

Linfangioma Quístico Mediastínico: Um Caso Clínico

FILIPA SANTOS, FERNANDO CHAVES, LURDES DO Ó, ANTÓNIO GENTIL MARTINS

Hospital de Dona Estefânia – Lisboa

Resumo

Os autores referem o caso clínico de uma criança de 2 anos, sexo masculino e raça negra, que apresentava estridor desde os 2 meses de idade e na qual foi diagnosticado um linfangioma quístico mediastínico. A remoção cirúrgica levou ao desaparecimento da sintomatologia. É feita uma revisão teórica sobre esta temática abrangendo aspectos epidemiológicos, clínicos e terapêuticos. Salientam a importância dos diferentes exames complementares para o diagnóstico definitivo.

Palavras-chave: Estridor, Massa mediastínica, Linfangioma quístico.

Summary

The authors present a case report on a 2 years old male negro, who had stridor since he was 2 months old and in whom a mediastinal cystic lymphangioma was diagnosed. Surgical removal relieved symptomatology.

A theoretical review on the theme is made including epidemiological, clinical and therapeutic aspects. They stress the importance of the different investigations for a definitive diagnosis.

Key-words: Stridor, Mediastinic mass, Cystic Lymphangioma.

Introdução

Os linfangiomas quísticos ou higromas quísticos são proliferações vasculares linfáticas hamartomatosas relativamente raras, perfazendo 6% dos tumores benignos na criança ⁽¹⁾. Geralmente estão presentes à nascença, aparecendo na quase totalidade dos casos (90%) antes do segundo ano de vida ⁽²⁾. O seu tratamento é fundamentalmente cirúrgico, embora em casos muito raros se possam manter apenas em observação (casos de pequenas lesões cervicais sob baixa tensão e que eventualmente tenham tendência a diminuir de tamanho) e alguns autores ⁽³⁾, em literatura recente, refiram a obtenção de benefícios terapêuticos pela acção esclerosante da injeção intralesional de OK 432 (toxina estreptocócica).

Neste artigo descrevemos um caso clínico de linfangioma quístico de localização exclusivamente mediastínica, tendo em conta a raridade da situação ^{(4) (5)}.

Caso Clínico

Rui F. C. J. 2 anos, sexo masculino, raça negra, natural de Lisboa, internado pelo serviço de urgência do Hospital de Dona Estefânia por dificuldade respiratória e febre. Nos antecedentes familiares há apenas a referir a avó materna com asma brônquica. Nos antecedentes pessoais, é de realçar a existência de estridor ligeiro desde o 2.º mês de vida, que não alterava as suas características com as mudanças de posição e que se exacerbava com as intercorrências infecciosas respiratórias, negando sempre a existência de disfagia. De referir também eczema atópico com início aos seis meses de vida.

Na sequência de uma intercorrência infecciosa respiratória inicia a primeira crise de dificuldade respiratória. Fez tratamento sintomático com melhoria clínica progressiva até aos três dias que antecederam o internamento. Nessa altura ocorre um reagravamento do quadro, com ressurgimento da tosse, agora estridulosa, da dificuldade respiratória e febre alta, motivo pelo qual recorre ao serviço de urgência do Hospital de Dona Estefânia.

À observação apresentava bom estado geral, desenvolvimento estatura-ponderal no percentil 50, febre (Tax. 39°C), tosse acessual espasmódica, estridulosa e dificuldade respiratória. Na auscultação pulmonar eram audíveis

fervores subcrepitantes de finas bolhas em ambas as bases, sibilos dispersos e bilaterais, com um prolongamento moderado do tempo expiratório. O restante exame objetivo não apresentou alterações.

Dos exames complementares realizados há a referir um hemograma com discreta leucocitose (12.000) e linfocitose relativa (60%). Os exames radiográficos do tórax em postero-anterior e perfil direito (Figs. 1 e 2) mostravam uma imagem hipo-transparente que se traduzia por um alargamento do mediastino na sua porção superior, ocasionando uma perda dos limites desta zona. O teste de Mantoux às 72h foi negativo.

