

Tumores do mediastino em crianças*

Mediastinal tumors in children

JOSÉ CARLOS FRAGA¹, MARCIA KOMLÓS², ELIZIANE TAKAMATU³, LUCIANO CAMARGO³,
FÁBIO CONTELLI³, ALGEMIR BRUNETTO⁴, CARLOS ANTUNES⁵

Introdução: Os tumores mediastinais na criança compreendem um grupo heterogêneo de lesões com origem embrionária distinta. Podem apresentar-se como cistos benignos ou lesões malignas.

Objetivo: Descrever os procedimentos diagnósticos, tratamento e evolução de uma série de crianças e adolescentes com tumores do mediastino.

Método: Análise retrospectiva de vinte crianças com tumores de mediastino, no período de julho de 1996 a julho de 2002 no Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Todos os pacientes foram submetidos a algum procedimento cirúrgico, seja diagnóstico, terapêutico ou ambos.

Resultados: Doze meninos e oito meninas foram estudados. A idade média no momento do diagnóstico foi de seis anos e oito meses, variando entre três meses e 16 anos. Quatorze tumores (70%) ocorreram no mediastino anterior, sendo os mais comuns os linfomas de Hodgkin e não-Hodgkin; seis tumores (30%) ocorreram no mediastino posterior, sendo o neuroblastoma o mais frequente. Nos tumores anteriores, a abordagem cirúrgica mais comum foi a toracotomia anterior de Chamberlain; nos posteriores, a toracotomia póstero-lateral. No período de seguimento ocorreram seis óbitos, todos sem nenhuma relação com o procedimento cirúrgico.

Conclusão: Os tumores mediastinais em crianças são responsáveis por morbimortalidade. No mediastino anterior foram mais comuns os linfomas; no posterior, os tumores de origem neural. A cirurgia é um passo importante no diagnóstico e tratamento dessas lesões. (*J Pneumol* 2003;29(5):253-7)

Background: Mediastinal tumors in children comprise a heterogeneous group of lesions that have a range of embryonic origins. They may present as benign cysts, as well as malignant lesions.

Objective: To describe the diagnostic procedures, the treatments and outcomes of a group of children and adolescents with mediastinal tumors.

Method: A retrospective analysis of twenty children and adolescents with mediastinal tumors who were treated at the Hospital de Clínicas de Porto Alegre from July, 1996 to July, 2002. All patients were submitted to some kind of surgical procedure: diagnostic, therapeutic, or both.

Results: Twelve boys and eight girls were studied. Mean age at diagnosis was 6 years and 8 months (ranging from 3 months to 16 years). Fourteen tumors (70%) were located at the anterior, and six (30%) at the posterior mediastinum. Hodgkin and non-Hodgkin lymphomas were the most common tumors found in anterior mediastinum, whereas neuroblastoma was the most common among posterior malignancies. The most used surgical procedure for anterior tumors was Chamberlain anterior thoracotomy; posterolateral thoracotomy was usually performed for posterior tumors. Six patients died during the follow-up period but none of the deaths was considered related to the surgical procedure.

Conclusion: Mediastinal tumors in children and adolescents represent an important cause of morbidity/mortality. The most common tumors at the anterior mediastinum were lymphomas, whereas at the posterior mediastinum the most common were neurogenic tumors. Surgery is an important step for the diagnosis and treatment of such lesions.

Descritores – Tumores. Mediastino. Criança. Linfoma/cirurgia.

Key words – Tumors. Mediastinum. Child. Lymphoma/surgery.

* Trabalho realizado no Setor de Cirurgia Torácica Infantil/Serviço de Cirurgia Pediátrica e Serviço de Oncologia Pediátrica – Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre – RS – Brasil.

1. Professor Adjunto de Cirurgia Pediátrica.
2. Acadêmica de Medicina.
3. Médico Residente de Cirurgia Pediátrica.

4. Professor Adjunto de Pediatria. Chefe do Serviço de Oncologia Pediátrica.
5. Professor Adjunto de Cirurgia Pediátrica. Chefe do Serviço de Cirurgia Pediátrica.

