

Massa Cervical Unilateral em Idade Pediátrica: Um Diagnóstico Inesperado

Unilateral Neck Mass at Paediatric Age: An Unexpected Diagnosis

Mariana Morgado¹, Miroslava Gonçalves¹

1. Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

Acta Pediatr Port 2016;47:80-83

Resumo

Uma massa cervical unilateral em idade pediátrica envolve um extenso diagnóstico diferencial. Destaca-se o carcinoma papilar da tiroide, que apesar de raro na população infantil, é a neoplasia endócrina mais frequente, representando cerca de 0,5 a 1,5% de todos os tumores pediátricos. Descreve-se o caso clínico de uma adolescente com uma manifestação atípica de microcarcinoma multifocal papilar da tiroide. A patologia apresentou-se através de uma massa cervical unilateral, indolor, com crescimento indolente, sem alterações físicas, analíticas (exceto aumento do anticorpo anti-tiroglobulina) ou ecográficas da glândula tiroideia. O baixo índice de suspeição da doença levou a que o diagnóstico fosse revelado pelo resultado do exame anatomopatológico da massa cervical, com posterior deteção de dois micronódulos tiroideus, infracentimétricos. Relembra-se, através deste caso clínico, a elevada incidência da metastização ganglionar quística do carcinoma papilar da tiroide nos extremos da idade, podendo ser a única manifestação da doença, o que exige um elevado nível de alerta.

Palavras-chave: Adolescente; Carcinoma Papilar/diagnóstico; Metástase Linfática; Neoplasias da Cabeça e Pescoço

Abstract

A unilateral cervical mass requires extensive differential diagnosis, particularly for papillary thyroid carcinoma, which is rare in the paediatric population, but is still the most frequent endocrine neoplasm (between 0.5 and 1.5% of all paediatric tumours). The case described concerns an adolescent with an atypical manifestation of multifocal papillary thyroid microcarcinoma. The disease presented with a unilateral neck mass, with indolent growth and no physical, laboratory (except elevated antithyroglobulin antibodies) or echographic abnormalities of the thyroid gland. The low index of suspicion led to the diagnosis only being made with the results of the pathologic study of the neck mass and subsequent detection of two subcentimetre-sized thyroid nodules. This clinical report is a reminder of the high incidence of cystic ganglion metastatisation of papillary thyroid carcinoma at age extremes, which may be the only disease manifestation, requiring a high level of suspicion.

Keywords: Adolescent; Carcinoma, Papillary/diagnosis; Head and Neck Neoplasms; Lymphatic Metastasis

Introdução

Na população pediátrica, o diagnóstico diferencial de uma massa cervical unilateral é invariavelmente extenso,

compreendendo patologias congénitas e adquiridas.¹ Uma entidade que deve ser lembrada na investigação diagnóstica é o carcinoma papilar da tiroide, que corresponde à neoplasia endócrina mais frequente (80% das neoplasias malignas da tiroide).²⁻⁶

Os carcinomas da tiroide são raros na infância.³ Representam cerca de 0,5-1,5% de todos os tumores pediátricos, mas são o tumor maligno da cabeça e pescoço mais frequente na população jovem.⁴

O sexo feminino é duas a quatro vezes mais afetado,^{3,6} e a exposição à radiação parece ter um papel importante na sua fisiopatologia.²⁻⁴

Nas últimas décadas, tem-se verificado um aumento da incidência dos carcinomas da tiroide, devendo-se virtualmente apenas ao aumento da incidência do carcinoma papilar.²⁻⁶ Este aumento não parece real, uma vez que não se acompanha de aumento de fatores de risco ou mortalidade, resultando possivelmente da maior sensibilidade dos métodos de diagnóstico, que permitem a deteção desta patologia nos estadios iniciais da doença.² O facto de se poder apresentar através de um nódulo tiroideu ou cervical indolor, num doente eutiroideu, contribui para a existência de um grupo importante de doentes subclínicos, sem diagnóstico.⁶ Em 15% dos casos de carcinoma papilar oculto, a presença de uma linfadenopatia poderá ser a única manifestação clínica.⁷ Consequentemente, a identificação de uma adenopatia cervical exige sempre a avaliação da tiroide, sendo que frequentemente os tumores primários são demasiado

pequenos para serem detetados no exame objetivo, ficando o diagnóstico dependente do estudo analítico e ecográfico da tiroide ou da biópsia ganglionar aspirativa ou excisional.

