

## **Linfohemangioma faringolaríngeo como diagnóstico diferencial de cisto supraglótico**

### **Pharyngolaryngeal lymphohemangioma as a differential diagnosis of supraglottic cyst**

DOI:10.34117/bjdv7n3-469

Recebimento dos originais: 08/02/2021

Aceitação para publicação: 01/03/2021

#### **Guilherme Mendes Pimenta**

Médico Otorrinolaringologista. Fellowship em Rinologia pelo HC-UFG  
Hospital das Clínicas da UFG  
Endereço: 1ª Avenida, s/n, Leste Universitário. Goiânia- Goiás  
E-mail: guilherme\_gmp@hotmail.com

#### **Lais da Silveira Botacin**

Médica Otorrinolaringologista. Fellowship em Otorrinolaringologia pediátrica pelo HC-UFG  
Hospital das Clínicas da UFG  
Endereço: 1ª Avenida, s/n, Leste Universitário. Goiânia- Goiás  
E-mail: lais.s.a@hotmail.com

#### **Raul Calaça da Costa Pedrosa**

Médico Otorrinolaringologista  
Hospital das Clínicas da UFG  
Endereço: 1ª Avenida, s/n, Leste Universitário. Goiânia- Goiás  
E-mail: raulpedrosa56@hotmail.com

#### **Israel Barbosa de Souza Carneiro**

Médico Radiologista.  
Hospital das Clínicas da UFG  
Endereço: 1ª Avenida, s/n, Leste Universitário. Goiânia- Goiás  
E-mail: israel.sbarneiro@gmail.com

#### **Luiz Alves Ferreira Filho**

Médico Radiologista. Fellowship em Neurorradiologia e cabeça e pescoço  
Hospital das Clínicas da UFG  
Endereço: 1ª Avenida, s/n, Leste Universitário. Goiânia- Goiás  
E-mail: laff.radio@gmail.com

#### **Leandro Azevedo de Camargo**

Médico Otorrinolaringologista. Mestre em Otorrinolaringologia  
Hospital das Clínicas da UFG  
Endereço: 1ª Avenida, s/n, Leste Universitário. Goiânia- Goiás  
E-mail: leandroazevedodecamargo@gmail.com

#### **Melissa Ameloti Gomes Avelino**

PhD pós doutora em ORL-CCP pela UNIFESP-EPM

Hospital das Clínicas da UFG  
Endereço: 1ª Avenida, s/n, Leste Universitário. Goiânia- Goiás  
E-mail: melissa.avelino@uol.com.br

## RESUMO

Os linfohemangiomas são lesões linfoepiteliais benignas, transespaciais e raras, com apresentação clínica variável, podendo ser assintomática, passando por abaulamento cervical/laríngeo, podendo causar comprometimento de via aérea superior e risco de morte. Devem ser elencados no diagnóstico diferencial das lesões císticas da laringe. Relatamos caso de criança erroneamente diagnosticada como portadora de cística de laringe. Relatamos seguimento de seis anos com base em parâmetros clínicos, endoscópicos e radiológicos.

**Palavras chave:** hemangiolinfangiomas, malformações vasculares, ent pediatria.

## ABSTRACT

Lymphohemangiomas are rare, trans-spatial, benign lymphoepithelial lesions with a variable clinical presentation, which may be asymptomatic, passing through cervical/laryngeal bulging, and may cause upper airway involvement and risk of death. They should be listed in the differential diagnosis of laryngeal cystic lesions. We report the case of a child misdiagnosed as having cystic laryngeal lesions. We report six-year follow-up based on clinical, endoscopic and radiological parameters.

**Key words:** hemangiolymphangiomas, vascular malformation, ent pediatrics.

## 1 INTRODUÇÃO

Os linfohemangiomas são lesões de componente epitelial e linfático, transespaciais, raros (1), com apresentação clínica que pode variar desde achado incidental em paciente assintomático, passando por abaulamento cervical/laríngeo assintomático e, por fim, lesão com comprometimento da via aérea superior, ocasionado estridor, dispneia e insuficiência respiratória. Apesar de incomuns, devem ser lembrados no diagnóstico diferencial de lesões císticas da laringe(2). Relatamos caso de criança com lesão cística de supraglote erroneamente diagnosticada como cisto, porém se tratava de linfohemangioma.

