvidas a partir do endotélio linfático e ilhas de linfa e sangue. Em crianças essa malformação congênita predomina em áreas cervicofaciais. O envolvimento das vias respiratórias e digestivas altas pode comprometer o prognóstico vital. Cada caso exige considerações terapêuticas individualizadas.

Definição

O linfangioma cervicofacial é uma malformação congênita do sistema linfático. Compõe-se de cistos limitados por endotélio vascular, ilhas de linfa e em ocasiões de sangue. Esses cistos se encontram rodeados por tecido fibroadiposo com formações linfáticas e fibras musculares lisas. São descritos três tipos:

1. O linfangioma capilar, formado por cistos de aproximadamente 1mm de diâmetro, localizados principalmente sobre pele e mucosas,
2. O linfangioma cavernoso, ou microcístico, constituído por cistos de menos de 5mm,
3. O linfangioma cístico ou macrocístico, formado por cistos de mais de 10mm.

Em virtude da freqüente coexistência dos três tipos, consideramos como mesma entidade patológica, e o aspecto histológico depende da natureza dos tecidos onde se localiza o linfangioma. Na atualidade, o hemangioma se classifica como uma malformação linfática de baixo fluxo.

A presença de sangue no interior do linfangioma pode ser secundária a uma hemorragia intracística ou a uma comunicação entre um cisto e uma veia. No entanto, não deve ser confundido com um hemangioma capilar, cuja constituição, aspecto e evolução são muito diferentes.

São relacionados quatro tipos de linfangioma cervical adquirido: traumático, infeccioso, iatrogênico e neoplásico. É uma ectasia linfática que afeta principalmente os adultos, o que ajuda a explicar sua apresentação tardia em alguns casos.

Patogenia

O sistema linfático embrionário provem inicialmente do endotélio venoso. Existem duas teorias que explicam a origem dos vasos linfáticos: proliferação centrífuga a partir dos sacos linfáticos, ou crescimento centrípeto a partir das células mesenquimatosas.

Existem três teorias que tentam explicar a origem do linfangioma congênito. Alguns autores acham que provem de um defeito de comunicação entre os vasos linfáticos periféricos e os sacos linfáticos ou entre esses dois e o sistema venoso. Segundo outros, o linfangioma é uma malformação hamartomatosa originada de um seqüestro anatômico e funcional de células linfáticas normais que se desenvolvem independentemente do resto do sistema linfático. Por fim, em vista do comportamento localmente invasivo e recidivante que às vezes apresenta esse tumor, outros autores o tem considerado como uma verdadeira neoplasia embrionária, com capacidade proliferativa de vasos linfáticos e secreção ativa.

Estudos recentes suportam argumentos a favor desta última teoria. Existem evidências de uma linfangiogênese ativa a partir de cultivos celulares provenientes de linfangiomas. Estudos de expressão com ratos transgênicos têm revelado um hiperplasia linfática induzida por fator de crescimento do endotélio vascular. Outros estudos sugerem a hipersecreção de outro fator de crescimento no tecido linfangiomatoso, o fator de crescimento fibroblástico. Essas evidências abrem perspectivas par

um tratamento farmacológico com fatores angiogênicos e inclusive para uma futura terapia genética dos linfangiomas cervicofaciais.

Epidemiologia

Se considerarmos todas as faixas etárias, o linfangioma corresponde a 0,8% de todos os tumores benignos e 0,1% de todos os tumores cervicofaciais. Quase a metade dos linfangiomas é visível desde o nascimento e cerca de 70 a 90% antes dos dois anos. A região cervical abriga cerca de 75% dos linfangiomas. Três a 18% dos linfangiomas tem predomínio cavernoso e são muito extensos. Dois a 19% dos casos tem extensão para o mediastino. Não existe predomínio de nenhum dos lados. Não se conhecem fatores de risco relacionados ao sexo, origem étnica e outras malformações.