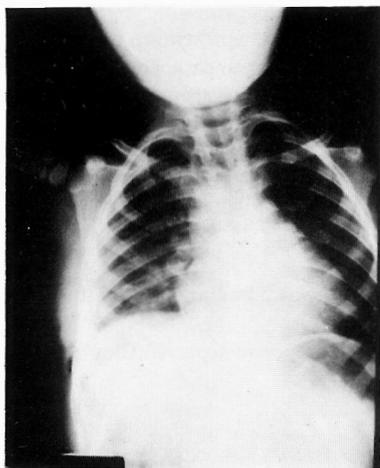


FIGURA 1

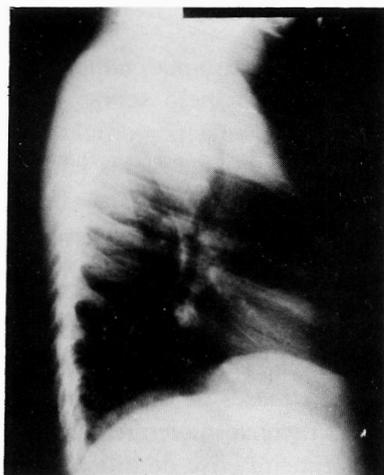


FIGURA 2

A evolução clínica foi rápida e progressiva, estando apirético às 24h de internamento e sem dificuldade respiratória ao segundo dia. Apesar da evolução favorável, por persistência do estridor associado às alterações radiológicas que se mantinham, decide-se alargar o estudo para esclarecimento da situação. Com esta finalidade realiza ao 5.º dia de internamento, uma broncofibroscopia (Fig. 3)

que demonstra uma redução do calibre da traqueia para 40% do normal numa extensão de 2 a 3 cm, por compressão extrínseca deste órgão. Na sequência deste estudo é feito o exame radiológico contrastado do esófago (Fig. 4) que revela igualmente a este nível uma compressão da parede anterior com desvio do mesmo. Após a realização destes exames que demonstraram claramente a presença de uma massa mediastínica, a qual comprimia as estruturas adjacentes, decide-se realizar uma ressonância magnética mediastínica, afim de esclarecer a natureza da referida massa. Este exame demonstrou tratar-se de uma estrutura ovalar com 4 cm de diâmetro máximo, de limites bem definidos, comprimindo as paredes postero-lateral direita da traqueia e lateral do esófago, estendendo-se até ao vértice pulmonar direito (Fig. 5). Esta estrutura era de natureza quística, pelo que é feito o diagnóstico provisório de linfangioma quístico. Colocada esta hipótese e tendo em conta a localização e a grande compressão da traqueia é proposto de imediato o tratamento cirúrgico.

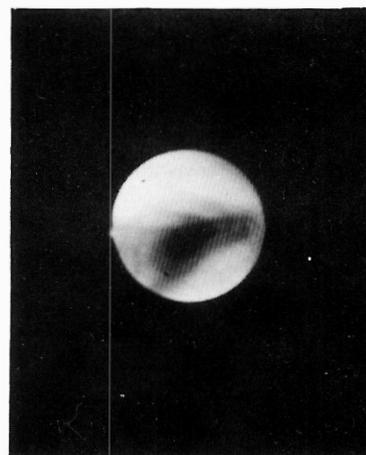


FIGURA 3

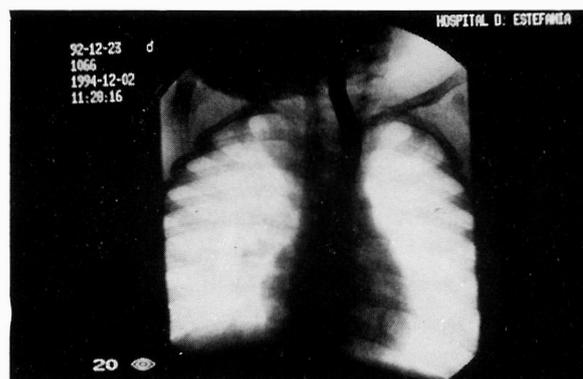


FIGURA 4

Discussão



FIGURA 5

Realizou-se a toracotomia direita pelo 4.º espaço intercostal, já que o tumor se encontrava no mediastino superior, médio e posterior. Fez-se a remoção completa da massa (Fig. 6) que se apresentava firmemente aderente à musculatura do esôfago o que obriga à sutura muscular numa extensão de cerca de 2 cm (mas sem abertura da mucosa e sem aparente redução do calibre). Ao contrário do que sucedia com o esôfago a traqueia encontrava-se apenas comprimida. As características macroscópicas da massa vieram confirmar o diagnóstico que, posteriormente, veio a ser também avaliado pela análise anátomo-patológica. O período pós-operatório decorreu sem complicações, sendo ventilado por precaução, durante 24 horas, removendo os pontos ao 8.º dia e tendo tido alta ao 12.º dia. Decorridos 17 meses a criança continua bem e assintomática.



