

TUMORES BENIGNOS CERVICais NA INFÂNCIA *

Cervical Benign Tumors in Childhood

VOLPE, Erivelto M. **

KAWATAKE, Cláudia Dobes ***

MACHADO, José Kleber Kobol ***

MEDEIROS, Karina Portella ***

OLIVEIRA, Adriana Gonçalves ***

SETO, Angélica Wen Kei ***

VOLPE, E.M. et al. Tumores benignos cervicais na infância. Arq. med. ABC, 15(2):28-34, 1992.

Resumo: Os autores comentam os tumores cervicais benignos mais freqüentes na infância, salientando o diagnóstico e as principais formas de tratamento.

Unitermos: Tumores benignos cervicais, infância, diagnóstico e tratamento.

1. INTRODUÇÃO

Cerca de 90% das massas cervicais da infância são benignas, em sua grande maioria de origem inflamatória, podendo não ser notada até ocorrer infecção secundária, dispneia ou disfagia. O seu conhecimento é importante para um diagnóstico correto e precoce além da terapêutica adequada, evitando assim, complicações muitas vezes desnecessárias e recidivas precoces. Apresentamos aqui os tumores cervicais benignos mais comuns, mostrando de forma objetiva um roteiro diagnóstico e terapêutico de cada patologia.

2. PATOLOGIAS CERVICais

2.1. Cistos e fistulas do ducto tireoglosso: ocasionado por um fechamento incompleto do ducto tireoglosso (resquício embriológico da migração da tireoide para o seu sítio anatômico), que se manifesta clinicamente como uma massa na linha média do pescoço, mais comumente junto ao osso hióide, de consistência fibro-elástica, móvel à deglutição, apresentando sinais flogísticos relacionados a episódios de IVAS, podendo dilatar, abscedar, romper espontaneamente com fistulização e, mais raramente, comprometer a glândula tireoide causando tireoidite supurativa.

2.1.1. Diagnóstico: basicamente é feito através da anamnese e exame físico (11), tendo como principais exames complementares a ultrassonografia cervical, a punção-biópsia aspirativa e, eventualmente, a cintilografia da tireoide (para descartar a possibilidade de nódulo

tireoidano). Outros procedimentos como a fistulografia são descartados atualmente pelo alto índice de complicações.

2.1.2. Tratamento: é exclusivamente cirúrgico, sendo esta composta de ressecção do cisto ou do orifício fistuloso, ressecção do trajeto com ligadura do mesmo a nível da base da língua e ressecção do corpo do osso hióide (técnica padronizada por Sistwnk). A não realização deste procedimento implicará fatalmente na recidiva da doença (21). Drenagens, punções esvaziadoras e ressecções parciais são contra-indicadas pelo elevado índice de recidivas e complicações, principalmente infecções secundárias.

2.2. Anomalias Branquiais: o aparelho branquial se forma a partir da 4^a semana de vida embrionária, sendo responsável pela formação de grande parte das estruturas cérvicos faciais. É composto por quatro arcos com suas respectivas fendas e bolsas que, quando não se diferenciam completamente, podem dar origem a cistos e fistulas.

2.2.1. Anomalias do 1º arco: são divididas em dois tipos:

Tipo I - cistos localizados na porção média inferior ou posterior à cartilagem do pavilhão auricular. O trajeto é paralelo ao meato acústico externo e termina em fundo cego.

Tipo II - lesão com abertura na região cervical anterior ao nível da mandíbula, o trajeto se faz a partir do ângulo da mandíbula através da parótida, terminando na junção cartilágeno-ossea da orelha externa (12) (Figura 1).

2.2.2. Anomalias do 2º arco: são as mais freqüentes pois é a fenda mais profunda, o que determina sua maior persistência embriológica. Seu local de aparecimento é na porção inferior da borda anterior do músculo esterno-cleidomastoideo e sua abertura interna, na fosseta amigdaliana de Rosenmüller (cavidade oral). O trajeto cruza a bifurcação carotídea, o osso hióide e os nervos hipoglosso e glossofaríngeo (14) (Figura 2).

