

MARIANA FERREIRA DAMO

TUMOR DE MEDIASTINO NA CRIANÇA.

**Trabalho apresentado à Universidade Federal
de Santa Catarina, para a conclusão do Curso
de Graduação em Medicina.**

FLORIANÓPOLIS-SANTA CATARINA

2001

MARIANA FERREIRA DAMO

TUMOR DE MEDIASTINO NA CRIANÇA.

**Trabalho apresentado à Universidade Federal
de Santa Catarina, para a conclusão do Curso
de Graduação em Medicina.**

Coordenador do Curso: Prof. Dr. Edson José Cardoso

Orientador: Prof. Dr. José Antonio de Souza

FLORIANÓPOLIS-SANTA CATARINA

2001

AGRADECIMENTOS

Ao Dr. José Antonio de Souza, pelo conhecimento e constante presença na realização deste trabalho.

Aos meus pais, por estarem sempre ao meu lado.

À minha irmã, pelo carinho e compreensão.

À minha amiga e dupla de internato Gabriela Didoné, pelo apoio e amizade.

Aos meus amigos, pelo companheirismo.

1. INTRODUÇÃO

O mediastino é delimitado pelo diafragma na sua parte inferior, pleura parietal lateralmente, esterno na frente, coluna vertebral e costelas adjacentes atrás, e intróito torácico na parte superior¹. Para fins práticos, tem sido dividido em anterior, médio e posterior; onde o compartimento anterior tem como limite a porção posterior do esterno à frente, e posteriormente, uma linha imaginária formada pela face anterior dos grandes vasos e pericárdio; o posterior está limitado anteriormente pelo coração e pericárdio, e posteriormente, pelos corpos vertebrais e costelas adjacentes; o médio está entre os limites do mediastino anterior e do posterior¹. A importância dessa divisão está na predileção que determinadas doenças apresentam por um desses compartimentos².

Na criança, as massas mediastinais formam um grupo heterogêneo de lesões congênitas, infecciosas ou neoplásicas³. Essas neoplasias podem originar-se de estruturas próprias do mediastino ou de estruturas extra-mediastinais que o invadem⁴. O mediastino tem sido descrito como sítio de origem da maioria dos tumores malignos torácicos na idade pediátrica³.

A incidência de cistos e tumores primários do mediastino em crianças tem sido estimada em uma para cada 3.400 admissões em hospitais terciários, o que corresponde a aproximadamente 0,03%. Sessenta e sete por cento desses estão localizados no compartimento posterior, 20% no anterior e 11% no médio¹. Segundo Ximenes Netto¹, 70% de todas as massas mediastinais são constituídas pelos tumores neurogênicos, cistos enterógenos e o grupo dos linfomas, Hodgkin ou não.

O mediastino posterior tem sido descrito como localização preferencial de tumores como neuroblastoma, ganglioneuroma e cisto neurentérico. No médio surgem preferencialmente linfomas e cistos broncogênicos. Timoma, teratoma e hemangioma têm predileção pelo mediastino anterior. Linfomas têm sido relatados também nesse compartimento^{1,5,6}.

Com frequência os pacientes apresentam-se assintomáticos ao diagnóstico, sendo o tumor um achado radiológico^{2,4,5}. Os sintomas, quando presentes, podem ser distribuídos em inespecíficos, secundários à compressão de estruturas vizinhas, e por síndromes sistêmicas. Os inespecíficos são desconforto torácico, astenia, perda de peso, mal estar, entre outros. Os compressivos são tosse, sibilos, dispnéia, infecção recorrente, por compressão traqueobrônquica; disfagia, sialorréia, por compressão esofágica; síndrome compressiva da veia cava superior; tamponamento cardíaco; Claude Bernard-Horner, por compressão neurológica. As manifestações sistêmicas são conseqüentes às secreções endócrinas por parte do tumor (tireotoxicose, hipercalcemia, etc.) ou ainda de natureza não muito bem determinada, como na associação entre miastenia gravis e timo, febre de Pel-Ebstein e doença de Hodgkin^{1,2,4}.

Segundo Lobo et al³, a sintomatologia varia de acordo com a localização do tumor, com a infiltração local e com a presença de metástases à distância. Tumores e cistos no mediastino anterior, e também no médio situados superiormente, são propensos a produzir sintomas respiratórios e cardiovasculares devido à compressão dos brônquios principais, coração e vasos da base. Os do mediastino posterior e baixos podem atingir silenciosamente grandes volumes, mas quando penetram no canal raquiano e comprimem a medula, podem causar graves e irreversíveis lesões neurológicas^{5,6}.

Na avaliação da etiologia de um tumor do mediastino (TM), uma radiografia simples de tórax, frente e perfil, tem sido descrita como o exame mais importante no sentido de definir a posição e extensão do tumor; pois ao localizar a massa em um dos compartimentos, possibilita o diagnóstico presuntivo pré-operatório, baseando-se nas localizações preferenciais das massas mediastínicas^{1,2,7}.

A tomografia computadorizada (TC) pode esclarecer a localização da massa, o contorno, e seu relacionamento com outras estruturas vizinhas¹, além de mostrar a densidade radiológica, diferenciando entre tumores sólidos e císticos⁴.

A ressonância nuclear magnética (RNM) tem sido indicada no estudo de tumores neurogênicos com provável comprometimento vascular ou do canal medular⁴.