Descreve-se um caso clínico de apresentação de microcarcinoma papilar da tiroide através de uma massa cervical unilateral indolor, pretendendo-se assim alertar para um diagnóstico inesperado na ausência de alterações clínicas, analíticas ou imagiológicas sugestivas, quando a investigação diagnóstica favorecia outros diagnósticos diferenciais, mais frequentes, nomeadamente o quisto branquial ou o linfangioma quístico cervical.

Caso Clínico

Adolescente do sexo feminino, de 16 anos de idade, caucasiana, sem antecedentes pessoais relevantes, detetou uma tumefação cervical lateral esquerda, indolor e sem limitação funcional associada.

Por aumento do volume da massa recorreu à urgência pediátrica passados cerca de três meses, altura em que realizou uma ecografia cervical de partes moles (Fig. 1), que revelou uma formação quística complexa, circunscrita, de conteúdo predominantemente líquido, mas com vegetações intraquísticas sólidas, com 40 x 27 x 35 mm, localizada na face antero-lateral esquerda do pescoço, infraparotídea e anterior ao eixo vascular, independente da parótida, da glândula submaxilar homolateral e da tiroide. Identificou ainda uma formação infra-centimétrica compatível com adenopatia, junto à face pósterio-inferior do lobo esquerdo da tiroide, sem alterações evidentes da glândula tiroideia. A doente teve alta referenciada para a consulta de cirurgia pediátrica.

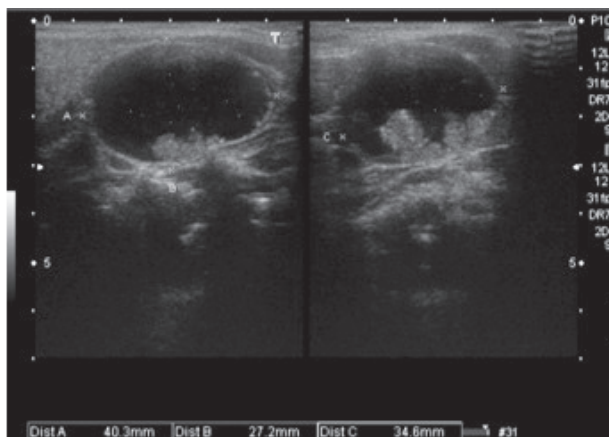


Figura 1. Ecografia cervical de partes moles, revelando formação quística complexa, circunscrita, de conteúdo líquido, com vegetações intraquísticas sólidas, com 40 x 27 x 35 mm, na face antero-lateral esquerda do pescoço, infraparotídea e anterior ao eixo vascular, independente da parótida, da glândula submaxilar homolateral e da tiroide.

Observada nesta consulta dois meses depois, apresentava à palpação uma massa com cerca de 5 cm de maior diâmetro, de contornos bem definidos, consistência elástica, superfície regular, aderente aos planos profundos, indolor. A tiroide não era palpável e não apresentava adenomegalias locais regionais.

Perante o quadro clínico colocaram-se as hipóteses de diagnóstico de linfangioma quístico cervical, quisto branquial, quisto broncogénico, quisto dermoide, quisto do canal tireoglossal, adenopatia viral reativa, tiroide ectópica, carcinoma da tiroide, linfoma e laringocelo. Entre a investigação realizada destaca-se hemograma e função tiroideia dentro dos parâmetros da normalidade, anti-tiroperoxidase (anti-TPO) negativo (< 10 U/mL) e anti-tiroglobulina (anti-TG) elevado (45 U/mL) e alfa-fetoproteína sem alterações face aos valores de referência. As serologias virais revelaram citomegalovírus (CMV) com imunoglobulina (Ig) G positiva e IgM negativa, *Bartonella* com IgG e IgM negativas, vírus Epstein-Barr (EBV) com IgG positiva e IgM negativa, toxoplasmose com IgM negativa. A radiografia de tórax não tinha alterações clinicamente relevantes.