* Trabalho realizado na Disciplina de Cirurgia de Cabeça e PESCOÇO da Faculdade de Medicina da Fundação do ABC.

** Médico responsável pelo Serviço de Cirurgia de Cabeça e PESCOÇO do Hospital de Ensino da FUABC. Médico do Serviço de Cirurgia de Cabeça e PESCOÇO do HC-FMUSP.

*** Acadêmicos do 6º ano da Faculdade de Medicina da Fundação do ABC.

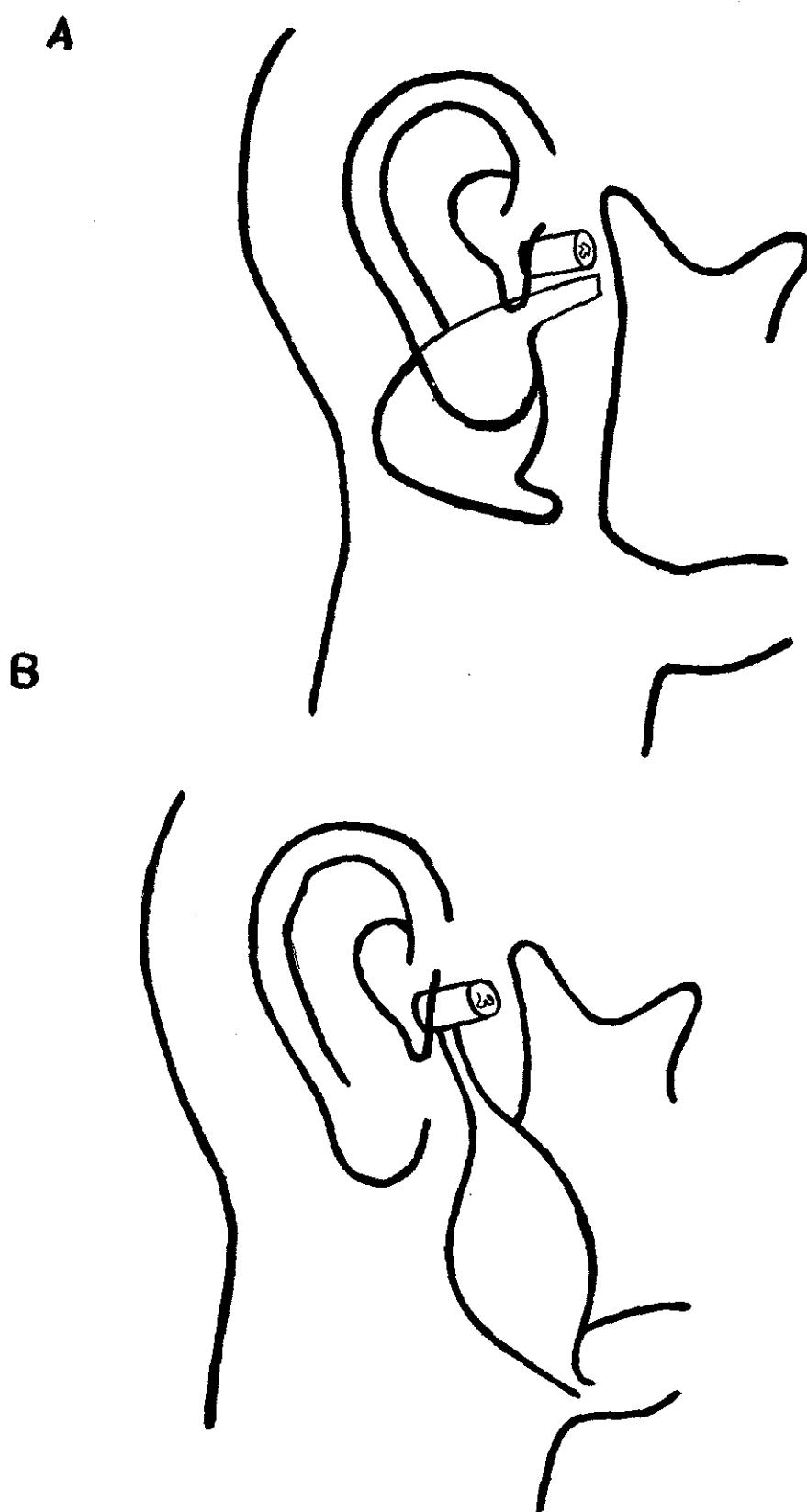


Figura 1: Localização e curso das anomalias do 1º arco branquial. A. Tipo I; B. Tipo II.
Apresentado com permissão de Chandler e Mitchell.

