

Linfangioma cístico retrofaríngeo. Manifestação com SAHOS associada a laringomalácia

*Retropharyngeal cystic lymphangioma.
Manifestation of sleep obstructive apnea
syndrome associated to laryngomalacia*

Claudiney Candido Costa¹
João Batista Ferreira²
Fabrício Gayer Machado de Araújo³
Luciana Magnani de Andrade⁴
Melissa Ameloti Gomes Avelino⁵

RESUMO

O linfangioma cístico retrofaríngeo é uma malformação rara, geralmente única, que pode na criança coexistir com outra malformação cervical como a laringomalácia. Mesmo sem evidências clínicas de massa tumoral pode manifestar-se com dispnéia durante o sono (SAHOS). É descrito um caso raro de linfangioma cístico retrofaríngeo em um criança de 15 meses de idade, diagnosticado por ressonância magnética (MRI) e tratado por cirurgia.

Descritores: Linfangioma Cístico. Neoplasias do Trato Respiratório. Apnéia do Sono Tipo Obstrutiva.

ABSTRACT

The cystic lymphangioma is a rare malformation, generally unique, which can coexist with another neck malformation like laryngomalacia in the child. Even without clinical evidence of tumoral mass, it can manifest with dyspnea during the sleep. It is described as a rare case of cystic lymphangioma of retropharynx in a 15-month-old child that was diagnosed by MRI and treated by surgery.

Key words: Lymphangioma, Cystic. Sleep Apnea, Obstructive. Respiratory Tract Neoplasms.

INTRODUÇÃO

Linfangiomias são tumores benignos constituídos por tecido vascular de natureza linfática. Nesse aspecto, diferem dos hemangiomas pelo tecido de origem. São considerados essencialmente malformações congênitas de origem embriológica incerta e resultam da incorreta conexão de vasos linfáticos com os sacos jugulares¹. Localizam-se principalmente em cabeça e pescoço, podendo causar, dentre outros sintomas, obstrução das vias aéreas superiores^{1,2}.

RELATO DO CASO

Paciente de 18 meses de idade, masculino, encaminhado tendo como queixa principal, relatada pela mãe, dificuldade respiratória durante o sono, com início aos seis meses de vida. Internado para avaliação, apresentava, quando adormecia, respiração ruidosa com estridor respiratório, retração supra-esternal, intercostal e subcostal, dispnéia progressiva e períodos de apnéia evoluindo às vezes com cianose, necessitando de oxigênio sob máscara. Durante o dia, mostrava-se assintomático. Deglutiua relativamente bem, com momentos transitórios de disfagia. À nasofaringolaringoscopia: vegetações adenóideas de pequeno volume; a laringe apresentava encurtamento das pregas ariepiglóticas e leve colabamento inspiratório da mucosa e aspecto redundante das aritenóides. O exame polissonográfico mostrou alterações compatíveis com síndrome de apnéia e hipopnéia obstrutiva do sono grave

(Quadro 1A). Os dados clínicos, videoendoscópicos e polissonográficos levaram à impressão diagnóstica de laringomalácia como sendo causa dos sintomas. Objetivando o alívio dessa sintomatologia, a criança foi submetida a secção cirúrgica das pregas ariepiglóticas (supraglotoplastia). No pós-operatório imediato e nos dias subsequentes, não mostrou melhora. Na UTI pediátrica, ao adormecer, dependia de CPAP para alívio dos sintomas, demonstrando com o aparelho melhora clínica da respiração durante o sono e evidenciado por polissonografia (Quadro 1B).

Face à ineficácia da supraglotoplastia, foi examinada a região cervical por meio de ressonância nuclear magnética (RNM), que mostrou importante malformação submucosa de aspecto cístico de localização retrofaríngea com hipersinal em T1 abrangendo naso, oro e hipofaringe, bem delimitada (Figura 1). A imagem da malformação na topografia cervical esclareceu a razão das manifestações clínicas. A criança foi submetida à ressecção cirúrgica da lesão através da boca e faringe mediante incisão crânio-caudal de 6 cm na linha média da faringe. Pode ser resumida nos seguintes passos: traqueotomia prévia, em decúbito dorsal horizontal, anestesia geral, colocação de abre-boca e tração do palato mole por duas sondas nasobucais. Antes da incisão, punção transfaríngea com agulha fina e análise bioquímica para assegurar da impossibilidade de meningocele ou afecção do SNC e propiciando reduzir a tensão intracística. Infiltração de 1mL de azul de metileno para auxiliar na identificação da lesão. A ressecção foi efetuada de forma cuidadosa frente à coluna vertebral, com algumas áreas de

1) Doutor em Medicina pela Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina. Chefe do Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço e Otorrinolaringologia do IAG de Goiânia/GO.

