

Tumores de Cabeça e Pescoço na Criança

Peter Bull e José Nélio Cavinatto

Introdução

José Nélio Cavinatto

As massas cervicais na criança representam um imenso desafio diagnóstico, dado ao grande número de doenças que podem apresentá-las em sua evolução. Geralmente essas massas são de origem inflamatória, infecciosa ou congênita e menos frequentemente de origem oncológica, nessa faixa etária. Neste capítulo, na tentativa de facilitar o diagnóstico diferencial, inicialmente as massas serão classificadas de acordo com a localização no pescoço. Irá também apresentar a avaliação e conduta nas mesmas.

Peter Bull

Massas Cervicais da Linha Média

• **Cisto do Ducto Tireoglosso**

Os cistos do ducto tireoglosso surgem a partir de um resíduo do ducto tireoglosso, que é o trato formado quando a glândula tiróide desce a partir do forame cego na base da língua até sua posição no pescoço em adultos. O cisto apresenta-se como um aumento de volume na região anterior do pescoço, ainda que, ocasionalmente, também possa se situar mais lateralmente. Tem como característica a movimentação superior quando a língua é direcionada para frente e para fora, uma vez que o trato está ligado ao osso hióide.

Investigação

A ultra-sonografia irá confirmar a natureza cística da lesão e pode mostrar sua ligação ao osso hióide. Ao mesmo tempo, uma avaliação da glândula tiróide pode ser feita, porém é muito raro que o cisto substitua a glândula.

Tratamento

A cirurgia pela técnica de Sistrunk é curativa, mas deve ser realizada de forma correta e cuidadosa. A incisão é feita sobre a massa, e a dissecação deverá ser realizada até a continuidade com o corpo do osso hióide. O trato é seguido, na linha média superior, até a base da língua. Se for necessário, uma segunda incisão mais superior no pescoço poderá ser feita para melhorar o acesso.

• **Fístula do ducto tireoglosso**

Uma fistula geralmente surge como resultado de uma infecção e ruptura de um cisto do ducto tireoglosso, mas também podem ocorrer após excisão inadequada do cisto ou do trato.

O tratamento requer excisão adequada e completa de todo o trato tal como realizada para um cisto tireoglosso simples.

- **Tireóide lingual**

Às vezes (mas raramente) a descida da glândula tireóide na fase embrionária pode ser interrompida e a glândula tireóide permanece no forame cego. Apresenta-se como uma tumoração visível na base da língua, e, dependendo de seu tamanho, pode dar origem a disfagia ou obstrução das vias aéreas superiores.

Investigação

A tomografia computadorizada (TC) ou a ressonância magnética (RM) irão mostrar a extensão de qualquer massa intralingual, e a ultra-sonografia irá confirmar a presença e a posição de qualquer tecido da tireóide em sua posição normal. Os testes de função tireoidiana quase sempre demonstram um certo grau de hipotireoidismo.

Tratamento

Se a tireóide lingual for pequena, pode não haver necessidade de tratamento. A função tireoidiana deverá ser avaliada com a colaboração de um endocrinologista pediátrico, e a terapêutica de reposição, quando indicada, deverá ser instituída. Isto pode resultar em uma redução no tamanho e melhoria dos sintomas. Se os sintomas persistirem, a massa deverá então ser retirada por uma abordagem intra-oral. A terapêutica de reposição tireoidiana habitualmente será necessária.

- **Teratoma de linha média do pescoço**

Um teratoma de linha média, habitualmente, apresenta-se ao nascimento ou pode ter sido diagnosticado até antes do nascimento.

A massa é anterior e geralmente na linha média e contém tanto elementos císticos quanto sólidos.

Habitualmente causa dificuldade respiratória por pressão sobre as vias respiratórias que pode ser aliviada com a elevação da massa. Esta manobra também irá facilitar a intubação endotraqueal.

Investigação

Uma ultra-sonografia irá demonstrar a natureza mista da lesão, sólida e cística, que, quando necessário, pode ser confirmada com uma RM. O nível de alfa-fetoproteína habitualmente é elevado e, posteriormente, pode ser útil para monitorar a reincidência da lesão.

Tratamento

A excisão cirúrgica geralmente é simples e curativa. A recorrência da lesão é muito pouco provável. Os teratomas de linha média também podem ocorrer na nasofaringe e apresentar uma dificuldade maior ao tratamento.