Endereço para correspondência – Dr. José Carlos Fraga. Rua Ramiro Barcelos, 2.350, sala 600 (6º andar) – 90430-000 – Porto Alegre, RS, Brasil. Tel.: 3316-8232; e-mail: jcfraga@brturbo.com

Recebido para publicação em 22/1/03. Aprovado, após revisão, em 2/6/03.

INTRODUÇÃO

Os tumores mediastinais na criança compreendem um grupo de lesões com origem em diversos tecidos embrionários.⁽¹⁾ Eles podem apresentar-se como desde cistos benignos até lesões malignas de alta agressividade. Embora raros, esses tumores são responsáveis por grande morbimortalidade em crianças e adolescentes.^(2,3) Em nosso meio, não há trabalhos relatando as lesões de mediastino mais freqüentes na criança, bem como sua abordagem diagnóstica, tratamento e sobrevida.

Para o diagnóstico dos tumores mediastinais, é importante o conhecimento da complexa anatomia do mediastino e da freqüência das patologias de acordo com a localização anatômica e a idade da criança.⁽¹⁾ As manifestações clínicas dessas lesões são inespecíficas e, geralmente, originadas do crescimento de uma massa em local limitado, ocasionando compressão das estruturas adjacentes. As manifestações respiratórias mais comuns são tosse, dispnéia, hemoptise e infecções respiratórias recorrentes. Outros sintomas que podem ocorrer são disfagia, dor torácica e febre.^(1,3)

A cirurgia tem papel fundamental no manejo das massas mediastinais, como ressecção curativa da lesão, ou para realizar biópsia e diagnóstico etiológico do tumor, com a finalidade de definir a terapia posterior.^(1,3)

Neste estudo, revisamos crianças e adolescentes com tumor mediastinal tratadas em Hospital Universitário, a fim de determinar o tipo de abordagem e procedimento cirúrgico, o diagnóstico da lesão, a necessidade de tratamento complementar e a evolução dos pacientes.

MÉTODO

Durante o período de julho de 1996 a julho de 2002, vinte casos de tumores mediastinais foram tratados no Serviço de Oncologia Pediátrica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). Foi realizada uma avaliação retrospectiva dessas crianças, com revisão dos prontuários e análise dos dados, incluindo tipo e localização do tumor, idade ao diagnóstico, exames radiológicos realizados, estadiamento, tipo de cirurgia realizada, complicações cirúrgicas, tratamento adjuvante, evolução pós-operatória e seguimento.

Conforme a localização, os tumores foram divididos em anterior, médio e posterior. Pacientes com tumores de parede torácica ou parênquima pulmonar foram excluídos. O Hospital de Clínicas é um hospital terciário, com uma Unidade de Oncologia Pediátrica de referência para o Estado e região Sul do Brasil.

Siglas e abreviaturas utilizadas neste trabalho

HCPA – Hospital de Clínicas de Porto Alegre

LH – Linfoma de Hodgkin

LNH – Linfoma não-Hodgkin

PNET – Tumor neuroectodérmico primitivo

RESULTADOS

Foram analisadas 20 crianças com tumor de mediastino, com idade média ao diagnóstico de seis anos e oito meses, variando entre três meses e 16 anos.

As características dos pacientes estudados estão descritas na Tabela 1. Em 14 pacientes o tumor estava localizado no mediastino anterior e em seis, no mediastino posterior. Nesta série, não observamos lesão tumoral no mediastino médio. Em todos os pacientes realizou-se radiografia e tomografia computadorizada de tórax. Ressonância nuclear magnética foi realizada em apenas um paciente com suspeita de neuroblastoma, como avaliação pré-operatória. Em 14 pacientes (70%) o procedimento cirúrgico foi diagnóstico e em sete (30%), terapêutico. Uma criança com neuroblastoma toracoabdominal (Tabela 1 – nº 17) realizou inicialmente laparotomia e biópsia de tumor irressecável. Após quimioterapia e redução significativa da massa tumoral, a mesma foi ressecada através de toracotomia póstero-lateral. A escolha do procedimento cirúrgico realizado dependeu do tipo e da localização do tumor. A definição do tratamento quimioterápico foi baseada no diagnóstico patológico da lesão, e seguindo os protocolos do Serviço de Oncologia Pediátrica.