Outros exames de imagem como a ultra-sonografia (USG), estudo contrastado do esôfago, cintilografia, aortografia, podem ser usados tanto para auxiliar no diagnóstico como para planejamento cirúrgico^{4,5}. A mediastinoscopia tem sido utilizada como método auxiliar no diagnóstico de certos tumores, sendo indicada quando há suspeita de um tumor localizado no mediastino médio ou anterior, e nos quais se pretende excluir ou confirmar tumores de origem linfática ou metástases de outros carcinomas no mediastino⁸. Filler et al⁵ referiram não usar esse exame como método diagnóstico em crianças, não sendo recomendado pois a massa pode estar intimamente relacionada com vasos importantes e o procedimento resultar em hemorragia incontrolável.

O mielograma tem sido descrito como necessário em crianças com hipótese diagnóstica de linfoma ou neuroblastoma para avaliar o comprometimento da medula óssea, analisando celularidade total, relação granulócitos/eritrócitos, características qualitativas e quantitativas e presença de células anômalas^{1,5,9}.

Exames laboratoriais como hemograma completo, ácido úrico sérico, fosfatase alcalina, testes de função renal, transaminases, têm sido relatados como necessários para avaliação clínica do paciente^{4,9}.

Dependendo da localização e características da massa mediastinal são indicados outros exames como o teste tuberculínico, excreção do ácido vanilmandélico e biópsia de medula óssea⁵. O diagnóstico, baseado nos exames radiológicos e laboratoriais, tem sido confirmado pela biópsia ou pela ressecção do tumor^{7,8}.

No TM a exérese total tem sido realizada sempre que possível, com exceção do linfoma, onde a remoção cirúrgica da massa mediastinal não é indicada, a não ser nos casos de compressão das vias aéreas^{5,7}. Nos portadores de tumores malignos ou quando não é possível a exérese total, é utilizada no pré ou pós-operatório, a quimioterapia, radioterapia ou a combinação de ambas, de acordo com o tipo e estadiamento do tumor diagnosticado^{2,4,6,8}.

O prognóstico depende do tipo e estadio do tumor encontrado. Quando a exérese total é possível e o tumor não possui componente maligno, o prognóstico geralmente é bom^{2,4}. Já os tumores malignos podem recidivar, tendo um prognóstico mais reservado^{2,4,8}.

Com intuito de chamar a atenção para a diversidade de sintomas dos tumores do mediastino, assim como dar ênfase à importância do diagnóstico precoce para um melhor prognóstico, esse trabalho foi realizado.

2. OBJETIVO

Analisar pacientes portadores de tumor de mediastino internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000.

3. MÉTODO

Em um estudo clínico, descritivo e retrospectivo foram analisados 59 prontuários de pacientes portadores de tumor de mediastino, internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), em Florianópolis, Santa Catarina, entre 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000. Os prontuários foram fornecidos pelo Serviço de Arquivo Médico e Estatístico do HIJG.

Foram coletados dados sobre: sexo, procedência, idade ao diagnóstico, quadro clínico, localização da massa, tipo do tumor, exames de imagem e laboratoriais, procedimentos cirúrgicos diagnósticos e tratamento realizado.

Quanto à procedência, os pacientes foram distribuídos conforme a mesorregião de origem (segundo os critérios do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatísticas- IBGE¹⁰): procedentes da mesorregião da Grande Florianópolis e de outras mesorregiões de Santa Catarina.

Segundo a idade, os pacientes foram distribuídos utilizando-se a classificação de Murahovschi¹¹, conforme o quadro I.

Quadro I- Classificação por faixa etária segundo Murahovschi¹¹.

Período neonatal	0 a 28 dias
Lactente	29 dias a 2 anos
Pré-escolar	2 a 7 anos
Escolar	7 a 10 anos
Pré-puberal	10 a 12-14 anos
Puberal	12-14 a 14-16 anos

Foram considerados pré-púberes os pacientes de 10 a 12 anos e púberes os de 12 a 16 anos.

Quanto ao quadro clínico, foram analisados dados da anamnese e exame físico no momento do diagnóstico. Os sinais e sintomas analisados foram: desconforto torácico, tosse, dispnéia, perda de peso, disfagia, síndrome compressiva da veia cava superior, síndrome de Horner, entre outros.

A localização do tumor foi analisada conforme divisão do mediastino em compartimento anterior, médio e posterior¹.

O tipo do tumor foi classificado com base em informações obtidas da evolução diária dos pacientes e no resultado do exame anátomo-patológico.

Os exames de imagem analisados foram: radiografia de tórax, tomografia computadorizada, ressonância nuclear magnética, radiografia contrastada de esôfago, ultra-sonografia, entre outros.

Foram analisados exames laboratoriais como hemograma, marcadores tumorais e mielograma.

Procedimentos cirúrgicos diagnósticos como biópsia do tumor por agulha fina ou a céu aberto, biópsia ganglionar e biópsia de medula óssea, foram analisados quando realizados.

Segundo o tratamento, os pacientes foram distribuídos entre aqueles que realizaram excisão cirúrgica, quimioterapia (QT), radioterapia (RT), ou alguma combinação entre esses.

4. RESULTADOS

Tabela I- Distribuição dos pacientes portadores de tumor de mediastino internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000, segundo o sexo, em número (n) e em percentual (%).