- **Cisto Dermóide**

Os cistos dermóides podem ocorrer na linha média do pescoço ou no assoalho da boca e representam uma anormalidade de desenvolvimento de fusão, com tecido epidérmico fechado, causando o cisto.

Investigação

A ultra-sonografia irá mostrar um aspecto amorfo. A citologia através da aspiração com agulha fina irá demonstrar epitélio escamoso com *debris*.

Tratamento

Nenhum tratamento além da cirurgia é eficaz. O cisto deve ser completamente excisado e de preferência intacto para reduzir o risco de recorrência.

Massas Cervicais Laterais

O que preocupa aqui são as seguintes massas cervicais laterais: linfonodos cervicais - benignos e malignos; anormalidades linfáticas e vasculares; anomalias dos arcos branquiais; condições das glândulas salivares.

- **Aumento dos linfonodos cervicais**

O aumento de linfonodos cervicais é comum na infância como resultado de infecções repetidas do trato respiratório superior (IVAS) e, uma vez que sofreram aumento, pode demorar muito tempo para o linfonodo diminuir novamente. Com efeito, devido à fibrose do linfonodo, uma pequena massa palpável pode persistir e ser causa de ansiedade para os pais da criança. O aumento de linfonodos cervicais muitas vezes dá origem a ansiedade quanto a uma possível malignidade, sendo importante determinar o verdadeiro diagnóstico. Os linfonodos benignos podem estar aumentados como resultado da reação a uma infecção, que, por sua vez, pode ser de etiologia viral, bacteriana, toxoplasmose, HIV, doença granulomatosa como tuberculose, ou infecção por micobactéria atípica. Os linfonodos malignos, nesta faixa etária, provavelmente são linfoma, entretanto o rabdossarcoma e as metástases devem ser considerados.

Avaliação

Uma história bem feita e completa é essencial. A presença de massa de crescimento rápido e recente é uma situação mais indicativa de malignidade que uma massa que apareceu após uma dor de garganta que agora está involuindo. Um linfonodo aumentado que se manteve inalterado durante semanas ou meses é muito pouco provável que seja sítio de uma doença maligna. Um linfonodo com mais de 2 cm em uma criança necessita uma avaliação muito cuidadosa. Os fatores de risco para a infecção pelo HIV deverão ser questionados. O exame clínico irá determinar o tamanho, posição e número de linfonodos aumentados. É importante examinar os dentes para excluir infecção dentária ou gengival como causa do aumento dos gânglios no pescoço. Uma infecção por uma micobactéria atípica muitas vezes leva à descoloração e necrose da pele e tem uma aparência muito característica.

Investigação

Uma varredura do pescoço, com ultra-som, irá determinar o número e o tamanho dos linfonodos e também documentá-los com exatidão. O ultra-som permitirá uma avaliação seriada do possível aumento dos mesmos, quando necessário. Uma calcificação sugere tuberculose.

A arquitetura interna do linfonodo pode levantar suspeita de malignidade. Um hemograma irá demonstrar um aumento da série branca em infecção recente e a contagem dos linfócitos será elevada após uma IVAS viral. O teste de Mantoux é necessário se houver suspeita de tuberculose (mas será negativo na infecção por micobactérias atípicas). A sorologia para toxoplasmose ou citomegalovírus deverá estar disponível. Uma radiografia de tórax é necessária se existir uma suspeita de tuberculose, e também poderá revelar gânglios hilares aumentados em casos de linfoma.

A aspiração com agulha fina em crianças é controversa. O procedimento normalmente necessita anestesia geral e na interpretação da citologia é pouco provável que se possa excluir linfoma. Uma biópsia é necessária se permanecer a dúvida quanto

ao diagnóstico, sobretudo se houver suspeita de malignidade. O linfonodo deve ser excisado completamente, com o dano tecidual o mínimo possível, para dar ao patologista a melhor oportunidade de uma interpretação rigorosa.

Tratamento

O tratamento de linfonodos cervicais aumentados depende da causa do aumento. Uma doença maligna será abordada em conjunto com um oncologista pediátrico. Do mesmo modo, gânglios cervicais devido à tuberculose, requerem avaliação de um especialista em doenças infecciosas. A infecção por uma micobactéria atípica reage mal aos antibióticos e pode levar a uma fístula crônica, se o linfonodo for incisado. A excisão é curativa, mas pode ser difícil, devido à fibrose e presença de tecidos friáveis. Esse será certamente o caso, se nódulos intra-parotídeos estiverem envolvidos, uma vez que requerem dissecação e excisão cuidadosa ao redor do nervo facial.

