

Cisto broncogênico de localização não habitual

Bronchogenic cyst in an unusual location

João Arthur Pazello; Beatriz Maria Vilaça; Camila G. Fachin; André Ivan B. S. Dias; Leilane de Oliveira

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HCUFPR), Curitiba, Paraná, Brasil.

RESUMO

Este artigo relata o caso de um paciente com cisto broncogênico lingual e apresenta uma breve revisão das discrepâncias de nomenclatura para cistos linguais. Paciente do sexo masculino, 2 anos de idade, foi admitido no ambulatório de cirurgia pediátrica de um hospital universitário devido à presença de uma massa de 2 cm na face dorsal da língua. O tumor foi excisionado; o laudo anatomopatológico revelou foregut cyst, subtipo broncogênico. Cistos linguais são raros, especialmente quando compatíveis com formações broncogênicas. Seu processo de patogênese é incerto, e uma das possibilidades é a separação de células do intestino primitivo antes da separação entre esôfago e traqueia. O tratamento, comumente, consiste em excisão cirúrgica.

Unitermo: cisto broncogênico; anormalidades congênitas; coristoma.

ABSTRACT

This article reports the case of a patient with lingual bronchogenic cyst and presents a brief review of discrepancies in the nomenclature of lingual cysts. A 2-year-old male patient was admitted to the pediatric surgery outpatient clinic of a university hospital due to the presence of a 2 cm mass on the dorsal surface of the tongue. The tumor was excised and the anatomopathological report revealed a foregut cyst, bronchogenic subtype. Lingual cysts are rare, especially when compatible with bronchogenic formations. Their pathogenic process is not clear; one of the possibilities is the separation of cells from the primitive gut, before the separation between the esophagus and the trachea. The treatment usually consists of surgical excision.

Key words: bronchogenic cyst; congenital abnormalities; choristoma.

RESUMEN

Este artículo relata el caso de un paciente con quiste broncogénico lingual y presenta una breve revisión de las discrepancias de nomenclatura para quistes linguales. Paciente de sexo masculino, de 2 años de edad, acudió a cirugía pediátrica de un hospital universitario con una masa de 2 cm en la cara dorsal de la lengua. El tumor fue extirpado y el informe anatomopatológico reveló quiste de duplicación, subtipo broncogénico. Quistes linguales no son frecuentes, sobre todo cuando concomitantes con formaciones broncogénicas. Su patogénesis es incierta: una de las posibilidades es la separación de células del intestino primitivo antes de la separación entre esófago y tráquea. El tratamiento, en general, consiste en escisión quirúrgica.

Palabras clave: quiste broncogénico; anormalidades congénitas; coristoma.

INTRODUÇÃO

Cistos linguais são raros; classificam-se, geralmente, pelo tipo de epitélio que apresentam⁽¹⁾. Os tipos mais comuns de epitélio presentes são os do trato gastrointestinal e respiratório, podendo ocorrer a presença de ambos. Não há um consenso sobre a nomenclatura, e múltiplos termos são utilizados, como cisto do remanescente intestinal ou *foregut cyst*, coristomas linguais, cisto lingual mediano anterior, entre outros⁽²⁾. Essa variedade encobre a verdadeira incidência desse tipo de lesão, pois dificulta a busca e a revisão literária. O termo cisto de remanescente do intestino primitivo é o mais usado e compreende os cistos bronco-gênicos, os cistos de duplicação esofágica e os cistos de duplicação entérico⁽³⁾. Sua patogênese é incerta, sendo indicada a possibilidade de derivação de um broto de células que se separou do intestino primitivo⁽⁴⁾. Tal processo explicaria o porquê de haver a possibilidade de o cisto apresentar tanto epitélio digestivo quanto respiratório, uma vez que ambos derivam do intestino anterior.