## 2 RELATO DE CASO

Paciente sexo masculino, seis meses de vida, nascido de parto normal sem intercorrências durante pré-natal e nascimento, evoluiu com estridor e desconforto respiratório progressivo. Submetido, em serviço externo, a videonasofibroscopia que evidenciou lesão supraglótica a esquerda de características císticas, sendo submetido a punção endoscópica. Após melhora inicial, evoluiu com piora do quadro geral, com retorno

do estridor e piora do padrão respiratório. Criança submetida a nova avaliação endoscópica, agora em nosso serviço, com achado de abaulamento de supraglote a esquerda, lisa e com presença de líquido em seu interior, sugerindo tratar-se de lesão cística. Solicitado exame de imagem, porém paciente evoluiu com piora de padrão respiratório e insuficiência respiratória, sendo levado com urgência ao centro cirúrgico para se garantir a via aérea. Realizada microcirurgia de laringe (imagens 1), que evidenciou lesão em supraglote, predominantemente a esquerda, de aspecto cístico, mas sem paredes lisas e regulares como ocorre nos cistos supraglóticos. A exérese cirúrgica se deu sem intercorrências e com melhora completa de padrão respiratório. O anatomopatológico revelou lesão compatível com hemangioma. Devido não ter ocorrido sangramento compatível no intraoperatório, foi solicitada revisão de lâmina. Novo laudo compatível com linfohemangioma. Criança manteve seguimento clínico a cada 3-6 meses com nasolaringofibroscopia e tomografia de pescoço anual, sem grandes intercorrências. Tomografias seriadas revelaram lesão de aspecto venolinfático transespacial envolvendo espaço mucusofaríngeo, parafaríngeo, retrofaríngeo e perigoso a esquerda, com medidas (mediolateral x anteroposterior x craniocaudal) de 3,0x2,x1,5cm (abril/2016) (imagem 2), 3x2,4x1,4 cm(janeiro/2017), 3x1,3x1,7cm (junho/2018), 3,5x2x1,7cm (março/2019). Ressonância magnética (agosto/2019) evidencia a natureza venolinfática da lesão, com dimensões idênticas as da tomografia de março/2019 (imagem 3) .

### 3 DISCUSSÃO

As lesões de supraglote se apresentam com estridor, dispneia e disfagia, quadro clínico semelhante e que não permite o acurado diagnóstico diferencial baseado somente na história clínica e exame físico. De tal modo, a visualização endoscópica (videonasofibroscopia) e, as vezes, exames de imagem do trato aerodigestivo são mandatórios.

Os linfohemangiomas são malformações vasculares raras, com incidência estimada de 1:12000 (1), com associação de componentes linfático e endotelial, sendo um subgrupo dentro das malformações endoteliais. São lesões comumente descobertas ao nascimento ou durante os dois primeiros anos de vida (80 -90%). Sua incidência cai ao longo dos primeiros anos. Possui como fator de risco parto prematuro e comumente acomete os triângulos anterior e posterior do pescoço. Podem se apresentar desde nodulações cervicais posteriores sem repercussão na deglutição e respiração, até lesões cervicais profundas, cursando com dispneia, disfagia e disfonia, por vezes com risco iminente de obstrução de

via aérea já no período pós parto imediato. No nosso caso, o paciente iniciou sintomas de via aérea alta com poucos meses de vida, de modo progressivo.

São lesões que raramente acometem isoladamente a laringe. Teresa, M.O. e cols (2), em levantamento retrospectivo em hospital terciário de Nova York, encontraram 141 casos de malformação linfática de trato aerodigestivo, estando o acometimento de supraglote presente em 11% dos casos, mas nenhum caso de acometimento isolado de subsítios da laringe. Cohen e Tompson (3), em estudo retrospectivo de 30 anos, encontraram 160 casos de malformação linfática, sendo apenas 10 casos com acometimento laríngeo. Nenhum dos quais se apresentava com acometimento isolado de supraglote. O relato acima ilustra o acometimento transespacial faringolaríngeo observado nessa rara malformação venolinfática.