Clínica

A apresentação clínica mais freqüente constitui uma tumoração cervical assintomática. Em 50% dos casos, o diagnóstico é feito ao nascimento. Cerca de 65% dos pacientes tem diagnóstico confirmado aos cinco anos de idade. O linfangioma de predomínio cavernoso ou microcístico afetam principalmente os recém-nascidos e os lactentes de pouca idade são os que sobrevivem mais e provocam sintomas relacionados com as vias respiratória e digestiva alta, como dispnéia, postural ou não, disfagia, roncocal e apnéia do sono. A hemorragia, subclínica ou maciça, é característica do linfangioma lingual. Embora um pouco menos comum, a inflamação e infecção dessas estruturas podem acontecer. Quando isso acontece, ocorre o aumento súbito da massa.

O diagnóstico é puramente clínico: tumefação cervical indolor, da consistência de lipoma, em uma criança ou adulto jovem. A transiluminação é patognomônica, mas sua ausência não permite descartar o diagnóstico. A pele sobre o tumor costuma ser normal ou tem uma aparência ligeiramente azulada, e pode parecer inflamada em caso de infecção. Nesses casos, a punção por agulha é desaconselhável pelo risco de sepse. O diagnóstico clínico se facilita se observamos macroglossia com língua em aspecto de framboesa e vesículas com linfa e sangue.

O diagnóstico pode ser feito de forma precoce, através da ultrassonografia durante o pré-natal, no segundo semestre da gestação. De acordo com a localização existe risco de distorção e dificuldade respiratória neonatal.

Estudos Complementares

Necessitamos de exames de imagem quando existe dúvida diagnóstica, quando necessitamos avaliar a extensão e profundidade da lesão e sua relação com outras estruturas anatómicas. Na tomografia computadorizada, as lesões císticas apresentam densidade líquida. A ressonância magnética é considerada técnica de escolha, e o higroma cístico apresenta um hipersinal característico em T2.

Tratamento

A literatura favorece a cirurgia como tratamento de escolha para linfangiomas cervicais. O sítio da lesão é o fator mais importante na determinação do sucesso da cirurgia, pois higromas presentes em muitos sítios anatómicos, recorrem mais facilmente do que lesões confinadas a um único local. Alguns autores mostram também um aumento na taxa de recorrência, morbidade e complicações nas lesões que se apresentam em localização suprahióidea. A idade em que a cirurgia é realizada parece não alterar muito o sucesso do procedimento.

Métodos alternativos de tratamento incluem aspiração, injeção de agentes esclerosantes, radiação e observação. Aspiração sozinha, raramente é curativa, a não ser que uma infecção sobreposta cause a esclerose da lesão. Além disso, como a maioria das lesões é multicística, faz-se difícil curá-las com aspiração somente. Essa crítica também é pertinente ao uso de agente esclerosantes, seriam necessárias várias injeções. Alguns agentes utilizados: álcool, sulfato de bleomicina, tetraciclina, corticóides, e mais recentemente, OK-432. Esse último é um agente esclerosante derivado de cepas de baixa virulência de *Streptococcus pyogenes*, tratadas com penicilina. Recentes estudos suportam sua efetividade na diminuição de linfangiomas. Febre, dor e edema são alguns dos efeitos colaterais da injeção desse agente. Deve ser considerado para pacientes de risco e de pobre prognóstico.

Radioterapia era bastante utilizada no passado, mas em virtude de suas potenciais complicações em crianças, têm seu uso limitado. Tem sido utilizada em casos de doença persistente ou recorrente, que permanece sintomática e impossível de tratar com outros métodos.

A regressão espontânea dos higromas tem sido ponto de discussão em muitos estudos. Existem evidências suficientes para considerá-la como opção terapêutica, em casos em que uma massa assintomática é o único problema. No entanto, a observação cuidadosa é mandatória.

Quando uma massa é o único sinal ou sintoma, recomenda-se observação de 18 meses a dois anos de idade. Se infecções são infreqüentes e a massa não mostra sinais de aumento, tratamento expectante deve ser continuado. Até aos cinco anos

devemos esperar sinais de regressão em relação ao tamanho da criança. Se isso não ocorre, tentamos outra modalidade terapêutica. Abordagem cirúrgica e o uso de agentes esclerosantes devem ser considerados. Se as lesões estão abaixo do hióide a cirurgia deve ser considerada. Agentes esclerosantes são melhor escolha para os grandes linfangiomas acima do hióide e que invadem a mucosa oral e faríngea.

Para os pacientes que desenvolvem linfangiomas tardios, costuma-se esperar de seis meses a um ano antes de recomendar a cirurgia.