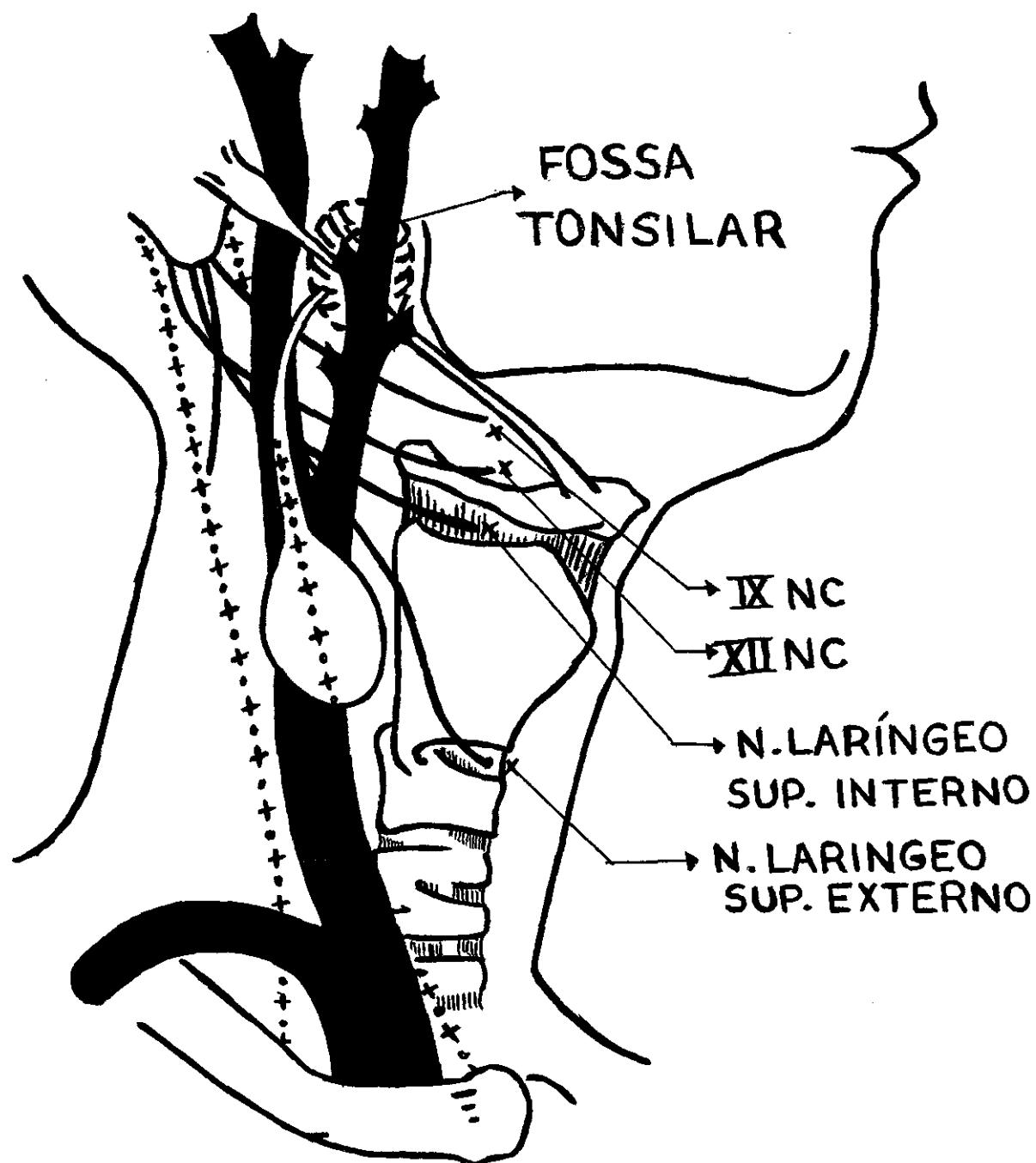


Figura 2: Anatomia do cisto do 2º arco branquial com o trajeto fistuloso. Fotografia de apresentação do poster intitulado "Anomalia do cisto branquial no recém nascido". Apresentada no Encontro Anual em Chicago, III., Setembro 20-22, 1987.