O tempo de seguimento médio das crianças foi de 16 meses, variando entre um e 207 meses. Seis pacientes completaram o tratamento e encontram-se livres de doença, oito continuam em tratamento, mas sem nenhuma evidência de doença, e seis crianças evoluíram para óbito. Estas mortes foram decorrentes da progressão da doença primária ou toxicidade da quimioterapia e não tiveram relação com o procedimento cirúrgico.

Dez dos 14 pacientes (71%) com tumor no mediastino anterior eram portadores de linfoma (7 linfomas não-Hodgkin (LNH) e 3 linfomas de Hodgkin (LH)) e nas demais quatro crianças os diagnósticos foram de hígroma cístico, teratoma, tumor carcinóide de timo e timolipoma. Dos LNH, quatro eram do tipo linfoblástico, dois de Burkitt e um de grandes células. A abordagem cirúrgica desses tumores está sumarizada na Tabela 1. Nos tumores anteriores, quando foi realizada somente biópsia da lesão (n = 11), a abordagem foi através de toracotomia anterior de Chamberlain (n = 5), incisão na fúrcula esternal (n = 2), esternotomia (n = 2), toracotomia póstero-lateral (n = 1) e videotoracoscopia (n = 1). Destes pacientes, dois apresentavam massas mediastinais volumosas e salientes na região supra-esternal e a biópsia da lesão

pôde ser realizada por uma pequena incisão na fúrcula esternal.

Em três pacientes com lesão no mediastino anterior, a cirurgia foi realizada para a ressecção completa da lesão: dois através de toracotomia ântero-lateral e um por esternotomia (Tabela 1). Todos os casos de LNH foram subme-

tidos apenas à biópsia como procedimento cirúrgico e sofreram tratamento posterior com quimioterapia. Desse sete pacientes, dois tiveram óbito sem relação com a cirurgia. Nos três casos de LH, também foi realizada biópsia e tratamento complementar, dois deles com quimioterapia e o outro com quimioterapia associada à radioterapia.

TABELA 1
Resumo das 20 crianças com tumor do mediastino, mostrando idade, tipo e local do tumor, tratamento realizado e seguimento

Pt.	Sexo	Idade (a/m)	Mediastino	Diagnóstico	Cirurgia	Abordagem cirúrgica	Tratamento adicional	Desfecho	Seguimento após cirurgia (meses)
1	F	3a 1m	Anterior	Teratoma	Ressecção tumoral	Ântero-lateral	Nenhum	Remissão	59
2	M	6a	Posterior	Ganglioneuroma	Ressecção tumoral	Pósterio-lateral	Nenhum	Remissão	51
3	M	4a 1m	Posterior	Ganglioneuroblastoma	Ressecção tumoral	Pósterio-lateral	QT	Remissão	49
4	F	3a 1m	Anterior	Higroma cístico	Ressecção tumoral	Esternotomia	Nenhum	Remissão	38
5	M	9a 1m	Anterior	Linfoma não-Hodgkin	Biópsia	Chamberlain	QT	Óbito – 4 meses pós-biópsia (sepses)	4
6	M	3m	Posterior	Neuroblastoma	Biópsia	Pósterio-lateral	QT	Óbito – 40 dias pós-biópsia	1
7	F	16a	Anterior	Linfoma Hodgkin	Biópsia	Fúrcula esternal	QT + RT	Óbito – 5 meses pós-biópsia	5
8	M	8a	Anterior	Timolipoma	Ressecção tumoral	Ântero-lateral	Nenhum	Remissão	20
9	F	4a 7m	Anterior	Linfoma não-Hodgkin	Biópsia	Esternotomia	QT + TMO	Em tratamento	19
10	F	7a 9m	Anterior	Linfoma Hodgkin	Biópsia	Pósterio-lateral	QT	Óbito – 1 mês pós-biópsia	1
11	F	7a 11m	Anterior	Linfoma não-Hodgkin	Biópsia	Chamberlain	QT	Óbito – 8 meses pós-biópsia	8
12	M	11a 8m	Anterior	Linfoma não-Hodgkin	Biópsia	Fúrcula esternal	QT	Em tratamento	16
13	F	3a 10m	Anterior	Linfoma não-Hodgkin	Biópsia	Esternotomia	QT	Em tratamento	7
14	M	2a 6m	Anterior	Linfoma não-Hodgkin	Biópsia	Chamberlain	QT	Em tratamento	6
15	F	8a 6m	Posterior	Neuroblastoma	Ressecção tumoral	Pósterio-lateral	Nenhum	Remissão	3
16	M	13a 3m	Anterior	Tumor carcinóide de timo	Biópsia	Chamberlain	QT	Em tratamento	1
17	M	3a 6m	Toraco-abdominal	Neuroblastoma	Biópsia inicial + Ressecção tumoral posterior	Laparotomia inicial + toracotomia posterior	QT + Ressecção Tu + TMO	Em tratamento	12
18	M	15a 1m	Anterior	Linfoma não-Hodgkin	Biópsia	Toracoscopia	QT	Em tratamento	5
19	M	1a 10m	Posterior	PNET	Biópsia	Pósterio-lateral	QT	Em tratamento	3
20	M	3a 6m	Anterior	Linfoma Hodgkin	Biópsia	Chamberlain	QT	Óbito – 36 dias pós-cirurgia (sepses)	1

