

## **Linfangioma Mediastinal em adultos: um relato de caso**

### **Mediastinal Lymphangioma in adults: a case report**

DOI:10.34119/bjhrv5n4-084

Recebimento dos originais: 14/04/2022

Aceitação para publicação: 30/06/2022

#### **José Afonso da Silva Júnior**

Acadêmico de Medicina

Instituição: Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG)

Endereço: Av. Professor Alfredo Balena, 192, Santa Efigênia,

Belo Horizonte - MG, CEP: 30130-100

E-mail: joseafonsosilva@live.com

#### **Daniel Oliveira Bonomi**

Mestre em Cirurgia do Tórax

Instituição: Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG)

Endereço: Av. Professor Alfredo Balena, 192, Santa Efigênia,

Belo Horizonte - MG, CEP: 30130-100

E-mail: danielbonomi@ufmg.br

#### **Bruno Oliveira Campos**

Acadêmico de Medicina

Instituição: Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG)

Endereço: Av. Professor Alfredo Balena, 192, Santa Efigênia,

Belo Horizonte - MG, CEP: 30130-100

E-mail: bcampos@ufmg.br

### **RESUMO**

Os linfangiomas mediastinais são tumores extremamente raros nos adultos, dessa forma o caso clínico abaixo relata e discute, tendo como base uma revisão de literatura, a história de um paciente de 58 anos que foi encaminhado ao ambulatório de cirurgia torácica de um hospital terciário devido à rouquidão progressiva iniciada há 4 anos associada à broncoespasmo. Após a realização de uma tomografia computadorizada de tórax foi observado a presença de massa mediastinal a qual foi abordada cirurgicamente.

**Palavras-chave:** linfangiomas, mediastino, videotoracoscopia, cirurgia torácica.

### **ABSTRACT**

Mediastinal lymphangiomas are extremely rare tumors in adults, so the clinical case below reports and discusses, based on a literature review, the story of a 58-year-old patient who was referred to the thoracic surgery outpatient clinic of a tertiary hospital due to progressive hoarseness started 4 years ago associated with bronchospasm. After performing a computed tomography of the chest, the presence of a mediastinal mass was observed, which was surgically addressed.

**Keywords:** lymphangiomas, mediastinum, videothoracoscopy, thoracic surgery.

## 1 INTRODUÇÃO

Os linfangiomas são considerados malformações linfáticas congênitas hamartomatosas, localizados principalmente na pele e no tecido subcutâneo. Manifestam-se como um vaso linfático dilatado cheio de linfa devido à falha de conexão entre vaso e o sistema venoso. Relatos afirmam que 80 a 90% desses tumores ocorrem em crianças menores de 2 anos, podendo ocorrer em qualquer localização do corpo, mas as regiões cervicais (75%) e a axilares (20%) são as mais comumente envolvidas. Outras localizações incluem: a parede torácica, a virilha, o retroperitônio (omento, pâncreas e glândulas adrenais), a faringe e o mediastino.

Os linfangiomas são classificados patologicamente em: capilares, cavernosos ou císticos, dependendo do tecido ao seu redor. A variante cística é a mais comum, sendo caracterizada por grandes espaços semelhantes a cistos revestidos por células endoteliais planas que podem estar vazias ou preenchidas com líquido proteico ou quiloso claro. A variante capilar contém dilatações dos vasos linfáticos capilares conectados a uma rede linfática normal. A variante cavernosa é a mesma comum, sendo caracterizada pela presença de seios linfáticos dilatados e irregulares em um estroma linfóide de crescimento ativo, que também estão conectados a uma rede linfática normal. Geralmente, esta última variante está associada à invasão de estruturas circundantes.

## 2 RELATO DE CASO

Homem, 58 anos, hipertenso e diabético, foi encaminhado ao ambulatório de cirurgia torácica de um hospital terciário devido à rouquidão progressiva iniciada há 4 anos associada à broncoespasmo. Paciente era conduzido com diagnóstico de asma de difícil controle até realização de uma tomografia computadorizada (TC) de tórax que evidenciou a presença de massa expansiva no mediastino medindo cerca de 6.0 cm x 4.7 cm x 10.3 cm em contato íntimo com os corpos vertebrais T1 a T6.

O paciente foi submetido a nova TC de tórax que evidenciou cisto no mediastino posterior que deslocava e comprimia a traqueia anteriormente e lateralmente para a direita, promovendo acentuada redução do seu calibre. O esôfago também era deslocado lateralmente para a direita. Não se observou linfonomegalia torácica. A broncoscopia evidenciou paresia completa da prega vocal esquerda, paresia parcial da prega vocal direita e abaulamento extrínseco da traqueia cervicotorácica, sem sinais aparentes de invasão da mesma.

Diante dos achados clínicos e tomográficos, foi proposta a ressecção da lesão mediastinal por videotoracoscopia direita. A cirurgia ocorreu sem intercorrências, e a lesão foi excisada completamente. Após a extubação no bloco cirúrgico, o paciente evoluiu com falência

respiratória aguda com sinais de obstrução de via aérea baixa provavelmente devido à taqueomalácia secundária à compressão extrínseca crônica pela lesão mediastinal. Paciente foi reintubado e transferido ao centro de terapia intensiva (CTI) estável hemodinamicamente.