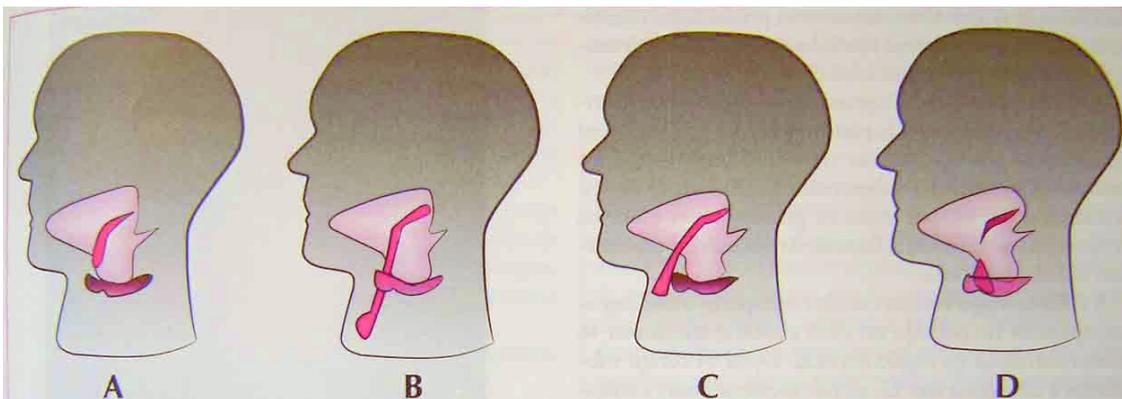
Cistos do Ducto Tireoglosso

Embriologia

A glândula tireóide desce em frente da faringe como um divertículo bilobulado patente, o ducto tireoglosso. Ela adquire sua posição normal ao redor da sétima semana de vida intrauterina e o ducto tireoglosso, por sua vez, desaparece na décima semana. A persistência de uma porção do ducto, com seu epitélio resultará em lesão cística preenchida por material colóide. O osso hióide, que se origina do segundo e terceiro arcos, está intimamente envolvido com o ducto tireoglosso. Como resultado, o ducto pode estar localizado anteriormente, na sua substância ou atrás do osso hióide.

Apresentação Clínica

O cisto do ducto tireoglosso é a mais comum massa cervical benigna, excetuando-se as adenopatias cervicais benignas. A maioria dos cistos surge antes do paciente completar cinco anos, mas pode surgir em qualquer idade, tendo sido relatado inclusive aos 80 anos de idade. Apresenta-se como uma massa em linha média que se eleva a protrusão da língua e deglutição sendo essa última sua mais constante característica. Apesar de serem lesões comumente de linha média, podem ter localização paramediana. O cisto pode localizar-se em qualquer lugar ao longo do ducto e comumente sobrepõem-se ao hióide (67% dos casos). Podem ter várias apresentações: nódulo firme implantado entre o milohióide, um abaulamento paramediano, que parece estar sobre a tireóide, enormes tumefações de pele tensa, na região anterior do pescoço. Diante disso, tudo que não é nitidamente lateral, e que está situado no istmo da tireóide deve ser considerada lesão suspeita. Em algumas situações o cisto pode drenar intraoralmente. O aumento do cisto frequentemente segue-se a infecções de vias aéreas superiores. O diagnóstico diferencial deve incluir, linfadenopatia cervical, cisto dermóide, lipoma, hemangioma, nódulo tireoideano, tecido salivar ectópico, rânula mergulhante, cisto branquial, tecido tireoideano ectópico, cisto sebáceo. Nos caso de suspeita de cisto do ducto tireoglosso, é importante diferenciar o cisto de tecido tireoideano ectópico. Embora apenas 10% dos casos de tireóide ectópica sejam encontrados no pescoço, ela pode representar o único tecido tireoideano em 75% dos pacientes. Por isso, ultra-som ou uma cintilografia de corpo inteiro devem ser realizados para diferenciar tireóide ectópica de cisto do ducto tireoglosso.



Histologia

Histologicamente, encontramos um canal unido ao cisto, intimamente relacionado ao corpo do osso hióide e revestido por epitélio escamoso glandular. Em casos de infecção repetida, o epitélio pode estar ausente. Em alguns casos encontramos ilhas de tecido tireoideano associado à malformação.