Sexo	n	%
Masculino	29	49,15
Feminino	30	50,85
Total	59	100,00

FONTE: SAME- HIJG, 1980- 2000.

Tabela II- Distribuição dos pacientes portadores de tumor de mediastino internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000, segundo a procedência, em número (n) e em percentual (%).

Procedência	n	%
Grande Florianópolis	19	32,20
Outras mesorregiões	40	67,80
Total	59	100,00

FONTE: SAME- HIJG, 1980- 2000.

Tabela III- Distribuição dos pacientes portadores de tumor de mediastino internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000, segundo a faixa etária ao diagnóstico, em número (n) e em percentual (%).

Faixa etária	n	%
Período neonatal	02	3,39
Lactente	17	28,81
Pré-escolar	20	33,90
Escolar	07	11,86
Pré-puberal	08	13,56
Puberal	05	8,47
Total	59	100,00

FONTE: SAME- HIJG, 1980- 2000.

A idade dos pacientes no momento do diagnóstico variou de 1 dia de vida a 14 anos. A média de idade foi de 5 anos e 1 mês.

Tabela IV- Distribuição dos pacientes portadores de tumor de mediastino internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000, segundo a localização do tumor no mediastino, em número (n) e em percentual (%).

Localização	n	%
Posterior	35	60,34
Anterior	12	20,69
Médio	11	18,97
Total	58	100,00

FONTE: SAME- HIJG, 1980- 2000.

Em 1 paciente portador de linfoma não foi possível definir a localização de origem do tumor, estando este ocupando o mediastino médio e o anterior ao diagnóstico.

Dos 35 tumores localizados no mediastino posterior somente 3 não eram de origem neurogênica, sendo 2 rabiomiossarcomas e 1 teratoma.

Tabela V- Distribuição dos pacientes portadores de tumor de mediastino internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000, segundo o diagnóstico e localização do tumor, em número (n) e em percentual (%).

Diagnóstico	Localização	n	%
Neuroblastoma	Posterior	19	32,20
Linfoma	Anterior Médio	12	20,34
Teratoma	Anterior Posterior	07	11,86
Ganglioneuroma	Posterior	07	11,86
Ganglioneuroblastoma	Posterior	05	8,47
Rabdomiossarcoma	Anterior Posterior	03	5,08
Lipoma	Médio	02	3,39
Timolipoma	Anterior	01	1,69
Linfangioma	Médio	01	1,69
Neurofibrossarcoma	Posterior	01	1,69
Hamartoma vascular	Anterior	01	1,69
Total		59	100,00

FONTE: SAME- HIJG, 1980- 2000.

Dos pacientes com linfoma o tumor estava localizado no mediastino médio em 8 casos, no anterior em 3, e em 1 não foi possível determinar a localização no momento do diagnóstico.

Em 6 dos pacientes com teratoma a localização era mediastino anterior, e em 1 era mediastino posterior.

Nos casos das crianças com rabdomiossarcoma, 2 apresentavam o tumor no mediastino posterior e uma no anterior.

Tabela VI- Distribuição dos pacientes portadores de tumor de mediastino internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000, segundo o quadro clínico no momento do diagnóstico, em número (n) e em percentual (%).

Quadro Clínico	n	%
Dispnéia	22	37,29
Assintomático	20	33,90
Tosse	08	13,56
Perda de peso	08	13,56
Desconforto torácico	07	11,86
Febre	07	11,86
Abaulamento em região torácica	04	6,78
Aumento de volume em região cervical	04	6,78
Linfonodomegalia periférica	03	5,08
Diminuição de força em membros inferiores	03	5,08
Síndrome de Horner	02	3,39
Outros*	07	11,86

* Outros: vômitos, anorexia, disfagia, dor lombar, dor abdominal, cefaléia, astenia e síndrome de compressão da veia cava superior.

FONTE: SAME- HIJG, 1980- 2000.

Nos pacientes assintomáticos o tumor foi um achado radiológico após quadro de infecção respiratória.

Dos pacientes sintomáticos 16 apresentaram 1 sintoma, sendo a dispnéia o mais freqüente a aparecer isoladamente. Treze crianças tiveram 2 sintomas, onde a dispnéia associada com desconforto torácico ou tosse foi o mais freqüente. Dez pacientes apresentaram 3 sintomas ou mais.

Das com tumor localizado no mediastino anterior (12), 3 eram assintomáticas, e das sintomáticas (9) todas apresentaram dispnéia, isolada (3) ou associada com outro sintoma (6) como desconforto torácico, tosse, perda de peso ou astenia.

Quando o tumor tinha como localização o mediastino médio as crianças (11) apresentaram sintomas como dispnéia, linfonomegalia periférica, febre, perda de peso, disfagia e tosse.

Dos 35 pacientes com tumor no mediastino posterior, 17 eram assintomáticos ao diagnóstico. Quatro apresentaram abaulamento em região torácica (destes, 3 apresentaram associado enfraquecimento dos membros inferiores), dois síndrome de Horner, 1 dispnéia associada à síndrome da veia cava superior, e os outros (11) sintomas como tosse, dispnéia, perda de peso, dor lombar, febre e dor abdominal.

Os 3 pacientes com rabiomiossarcoma apresentaram dispnéia no momento do diagnóstico, e 1 deles tinha tosse associada.

Nenhuma das 12 crianças com linfoma era assintomática, sendo perda de peso em 6, dispnéia em 5 e febre em 5 os sintomas que mais apareceram.