2.2.3. Anomalias do 3º arco: semelhante às anomalias do 2º arco no seu trajeto e local de aparecimento

externo. A sua abertura interna se faz na faringe, a nível do seio piriforme (12) (Figura 3).

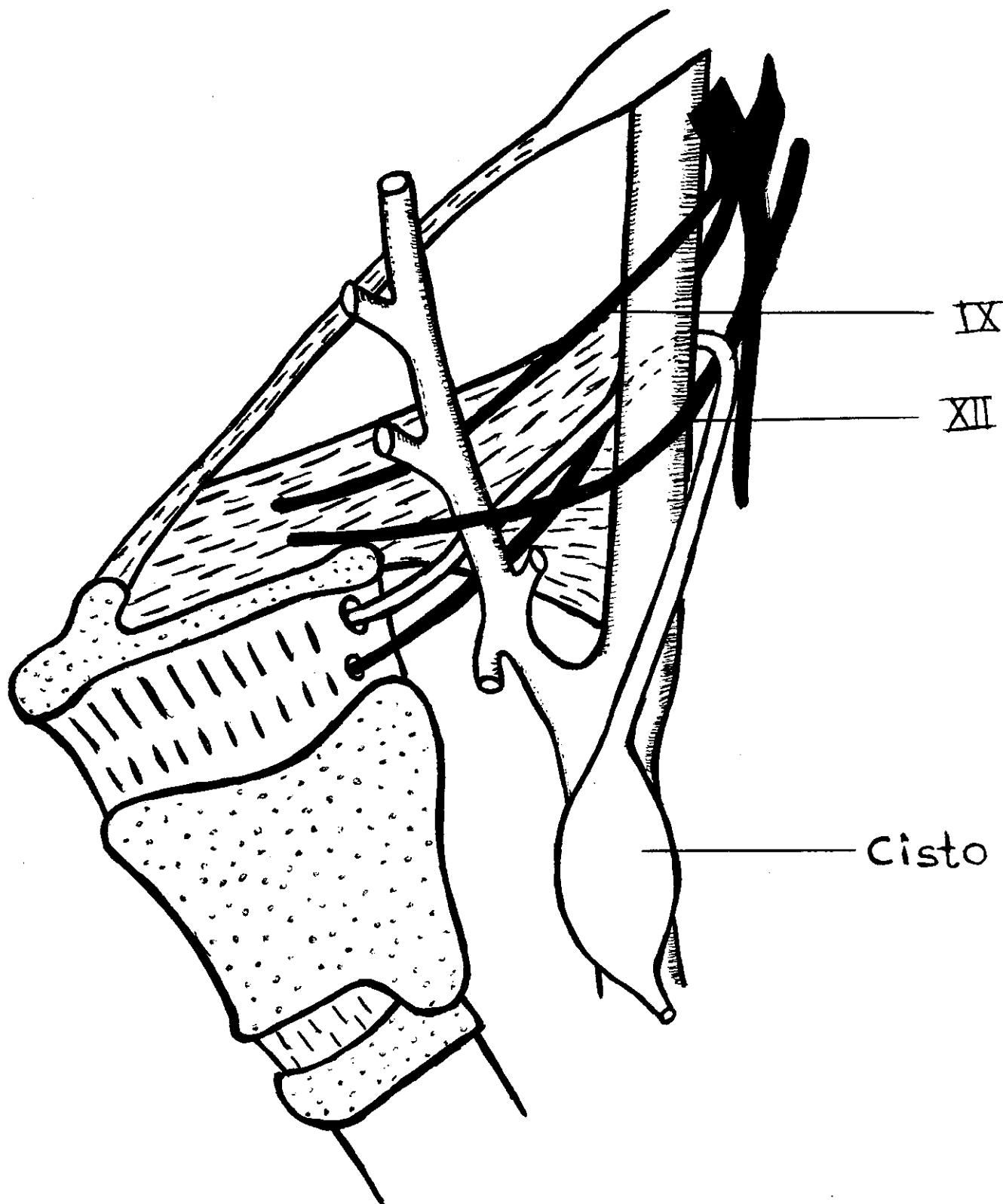


Figura 3: Localização e curso da anomalia do 3º arco branquial. Reproduzido com permissão de Rood et al.

2.2.4. Anomalias do 4º arco: são as mais raras e se manifestam a nível da porção medial das inserções externas do músculo esternocleidomastoideo, tendo o seu trajeto origem no ápice do seio piriforme e caminhando medialmente ao feixe vaso-nervoso entre o espaço tirocoidiano.

2.2.5. Apresentação clínica: as anomalias do aparelho branquial têm pico inicial na 2ª década, podendo se apresentar como cistos ou fistulas na região lateral do pescoço, medialmente ao músculo esternocleidomastoideo, guardando relação com sua borda anterior e não havendo predileção quanto ao lado afetado, nem quanto ao sexo. Quando cístico se apresenta como massa móvel, macia e circunscrita, eventualmente com sinais flogísticos (normalmente relacionados a episódios de infecção das vias aéreas superiores), havendo dor, dilatação aguda, consistência endurecida que pode evoluir para abcesso e fistulização (fistula secundária). Quando se apresenta primariamente como fistula, o orifício se manifesta em fases mais precoces, geralmente com saída constante de

material mucoso e purulento (quando contaminado por infecção do trato aéreo ou digestivo alto).