M – masculino; F – feminino; a – anos; m – meses no momento do diagnóstico; Tu – tumor; QT – quimioterapia; TMO – transplante medula óssea; PNET – tumor primitivo neuroectodérmico.

pia. Todos faleceram em decorrência da doença primária. Os demais casos de tumores em mediastino anterior apresentaram boa evolução (Tabela 1).

As lesões em mediastino posterior foram em número de seis: três neuroblastomas, um ganglioneuroma, um ganglioneuroblastoma, e um tumor primitivo neuroectodérmico (PNET). Em todas essas crianças, a abordagem cirúrgica para remoção da lesão foi através de toracotomia pósterio-lateral (Tabela 1). Entretanto, em uma delas, realizou-se inicialmente laparotomia para biópsia de um tumor toracoabdominal e, posteriormente, toracotomia para remoção da lesão. Desses pacientes, uma criança com neuroblastoma teve óbito por complicação clínica não relacionada à cirurgia, 40 dias após a biópsia tumoral (Tabela 1).

DISCUSSÃO

O tipo e a incidência dos tumores mediastinais na infância variam de acordo com a localização e a idade do paciente.⁽²⁾ Uma avaliação pré-operatória adequada permite a decisão sobre a necessidade de realização de biópsia ou ressecção da lesão.

Nossa casuística confirmou os dados da literatura em que o linfoma é o tipo de tumor de mediastino mais comum na criança. Cerca de um terço de todos os LNH ocorrem primariamente no mediastino⁽⁴⁾ e cerca de dois terços dos pacientes com LH apresentarão adenopatia mediastinal.⁽⁵⁾ Nos pacientes com suspeita de linfoma, a biópsia do mediastino deve ser realizada quando não for possível a biópsia de linfonodos periféricos ou de qualquer outro local cuja abordagem cirúrgica seja menos invasiva.^(1,3)

Nesta série, o diagnóstico dos tumores de mediastino anterior foi realizado a partir de sinais clínicos, associados a alterações de imagem em radiografias. Todos os nossos pacientes realizaram tomografia computadorizada para determinar a localização e a extensão da lesão, bem como para afastar outras causas de massas do mediastino. A indicação de tomografia computadorizada é indiscutível, devendo ser sempre realizada nesses pacientes.^(2,6,7) Como mostrado em nosso estudo, embora ocorrendo em proporção bem menor, deve-se lembrar que outros tipos de tumores podem surgir no mediastino anterior, especialmente teratoma,⁽⁸⁾ hígroma cístico⁽⁹⁾ e neoplasias no timo.^(10,11)