- **Massas linfáticas e vasculares**

O **higroma cístico ou linfangioma** é a lesão mais comum na cabeça e pescoço e resulta de uma falha no sistema venoso jugular e linfático no desenvolvimento embrionário.

Apresentação

O higroma cístico apresenta-se como um inchaço suave, geralmente tenso, que pode ser passível de transluminação, sendo flutuante na palpação bimanual. Pode ser pequeno e variar de tamanho, e até ser gigante, ocasionando risco de vida.

Exames

A ultra-sonografia irá confirmar a natureza cística da massa e avaliar se representa um pequeno número de grandes cistos (macrocístico) ou é composta por vários cistos pequenos (microcístico).

A aspiração irá ajudar nesta diferenciação e irá reduzir sua dimensão, pelo menos temporariamente. Um raio-X de tórax é útil para avaliar qualquer extensão ao mediastino.

Tratamento

As lesões pequenas não requerem tratamento e, de fato, podem-se resolver espontaneamente como resultado de infecções frequentes, levando à obliteração dos espaços teciduais.

Os cistos macrocísticos podem ser tratados com escleroterapia usando Picinobil (OK 432), porém este procedimento deverá ser evitado se houver comprometimento das vias aéreas ou disfagia. Os sintomas podem piorar até de uma forma perigosa, com um edema dramático, que se segue à injeção de Picinobil. As lesões microcísticas (ou lesões macrocísticas onde a escleroterapia não é aconselhada) podem ser excisadas de forma segura em mãos experientes. O perigo maior é lesão dos nervos acessório, facial ou laringeo recorrente.

- **Massas vasculares**

As massas vasculares incluem as malformações vasculares e hemangiomas capilares. As malformações vasculares podem ser capilares e de baixo fluxo, como nas “manchas de vinho do porto”, ou podem ser uma malformação venosa de alto fluxo, embora de baixa pressão. O tratamento de ambas é difícil e perigoso, particularmente em anomalias venosas, quando o sangramento pode ser grave.

Os hemangiomas capilares raramente estão presentes ao nascimento, ao contrário de malformações vasculares congênitas. Eles aumentam rapidamente ao redor de seis semanas de vida e continuam a aumentar de tamanho lentamente entre seis e 12 meses. Após esse tempo eles costumam regredir e desaparecer, ao redor de três a oito anos de idade.

O hemangioma nas vias respiratórias representa um problema particular e não será discutido aqui.

Muito raramente, um aneurisma da artéria carótida pode apresentar-se como massa lateral do pescoço. Pode resultar de uma infecção no pescoço (aneurisma micótico) ou como resultado de doença do tecido conjuntivo, como na síndrome de Ehlers Danloss.

Tratamento

A maioria dos hemangiomas não necessita de tratamento, havendo uma expectativa de regressão plena. Ocasionalmente, ulceração e hemorragia podem exigir que a lesão seja retirada.

Anomalias branquiais

O aparelho branquial no embrião consiste no arco, na bolsa interna e na fenda externa. O primeiro e o segundo arco, em particular, podem dar origem a anomalias congênitas que irão se apresentar como “inchaços” no pescoço. O reconhecimento é vital para que a condição seja tratada corretamente.

• Anomalias do primeiro arco

Habitualmente se apresentam como um aumento de volume na parte superior do pescoço numa linha ântero-superior a partir do conduto auditivo externo em direção ao pescoço ou para a região mandibular, e ainda há uma abertura que poderá fistulizar e drenar pús ou material sebáceo. Pode haver um aumento de volume no conduto auditivo externo. O trato é substancial, sendo revestido por pele, e quase sempre se aprofunda em direção ao nervo facial para dentro da glândula parótida e termina superiormente em uma relação estreita e variável com o conduto auditivo externo. O tratamento requer excisão completa, o que, por sua vez, quase sempre necessita de dissecação do nervo facial.

• Anomalias do segundo arco

A persistência de uma fistula do segundo arco resulta em uma abertura anterior no pescoço, numa linha a partir do ângulo da mandíbula até a articulação esterno-clavicular. O trato é revestido com epitélio mucoso e a drenagem de muco pode ser profusa. Às vezes, existe um aumento sacular na extremidade inferior. Apesar da extremidade superior abrir-se na porção inferior do polo tonsilar ou amigdaliano, não existe nenhuma lesão intra-oral visível. O tratamento novamente é a excisão até o nível dos músculos da faringe. Se o pescoço for do tipo longilíneo, uma segunda incisão superior no pescoço poderá ser necessária para o acesso adequado.