Dos 32 pacientes com tumores de origem neurogênica, 16 eram assintomáticos quando do diagnóstico. As duas crianças com síndrome de Horner estavam incluídas neste grupo. Todos os pacientes (4) que apresentaram

abaulamento torácico tiveram como diagnóstico tumor neurogênico, sendo que 3 tiveram associado enfraquecimento de membros inferiores.

Com relação aos exames e procedimentos realizados foram estudados 57 casos, tendo em vista que 2 crianças realizaram a investigação diagnóstica em outro serviço sendo encaminhadas somente para tratamento.

Tabela VII- Distribuição dos pacientes portadores de tumor de mediastino internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000, segundo os exames de imagem realizados, em número (n) e em percentual (%).

Exames	n	%
Radiografia simples de tórax	57	100,00
TC de tórax	39	68,42
USG de tórax	27	47,37
Radiografia de esqueleto	20	35,09
USG de abdome	18	31,58
Urografia excretora	05	8,77
Radiografia contrastada de esôfago	05	8,77
RNM de tórax	04	7,02
TC de abdome	04	7,02
Outros*	13	22,81

*Outros: radiografia de crânio, radiografia de coluna cervical, radiografia de abdome, cintilografia óssea, ecocardiograma e mielografia.

TC= tomografia computadorizada; USG= ultra-sonografia; RNM= ressonância nuclear magnética

FONTE: SAME- HIJG, 1980- 2000.

A radiografia de tórax, realizada em todos os pacientes estudados, mostrou a massa em 100% dos casos.

A ultra-sonografia possibilitou a diferenciação do tumor em sólido ou cístico nos 27 pacientes que realizaram o exame.

Em 3 das 5 crianças que realizaram a radiografia contrastada de esôfago o exame mostrou alterações.

Tabela VIII- Distribuição dos pacientes portadores de tumor de mediastino internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000, segundo os exames laboratoriais realizados, em número (n) e em percentual (%).

Exames	n	%
Hemograma	57	100,00
Mielograma	31	54,38
Ácido vanilmandélico	19	33,33
Alfa-feto proteína	06	10,53
Teste tuberculínico	05	8,77
Hormônio gonadotrófico coriônico	05	8,77
BAAR	01	1,75

BAAR= pesquisa no escarro do bacilo álcool-ácido resistente.

FONTE: SAME- HIJG, 1980- 2000.

Das 31 crianças que realizaram mielograma 3 tiveram como resultado comprometimento da medula óssea.

Tabela IX- Distribuição dos pacientes portadores de tumor de mediastino internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000, segundo os procedimentos diagnósticos realizados, em número (n) e em percentual (%).

Procedimentos	n	%
Biópsia do tumor a céu aberto	11	19,30
Biópsia ganglionar	09	15,79
Punção pleural	04	7,02
Biópsia do tumor por agulha	03	5,26
Punção lombar	02	3,51
Biópsia de medula óssea	01	1,75

FONTE: SAME- HIJG, 1980- 2000.

Vinte e cinco crianças realizaram algum procedimento diagnóstico. Somente 3 foram submetidas a mais de 1 destes procedimentos.

Os procedimentos foram realizados, sempre que possível, dando prioridade aos de menor risco para o paciente.

Tabela X- Distribuição dos pacientes portadores de tumor de mediastino internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000, segundo o tratamento realizado, em número (n) e em percentual (%).

Tratamento	n	%
Excisão cirúrgica	23	38,98
Excisão cirúrgica + QT	14	23,73
QT	11	18,64
QT + RT	07	11,86
Excisão cirúrgica + QT + RT	04	6,78
Total	59	100,00

QT=QUIMIOTERAPIA; RT=RADIOTERAPIA

FONTE: SAME- HIJG, 1980- 2000.

Nas 59 crianças estudadas foi realizado tratamento de acordo com o tipo do tumor e estadio da doença.

5. DISCUSSÃO

Os tumores do mediastino (TM) em crianças representam um desafio diagnóstico, tanto pela sua apresentação clínica, que varia de assintomática a quadros com sintomas graves e significantes, assim como pela sua diversidade, exigindo um exercício diagnóstico a fim da sua elucidação e conduta terapêutica^{1,5}.

Segundo a literatura pesquisada não tem sido descrita predileção dos TM na criança, pelo sexo, e quando há alguma diferença o predomínio é do masculino, como ocorre nos linfomas não Hodgkin onde essa predominância é universalmente mencionada^{2,3,8,9,12,13,14}. Neste estudo não houve diferença significativa de incidência entre os sexos (Tabela I).

No presente estudo 40 (67,80%) das crianças não eram procedentes da Grande Florianópolis, o que pode ser justificado pela procura por um centro de referência para investigação e tratamento (Tabela II).

A idade ao diagnóstico varia muito de acordo com o tipo de tumor, sendo que a maioria dos casos descritos na literatura estudada foram de lactentes e crianças no período pré-escolar^{3,9,12,13,15,16,17,18,19}. Nessa casuística aproximadamente 62,70% dos casos ocorreram nesta faixa etária (Tabela III).