Existem alguns casos de carcinoma do trato do ducto tireoglosso relatados. São relatado 162 casos na literatura. Existe uma predominância feminina (1,5/1) e a média de idade é de 40 anos. Clinicamente, apresenta-se idêntica a um cisto benigno do trato tireoglosso, ou seja, uma massa cervical anterior, indolor em 70% dos casos. O aumento rápido do volume d

massa faz suspeitar de malignidade. Essa apresentação, entretanto, deve ser diferenciada da superinfecção. Histologicamente, o câncer é geralmente localizado na parede do cisto e o carcinoma papilar é o mais freqüente correspondendo a 80% dos casos, seguido pelo tipo folicular. O etiopatogenia do carcinoma do trato do ducto tireoglossal é obscura. Alguns autores sugerem que provenham de uma metástase de um carcinoma tireoideano subclínico. Outros acham que possa surgir da malignização das ilhotas de tecido tireoideano. Ao contrário dos carcinomas de tireóide, a metastização ganglionar é em torno de 10%. O tratamento de base é o mesmo para o cisto do ducto tireoglossal – cirurgia de Sistrunk. A tiroidectomia total é indicada em casos de nódulo tireoideano ou adenopatia associada, diagnosticada através da palpação cervical ou tomografia pré-operatória. As recidivas devem ser tratadas com cirurgia, radio e quimioterapia. O prognóstico para os tipos papilares costumam ser favorável.

Tratamento

Uma alta taxa de incidência era inicialmente observada com a excisão isolada do cisto. Em 1920, Sistrunk recomendou retirada de um bloco de tecido desde a base da língua envolvendo o ducto, o cisto e parte do osso hióide. Com essa técnica, taxa de recidiva gira em torno de 3%.

A operação é realizada sob anestesia geral em posição supina. A incisão é feita na linha média do pescoço sobre uma linha de tensão. Se existe trato fistuloso para a pele ou se o cisto foi previamente infectado, e a pele está aderida ao cisto, uma incisão elíptica deve ser feita. A incisão é aprofundada até que se entre o subcutâneo. O flap de tecido inferior não precisa ser muito extenso, ao passo que superiormente, deve-se expor até o osso hióide. A musculatura é identificada e separada do cisto. O cisto é então dissecado e separado da cartilagem tireóide, membrana tirohioidea, outros tecidos, mas permanece aderido ao osso hióide. Em pacientes sem infecção prévia, os planos são facilmente identificáveis, fazendo a dissecação simples. O contrário ocorre em pacientes previamente infectados, aliás, a cirurgia deve ser realizada pelo menos após um mês do último episódio infeccioso. O osso hióide é então isolado dos tecidos adjacentes e ressecado com um osteótomo, aderido ao cisto. Um abridor de boca deve ser colocado transoralmente, com o final do retrator na valécua, e a base da língua descolada na direção da lesão para a correta dissecação da musculatura suprahióide, e a porção retrohióide do ducto deve ser excisada ao nível do forame cecum. Nesse momento deve-se ter cuidado para não adentrar na hipofaringe. Realiza-se sutura por planos e deixa-se um dreno de penrose. A peça cirúrgica deve constar do cisto, a porção média do osso hióide, parte da musculatura da base da língua com o osso sem mucosa da área do forame cecum. A peça deve ser sempre enviada para exame anatomopatológico. O dreno deve ser deixado por 24 a 48 horas. Complicações são pouco usuais, pode haver formação de hematoma, seroma e infecção de ferida. Outros problemas podem ser a recidiva e a descoberta de carcinoma.

Hemangiomas

Os hemangiomas são as neoplasias de cabeça e pescoço mais comuns na infância. Alguns os consideram mais como malformações vasculares que como neoplasias propriamente ditas, outros como um hamartomatoso crescimento de capilares. Embora sejam predominantemente localizados em superfícies cutâneas, podem ser também vistos em mucosas e vísceras. Chegam a acometer 10% das crianças. Meninas são discretamente mais acometidas que meninos (2:1) e esses tumores são mais freqüentemente solitários que multifocais.