2.2.6. Diagnóstico e tratamento: o diagnóstico aqui é também basicamente clínico (*anamnese* e exame físico) devendo-se sempre ter especial atenção para diferenciar patológico branquial daquelas provenientes do ducto tireoglosso, pois embora haja diferenças clínicas e anátomo-patológicas evidentes, erro no diagnóstico eventualmente acontece (15) (Tabelas 1 e 2). Além das anomalias branquiais das quais os cistos de 2º arco são os mais freqüentes, e das patologias do tireoglosso, temos também linfadenopatias específicas (escrofulose, mononucleose, etc.) e inespecíficas, lipomas, cistos dermóides, doença de Hodgkin, etc. Como exames subsidiários nos valemos principalmente da ultrassonografia cervical e da punção-biópsia com agulha fina onde o achado de cristais de colesterol praticamente fecha o diagnóstico (Tabela 3). O tratamento preconizado é também o cirúrgico como retirada de todo o trajeto para evitar recidivas. A cirurgia deve ser realizada na ausência de infecção.

Tabela 1
Resumo da evolução clínica dos casos apresentados

| Caso nº | Paciente | Idade | Diagnóstico Pré Operatório | Diagnóstico na sala cir. e laboratório | Procedimento |
|---------|----------|-------|-------------------------------|----------------------------------------------|----------------------|
| 1 | S.N. | 4a | CFB recorrente | CDT | Sistrunk |
| 2 | P.N. | 5a | CFB recorrente | CDT | Sistrunk |
| 3 | G.M. | 16m | CFB | CDT | Sistrunk |
| 4 | C.G. | 4a | Massa Tireoideana E | CFB | Enucleação |
| 5 | B.T. | 13a | Massa Tireoideana E | CFB | Enucleação |
| 6 | C.B. | 3a | Massa Tireoideana D | CFB | Enucleação |
| 7 | M.A.B. | 4a | Massa Tireoideana D | CDT | Lobo D mais Sistrunk |
| 8 | C.G. | 9a | Massa Tireoideana E | CFB | Excisão |
| 9 | A.V. | 11a | Massa Tireoideana E | CFB | Lobectomia |
| 10 | C.Y. | 14a | Massa Tireoideana E | CFB | Lobo + Istmo |
| 11 | M.J. | 7a | Massa Tireoideana D | CFB | Polo + Istmo |