Após sete meses de recusa da cirurgia, durante os quais se verificou um aumento do volume da massa, a doente foi submetida a excisão total da massa cervical esquerda e da adenopatia regional. A massa, de natureza quística, localizada no bordo anterior do músculo esternocleidomastoideu esquerdo, foi aspirada intra-operatóriamente, apresentando conteúdo líquido amarelo citrino e posteriormente sangue. Dissecaram-se as estruturas cervicais, com identificação e laqueação de vaso arterial e de veia comunicante com a veia jugular interna. A cirurgia decorreu sem intercorrências e a doente teve alta ao terceiro dia de pós-operatório, clinicamente bem e sem queixas. A análise anatomopatológica evidenciou uma metástase ganglionar quística de carcinoma papilar da tiroide e gânglio linfático com aspetos reacionais inespecíficos. O líquido foi submetido a exame bacteriológico e anatomopatológico, ambos sem alterações.

Passado cerca de um mês, identificaram-se ecograficamente dois micronódulos no lobo esquerdo da tiroide, contíguos, com 3 e 10 mm, pelo que a doente foi submetida a tireoidectomia total e esvaziamento ganglionar esquerdo (NII, NIII, NV e do vértice do triângulo cervical posterior esquerdo).

O resultado anatomopatológico revelou um carcinoma papilar moderadamente diferenciado, sem crescimento extraganglionar, sem invasão do lobo contralateral, sem invasão linfovascular ou perineural. Dos 49 gânglios excisados, 22 apresentavam células tumorais. O estadiamento do tumor, segundo a classificação TNM, foi definido como T4N1bMx.

A doente iniciou terapêutica com iodo radioativo cerca de dois meses depois da cirurgia, mantendo-se, seis meses depois, assintomática e sem sinais de recidiva.

Discussão

Perante uma massa cervical unilateral em idade pediátrica é importante colocar várias hipóteses de diagnóstico.

Considerando as hipóteses colocadas e integrando a história clínica, o exame objetivo e os exames complementares, poderiam excluir-se os diagnósticos de adenopatia viral reativa, que se manifesta por quadros agudos, com adenopatias pequenas, moles e bilaterais, quisto do canal tireoglossal, que é uma massa central, laringocelo, que é uma massa composta por ar e não por líquido, e tiroide ectópica pois as características ecográficas eram incompatíveis.¹

Um linfoma ou um carcinoma da tiroide seriam menos prováveis, pela ausência de sinais / sintomas e de alterações desta glândula. No entanto, não se podiam excluir, pelo facto de apresentarem crescimento indolente, frequentemente subclínico e sem alterações analíticas ou ecográficas significativas.⁶ O quisto broncogénico também não seria o diagnóstico mais provável, uma vez que a sua apresentação cervical é rara e o linfangioma cervical quístico, apesar de compatível com as características da massa, surge habitualmente mais precocemente.¹

Assim sendo, as hipóteses de diagnóstico mais prováveis, tendo em conta a localização da massa, as características ecográficas, a idade da doente e a história natural da doença seriam as de quisto branquial e de quisto dermoide.

O diagnóstico anatomopatológico inesperado exigiu a rápida referenciação e tratamento da doente, levando posteriormente à deteção de dois microcarcinomas papilares no lobo esquerdo da tiroide.