2) Chefe do Serviço de Otorrinolaringologia da UFG.

3) Médico Voluntário do Serviço de Otorrinolaringologia da Universidade Federal de Goiás.

4) Médica do Instituto de Medicina do Sono de Goiânia/GO.

5) Doutora em Medicina pela Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina.

Instituição: Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás, Goiânia/GO, Brasil.

Correspondência: Rua Paracatu, Qd. 40, Lt. 05, Jardim Ana Lúcia, Goiânia –GO; CEP: 74315-240. E-mail: ortlcp@uol.com.br

Recebido em: 19/04/2008; aceito para publicação em: 03/07/2009; publicado online em: 15/11/2009.

Conflito de interesse: nenhum. Fonte de fomento: nenhuma.

firme aderência do envoltório cístico aos tecidos circundantes. A faringe seccionada foi aproximada e suturada com Vycril® por pontos separados (Figuras 2 e 3). No pós-operatório, evoluiu sem complicações, com melhora acentuada do padrão respiratório e sem necessidade do CPAP. A polissonografia confirmou o excelente resultado alcançado, evidenciando SAHOS leve (Quadro 1C). O material cirúrgico submetido a exame anatomopatológico demonstrou vasos linfáticos ectásicos com envolvimento por tecido gorduroso e muscular e o diagnóstico de linfangioma cístico.

DISCUSSÃO

Os linfangiomas ocorrem mais comumente na região da cabeça e pescoço numa incidência de 1,2 a 2,8 : 1000 nascidos vivos. Sendo de origem congênita podem se manifestar logo ao nascimento ou até os 05 anos, raras vezes mais tardiamente^{1,2}.

A apresentação clínica mais comum é a presença de massa cervical, que pode estar presente ao nascimento. Dispneia devido a obstrução das vias aéreas superiores pode ocorrer principalmente em recém-nascidos, bem como disfagia e infecção bacteriana dos cistos. O sintoma mais grave é a obstrução da respiração, sobretudo em malformações suprahióideas com envolvimento da mucosa². Diversos trabalhos destacam a cirurgia como primeira opção de tratamento dos linfangiomas, especialmente aqueles que cursam com obstrução respiratória^{3,4}. Vale mencionar a existência de casos publicados de remissão espontânea parcial ou total¹. Outros tratamentos são descritos tais como: acompanhamento do paciente, aspiração do linfangioma, diatermia, escleroterapia com injeção de agentes esclerosantes (esteróides, etanol, sulfato de bleomicina, tetraciclina, OK-432), radioterapia^{2,4,5}. O presente caso mostrou uma malformação rara de higroma cístico, localizado na parede posterior da faringe, causando apnéia/hipopnéia grave numa criança. Achados de videolaringoscopia compatíveis com laringomalácia e a não visualização de lesão retrofaringea por esse exame conduziram à impressão diagnóstica de que na malformação laríngea estaria a origem do transtorno respiratório, assim motivando o tratamento da laringe, a supraglotoplastia.

A respiração ruidosa observada apenas com a criança dormindo em decúbito horizontal ocorria possivelmente, dentre outros fatores, por maior acúmulo de linfa ou pela mudança de posição de líquido no interior do linfangioma pré-vertebral, ocasionando sua expansão ventral para a luz faríngea e a conseqüente obstrução.

REFERÊNCIAS

1. Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P, Wood WE. Cystic hygroma/lymphangioma: a rational approach to management. *Laryngoscope*. 2001;111(11 Pt 1):1929-37.
2. Bloom DC, Perkins JA, Manning SC. Management of lymphatic malformations. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;12(6):500-4.
3. Orvidas LJ, Kasperbauer JL. Pediatric lymphangiomas of the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2000;109(4):411-21.
4. Avelino MAG, Liriano RYG, Fujita R, Pignatari S, Weckx, LM. O tratamento da laringomalácia: experiência em 22 casos. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2005;71(3):330-4.
5. de Serres LM, Sie KC, Richardson MA. Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal for staging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995;121(5):577-82.