O diagnóstico diferencial se faz com entidades congênitas (cisto supraglótico, cisto tireoglossos, rânula, tireoide ectópica, laringocele, cisto de timo, outras malformações vasculares) e neoplásicas (carcinoma espinocelular, lipoma, teratoma) (4). O diagnóstico parte de um alto índice de suspeição, associado a exame físico, achados de imagem, visualização indireta por vídeo endoscopia e, como padrão ouro, exame anatomopatológico. Ressaltamos a grande importância do acurado diagnóstico diferencial e se fazer lembrar as lesões venolinfáticas quando do achado de lesões de cabeça e pescoço e vias aéreas superiores. Apesar de incomuns, essas lesões podem acarretar graves prejuízos à qualidade de vida/sobrevida dos pacientes acometidos, diferindo substancialmente em tratamento em relação às demais entidades nosológicas nessa topografia. Observamos, no caso relatado, diagnóstico inicial incorreto e, conseqüentemente, terapêutica inadequada.

Acometimento infeccioso dessas lesões pode acontecer por proliferação locorregional de infecções de vias aéreas superiores. Podem, ainda, ser desencadeadas de modo iatrogênico. No nosso caso, devido ao diagnóstico inicial de cisto de supraglote, a lesão foi puncionada com diminuição de volume e melhora de sintomas, seguida de infecção secundária que acarretou aumento da lesão e piora do padrão respiratório que poderia ter levado a morte por insuficiência respiratória ou por sepsis. A punção não somente não trouxe resolução do quadro, como também desencadeou piora subsequente significativa após melhora inicial, com aumento de risco de vida para o menor.

O achado intraoperatório sugere o tipo histológico da lesão, com lesões hamangiomasas sendo marcadas por sangramentos importantes. No presente caso, o transoperatório transcorreu com mínimo sangramento, levando a solicitação de revisão de

laudo anatomopatológico quando do resultado de hemangioma. Revisão essa que assinalou tipo histológico distinto: linfohemangioma.

O tratamento de lesões linfohemangiomas se faz tanto cirurgicamente quanto clinicamente, a depender da extensão da lesão, invasão tecidual e contribuição de cada componente. O componente hemangiomatoso pode ser tratado por crioterapia, radioterapia, corticosteroides sistêmicos, interferon alfa-2A, laser de luz pulsada, embolização, agentes esclerosantes, antifibrinolíticos, propranolol sistêmico (5). Quanto ao componente linfangiomatoso, pode ser tratado cirurgicamente ou com escleroterapia utilizando OK-432, bleomicina, doxiciclina ou sulfato de tetradecil sulfato de sódio (6) No presente caso, o paciente se manteve bem e com lesão de dimensões relativamente constantes ao longo do tempo. De tal modo, foi mantido acompanhamento clínico sem outras intervenções

Ante ao exposto, faz-se importante o criterioso diagnóstico diferencial das lesões de supraglote na faixa etária pediátrica, em especial nos lactentes e pré escolares. Anamnese adequada, aliada a exame físico, videoendoscopia e exames de imagem – tomografia computadorizada e/ou ressonância – são peças-chaves para o adequado diagnóstico e terapêutica. No caso ilustrado, exames de imagem prévios ao primeiro tratamento proposto (punção da lesão) poderiam ter mudado a hipótese diagnóstica e a abordagem terapêutica, prevenindo infecção secundária e evitando complicações para o paciente.

#### **4 CONCLUSÃO**

O correto diagnóstico diferencial de lesões supraglóticas na faixa etária pediátrica é essencial ao adequado planejamento terapêutico e minimização de riscos ao paciente.