Neste relato apresentamos um caso de cisto lingual em um menino de dois anos com história de massa em região anterior da língua, desde o nascimento. Após avaliação da lesão por tomografia computadorizada (TC), foi realizada a cirurgia para a excisão, e o material foi enviado para exame anatomopatológico. O resultado revelou epitélio respiratório puro, levantando a hipótese de um cisto do remanescente do intestino primitivo, subtipo bronco-gênico, em localização atípica.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 2 anos de idade, com história de tumoração no terço médio e anterior da língua, em face dorsal, desde o nascimento. Segundo a mãe, apresentou variação de volume, com aumento e diminuição espontâneos. A TC demonstrou imagem cística e arredondada, de contornos bem delimitados, sem realce significativo pós-contraste, localizada na linha média da língua, medindo cerca de 18 × 15 × 15 mm. A ultrassonografia (USG) de tireoide revelou presença de tireoide tópica. Após excisão da lesão (**Figuras 1-3**), o diagnóstico pelo exame em hematoxilina e eosina (HE) foi cisto bronco-gênico (**Figura 4**). Realizou-se a imuno-histoquímica (IHQ) (**Figura 5**) da peça cirúrgica, que foi positiva para o marcador citoqueratina 7 (CK7) e negativa para os marcadores citoqueratina 20 (CK20), S100 e actina de músculo liso. O diagnóstico anatomopatológico aliado ao perfil imuno-histoquímico foi conclusivo para cisto do remanescente do intestino primitivo (*foregut cyst*) de subtipo bronco-gênico.