Ximenes Netto¹ relatou haver nítida prevalência dos TM posterior, seguido pelo compartimento anterior e em menor proporção pelo médio. Dados semelhantes foram encontrados nesse estudo, onde 35 (60,34%) dos tumores estavam localizados no mediastino posterior, 12 (20,69%) no anterior e 11 (18,97%) no médio. Esse percentual para os TM posterior pode ser explicado pelo grande número de tumores de origem neurogênica (32) encontrados (Tabela IV).

De acordo com a literatura pesquisada a maioria dos tumores localizados no mediastino posterior é representada pelos tumores de origem neurogênica^{1,3,5}. Isso foi observado no presente trabalho, onde somente 3 de 35 tumores neste compartimento não tinham essa origem.

Os tumores neurogênicos têm origem em qualquer estrutura nervosa dentro do tórax, compreendendo a cadeia simpática ou nervos intercostais. Tem sido referido que esses tumores compreendem de 10 a 34% de todas as massas do mediastino^{1,5}, percentual abaixo do encontrado nesse estudo, que foi de 54,22%. Fato esse que poderia ter sido influenciado pelo pequeno número de casos analisados (Tabela V).

Os linfomas têm sido apontados como causas significantes de morbidade e mortalidade na infância, e segundo Porta et al⁹ em 28% a localização primária do tumor é o mediastino. Lobo et al³ relataram em um estudo sobre tumores malignos do mediastino, em crianças, que os linfomas correspondem ao maior número de casos, seguidos dos neuroblastomas. De acordo com Ximenes Netto¹, o neuroblastoma é o tumor sólido mais comum na infância, que junto com os outros tumores de origem neurogênica, correspondem a 35% do total dos TM, seguidos pelos linfomas (20%) e teratomas (13%), mesma ordem descrita por Filler et al⁵. Nesse estudo foi encontrada frequência semelhante à literatura para os linfomas (20,34%) e teratomas (11,86%) e maior para os tumores neurogênicos (54,22%) (Tabela V).

Segundo Darryl et al²⁰ os teratomas correspondem a aproximadamente 20% das massas do mediastino anterior. São raros os casos de teratomas de mediastino posterior, sendo que somente 9 casos foram descritos na literatura estudada^{17,21}. No presente estudo foram analisados 7 casos deste tumor, sendo que 1 era de

localização posterior. Os 6 anteriores corresponderam a 50% dos tumores dessa localização (Tabela V).

Filler et al⁵ relataram que um terço das massas mediastinais não produzem sintomas e são descobertas acidentalmente, o que também foi encontrado neste trabalho onde 33,90% dos casos foram assintomáticos. Isso poderia ser explicado pelos diagnósticos que foram feitos precocemente, a maioria por radiografia de tórax realizada quando a criança apresentava um quadro de infecção respiratória. Também pelo grande número de casos de crianças com TM posterior, que podem crescer silenciosamente até atingir grandes volumes, como referido por vários autores^{4,5,6} (Tabela VI).

Os sintomas descritos com maior frequência têm sido aqueles provocados por compressão traqueobrônquica^{1,5}. No presente estudo a dispnéia foi o mais observado isoladamente ou associada à tosse ou desconforto torácico (Tabela VI).

Lobo et al³ relataram que as manifestações clínicas variam de acordo com a localização do tumor, bem como com a infiltração local e presença de metástases à distância. Nas crianças com tumor no compartimento anterior os sintomas respiratórios foram os mais frequentes descritos na literatura. Febre, perda de peso e astenia também foram referidos^{3,5}. Nesse trabalho, concordando com o relatado acima, dispnéia ocorreu em todas as crianças sintomáticas com diagnóstico de TM anterior. Outros sintomas como desconforto torácico, tosse, perda de peso e astenia ocorreram em 66,60% destas.

De acordo com o relatado por Filler et al⁵ as massas do mediastino médio tornam-se sintomáticas quando comprimem a árvore traqueobrônquica ou quando provocam alterações sistêmicas. As crianças estudadas no presente trabalho com tumor nessa localização apresentavam sintomas como dispnéia, tosse, disfagia, linfonomegalia periférica, perda de peso, febre, conforme referido na literatura⁵.

Conforme o descrito na literatura, no compartimento posterior os tumores podem atingir silenciosamente grandes volumes, mas quando comprimem a medula podem causar lesões neurológicas graves e irreversíveis⁶. Segundo Ximenes Netto¹, nesta localização, em menos de 10% das lesões pode ocorrer envolvimento do forâmen intervertebral do canal medular e mesmo nestas circunstâncias, 30 a 40% são assintomáticos. Neste estudo 17 (48,57%) dos pacientes com TM posterior eram assintomáticos ao diagnóstico, 5 (14,29%) apresentavam sintomatologia neurológica como enfraquecimento dos membros inferiores e síndrome de Horner, e 13 (37,14%) outros sintomas que incluíam sintomas respiratórios e sistêmicos. Esse achado pode ser explicado pelo crescimento silencioso relatado na literatura^{4,5,6}, bem como pelo diagnóstico realizado precocemente por um achado radiológico.

Segundo a literatura estudada vários exames de imagem têm sido utilizados para realizar o diagnóstico de TM, sendo a radiografia simples de tórax o mais importante no sentido de definir a posição e extensão do tumor^{1,2,5,22}. Ximenes Netto¹ e Filler et al⁵ relataram que a TC e a USG são exames que possibilitam a diferenciação entre lesões císticas e sólidas, sendo a TC também útil quando a localização anatômica exata é necessária para o tratamento. Nesse estudo a radiografia de tórax foi o exame inicial realizado em todos os pacientes, mostrando a massa em 100% dos casos. Foi realizada USG de tórax em 27 pacientes (47,37%) diferenciando entre tumor sólido e cístico, direcionando a investigação e conduta terapêutica. A TC de tórax foi realizada em 39 crianças (68,42%) para definir a localização anatômica com maior exatidão (Tabela VII).