FIGURA 6

Os linfangiomas, de entre os quais se destacam os higromas quísticos, são malformações vasculares linfáticas hamartomatosas, que resultam de um defeito congênito da junção dos linfáticos primários com os ductos coletores. São tumores relativamente raros, perfazendo 6% dos tumores benignos nas crianças ⁽¹⁾. Os higromas quísticos são massas de linfáticos, dilatadas, multiloculadas, delimitadas por epitélio e contendo habitualmente líquido claro e aquoso, embora por vezes cor de chá preto, na sequência de hemorragias intraquísticas. Atingem mais frequentemente o pescoço (80%) podendo no entanto ser encontrados noutros locais. Estão presentes à nascença em metade dos casos, sendo observados até ao segundo ano de vida na quase totalidade (90%) ⁽²⁾. A sua localização exclusiva no mediastino é rara ⁽⁵⁾. Quando atingem esta área anatómica, são mais frequentes no mediastino superior e anterior ⁽⁶⁾. São geralmente grandes e unilaterais ⁽⁵⁾.

Clinicamente podem permanecer assintomáticos, sendo descobertos apenas através de um exame radiológico de rotina. Quando se tornam sintomáticos, os sintomas produzidos são devidos à compressão nas estruturas adjacentes, e à possibilidade da sua expansão no mediastino para as cavidades dos hemitorax, apesar da consistência, por vezes mole, destas massas, permitir um aumento considerável no tamanho antes de causarem os referidos sintomas. Outro factor que influencia esta irregularidade de sintomas é a possibilidade eventual da variação periódica do tamanho destes tumores com agravamento súbito se surgem fenómenos inflamatórios agudos, o que acontece com relativa frequência. Estes, para além do perigo que representam pelo súbito aumento de volume que provocam, têm por outro lado uma acção positiva, levando a médio prazo à diminuição do volume por esclerose das lesões quísticas (embora em regra parcial).

Em geral manifestam-se por tosse seca, estridor, sibilância unilateral e infecções respiratórias recorrentes, por compressão da árvore brônquica. Disfagia e regurgitação, quando existe compressão do esôfago ⁽⁷⁾, no caso dos tumores de localização posterior.

O diagnóstico passa sempre pela realização de um exame físico completo, com especial incidência para o pescoço, afim de procurar massas cervicais. É no entanto, nos exames complementares de diagnóstico que se baseia o diagnóstico definitivo. Nas radiografias do tórax podem ser observados alargamentos do mediastino com contornos mal definidos e cuja distinção com outras massas mediastínicas é impossível de fazer, assim como imagens de atelectasia e/ou enfisema obstrutivo. Se estamos na presença de uma massa cervical associada e suspeitamos por isso de linfangioma, a fluoroscopia/cinefluoroscopia

permite a visualização de uma massa que se move com os movimentos respiratórios, exame habitualmente não indicado por ser supérfluo. O estudo contrastado do esófago demonstra, na maioria dos casos, um empurramento e/ou compressão deste órgão; no entanto, em princípio, também é desnecessário pois a informação que nos fornece é dada pela TAC ou RMN, que o substituem com vantagens e com diminuição da dose global de irradiação do mediastino. Após a radiografia simples e para um estudo mais pormenorizado, a tomografia axial computadorizada (TAC) torácica permite delimitar a morfologia, localização e relações anatómicas destas massas, podendo ser observada algumas vezes a infiltração de tecidos e órgãos adjacentes pelo linfangioma ⁽⁸⁾. A ressonância magnética é considerada o exame de eleição para estudo destas massas uma vez que permite uma melhor diferenciação entre as estruturas vasculares e as demais estruturas mediastínicas. Porém, o facto de exigir a realização de uma anestesia geral, o seu custo mais elevado e ainda o facto de, em termos de prática cirúrgica, a TAC já fornecer de modo aceitável a informação pré-operatória necessária, leva a que raramente seja usada nestes casos ⁽⁹⁾.