Realça-se que a maioria dos carcinomas papilares (87%), diagnosticados nos EUA entre 1988 e 2002, mediam dois centímetros ou menos e em 49% dos casos mediam menos de um centímetro.^{2,6}

De facto, um rastreio populacional japonês com ecografia e biópsia aspirativa por agulha fina, identificou uma prevalência de 3,5% de carcinomas da tiroide, em 75% dos casos com tamanho igual ou inferior a 1,5 cm, em mulheres saudáveis mas todas com idade superior a 30 anos.⁸ Mais estudos são essenciais para compreender se estes carcinomas papilares infracentimétricos, subclínicos, na ausência de metastases, exigem uma atitude interventiva ou se podem ser interpretados como um achado normal.^{2,6}

A metastização ganglionar é mais frequente nos extremos de idade, com incidências entre os 25-60%.^{4,6} Nas

crianças com carcinoma papilar da tiroide, a incidência da metastização ganglionar é ainda maior, manifestando-se em 40-90% na altura do diagnóstico.^{3,6}

Existem vários mecanismos em estudo que pretendem explicar a metastização ganglionar, sendo consensual que a linfangiogénese, com formação de novos vasos linfáticos a partir de outros preexistentes, promove a disseminação de células tumorais e, consequentemente, a metastização ganglionar. Esta associa-se a vários fatores de crescimento endotelial vascular como VEGF-C,^{9,10} VEGF-D¹⁰ e a várias mutações genéticas que também foram ligadas aos carcinomas da tiroide, como a mutação RAS,³ a BRAF^{3,11} ou o rearranjo RET/PTC,^{3,11} estando correlacionados com a invasão extratiroideia e a metastização ganglionar.

A metastização ganglionar ocorre geralmente de forma sequencial e sistemática, no sentido dos linfáticos proximais para os distais ao tumor primário. No carcinoma papilar da tiroide o compartimento ganglionar mais frequentemente envolvido é o central,^{6,12-14} porém o compartimento lateral ipsilateral é quase igualmente afetado.¹² Os compartimentos lateral contralateral e mediastínico são geralmente envolvidos com a progressão da doença.¹²⁻¹⁴

Contrariando a metastização sequencial, em alguns estudos detetaram-se metastases ganglionares laterais ou mediastínicas na ausência de envolvimento do compartimento central (*skip metastasis*), o que sugere a existência de uma via direta de metastização ganglionar para estes compartimentos.^{13,14}

O diagnóstico desta patologia foi revolucionado pela combinação da ecografia com a biópsia aspirativa por agulha fina, alcançando elevadas taxas de sensibilidade e especificidade.^{2,3,15,16}

O tratamento cirúrgico do carcinoma papilar envolve a tireoidectomia e a linfadenectomia, quer profilática quer terapêutica.^{3,6} A tireoidectomia total é defendida tanto pelas escolas europeias como pelas americanas, para carcinomas supracentimétricos.^{6,8} A linfadenectomia profilática do compartimento central é um tema controverso, mas a linfadenectomia terapêutica está sempre recomendada.¹⁷

O tratamento ablativo com Iodo-131 (¹³¹I) está recomendado em todos os doentes com menos de 45 anos, independentemente do estadió da doença, sendo eficaz na destruição de micrometastases.^{3,6,17,18}

O prognóstico dos doentes após tireoidectomia e iodoterapia é geralmente bom, registando-se sobrevidas entre 86-98% aos 10 anos.^{6,18} As metastases clinicamente evidentes do compartimento lateral associam-se a um maior risco de recorrências. No entanto, nas crianças, não parecerem influenciar o prognóstico.⁶

O QUE ESTE CASO ENSINA

- Uma massa cervical unilateral exige um extenso diagnóstico diferencial, ajustado à idade da criança, sendo habitualmente uma massa benigna.
- Deve ser feita uma investigação abrangente das diversas hipóteses, apoiada em exames complementares de diagnóstico, antes de avançar para um tratamento cirúrgico.
- Perante uma massa cervical, mesmo que unilateral, deve ser colocada a hipótese de carcinoma papilar da tiróide.
- Devemos considerar a hipótese de carcinoma papilar da tiróide na presença de uma massa cervical, mesmo sem alterações tiróideas associadas, dada a elevada prevalência da metastização ganglionar quística nos extremos da idade.
- Após o diagnóstico histológico, exige-se uma rápida orientação clínica de forma a programar o tratamento, tanto cirúrgico como ablativo com iodo-131.