Cerca de um terço dos hemangiomas já estão presentes ao nascimento, mas eles tipicamente são notados durante o primeiro mês de vida e progressivamente aumentam durante o primeiro ano, passando a involuir com 18 a 24 meses (pico de involução) continuando a involuir dos cinco aos sete anos. Depois passa a haver depósito fibrogorduroso em seu sítio. Em quase 90% dos casos, a involução ocorre e não necessitam de tratamento.

Histologicamente é composto por um acúmulo de células endoteliais, com um alto índice de canais sangüíneos e sinusóides.

Podem ser definidos como um processo não reativo, benigno, no qual existe um aumento na relação anormal-normal de vasos sangüíneos. Além disso, são divididos em duas categorias: ativos e inativos hemodinamicamente de acordo com a presença de fístulas arteriovenosas, proliferação vascular e seu comportamento clínico.

Hemangiomas Capilares: formados por capilares compostos de células endoteliais e rodeados por pericitos. Nas lesões iniciais, as células endoteliais podem preencher o lúmen dos capilares. O nevus cor de morango é considerado uma forma hipertrófica de hemangioma capilar.

Hemangiomas Cavernosos: são formados por grandes canais vasculares, tortuosos, compostos por células endoteliais. Costumam envolver estruturas mais profundas que o hemangioma capilar e não costumam involuir espontaneamente.

principalmente se não estão presentes ao nascimento. Fibrose adventícia costuma ocorrer. Trombose pode ocorrer com freqüente calcificação distrófica desenvolvimento de tromboflebite.

Hemangiomas Arteriovenosos: freqüentemente ocorrem em partes moles da cabeça e pescoço e são referidas como malformações arteriovenosas. Além das características dos hemangiomas cavernosos, apresentam espessamento de veias. Embora os achados histopatológicos sejam característicos, igualmente importante para o diagnóstico é a presença clínica de massa pulsátil com manifestações de um shunt arteriovenoso.

As duas técnicas de imagem mais freqüentemente utilizadas para o exame de anomalias vasculares são a ressonância magnética (RM) e a ultrassonografia (US). Outros exames utilizados são a ressonância magnética angiográfica, a venografia linfangiografia, e a tomografia computadorizada (TC). Os objetivos primários nos exames de imagem são caracterizar a lesão, determinar a extensão anatômica da lesão, e determinar quais tecidos e estruturas adjacentes estão envolvidas. Quando o exame suspeita de uma anomalia vascular, o mais crítico elemento a caracterizar é a diferenciação de lesões de alto e baixo fluxo e o doppler é freqüentemente útil, nesse caso.

Na RM, o hemangioma em proliferação apresenta-se como uma massa discretamente lobulada que aparece com hipersinal em relação ao músculo em T2 e é isodensa em T1. Hemangiomas em involução tem áreas de tecido fibrogorduroso e em T1 tem hipersinal se comparados aos hemangiomas em proliferação.

A TC mostrará uma massa que aumenta profundamente. Angiograficamente, hemangiomas são lesões lobulares bem circunscritas, de tecido denso e supridas por múltiplas artérias alargadas. Shunts arteriovenosos não são comuns. A aparência angiográfica reflete o tipo de vaso que compõe o hemangioma.

Hemangiomas que são localizados profundamente ao tecido subcutâneo, fáscia e músculos do pescoço tendem a ser infiltrativos e difíceis de tratar. Embora essas lesões não se tornem malignas, o controle local é difícil e freqüentemente não adquirido. Os hemangiomas musculares são um exemplo de tais lesões infiltrativas. No pescoço, o tipo mais comum é o hemangioma capilar, que envolve o esternocleidomastóideo, escaleno e trapézio. Essa lesão está associada com 30% de recorrência a despeito do tratamento correto. Hemangiomas intramusculares cavernosos são o segundo tipo mais comum e apresentam recorrência de 9%. Tipos mistos são também incomumente encontrados e apresentam recorrência de 25%. A terapia para essas lesões deve incluir a ligação dos vasos que nutrem a lesão e a excisão da massa.

