

Relato de Caso

Linfangioma cístico do mediastino*

Cystic lymphangioma of the mediastinum

Filipa Maria Arruda Viveiros Correia¹, Bárbara Seabra¹, Ana Rego¹, Raquel Duarte², José Miranda³

Resumo

O linfangioma cístico é um tumor congênito benigno e raro. Resulta da proliferação focal de tecido linfático bem diferenciado com origem num anormal desenvolvimento do sistema linfático. A maioria ocorre em crianças ou adultos jovens nos sacos linfáticos primordiais. Geralmente ocorrem no pescoço (75%) e na região axilar (20%). Apenas 1% desses são localizados no mediastino. Os linfangiomas adquiridos, principalmente encontrados em adultos de meia-idade, são conseqüentes a um processo de obstrução linfática crônica secundária a cirurgia, infecção crônica ou radiação. Os autores apresentam um caso clínico de linfangioma cístico do mediastino num indivíduo do sexo masculino de 50 anos, detectado por achado em radiografia de tórax de rotina.

Descritores: Linfangioma cístico; Mediastino; Achados acidentais.

Abstract

Cystic lymphangioma is a rare congenital benign tumor. It results from focal proliferation of well-differentiated lymphatic tissue originating from abnormal development of the lymphatic system. Most cystic lymphangiomas occur in the primitive lymph sacs of children or young adults. They generally appear in the neck (75%) and axillary region (20%). Only 1% are located in the mediastinum. Acquired lymphangiomas, which are principally seen in middle-aged adults, are caused by a process of chronic lymphatic obstruction secondary to surgery, chronic infection, or radiation. Here, we present the case of a 50-year-old male with cystic lymphangioma of the mediastinum, detected on a routine chest X-ray.

Keywords: Lymphangioma, cystic; Mediastinum; Incidental findings.

Introdução

O linfangioma cístico, descrito pela primeira vez na literatura em 1951, é um tumor congênito benigno e raro.^(1,2) Resulta de uma proliferação focal de tecido linfático bem diferenciado com origem num anormal desenvolvimento embriológico do sistema linfático.⁽²⁻⁴⁾ A maioria ocorre em crianças ou adultos jovens, e sua localização ocorre nos sacos linfáticos primordiais.⁽²⁻⁴⁾ Cerca de 90% dos casos são diagnosticados por volta dos dois anos de vida.^(1,4) Geralmente ocorrem no pescoço (75%) e na região axilar (20%). Apenas 1% desses são localizados no mediastino.^(1-3,5) Podem também ser encontrados no retroperitônio, pelve e na parede torácica.⁽²⁾ Os linfangiomas adquiridos, principalmente encontrados em adultos de meia-idade,⁽²⁾ são conseqüentes a um processo de obstrução linfática crônica secundária a cirurgia, infecção crônica ou radiação.⁽⁴⁾ Não está descrita uma transformação maligna dos linfangiomas císticos.⁽⁵⁾

Relato de caso

Homem de 50 anos, fumante, 30 anos-maço, vendedor de automóveis, com antecedentes de hipertensão arterial e dislipidemia. Medicado habitualmente com sinvastatina, 20 mg; valsartan, 80 mg; lansoprazol, 30 mg; e brotizolam, 0,25 mg. Orientado para a consulta externa com especialista em pneumologia por achado de lesão paratraqueal direita com alargamento do mediastino superior em radiografia de tórax de rotina (Figura 1).

O doente apresentava-se assintomático e sem alterações de relevo ao exame físico—auscultação pulmonar e saturação periférica de oxigênio normais e sem turgescência venosa jugular a 45°. Não apresentava alterações no estudo da função pulmonar, e o exame eletrocardiográfico era normal. Foi efetuada tomografia computadorizada torácica, que revelou uma lesão tumoral mediastínica, em localização paratraqueal direita, com 4,5 cm de diâmetro, em contato com a parede direita da traquéia e determinando desvio

* Trabalho realizado no Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Porto, Portugal.