A broncofibroscopia é outro exame com interesse e cada vez com maior acessibilidade, que, por observação directa da árvore traqueobrônquica, permite a observação de eventual lesão da parede traqueal ou simples deformação por compressão extrínseca. A ecografia é um exame de valor limitado no estudo das lesões mediastínicas, tendo em conta as estruturas ósseas da cavidade torácica, mas que, segundo certos autores ⁽¹⁰⁾, permite em alguns casos o diagnóstico pré-natal dos higromas mediastínicos. Apesar deste largo espectro de exames complementares que com maior ou menor sensibilidade, nos orientam para o diagnóstico definitivo, é através do exame da lesão durante o acto cirúrgico e depois pela biópsia / excisão destas massas e decorrente exame anatomo-patológico, que teremos o diagnóstico definitivo.

Estas malformações tumorais podem ter complicações graves: mediastinite (com ou sem septicémia) secundária a infecções respiratórias, quilotórax secundário ao envolvimento do canal torácico ou compressão súbita da traqueia, que em certos casos se torna numa verdadeira emergência ⁽¹¹⁾. Associadas a esta patologia estão descritas algumas anomalias congénitas, como sejam o Síndrome de Noonan, a asplenia e a esclerose tuberosa ⁽¹²⁾ pelo que

teremos sempre de investigar estas malformações, quando na presença de um linfangioma quístico. O tratamento é cirúrgico e sempre que possível, deve fazer-se a excisão completa da massa. O prognóstico é geralmente bom mas condicionado pela persistência ou não de lesão residual, que se existir, pode vir a desencadear de novo sintomatologia e complicações idênticas às que surgiram antes da intervenção cirúrgica. Não estão descritos casos de malignização ⁽¹³⁾.

BIBLIOGRAFIA

1. Hamdi A, Nouri A, Selmi M, Zouari K, Beghith M, Nouri K, Bechir S. Abdominal cystic lymphangioma in children. *Ann-Child* 1993; 47: 553-6.
2. Garcia M, Morais P, Bernat G, Ayerbe T, Oncis T, Torres R. Cystic lymphangioma. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1991; 42: 138-40.
3. S. Ogita - 1st European Congress of Paediatric Surgery, Graz, Austria, 3-5 Maio 1995.
4. Kostopoulos G, Fessatidis J, Hevas A, Skordalaki A, Spyron P. Mediastinal cystic hygroma: Report of a case with review of literature. *Eur J Cardiothoracic Surg* 1993; 7: 166-7.
5. Watterson J, Kobic P, Dehner LP, ed. Thoracopulmonary neoplasia and lung complications of childhood cancer. In: Hilman BC, ed. *Pediatric Respiratory Disease: Diagnosis and Treatment*. Philadelphia: W B Saunders Company, 1993: 590-620.
6. Okubo T, Okayasu T, Osaka Y, kajitani M, Hasegawa N, Tanabe T. Surgical analysis of mediastinal lymphangioma. *Nippol-Geka-Gakkai-Zasshi* 1992; 40: 583-6.
7. Ricciardelli E, Richarson M. Cervico facial cystic lygroma. Patters of recurrence and manegement of the difficult case. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 117: 546-53.
8. Caro P, Mahboubi S, Faerber E. Computed tomography in the diagnosis of lymphangiomas in infants and children. *Clin Imaging* 1991; 15: 41-6.
9. Brooks JW. Tumors of the chest. In: Chernick V, ed. *Kendig's Disorders of the respiratory tract in children*. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 614-48.
10. Yuh W, Buehner L, Kao S, Robinson R, Dolan K, Phillips J. Magnetic resonance image of pediatric head and neck cystic hygromas. *Ann-Otol-Rhinol-Laryngol* 1991; 100: 737-42.
11. Swift, Neuhof: Cervicomedial lymphangioma with chylothorax. *J Thorac Surg* 1946; 15: 173.
12. Scalzetti E, Heitzman E, Groskin S, Randall P, Katrenstein A. Developmental lymphatic disorders of the thorax. *Radiographics* 1991; 11: 1069-85.
13. Singleton A. Congenital lymphatic disease. *Lymphangiomata Ann Sur* 1937; 105: 952.

Correspondência: Filipa Santos
Hospital D. Estefânia - Serviço 1
Rua Jacinta Marto
1100 LISBOA