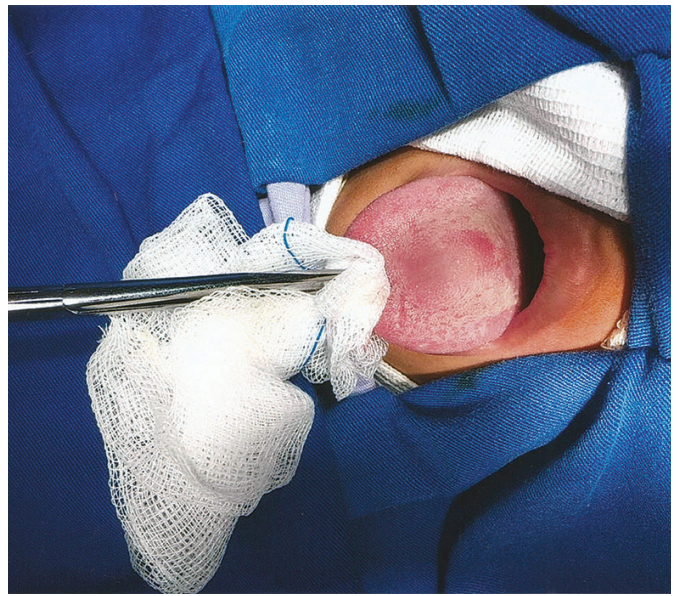


FIGURA 1 – Imagem da lesão antes do procedimento

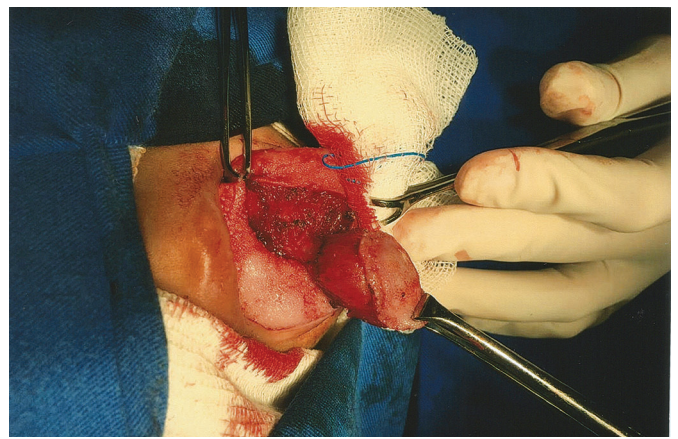


FIGURA 2 – Remoção cirúrgica da lesão

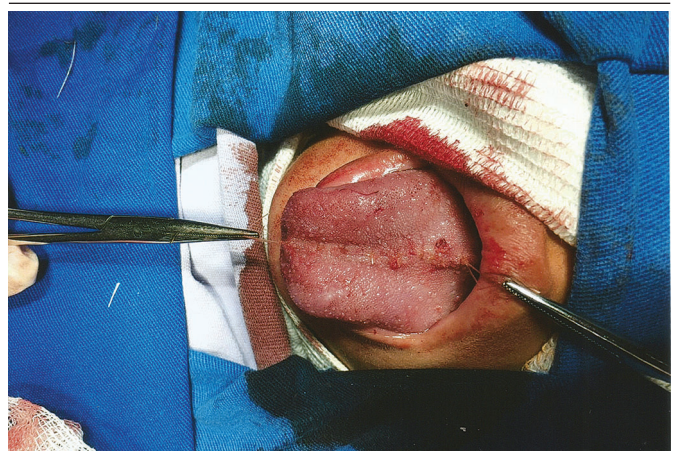


FIGURA 3 – Língua após rafia/sutura da ferida operatória

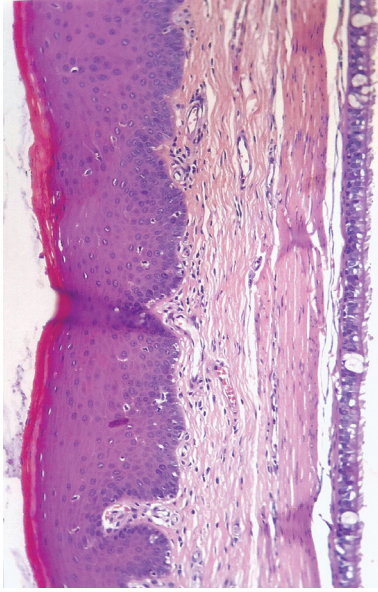


FIGURA 4 – Corte da lesão corado em HE
HE: hematoxilina e eosina.

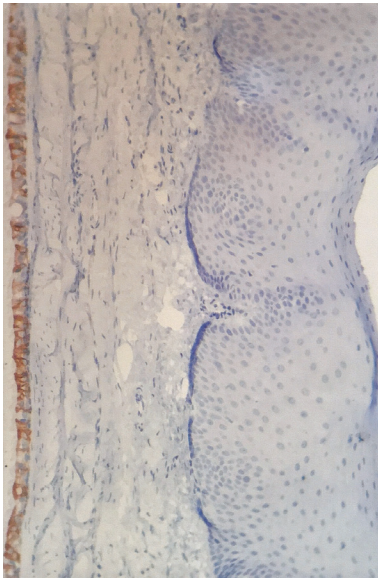


FIGURA 5 – Perfil imuno-histoquímico do corte da lesão

DISCUSSÃO

Cistos orais do remanescente do intestino primitivo são coristomas congênitos raros, que surgem na cavidade oral durante o desenvolvimento embriológico a partir de remanescentes epiteliais do intestino anterior⁽²⁾. Na literatura, esses tipos de lesões císticas são chamados de cistos heterotópicos ou cistos do

remanescente do intestino primitivo⁽⁴⁾, por derivarem do segmento anterior do intestino primitivo. As divergências na nomenclatura dificultam a determinação da incidência dessas lesões, já que podem ser chamadas de cisto lingual mediano anterior, cisto do remanescente do intestino primitivo, cisto heterotópico e enterocistoma^(1, 2, 4). Essas formações compreendem dois grupos: cistos broncogênicos e cistos de duplicação intestinal.

O diagnóstico de cisto do remanescente do intestino primitivo segue três critérios básicos: ser coberto por uma camada de músculo liso, conter epitélio derivado do intestino anterior e ser anexado a uma porção do intestino anterior⁽³⁾. O termo *foregut cyst* engloba o cisto broncogênico e os cistos de duplicação esofágica, entre outros. O caso relatado apresenta, através da histologia, o epitélio derivado do intestino anterior do tipo pseudoestratificado ciliado – respiratório –, anexado à língua, preenchendo critérios suficientes para ser classificado como um cisto do remanescente do intestino primitivo. As características macroscópicas também são condizentes com tal hipótese, tendo em vista que o cisto do remanescente do intestino primitivo usualmente se apresenta como uma massa cística, de contornos bem delimitados e bem circunscritos⁽²⁾, assim como demonstra a TC do paciente.

A subclasse do cisto do remanescente do intestino primitivo é predominantemente determinada pelo tipo histológico encontrado no cisto⁽¹⁾, portanto faz-se necessária a análise anatomopatológica da peça cirúrgica.