• Anomalias do quarto arco

As lesões do quarto arco são extremamente raras e se apresentam como abscessos recorrentes no pescoço ou como tireoidites recorrentes. O trato do quarto arco abre-se no ápice da fossa piriforme e se estende até a tireóide. É identificado através da endoscopia da fossa piriforme e necessita de abordagem cirúrgica.

Alterações das glândulas salivares

As doenças das glândulas salivares são raras em crianças e, como resultado, podem ser diagnosticadas e tratadas incorretamente.

- **Infecção**

A caxumba é uma adenite salivar viral contagiosa, habitualmente das glândulas parótidas, que se tornou rara nos países desenvolvidos, devido à imunização. É importante lembrar que a caxumba também pode afetar as glândulas salivares submandibulares.

A parotidite recorrente na infância é uma condição das crianças pequenas que tem episódios recorrentes de inchaço e dor na glândula parótida. O primeiro episódio é muitas vezes diagnosticado como caxumba, mas os episódios sequenciais tornam o diagnóstico claro. A saliva da glândula afetada pode ser turva. Esta condição quase sempre tem resolução na puberdade e só raramente é necessária uma intervenção ativa.

- **Infecção por micobactérias atípicas** (ver acima)

Embora possa inicialmente afetar os gânglios linfáticos, a infecção por micobactérias atípicas pode se propagar do linfonodo ao tecido salivar circundante e produzir um inchaço com descamação e ruptura da pele. Enquanto a lesão geralmente cicatriza, o que pode levar vários meses, ocorre drenagem crônica de pús e a presença de uma ferida com grande extensão. A excisão cirúrgica será muitas vezes necessária, porém é difícil, devido a localização ao redor do nervo facial.

Tumores de glândulas salivares

Os tumores das glândulas salivares, em uma população pediátrica, refletem os encontrados em adultos, porém a frequência relativa difere acentuadamente. Os adenomas salivares pleomórficos são os tumores benignos mais comuns e podem ocorrer tanto nas glândulas parótidas quanto nas submandibulares. O tratamento consiste na excisão sem biópsia prévia, o que pode levar a recorrência. O tumor maligno das glândulas salivares mais comum no grupo pediátrico é o carcinoma muco-epidermóide, que representa 50% de todas as neoplasias malignas salivares nesta faixa etária. Na seqüência, teremos os tumores acinares, que representam 20% dos casos. O tratamento é novamente a cirurgia, com a preservação do nervo facial, sempre que possível, com revisão cuidadosa e prolongada. É vital termos consciência de que 60% das massas sólidas das glândulas salivares em crianças com idade inferior a 16 anos, serão malignas, e deverão ser tratadas em conformidade com o diagnóstico.

Leituras recomendadas

1. Sistrunk WE. Technique of removal of cysts and sinuses of the thyroglossal duct. *Ann Surg* 1920; 71: 121-124.
2. Nicollas R. Ducroz V. Garabedian EN. Triglia JM. Fourth branchial pouch anomalies: a study of six cases and review of the literature. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 44(1):5-10, 1998 Jun.

3. Giguere CM, Bauman NM, Sato Y, Burke DK, Greinwald JH, Pransky S, Kelley P Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy: a prospective multi-institutional trial.
4. Cohen HA. Gross S. Nussinovitch M. Frydman M. Varsano I. Department of Paediatrics, Golda Medical Centre, Hasharon Hospital, Sackler School of Medicine, Tel Aviv University, Petach Tikvah, Israel. Recurrent parotitis. *Archives of Disease in Childhood*. 67(8):1036-7, 1992 Aug.
5. Jervis PN, Lee JA, Bull PD. Management of Non-tuberculous Mycobacterial peri-sialadenitis in Children. *Clinical Otolaryngology and Allied Sciences*. 2001; 26,243 – 248
6. Bull PD. Salivary gland neoplasia in childhood. *International Journal of Pediatric Otolaryngology*. 49 Suppl.1 (1999) S235-238.
7. Orvidas, Laura J. MD; Kasperbauer, Jan L. MD; Lewis, Jean E. MD; Olsen, Kerry D. MD; Lesnick, Timothy G. MS. Pediatric Parotid Masses, *Archives of Otolaryngology, Head and Neck Surgery* Volume 126(2) February 2000 pp 177-184