1. Interna Complementar de Pneumologia. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Porto, Portugal.

2. Assistente Hospitalar de Pneumologia. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Porto, Portugal.

3. Assistente Hospitalar de Cirurgia Cardio-Torácica. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Porto, Portugal.

Endereço para correspondência: Filipa Viveiros. Rua Sarmento Beires, 280, Bloco E, hab. 4.11, CP 4250-448, Porto, Portugal.

Tel 351 22 786-5100. E-mail: filipaviveiros@gmail.com

Apoio financeiro: Nenhum.

Recebido para publicação em 18/2/2008. Aprovado, após revisão, em 19/3/2008.

anterior das veias braquiocéfálica e cava superior. A massa apresentava contornos regulares, baixa densidade espontânea, homogênea e sem realce após administração de contraste (Figura 2).

Optou-se pela realização de fibrobroncoscopia na tentativa de esclarecer as alterações radiológicas detectadas, constatando-se traquéia normal, sem sinais de compressão extrínseca da parede lateral direita, carina sem alterações e árvores brônquicas direita e esquerda normais. Foi também efetuado lavado broncoalveolar para a pesquisa de células neoplásicas, bactérias e micobactérias, cujos resultados foram negativos.

O tratamento consistiu em toracotomia lateral direita com exérese da lesão cística paratraqueal direita, com o envio da peça cirúrgica para exame anatomopatológico. O exame macroscópico da peça cirúrgica revelou uma lesão nodular cística de 4,5 cm na maior dimensão, de parede fina, com superfície externa lisa e superfície interna trabeculada e esbranquiçada, apresentando um conteúdo seroso amarelo claro. Microscopicamente apresentava uma parede cística com fibrose e infiltrado inflamatório formando folículos linfóides, com revestimento interno endotelial e com imunorreação para o soro anti-CD34 (Figura 3).

No pós-operatório, o doente evoluiu clinicamente bem, sem complicações pós-cirúrgicas e sem recidiva documentada nos exames de imagem de controle.

Discussão

O linfangioma cístico do mediastino é um tumor benigno extremamente raro⁽⁵⁾ e frequentemente subdiagnosticado.⁽⁴⁾ Tem crescimento lento e é geralmente assintomático até atingir dimensões suficientemente grandes para condicionar uma compressão das estruturas adjacentes ou ser alvo de infecção secundária.^(2,4,5) O seu crescimento rápido pode também causar hemorragia.^(5,6) Quando sintomático, em recém-nascidos ou crianças, a dificuldade respiratória pode resultar da compressão do trato traqueobrônquico.⁽⁵⁾ Em adultos, pode apresentar-se como pneumonia, síndrome da veia cava superior, quilotórax e quilopericárdio.^(1,5) Alternativamente, pode também ser detectado como um achado acidental em exames de imagem.^(1,4,5)

O diagnóstico provável é feito pela detecção de uma lesão cística na radiografia ou tomografia

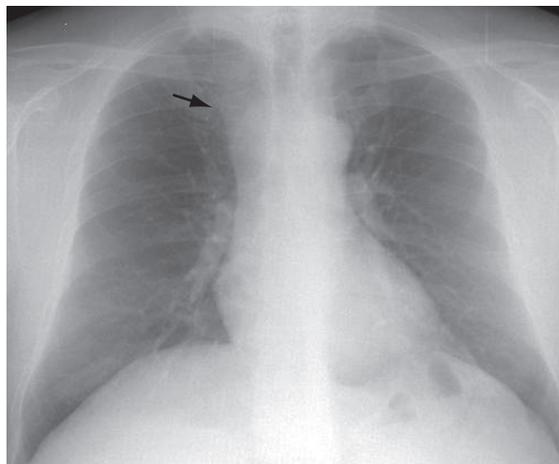


Figura 1 - Radiografia de tórax com opacidade paratraqueal direita (seta).