Conflitos de Interesse

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Proteção de Pessoas e Animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos Dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Correspondência

Mariana Morgado
morgadoamariana@gmail.com

Recebido: 16/02/2015

Aceite: 17/06/2015

Referências

1. Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge J, Shmberger R, Caldamone A, editors. Pediatric surgery. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2012.
2. Davies L, Welch HG. Increasing incidence of thyroid cancer in the United States, 1973-2002. *JAMA* 2006;295:2164-7.
3. Rivkees SA, Mazzaferri EL, Verburg FA, Reiners C, Luster M, Breuer CK, et al. The treatment of differentiated thyroid cancer in children: Emphasis on surgical approach and radioactive iodine therapy. *Endocr Rev* 2011;32:798-826.
4. Piciu D, Piciu A, Irimie A. Thyroid cancer in children: A 20-year study at a Romanian oncology institute. *Endocr J* 2012;59:489-96.
5. Aschebrook-Kilfoy B, Ward MH, Sabra MM, Devesa SS. Thyroid cancer incidence patterns in the United States by histologic type, 1992-2006. *Thyroid* 2011;21:125-34.
6. Mazzaferri EL. What is the optimal initial treatment of low-risk papillary thyroid cancer (and why is it controversial)? *Oncology* 2009;23:579-88.
7. Jun P, Chow LC, Jeffrey RB. The sonographic features of papillary thyroid carcinomas: Pictorial essay. *Ultrasound Q* 2005;21:39-45.
8. Ito Y, Miyauchi A. Prognostic factors and therapeutic strategies for differentiated carcinomas of the thyroid. *Endocr J* 2009;56:177-92.
9. Yu XM, Lo CY, Chan WF, Lam KY, Leung P, Luk JM. Increased expression of vascular endothelial growth factor C in papillary thyroid carcinoma correlates with cervical lymph node metastases. *Clin Cancer Res* 2005;11:8063-9.
10. Lin JD. Papillary thyroid carcinoma with lymph node metastases. *Growth Factors* 2007;25:41-9.
11. Ciampi R, Nikiforov YE. RET/PTC rearrangements and BRAF mutations in thyroid tumorigenesis. *Endocrinology* 2007;148:936-41.
12. Gimm O, Rath FW, Dralle H. Pattern of lymph node metastases in papillary thyroid carcinoma. *Br J Surg* 1998;85:252-4.
13. Shi L, Song H, Zhu H, Li D, Zhang N. Pattern, predictors, and recurrence of cervical lymph node metastases in papillary thyroid cancer. *Contemp Oncol* 2013;17:504-9.
14. Machens A, Holzhausen HJ, Dralle H. Skip metastases in thyroid cancer leaping the central lymph node compartment. *Arch Surg* 2004;139:43-5.
15. Unal B, Seze C. Diagnostic value of ultrasound-guided fine needle aspiration biopsy in malignant thyroid nodules: Utility for micronodules. *Asian Pac J Cancer Prev* 2014;15:8613-6.
16. Jalil AA, Elkhatib FA, Mahayni AA, Alkhatib AA. Primary papillary thyroid carcinoma diagnosed by using endoscopic ultrasound with fine needle aspiration. *Clin Endosc* 2014;47:350-2.
17. American Thyroid Association Guidelines Taskforce on Thyroid Nodules and Differentiated Thyroid Cancer, Cooper DS, Doherty GM, Haugen BR, Kloos RT, Lee SL, et al. Revised American Thyroid Association management guidelines for patients with thyroid nodules and differentiated thyroid cancer. *Thyroid* 2009;19:1167-214.
18. Elaraj DM, Clark OH. Changing management in patients with papillary thyroid cancer. *Curr Treat Options Oncol* 2007;8:305-13.