Filler et al⁵ referiram que a radiografia contrastada de esôfago pode localizar a massa mediastinal pelo efeito de compressão que esta pode produzir no contorno

esofágico. Esse exame foi realizado em 5 crianças (8,77%), mostrando sinais de compressão extrínseca do esôfago em 3 delas (Tabela VII).

O mielograma tem sido descrito como necessário principalmente em crianças com linfoma ou neuroblastoma para avaliação do comprometimento da medula óssea^{1,5}. No presente estudo esse exame foi realizado em 31 (54,38%) pacientes, mostrando comprometimento da medula óssea em 3 casos (Tabela VIII).

Segundo a literatura estudada a angiografia poderia ser indicada quando a lesão estivesse localizada na região dos grandes vasos, delineando aneurismas e mostrando o deslocamento de vasos por tumores ou cistos. Atualmente a TC e a RNM quase substituíram inteiramente os exames angiográficos, tendo a grande vantagem de serem menos invasivos, e desvantagem da disponibilidade limitada e custo operacional¹. Neste estudo não foi realizado nenhuma angiografia tendo em vista que a TC e a RNM foram usadas sempre que houve necessidade deste tipo de avaliação. A mielografia foi realizada em 2 pacientes no início dessa casuística, o que também mostra a substituição cada vez maior dos exames invasivos por exames como a TC e a RNM (Tabela VII).

De acordo com a literatura pesquisada o hemograma é indicado em todas as crianças na avaliação inicial, servindo para auxiliar na investigação diagnóstica. Alguns testes como o tuberculínico, excreção do ácido vanilmandélico (VMA), dosagem do hormônio gonadotrófico coriônico (B-HCG) e alfa-feto proteína são indicados conforme a localização e características do tumor^{6,8,23}. O VMA é catabólito da noradrenalina livre e produzido em maior quantidade por tumores neurogênicos mais diferenciados⁶. O B-HCG e a alfa-feto proteína são realizados na avaliação diagnóstica de pacientes com suspeita de teratoma, assim como para seguimento²³. Nesse estudo 19 pacientes realizaram a dosagem do VMA, 6 de alfa-feto proteína e 5 de B-HCG. A realização desses exames se justifica não só

pelo valor diagnóstico, mas sim prognóstico e de acompanhamento; a sua elevação no pós-operatório pode ser o primeiro sinal de recidiva mesmo antes de qualquer manifestação clínica ou radiológica^{6,23} (Tabela VIII).

A tuberculose comumente afeta os linfonodos do mediastino em crianças, sendo descrito como necessário afastar esse diagnóstico nos pacientes com massa mediastinal que poderia ter origem nos linfonodos⁵. Nesse estudo o teste tuberculínico foi realizado em 5 crianças, sendo um exame não invasivo e de fácil realização (Tabela VIII).

Dependendo da localização do tumor e da hipótese diagnóstica, procedimentos como biópsia ganglionar ou do tumor têm sido descritos como necessários, como nos casos de linfoma onde o diagnóstico deve ser sempre baseado no resultado da biópsia, pois o tratamento é determinado pelos achados histológicos^{1,5,6}. No presente estudo, dos 57 pacientes que realizaram a investigação diagnóstica, 25 (43,86%) realizaram algum procedimento. Nove (15,79%) foram submetidos à biópsia ganglionar, 3 (5,26%) à biópsia por agulha e 11 (19,30%) à biópsia a céu aberto. Quando a criança apresenta derrame pleural, como aconteceu em 4 casos no presente estudo, é interessante a punção para estudo do líquido pleural, possibilitando a investigação diagnóstica através de um método pouco invasivo (Tabela IX).

Sempre que exequível tem sido descrito como método de preferência os de menor risco, como biópsia de gânglio periférico ou punção pleural^{1,5,6}. De acordo com o observado nesse estudo deve-se sempre optar pelos métodos menos invasivos e com menos riscos para a criança para se chegar ao diagnóstico, submetendo-a a outro procedimento somente se isto não for possível ou o resultado inconclusivo.

O tratamento dos TM depende do tipo e estadió do tumor em questão, sendo descrito na literatura estudada como opções terapêuticas a excisão cirúrgica, radioterapia (RT) e quimioterapia (QT). Quando a excisão cirúrgica é possível, este tem sido descrito como o tratamento de escolha, sendo decidido sobre o uso de QT ou RT nos casos de lesão maligna, onde a excisão completa não foi possível ou na dependência do estadió do tumor. Quimioterapia e RT também têm sido usadas com o intuito de diminuir a massa tornando possível o ato cirúrgico. Apenas não tem sido indicada a remoção cirúrgica como tratamento nos casos de linfoma, a não ser que a massa mediastinal esteja causando compressão das vias aéreas com insuficiência respiratória. Esses tumores têm sido tratados por RT, QT ou ambos, conforme o tipo histológico e estadió da doença^{1,3,5,13,16,17,24}. Nessa casuística 41 (69,49%) crianças foram submetidas à excisão cirúrgica do tumor. Dessas, 18 (43,90%) necessitaram associação de QT ou QT e RT, conforme o tipo do tumor e estadió da doença. Sete pacientes (11,86%) realizaram QT e RT associados, enquanto 11 (18,64%) somente QT. Esses valores podem ser explicados não só pelos tipos de tumores encontrados com maior frequência nessa casuística, como pela escolha do tratamento mais adequado, que conforme já foi descrito, prioriza a excisão cirúrgica sempre que indicada e possível.