Tabela 2
Apresentação clínica mais comum das Massas Cervicais Congênitas Infantis

| CDT | CFB |
|------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------|
| Massa cervical mediana | Massa cervical lateral |
| Raramente infecta | Freqüentemente infecta (25%) |
| Movimento de deglutição e protusão de língua | Não se move livremente |
| Fluido viscoso | Drenagem mucosa |
| Idade média: 4,5a | Criança maior e adulto jovem |
| Trajeto através do osso hióide para a base da língua | Trajeto (se presente) através da bifurcação da artéria carótida |

Tabela 3
Características Patológicas do CDT e CFB

| CDT | CFB |
|----------------------------------------|----------------------------------------|
| Epitélio respiratório (60%) | Epitélio escamoso (90%) |
| Epitélio escamoso (40%) | Epitélio respiratório (10%) |
| Circunscrito por tecido linfóide (20%) | Circunscrito por tecido linfóide (80%) |
| tireoideano (20%) | fibras musculares |
| fibroso | |
| Sem colesterol | Pode conter cristais de colesterol |
| | Trajeto através do osso hióide |

2.3. Higroma cístico: tumor benigno que se desenvolve de um defeito durante a formação dos vasos linfáticos. Os vasos linfáticos fetais drenam para dois grandes sacos laterais às veias jugulares internas, que posteriormente se conectam no sistema venoso formando a porção terminal do ducto linfático direto e do ducto torácico. Se houver alguma falha na conexão das estruturas linfáticas e venosas, o saco linfático se alarga acumulando linfa e formando o higroma cístico, o qual normalmente ocorre a partir do 40º dia de gestação. São tumores de linhagem endotelial uni ou multinodular, com cavidade cheia de fluido, localizados habitualmente na região cervical posteriormente ao músculo esternocleidomastoideo (trígono posterior do pescoço), podendo ocorrer entretanto em diversas localizações como no triângulo anterior, na cavidade oral (língua, assoalho da boca), axila, parede torácica. Em nascidos vivos é usualmente unilateral, sem associação com outras más formações. Em natimortos é usualmente bilateral e associado com outras más formações (Sd. de Turner, Sd. tóxica fetal, anencefalia cromossômica severa, entre outras).

2.3.1. Diagnóstico: pode ser feito a partir da 18ª semana de gestação através de ultrassonografia, e é necessário estudo bioquímico e cromossômico para acompanhamento e aconselhamento genético. Via de regra, o diagnóstico é feito logo após o nascimento em cerca de 60% dos casos, e destes, 90% ainda estão presentes até o segundo ano de vida. Clinicamente se apresenta como uma massa habitualmente na fossa supra clavicular, posteriormente ao músculo esternocleidomastoideo, de consistência macia, depressível à palpação e indolor. A ultrassonografia mostra tumor de conteúdo líquido, limites imprecisos, multisseptado, sem continuidade com o SNC. A punção-aspirativa confirma o diagnóstico pela presença de linfa que preenche o tumor.

2.3.2. Tratamento: deve ser conservador até o 3º mês de vida, só justificando uma intervenção mais precoce devido a quadros compressivos, pois existe uma chance de regressão espontânea, embora haja sempre acúmulo de material em seu interior. O tratamento de eleição é o cirúrgico, embora as taxas de recidivas sejam altas pela dificuldade de ressecção completa do tumor, uma vez que, além de possuir uma cápsula fina que se rompe com facilidade, há relação anatômica íntima com estruturas cervicais adjacentes. Outros tratamentos como aspiração contínua, injeção de substâncias esclerosantes, compressão extrínseca e radioterapia, apresentam resultados satisfatórios com maior taxa de complicações. Quando há aumento rápido do higroma, se deve a hemorragia espontânea, infecção ou trauma, podendo induzir à compressão severa das vias aéreas, e a cirurgia de urgência é requerida para salvar a vida da criança.