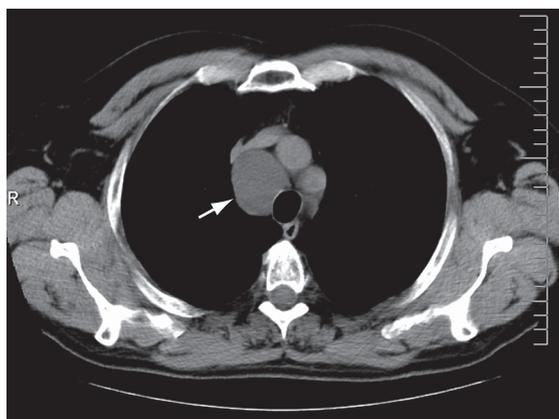


Figura 2 - Tomografia computadorizada de tórax com lesão expansiva mediastínica (seta) em contacto com a parede direita da traquéia e determinando desvio anterior das veias braquiocéfálica e veia cava superior.

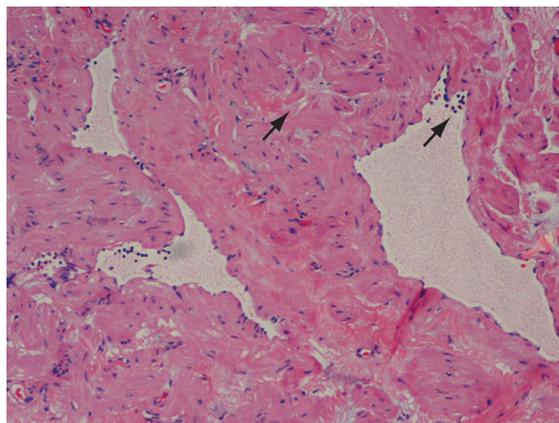


Figura 3 - Microscopia da massa mediastínica com infiltrado inflamatório formando folículos linfóides e revestimento interno endotelial (setas).

computadorizada de tórax.⁽⁵⁾ Na radiografia, os linfangiomas do mediastino observam-se como massas arredondadas, bem circunscritas e de densidade homogênea,⁽⁵⁾ sendo que a tomografia computadorizada de tórax nos permite evidenciar o envolvimento ou desvio de estruturas naturais, ausência de calcificação e várias áreas de atenuação dentro da lesão.⁽²⁾

O diagnóstico diferencial deve incluir o linfoma, nomeadamente o de Castleman; cisto tímico; cisto pericárdico; cisto broncogênico; teratoma cístico; tímoma cístico; e aneurisma do tronco braquiocefálico.^(1,4,5) O diagnóstico definitivo é feito por exame histopatológico.^(1,5)

A excisão cirúrgica é o tratamento de escolha.^(1,2,5) Outros tipos de tratamento adjuvante foram propostos, como a radioterapia ou injeção de agentes esclerosantes (OK-432 ou bleomicina), mas ainda são controversos.^(1,2)

Com a ressecção completa do tumor, o prognóstico é bom, embora estejam descritos casos de

recorrência local, principalmente com a ressecção parcial.^(2,3,5) As complicações pós-operatórias podem incluir infecção, quilotórax, formação de fistulas, assim como lesões no nervo frênico, nervo vago, pulmões ou grandes vasos.^(2,5)

Referências

1. Saleiro S, Magalhães A, Moura CS, Hespagnol V. Linfangioma cístico do mediastino. *Rev Port Pneumol.* 2006;12(6):731-5.
2. Yildirim E, Dural K, Kaplan T, Sakinci U. Cystic lymphangioma: report of two atypical cases. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2004;3(1):63-5.
3. Bossert T, Gummert JF, Mohr FW. Giant cystic lymphangioma of the mediastinum. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;21(2):340.
4. Faul JL, Berry GJ, Colby TV, Ruoss SJ, Walter MB, Rosen GD, et al. Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome. *Am J Respir Crit Care Med.* 2000;161(3 Pt 1):1037-46.
5. Bilgin M, Akçalı Y, Oğuzkaya F, Öktem T. Mediastinal cystic lymphangioma: a rare mediastinal tumour. *Turkish Respiratory Journal.* 2004;5(3):187-8.
6. Iannicelli E, Almberger M, Rossi G. Linfangioma cístico del collo in un neonato. *Radiol Med.* 2002;103(4):414-7.