Imagem 1: Aspecto intraoperatório pré ressecção e pós operatorio imedito

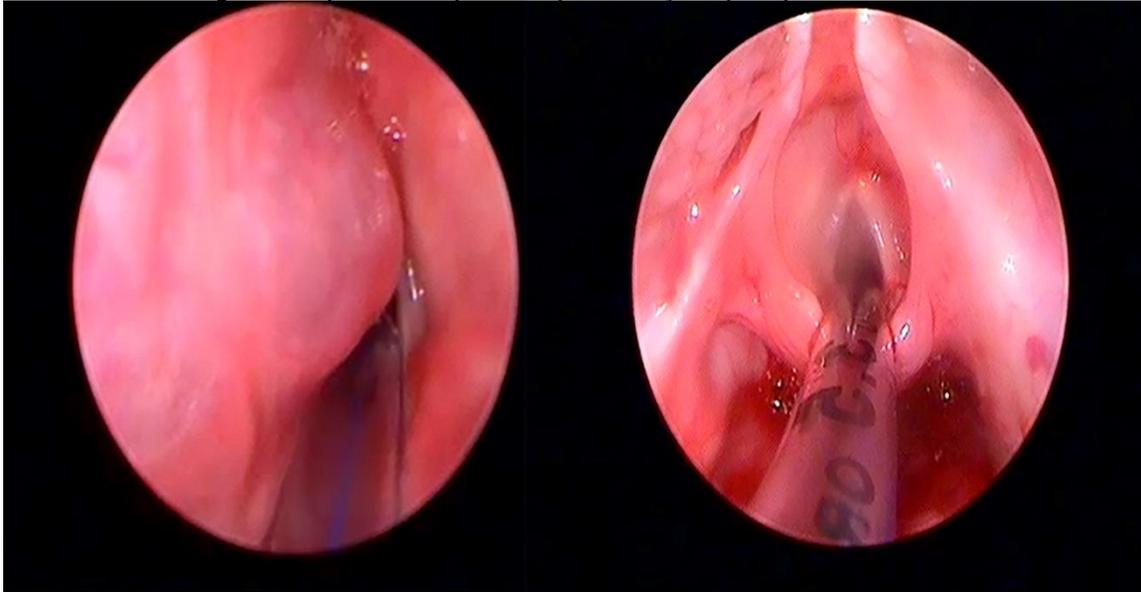


Imagem 2: Tomografia de pescoço, corte coronal, com lesão transespacial de 3x2x1,5cm (seta branca)