2.4. Teratoma cervical: Tumor composto por tecido procedente das três lâminas blastodérmicas, com locali-

zação distinta da sua origem, não havendo predomínio de raça ou sexo. Pode apresentar sinais de malignidade e tamanho variado ocasionando polidrâmnio e baixo peso pela obstrução do trato digestivo, disfagia e dispneia com índices de mortalidade neonatal de até 43,4% (21).

2.4.1. Diagnóstico e tratamento: diagnóstico feito atualmente intra-útero através de ultrassonografia, que mostra massa cística que abaula a região cervical, não pulsátil, não dependente da cavidade oral, além do polidrâmnio determinando conduta obstétrica e pediátrica muitas vezes com extirpação do tumor imediatamente após o nascimento.

2.5. Tumores originários do timo:

2.5.1. Cisto do ducto timo-faríngeo: o ducto timo-faríngeo ocorre pela migração do timo no mediastino superior e involui logo após o nascimento. Alguma falha nesta involução pode causar a permanência do canal faringo-tímico e aparecimento de cistos tímicos cervicais, freqüentemente após imunizações, na região antero lateral do pescoço principalmente à esquerda, e se apresentando como massa geralmente assintomática.

2.5.2. Timos acessórios e ectópicos: presença de tecido tímico no trajeto do ducto faringo-tímico com ou sem timo no seu sítio anatômico. O tratamento é conservador nos primeiros anos de vida, temendo-se déficit imunológico. Quanto a conduta de exerese total ou parcial, esta é ainda controversa, pois quando total pode causar alterações imunológicas e, se parcial possibilita a degeneração cística secundária ou recidiva.

2.6. Hemangiomas: mal-formações vasculares congênitas benignas encontradas em região parotídea, que aparecem mais comumente até o primeiro ano de vida. Tem cor azulada, calor moderado, diminuem à compressão e aumentam no esforço físico. Muitos crescem com a adolescência e decrescem por infartamento do seu suprimento sangüíneo. A não ser que apresente crescimento rápido, acometimento de estruturas vitais ou tromboembolismo, o tratamento é conservador.

2.7. Torcicolo congênito: também chamado de Fasceite Nodular, é uma fibromatosose perinatal sendo a causa mais comum de massa cervical neste período. Aparece mais comumente do 7º ao 18º dia de vida, mais freqüente à direita, e se apresentam clinicamente como um nódulo de 2 a 4 cm, consistência endurecida, no terço médio do músculo esternocleidomastoideo. Quando não tratado pode ocasionar assimetria crânio facial e escoliose. Em sua grande maioria, os pacientes portadores desta patologia tem antecedentes de trauma no nascimento (parto pélvico, fórceps, etc.) O tratamento é conservador, sendo a terapia prévia com massagens com creme emoliente responsáveis pela cura na maioria dos casos até 36 semanas de vida. Após os dois anos de idade, havendo a per-

sistência do torcicolo congênito, o tratamento preconizado é o cirúrgico com secção do músculo ou mesmo sua exerese.

Outros tumores benignos como cordomas, neurofibromas, mesenquimomas, não são discutidos devido a sua raridade.

VOLPE, E.M. et al. Cervical Benign Tumors in Childhood. Arq. med. ABC, 15(2):28-34, 1992

Abstract: The authors comment the most frequent cervical benign tumors in childhood, emphasizing their diagnostic and main forms of treatment.