Espera-se, dessa forma, que este trabalho tenha chamado a atenção sobre a diversidade de manifestações clínicas que uma criança com TM pode apresentar, permitindo a realização de um diagnóstico precoce e bem conduzido, possibilitando assim, a terapêutica mais adequada para cada caso.

6. CONCLUSÕES

1. A localização do tumor no mediastino sugere o provável diagnóstico etiológico.
2. A presença ou não de sintomas precoces está relacionada à localização do tumor.
3. A radiografia simples de tórax faz a suspeita diagnóstica.

7. REFERÊNCIAS

1. Netto XM. Tumores do mediastino em crianças. HFA Publ téc cient 1990;5:31-50.
2. Saad Jr R, Corsi PR, Ethel J, Andrade BJ, Martins KF, Panzoni ME. Tumores do mediastino-apresentação de 36 casos. Na Paul Med Cir 1986;113:35-41.
3. Lobo F, Alvorado O, Garcia I. Tumores malignos del mediastino em niños. Ver Méd Hosp Nal Niños Costa Rica 1987;2:137-46.
4. Oro RA, Suárez C, Vera A, Bianchi V. Tumores y quistes del mediastino. Cuad Cir 1993;7:51-8.
5. Filler RM, Simpson JS, Ein SH. Mediastinal masses in infants and children. Pediatr Clin N Am 1979;26:677-90.
6. Leal EC. Massas mediastinais. In: Maksoud JG, Cirurgia pediátrica. 1ª ed. Rio de Janeiro: Revinter; 1998 p.485-99.
7. Santiago EP, Curbelo ONM, Pelayo LS, Ramirez DB. Tumores primitivos del mediastino-estudio de los años 1983-1988. Rev cuba cir 1992;31:15-22.
8. Zerbini EJ, Tsuzuki S. Tumores do mediastino. In Zerbibi JE, Raia AA, editores. Clínica cirúrgica Alípio Correa Neto, 4ª ed. São Paulo: Sarvier. 1988 p.345-59.
9. Porta G, Kiss MHB, Oselka GW, Petlik MEI. Linfomas não-Hodgkin na infância: estudo de 25 casos. Pediat (S. Paulo) 1981;3:29-41.

10. Divisão territorial com indicação das mesorregiões e microrregiões geográficas e municípios de Santa Catarina. Divisão de pesquisa do Estado de Santa Catarina. IBGE; 1997.
11. Murahovschi J. Puericultura: no ambulatório e no consultório. In: Murahovschi J. *Pediatria: diagnóstico + tratamento*. 4^a ed. São Paulo: Sarvier; 1987 p.3-8.
12. Pitambeira MS, Martins JMC, Ferreira FVA, Ribeiro RA, Costa CMBE. Doença de Hodgkin na infância e na adolescência. *Ver Hosp Clin Fac Med S. Paulo* 1987;42:253-9.
13. Tapper D, Lack EE. Teratomas in infancy and childhood: a 54-year experience at Children's Hospital Medical Center. *Ann Surg* 1983; 198:398-409.
14. Moran AC, Suster S. Primary germ cell tumors of the mediastinum. *Cancer* 1997;80(4):681-90.
15. Luna RR. Linfoma no Hodgkin, experiência clínica y de tratamiento em población infantil. *Cirurgia y Cirujanos* 1987;54:143-52.
16. Drake DP, Boyle M, Lakhoo. Mediastinal teratomas: review of 15 pediatric cases. *J Pediatr Surg* 1993;28:1161-4.
17. Karl SR, Dunn J. Posterior mediastinal teratomas. *J Pediatr Surg* 1985;20:508-10.
18. Sitarz A, Finklestein J, Gosfeld J, Leikin S, Mc Creadie S, Kemplerer M, et al. An evaluation of the role of surgery in disseminated neuroblastoma: a report from the children's cancer study group. *J Pediatr Surg* 1983;18:147-51.
19. Silva JRP, Ribeiro PJF, Brasil JCF, Évora PRB, Otaviano AG. Timolipoma simulando cardiomegalia. *Rev Ass Med Brás* 1981;27:269-70.

20. Carter D, Bibro MC, Touloukion RJ. Benign clinical behavior of immature mediastinal teratoma in infancy and childhood:report of two cases and review of the literature. *Am cancer Society* 1982;49:398-402.
21. Weinberg B, Rose JS, Efremidis SC, Kirschner PA, Gribetz D. Posterior mediastinal teratoma (cystic dermoid):diagnosis by computerized tomography. *Chest* 1980;77:694-5.
22. Kim OH, Kim WS, Kim MJ, Jung JY, Suh JH. US in the diagnosis of pediatric chest diseases. *Radiographics* 2000;20:653-71.
23. Billmire DF, Grosfeld JL. Teratomas in childhood:analysis of 142 cases. *J Pediatr Surg* 1986;21:548-51.
24. Temes R, Allen N, Chavez T, Crowell R, Key C, Wernly J. Primary mediastinal malignancies in children:report of 22 patients and comparison to 197 adults. *Oncol* 2000;5:179-84.