Em virtude da história natural de involução dos hemangiomas, terapia conservadora é regra para a sua maioria, mas observação está indicada para o possível desenvolvimento de complicações. Cerca de 10 a 20% dos hemangiomas requerem tratamento por várias razões. Se a tumoração demonstra rápidos sinais de crescimento, hemorragia, ou infecção recorrente biópsia está indicada e outra terapia deve ser instituída. Nesse caso o tratamento deve ser individualizado e baseado em vários fatores tais como idade, sítio da lesão, extensão profunda e características gerais da massa.

Glicocorticóides são usualmente a primeira linha medicamentosa escolhida, seja usada isoladamente ou em associação com o tratamento cirúrgico. Corticóides sistêmicos ou intralesionais costumam ser efetivos em 30 a 60%. Supõe-se que o corticóides interrompam a proliferação dos hemangiomas por bloqueio dos receptores de estradiol, interferência na liberação de heparina e de fatores angiogênicos liberados pelos mastócitos. Quando os esteróides falham, injeções subcutâneas de interferon alfa-2 A e 2 B podem ajudar. O tratamento deve ser continuado por seis a nove meses, se efetivo. Neurotoxicidade tem sido reportada.

Nos pacientes que falham em responder ao uso de corticóides, devem ser considerados a embolização, terapia com laser e/ou cirurgia.

O planejamento terapêutico para essas malformações vasculares deve ser individualizado e abordado por uma equipe multidisciplinar.

Teratomas

Teratomas são lesões de desenvolvimento que contém elementos tissulares das três camadas germinativas. As células encontradas nessa lesão contêm elementos tissulares em qualquer estágio de diferenciação e, quando as células são totalmente imaturas, malignidade pode existir, apesar de ser pouco usual. São raros na cabeça e pescoço, compreendendo 3,5% de todos os teratomas. Em outras regiões do corpo a relação mulher-homem é de 6:1, embora na cabeça e pescoço seja aproximadamente semelhante.

Teratomas cervicais geralmente apresentam-se como uma massa no pescoço descoberta ao nascimento, e raramente apresenta-se após o primeiro ano de vida. O diagnóstico intrauterino pode ser feito pelo US quando uma massa cervical é demonstrada, deslocando a traquéia posteriormente e apresentando ecogenicidade mista. Calcificações podem ser vistas. Podem às vezes ser confundido com hígroma cístico, mas esse último, é multiloculado, não calcificado e cístico.

Essas lesões são encapsuladas e parcialmente císticas, tendo várias aparências aos cortes seccionais. Histologicamente são compostas por mistura de elementos do ectoderma, mesoderma e endoderma.

Algumas vezes, são referidos como teratomas da glândula tireóide. Eles causam sintomas de pressão, e freqüentemente resultam em obstrução de vias aéreas superiores, apresentando estridor, cianose e dispnéia. Além disso, podem apresentar disfagia secundária a compressão do esôfago. Radiografias revelam uma massa de partes moles que espículas calcificadas em 50% dos casos, a traquéia e o esôfago estão sendo deslocadas posteriormente e podem estar associadas a atelectasia pulmonar.

Não observamos associação com outras malformações congênitas cervicais, mas tem sido associado a polidrâmnio materno (em 18% dos casos). O diagnóstico diferencial é feito com outras malformações cervicais.

Uma vez que o diagnóstico de teratoma cervical é feito, excisão cirúrgica é mandatória para prevenir obstrução de vias aéreas superiores, obstrução e comprometimento pulmonar. Sem intervenção, a maioria dos pacientes morre, quando as lesões são muito grandes.

Cistos dermóides

Similarmente ao teratoma, do qual está relacionado patologicamente, os cistos dermóides provem de epitélio retido durante a embriogênese ou por implantação traumática. Cistos dermóides consistem de uma cavidade formada por epitélio preenchida por apêndices de pele. Além do pescoço, podem ser encontrados na órbita, nasofaringe e cavidade oral.

Tipicamente, cistos dermóides apresentam-se como massas em linha média do pescoço, freqüentemente em região submentoniana. Movem-se com o deslocamento da pele, são indolores a não ser quando infectados. Ao contrário dos cistos do ducto tireoglossal, não se movem com a protrusão da língua. O tratamento é feito com excisão completa.

Cistos tímicos

O timo desenvolve-se da terceira bolsa faríngea e desce até o tórax. Um implante de tecido tímico ao longo desse trato descendente pode resultar num cisto tímico no pescoço. Quase todos são unilaterais (mais comumente à esquerda que à direita) e são de consistência cística em 90% dos casos.