Key words: Cervical benign tumors, childhood, diagnostic and treatment.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. CARR, R.F.; OCHS, R.H.; RITTER, D.A.; KENNY, J.D.; FRIDEY, J.L.; MING, P.L. Fetal Cystic Hygroma and Turner's Syndrome. *AJDC*, 140:580-83, 1986.
2. CHIONH, E.H.; PHAM, V.H.; COOKE, R.A.; GOUGH, I.R. Aetiology of branchial cystis. *Aust N.Z. J Surg*, 59:919-51, 1989.
3. DOI, O.; HUTSON, J.M.; MYERS, N.A.; MCKELVIE, P.A. Branchial remnants: a review of 58 cases. *J Ped Surg*, 23(9):789-92, 1988.
4. DRUMM, A.J.; CHOW, J.M. Congenital Neck Masses. *AFP*, 39(1):159-63, 1989.
5. ESTEVEZ, C.S.; SIVERIO, N.H.; CULEBRAS, M.A.G.; LUQUE, J.M.T.; PEREZ, A.M.; MARTINEZ, E.D.; HERMOSO, F.G. Teratoma Cervical en un neonato. Diagnóstico prenatal. Tratamiento quirúrgico. Evaluación posterior. *An Esp Pediatr*, 28(4):365-67, 1988.
6. EXALTO, N.; ZALEN VAN, R.M.; BRANDENBURG VAN, W.J.A. Early prenatal diagnosis of cystic hygroma by real-time ultrasound. *J Clin Ultrasound*, 13:655-58, 1985.
7. HITCHCOCK, A.; SEARS, R.T.; O'NEILL, T. Immature Cervical Teratoma Arising in One Fetus of a Twin Pregnancy. *Acta Obstet Gynecol Scand*, 66:377-79, 1987.
8. JOSEPH, C.A.; FIDOS, M.H. Acute airway obstruction in children with benign head and neck tumours. *South African J Surg*, 28:102-04, 1990.
9. MARRAKCHI, R.; ROMDHANE, K.B.; KHARRAT, N.; SIOUD, H. Les anomalies de la 1^a fente branchiale. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*, 90:52-57, 1989.
10. MEIZNER, I.; CARMI, R.; KATZ, M.; INSLER, V. Prenatal Ultrasonid Diagnosis of Cystic Hygroma Associated with Fetal Hydrops - Reports of two cases. *Isr J Med Sci*, 25:51-53, 1989.
11. MELLO, D.E.; LIMA, J.A.; LIAPIS, H. Thyroglossal Anomalies. Midline Cervical Cystis in Children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 113:418-20, 1987.
12. MYERS, E.N.; CUNNINGHAM, M.J. Inflammatory presentations of congenital head and neck masses. *Pediatr Infect Dis J*, 7(11):162-68, 1988.
13. PISPERS, L.; REUSS, A.; STEWART, P.A.; WLADIMIROFF, J.W.; SACHS, E.S. Fetal Cystic Hygroma: Prenatal Diagnosis and management. *Obstet Gynecol*, 78(2):223-24, 1988.
14. SMITH, J.F.; KIELMOVITCH, I. Branchial cyst anomaly in a newborn. *Otolaryngol and Head and Neck Surg*, 100(2):163-65, 1989.
15. SONNINO, R.E.; SPIGLAND, N.; LABERGE, J.M.; DESJARDINS, J.; GUTTMAN, F.M. Unusual Patterns of Congenital Neck Masses in Children. *J Pediatr Surg*, 24:966-69, 1989.
16. SPIGLAND, N.; BENSOUSSAN, A.L.; BLANCHARD, H.; RUSSO, P. Aberrant Cervical Thymus in Children: Three Cases Reports and Review of the Literature. *J Pediatr Surg*, 25(11):1196-99, 1990.
17. SPINELLI, C.; RIOCI, E.; BERTI, P.; MICCOLI, P. Le tumefazione dell collo in età pediatrica. *Minerva Pediatrica*, 42(5):169-72, 1990.
18. THOMSEN, J.; KOLTAI, P.J. Sternomastoid Tumor of Infancy. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 98:955-59, 1989.
19. UGAZZY, M.; LOUBERT, R.; TERRIER, G.; ALAIN, J.L.; BOUQUIER, J.J. Masse Cervicale Chez L'enfant. A propos d'un cas de Kyste thymique cervical. *Ann Pediatr*, 35(10):747-51, 1988.
20. URRUTIA, M.J.M.; QUEIZAN, A. Quistes y fistulas branquiales. *An Esp Pediatr*, 22(8):596-600, 1985.
21. WOODS, J.E.; BEAHERS, O.H. Symposium on Head and Neck Surgery II. *Surg Clin North Am*, 57(4):779-91, 1977.
22. ZERELLA, J.T.; FINBERG, F.T. Obstruction of the Neonatal Airway from Teratomas. *Surg Gynecol Obstet*, 170:126-31, 1990.

Recebido em 08/05/92

Aprovado em 20/08/92