NORMAS ADOTADAS

As normas adotadas para a confecção deste trabalho foram as determinadas pelo colegiado do curso de graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, pela resolução 001/99.

Para as referências bibliográficas foram utilizadas as normas determinadas pela convenção de Vancouver.

RESUMO

Este trabalho teve como objetivo analisar pacientes portadores de tumor de mediastino (TM). Foram analisados os prontuários de 59 crianças internadas no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2000. Vinte e nove pacientes (49,15%) eram do sexo masculino e 30 (50,85%) do sexo feminino. A média de idade ao diagnóstico foi de 5 anos e 1 mês. Em 35 crianças (60,34%) o tumor era posterior, em 12 (20,69%) anterior, e em 11 (18,96%) ocupava o mediastino médio. O neuroblastoma foi o mais freqüente (32,20%), seguido do linfoma (20,34%) e do teratoma (11,86%). Vinte e dois pacientes (37,29%) apresentaram dispnéia ao diagnóstico, e 20 (33,90%) eram assintomáticos. A radiografia simples de tórax foi realizada em todas as crianças investigadas, e mostrou a massa em 100% dos casos. Trinta e um pacientes (54,38%) realizaram mielograma e 30 (52,63%) pesquisa de marcadores tumorais. Vinte e cinco crianças foram submetidas a procedimentos diagnósticos. Os mais freqüentes foram biópsia a céu aberto em 11 (19,30%) e biópsia ganglionar em 9 (15,79%). Foi realizada excisão cirúrgica do TM em 41 crianças (69,49%). Destas, 18 (43,90%) realizaram quimioterapia (QT) ou radioterapia (RT) adjuvante. Sete pacientes (11,86%) realizaram QT e RT, e 11 (18,64%) somente QT. Concluiu-se que a localização do tumor no mediastino sugere provável diagnóstico etiológico, a presença ou não de sintomas precoces está relacionada à localização do tumor e a radiografia simples de tórax faz a suspeita diagnóstica.

SUMMARY

The aim of this work study was to analyse patients who had a mediastinum tumour (MT). The medical records of 59 children, who was attended in the Joana de Gusmão Children's Hospital between the 01/01/1980 and 31/12/2000, were examined. Twenty nine patients (49,15%) were males and 30 (50,85%) were females. The average age of diagnosis was 5 years and 1 month. In 35 children (60,34%) the tumour was posterior, and in 12 (20,69%) was anterior, whilst 11 (18,96%) occupied the middle of the mediastinum. The neuroblastoma was the most frequent (32,20%) followed by the linfoma (20,34%) and teratoma (11,86%). Twenty two patients (37,29%) were dyspnea to the diagnosis, and 20 (33,90%) asymptomatic. A thorax X-ray taken of all the children investigated, showed the mass in 100% of the cases. Thirty one patients (54,38%) had a mielograma and 30 (52,63%) were researched for tumoural scoring. Twenty five children were subjected to diagnostical proceedings. The most frequent were open air surgery byopsis in 11 (19,30%) cases, and ganglionic byopsis in 9 (15,79%). Surgical excision of the MT was carried out on 41 children (69,49%). Of these, 18 (43,90%) had chemotherapy (CT) or helpful radiotherapy (RT). Seven patients (11,86%) had CT and RT, and 11 (18,64%) only CT. One can conclude that the localisation of a mediastinum tumour suggest a probable etiologic diagnosis, and the presence or not of precocious symptoms is related to the localisation of the tumour, and the simple X-ray makes a suspect diagnosis.

APÊNDICE

FICHA DE COLETA DE DADOS

1. Dados do paciente:

Nome:.....Registro:.....

Idade ao diagnóstico:..... Sexo:.....

Procedência:.....

2. Quadro clínico:

- | | |
|---|---|
| <input type="checkbox"/> Desconforto torácico | <input type="checkbox"/> Disfagia |
| <input type="checkbox"/> Anorexia | <input type="checkbox"/> Síndrome compressiva da veia cava sup. |
| <input type="checkbox"/> Perda de peso | <input type="checkbox"/> Síndrome de Horner |
| <input type="checkbox"/> Rouquidão | <input type="checkbox"/> Assintomático |
| <input type="checkbox"/> Tosse | <input type="checkbox"/> Sibilos |
| <input type="checkbox"/> Dispnéia | <input type="checkbox"/> Outros: |

3. Localização:

- Mediastino Anterior
 Mediastino Posterior
 Mediastino Médio

4. Tipo tumor:

- | | |
|---|--|
| <input type="checkbox"/> Neuroblastoma | <input type="checkbox"/> Linfoma |
| <input type="checkbox"/> Teratoma | <input type="checkbox"/> Ganglioneuroma |
| <input type="checkbox"/> Ganglioneuroblastoma | <input type="checkbox"/> Rbdomiossarcoma |
| <input type="checkbox"/> Lipoma | <input type="checkbox"/> Outros: |

**TCC
UFSC
PE
0420**

Ex.I

N.Cham. TCC UFSC PE 0420

Autor: Damo, Mariana Ferr

Título: Tumor de mediastino na criança..



972803932

Ac. 254016

Ex.I UFSC BSCCSM