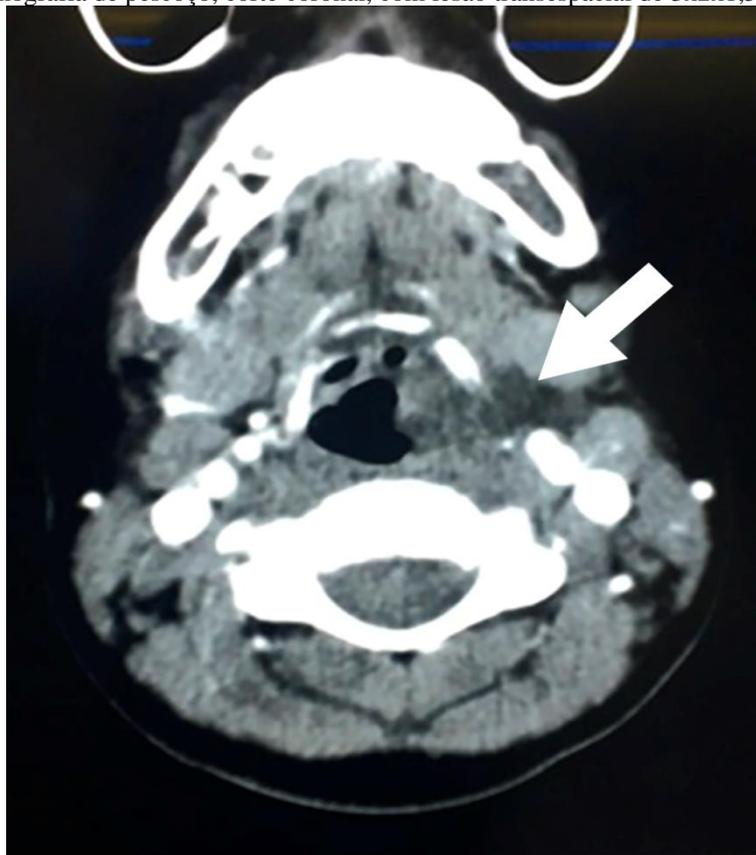
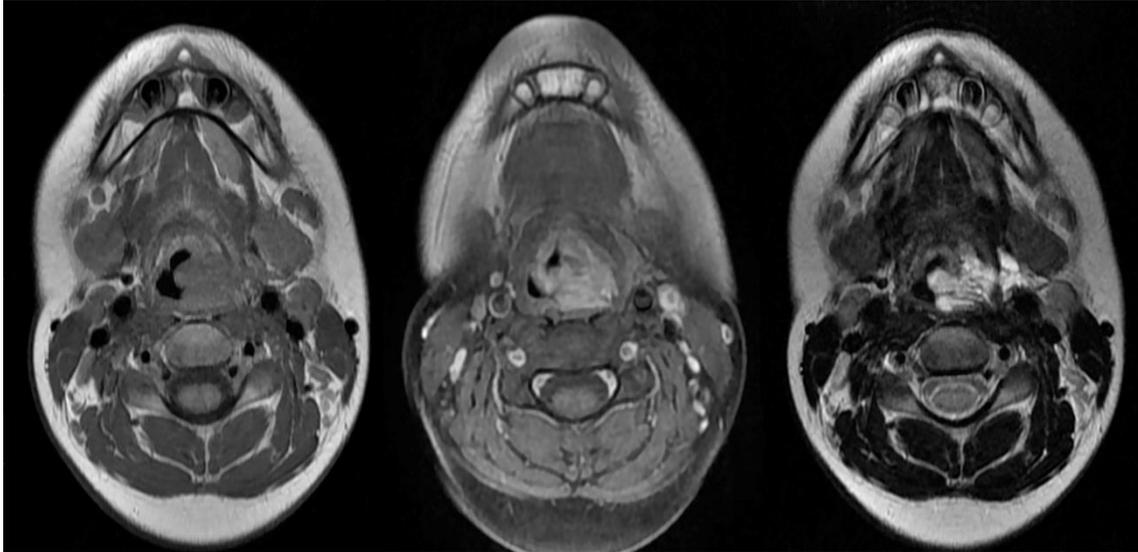


Imagem 3: Ressonância em ponderações T1, T1SF e T2 (da esquerda pra direita) evidenciando área de alteração de sinal transespacial comprometendo espaço mucosofaríngeo desde a orofaringe, com acometimento da hipofarínge e da laringe supraglótica, observando-se ainda extensão ao espaço mandibular e cervical anterior à esquerda. A lesão apresenta aspecto cístico, com alguns focos de impregnação pelo meio de contraste. Esses achados são compatíveis com malformação venolinfática.



### CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não haver conflito de interesse.

## REFERÊNCIAS

- 1 - Fay, Aaron, John Nguyen, and Milton Waner. "Conceptual approach to the management of infantile hemangiomas." *The Journal of pediatrics* 157.6 (2010): 881-888.
2. Tereza M.O., et al. "Lymphatic malformations of the airway." *Otolaryngology--head and neck surgery: official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 149.1 (2013): 156-160.
- 3 Cohen, Seymour R., and Jerome W. Thompson. "Lymphangiomas of the larynx in infants and children: a survey of pediatric lymphangioma." *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology* 95.6\_suppl (1986): 1-20.
4. Haynes, James, et al. "Evaluation of neck masses in adults." *American family physician* 91.10 (2015).
5. Richter, Gresham T., and Adva B. Friedman. "Hemangiomas and vascular malformations: current theory and management." *International journal of pediatrics* 2012 (2012).
6. Werner, Jochen A., et al. "Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck." *European archives of oto-rhino-laryngology* 258.3 (2001): 141-149.