Lesões de mediastino posterior e sulco paravertebral compreendem um grupo heterogêneo de neoplasias.^(12,13) As mais comumente encontradas são provenientes de gânglio simpático, podendo ser neuroblastoma, ganglioneuroma, ou ganglioneuroblastoma. Em estudo realizado por Saez *et al.* em 63 pacientes com massa mediastinal posterior, 89% deles eram de origem neural, sendo o mais comumente observado o neuroblastoma.⁽¹²⁾ Todos os nossos pacientes com lesões nessa localização apresentaram

tumores de origem neural. A ressecção cirúrgica completa em pacientes com doença localizada está associada a índices de sobrevida elevados,^(2,13) sendo significativamente maior em crianças com lesões torácicas do que naquelas com lesões abdominais.⁽¹²⁾ Um de nossos três casos de neuroblastoma evoluiu para o óbito, outro está em acompanhamento e o outro, em tratamento quimioterápico. Estes dois últimos estão sem evidência de doença. Da mesma forma que para tumores de mediastino anterior, a tomografia computadorizada é necessária para determinar a extensão da lesão. A ressonância magnética, entretanto, pode ser útil, especialmente para avaliar invasão do canal medular.⁽²⁾ Cintilografia óssea e aspirado de medula óssea devem obrigatoriamente ser incluídos nos exames de estadiamento de tumores malignos, já que em pacientes com doença metastática, a quimioterapia deve ser realizada preferencialmente antes da ressecção da lesão principal.⁽¹²⁾ Dentre os demais tumores derivados do sistema nervoso central, observamos um ganglioneuroma e um ganglioneuroblastoma. Ambos evoluíram favoravelmente e no momento encontram-se sem evidência de doença, após quatro anos de seguimento.

Na abordagem cirúrgica de crianças com tumor do mediastino é fundamental o cuidado com a anestesia e a intubação traqueal, especialmente em crianças com massas de mediastino anterior e importante sintomatologia respiratória.^(1,6) A posição de decúbito dorsal e a perda da respiração espontânea na anestesia podem desencadear a compressão do tumor sobre a via aérea, com obstrução completa da entrada do ar e colapso respiratório. É importante que o cirurgião, o anestesista e o oncologista estejam atentos para essa possibilidade e tenham maior cuidado na anestesia e manipulação desses pacientes. Muitas vezes deve-se procurar por tumores extratorácicos que, quando presentes, devem ser biopsiados preferencialmente sob anestesia local. Isso permite a confirmação diagnóstica, possibilitando início imediato do tratamento quimioterápico, sem necessidade de procedimentos cirúrgicos intratorácicos.^(1,6)

Como observado em nosso estudo, o acesso cirúrgico do mediastino pode ser realizado por várias técnicas. As mais comumente descritas são a toracoscopia, a mediastinoscopia, e as toracotomias anterior (incisão de Chamberlain), ântero-lateral e pósterio-lateral.

A toracoscopia tem sido realizada tanto para diagnóstico quanto para tratamento das massas mediastinais. Sua utilização tem sido cada vez mais freqüente à medida que o cirurgião se torna mais confiante com o procedimento. A literatura tem mostrado que o método tem acurácia para obtenção de tecido histológico diagnóstico em até 93% dos pacientes.⁽¹⁴⁾ Iniciamos a utilização dessa abordagem apenas mais recentemente em um de nossos últimos pacientes, com sucesso, e acreditamos que é um ex-

celente método cirúrgico para abordagem de tumores do mediastino. Entretanto, deve-se ter cuidado para obtenção de amostra tecidual de volume adequado para análise patológica, já que muitas vezes é difícil o diagnóstico diferencial com outros tumores, especialmente aqueles de pequenas células indiferenciadas.⁽⁶⁾

Apesar de a mediastinoscopia ser um método muito usado em adultos, ela é pouco utilizada em crianças. Dados da literatura mostram que a mediastinoscopia é usada somente em 2% dos lactentes com tumor de mediastino.⁽¹⁾ O mediastinoscópio é inserido através de uma incisão transversa supra-esternal e desliza para o mediastino médio e inferior, junto à parede anterior da traquéia. É um método utilizado para o acesso das regiões pré-traqueais e paratraqueais do mediastino, no plano retrovascular.^(1,6)