Tipicamente apresenta-se como uma massa assintomática, na região baixa do pescoço, ou na região supraclavicular, que pode tornar-se dolorosa se infectada ou se rapidamente aumenta de tamanho. Devemos ainda considerar a possibilidade dessa massa tratar-se de um timoma ou raramente um linfossarcoma tímico. TC ou RM ajudam a diferenciá-lo do hígroma cístico que freqüentemente múltiplo. O tratamento é preferentemente cirúrgico e o diagnóstico é confirmado pela presença de corpúsculo de Hassall nos cortes histológicos.

Tumores do esternocleidomastóideo

Neonatos com tumores do esternocleidomastóideo apresentam-se com massas cervicais que usualmente não aparecem ao nascimento, mas por volta da 1ª a 8ª semana de idade. Patologicamente a massa é caracterizada por um tecido fibroso denso na ausência de músculo estriado normal. A verdadeira etiologia dessa lesão também conhecida como torcicolo congênito é incerta; entretanto, trauma de parto, isquemia muscular, mau posicionamento intrauterino podem explicá-la.

A maioria dos pacientes são primogênitos. O torcicolo congênito apresenta-se como uma massa firme, dolorosa, discreta e fusiforme, dentro do esternocleidomastóideo, que lentamente regride de tamanho dentro de dois ou três meses, e continua a regredir até os oito meses. A massa desaparece em mais de 80% dos casos, portanto recomenda-se apenas fisioterapia.

Bibliografia

1. McMahon J. et al. Neck dissection and ipsilateral radiotherapy in the management of cervical metastatic carcinoma from unknown primary. *Australian & New Zealand Journal of Surgery* 70(4); 263-268, April 2000.
2. Sabiston, JR. Textbook of Surgery – The biological Basis of Modern Surgical Practice. 5th edition, 1998.
3. Knappe, M. et al. Ultrasonography-Guided Fine-Needle Aspiration for Assessment of cervical metastasis. *Archives of Otolaryngology – Head and Neck Surgery*. Vol 126(9), p1091-96, September 2000.
4. Raghavan, U et al. Management of cystic cervical metastasis. *Current opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery*, Vol 11(2), p124-128, April 2003.

5. Syndromic and others congenital anomalies of the head and neck, Otolaryngologic Clinic of North America, vol 33, número 6, dezembro 2000.
6. Encyclopédie Médico-Chirurgicale, vol 6
7. Differential diagnosis of neck masses, cap 15, Otolaryngology Head and Neck Surgery, Pediatrics; Cummings, 199/8.
8. Congenital Neck Masses, cap 42, Paparella
9. Thyroglossal Duct Cyst, cap 67, Myers, vol 1
10. Branchial Cleft Cysts and Sinuses, cap 68, Myers, vol 1
11. Stith, J A, Current diagnosis in office practice evaluation and nonoperative management of vascular malformations. Current Opinion in otolaryngology and Head and Neck Surgery, 8: 448-453, 2000
12. Hubbel, R N et al., Current management of vascular anomalies. Current Opinion in otolaryngology and Head and Neck Surgery, 8: 441-447, 2000.
13. Sahraoui, S. Et al. Carcinome papillaire sur kyste du tractus thyroïdienne: revue de la littérature et à propos d'un cas, Rev Laryngol Otol Rhinol, 121, 3:161-163, 2000
14. Righini, C A et al. Traitement chirurgical de première intention des kystes du tractus thyroïdienne chez l'enfant: à propos de 99 cas, Rev Laryngol Otol Rhinol, 121, 3:159-165, 2001
15. Hamoir, M et al, Lymphatic malformations of the head and neck: a retrospective review and a support for staging, Head and Neck, 326-337, April, 2001
16. Kennedy, T L et al, Cystic Hygroma/Lymphangioma: a rational approach to management
17. Laryngoscope, 111-1929-1937, nov 2001
18. Costa, H O O. "Massas Congênitas da Região Cervical". In: Tratado de Otorrinolaringologia – SBORL. Vol 4: Cap 21, pag 227-38.

Leandro Tavares Flaiban - R.
Agosto 200.