Cisto broncogênico é a nomenclatura que se dá a formações císticas que contêm classicamente epitélio pseudoestratificado ciliado respiratório, células calciformes, células musculares lisas e tecido cartilaginoso. Sua localização mais comum é a parabrônquica, podendo ocorrer em qualquer parte da árvore traqueobrônquica. O cisto broncogênico representa cerca de 60% de todos os cistos mediastinais⁽³⁾. No entanto há relatos de cistos broncogênicos em regiões atípicas, como a língua⁽⁴⁾. Apesar da ausência de tecido cartilaginoso, dadas as características histológicas típicas de epitélio respiratório, a subclasse mais apropriada para o caso em questão é a de cisto broncogênico.

A forma mais conclusiva para determinar o tipo de epitélio observado é a IHQ, sendo possível detectar marcadores específicos de determinados tecidos⁽²⁾. No caso apresentado, a determinação final do tipo de tecido foi feita pelo estudo de IHQ. As citoqueratinas são os principais marcadores para o perfil imuno-histoquímico de cistos bucais do remanescente do intestino primitivo⁽⁵⁻⁷⁾. Entre elas, as mais utilizadas são a CK20 e a CK7. CK20 é encontrada em células da pele e em epitélio

normal do trato gastrointestinal⁽⁸⁾. Já a CK7 é encontrada em epitélios simples e de transição e na superfície luminal do epitélio respiratório pseudoestratificado⁽⁸⁾. No caso apresentado, a IHQ corroborou os achados observados na histologia, com CK20 negativo e CK7 positivo, resultado típico de epitélio respiratório. Outros marcadores utilizados, inclusive neste relato, são a proteína S100 e a actina de músculo liso. A proteína S100 é encontrada em células derivadas da crista neural e em células conjuntivas, como condrócitos⁽⁹⁾, e pode ser positiva em cistos broncogênicos; entretanto, no nosso caso, ela foi negativa, por não haver tecido cartilaginoso.

CONCLUSÃO

As divergências na nomenclatura de cistos relacionados com estruturas provenientes do intestino primitivo anterior dificultam o estabelecimento de uma casuística específica, pois prejudicam a estimativa do verdadeiro número e das características dos casos existentes. Estudos voltados para uma revisão dos múltiplos casos da literatura com o intuito de buscar padrões para classificação dessas lesões seriam relevantes tanto para as equipes envolvidas no tratamento quanto para a qualidade de vida dos pacientes.

REFERÊNCIAS

1. Azanero WD, Mazzonetto R, León JE, Vargas PA, Lopes MA, de Almeida OP. Lingual cyst with respiratory epithelium: a histopathological and immunohistochemical analysis of two cases. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2009; 38(4): 388-92. PubMed PMID: 19217261.
2. Rosa AC, Hiramatsu DM, de Moraes FR, Passador-Santos F, de Araújo VC, Soares AB. Oral foregut cyst in a neonate. *J Craniofac Surg.* 2013; 24(6): 2158-60. PubMed PMID: 24220427.
3. Kieran SM, Robson CD, Nosé V, Rahbar R. Foregut duplication cysts in the head and neck: presentation, diagnosis, and management. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010; 136(8): 778-82. PubMed PMID: 20713753.
4. Kün-Darbois, JD, Breheret R, Bizon A, Paré A, Laccourreye L. Bronchogenic cyst of the tip of the tongue: Report of two cases. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2015; 132(1): 49-51. PubMed PMID: 24993780.
5. Joshi R, Cobb AR, Wilson P, Bailey BM. Lingual cyst lined by respiratory and gastric epithelium in a neonate. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2013; 51(2): 173-5. PubMed PMID: 22554694.
6. Horie N, Shimoyama T, Kawano R, Ide F. Lateral lingual cyst with respiratory epithelium: a rare case. *Oral Surg* [Internet]. 2008. Available at: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1752-248X.2008.00027.x>.
7. Woolgar JA, Smith AJ. Heterotopic gastrointestinal cyst of oral cavity: a developmental lesion? *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1988; 66: 223-5. PubMed PMID: 2459648.
8. Chu PG, Weiss LM. Keratin expression in human tissues and neoplasms. *Histopathology.* 2002; 40(5): 403-39. PubMed PMID: 12010363.
9. Dabbs DJ, editor. *Diagnostic Immunohistochemistry.* 2nd ed. Churchill Livingstone/Elsevier; 2006. pp. 75; 165-6.

AUTOR CORRESPONDENTE

João Arthur Pazello  0000-0002-7505-7808
e-mail: joao.arthur.pazello@gmail.com.



This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License.