Preferimos a realização da incisão de Chamberlain, visto que é um procedimento rápido, seguro e com baixa morbidade na criança.⁽¹⁵⁾ Realizamos uma pequena modificação na técnica original, em que não preconizamos a ressecção da costela do espaço intercostal abordado. Se o afastamento das costelas não permite abordagem ade-

quada da lesão, realizamos a desconexão da costela do esterno, aumentando o campo cirúrgico. No fechamento, reconectamos a costela ao esterno com ponto de fio absorvível. Glick *et al.*, em 1999, relataram experiência com 16 pacientes, com realização de 13 mediastinotomias de Chamberlain e seis mediastinoscopias. A acurácia diagnóstica foi de 83% na mediastinoscopia e de 100% com Chamberlain.⁽¹⁵⁾

Apesar de várias complicações terem sido relatadas com os diferentes tipos de abordagem cirúrgica do mediastino,^(1,6) nenhuma delas foi observada em nosso estudo.

Os tumores mediastinais ocorrem em crianças e são responsáveis por importante morbimortalidade. A cirurgia tem papel relevante no manejo desses tumores. Em alguns tipos de tumores, como os de origem neural, em mediastino posterior, a cirurgia tem papel fundamental no tratamento e ressecção das lesões. Já em casos de linfomas de mediastino anterior, a cirurgia tem maior importância para o diagnóstico, já que estas lesões respondem muito favoravelmente à quimioterapia e/ou radioterapia.

REFERÊNCIAS

1. Esposito G. Diagnosis of mediastinal masses and principles of surgical tactics and technique for their treatment. *Semin Pediatr Surg* 1999;8:54-60.
2. Elder JS, Touloukian RJ. Surgical diagnosis of mediastinal lymphoma of childhood. *Arch Surg* 1979;114:54-8.
3. Cavett C. Mediastinal tumors. In: Ashcraft KW, editor. *Pediatric surgery*. 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 2000;318-23.
4. Sandlund JT, Downing JR, Crist VM. Review articles: medical progress: non-Hodgkin's lymphoma in childhood. *N Engl J Med* 1996;334:1238-48.
5. Hudson MM, Donaldson SS. Hodgkin's disease. *Pediatr Clin North Am* 1997;44:891-906.
6. Glick RD, La Quaglia M. Lymphomas of the anterior mediastinum. In: Shamberger RC, Esposito G. *Mediastinal tumors in children*. *Semin Pediatr Surg* 1999;8:69-77.
7. Ameh N. Cervical cystic hygroma: pre-, intra-, and post-operative morbidity and mortality in Zaria, Nigeria. *Pediatr Surg Int* 2001;17:342-3.
8. Lakhoo K, Boyle M, Drake DP. Mediastinal teratomas: review of 15 pediatric cases. *J Pediatr Surg* 1993;28:1161-4.
9. Curley SA, Ablin DS, Kosloske AM. Giant cystic hygroma of the posterior mediastinum. *J Pediatr Surg* 1989;24:398-400.
10. Moran CA, Rosado-de-Christenson M, Suster S. Thymolipoma: clinicopathologic review of 33 cases. *Mod Pathol* 1995;8:741-4.
11. Fukai I, Masaoka A, Fujii Y. Thymic neuroendocrine tumor (thymic carcinoid): a clinicopathologic study in 15 patients. *Ann Thorac Surg* 1999;67:208-11.
12. Saenz NC, Schnitzer JJ, Eraklis AE, Hendlen WH, Grier HE, Macklis RM, et al. Posterior mediastinal masses. *J Pediatr Surg* 1993;28:172-6.
13. Inci I, Turgut M. Neurogenic tumors of the mediastinum in children. *Childs Nerv Syst* 1999;15:372-6.
14. Rodgers BM. Pediatric thoracoscopy: where have we come and what have we learned? *Ann Thor Surg* 1993;56:704-7.
15. Glick RD, Pearse IA, Saenz NC. Diagnosis of mediastinal masses in pediatric patients using mediastinoscopy and the Chamberlain procedure. *J Pediatr Surg* 1999;34:559-64.