No 1º dia de pós-operatório (DPO), paciente manteve estabilidade hemodinâmica, sem outras intercorrências. O dreno torácico apresentou débito seroso insignificante em 24h, sem escape aéreo. No 2º DPO, foi suspensa a sedação para avaliação de extubação. Durante o período noturno, ocorreu extubação acidental do paciente devido agitação psicomotora. Apesar de acidental, paciente se manteve em bom padrão ventilatório, sem necessidade de suporte invasivo. No 3º DPO, o paciente encontrava-se estável hemodinamicamente e com bom padrão respiratório. O dreno mantinha drenagem de secreção serosa de pequeno volume em 24h.

No 4º DPO, o dreno foi retirado sem intercorrências. No 5º DPO, o paciente apresentou um episódio de taquicardia sinusal com redução brusca da frequência cardíaca e da pressão arterial devido à otimização da terapia anti-hipertensiva. Esse quadro foi conduzido com o reposicionamento do paciente em decúbito dorsal e elevação passiva das pernas. No 6º DPO, a hipertensão foi controlada, e paciente recebeu alta do CTI, sendo encaminhado para enfermaria do hospital.

No 7º DPO, paciente referiu melhora considerável da respiração, porém com manutenção da disфонia. Também manteve controle adequado da pressão arterial com a terapia anti-hipertensiva oral. Recebeu alta hospitalar neste dia, com retorno ambulatorial de controle.

Nas consultas subsequentes, paciente referiu curva ascendente de melhora da capacidade respiratória, mas persistiu com queixa de disфонia. O resultado do anatomopatológico evidenciou lesão revestida por epitélio cuboidal sem atipias, sugestiva de linfangioma. Não foram observados sinais de malignidade ou especificidade nos planos examinados. Por fim, uma nova TC de tórax evidenciou ausência de sinais de recidiva, e, portanto, paciente atualmente faz acompanhamento anual no ambulatório.

### 3 DISCUSSÃO

Nos adultos, os linfangiomas torácicos são os mais comuns e os mais graves, além de poderem ser recorrências de tumores infantis incompletamente ressecados. Entretanto, o linfangioma mediastinal representa menos de 5% de todos os tumores mediastinais nos adultos, e representa menos de 1% de todos os linfangiomas, o que os torna extremamente raros. É importante ressaltar que os linfangiomas podem ser adquiridos ou secundários à obstrução linfática crônica após, por exemplo, radioterapia, infecção crônica ou cirurgia. Mesmo assim, são poucos os casos de linfangiomas adquiridos em adultos.

Os linfangiomas são tumores benignos, solitários, maduros e hemodinamicamente inativos o que clinicamente se traduz por um tumor de crescimento lento, e paciente com tendência a permanecer assintomático por anos. Dessa forma, a grande maioria dos linfangiomas mediastinais são descobertos sob a forma de um incidentaloma após um exame de imagem qualquer. Em alguns casos, pelo crescimento local do tumor, os pacientes tem uma sintomatologia variável, podendo apresentar: dor torácica, tosse, disfagia, dispneia, rouquidão, hemoptise, derrame pleural e/ou obstrução de vias aéreas a depender da estrutura intratorácica comprimida. Além disso, o paciente pode-se tornar mais suscetível a infecções secundárias.

As modalidades de imagem atualmente utilizadas como ferramentas diagnósticas são a tomografia computadorizada (TC), a ressonância magnética (RM). Esses exames podem demonstrar a extensão da lesão, o padrão de crescimento, a morfologia e a relação com estruturas intratorácicas, mas a RM é a modalidade diagnóstica de escolha, pois prediz com precisão os achados intraoperatórios subsequentes e ajuda a demonstrar a arquitetura linfática em diferentes níveis de tecido. A aparência mais comum de um linfangioma mediastinal na TC é uma massa cística bem circunscrita de atenuação de água com uma parede fina e sem realce, enquanto que o linfangioma cavernoso pode ser sugerido com base em uma massa multisseptada e loculada na TC ou RM. No linfangioma capilar, ambos os padrões anteriores podem ser visíveis.

A localização do linfangioma mediastinal é variável. Todos os compartimentos mediastinais podem ser acometidos, mas os mediastinos anterior e superior são os mais afetados. O hilo, pericárdio, axila, região retrocruval, esôfago e parede torácica são localizações incomuns.

Infelizmente, os achados dos exames de imagem são inespecíficos, assim teratomas, cistos broncogênicos, cistos pericárdicos, hematomas, timomas, neuroblastomas, carcinomas de tireoide, rabdomiossarcomas e linfomas fazem diagnóstico diferencial com o linfangioma mediastinal. Nesse sentido, na maioria dos casos, o diagnóstico é adiado até a exploração cirúrgica visto que a biópsia é essencial para confirmar o diagnóstico, e afastar a transformação maligna do linfangioma, mesmo não existindo nenhum caso descrito. Portanto, diagnóstico final deve ser baseado em uma combinação de achados clínicos, radiológicos e histopatológicos.

Até o momento, a excisão cirúrgica é o tratamento padrão-ouro, sendo que a abordagem precoce é indicada devido ao potencial de crescimento e compressão de estruturas, e a possibilidade de aumento repentino por trauma, hemorragia ou infecção. Entretanto, se o

paciente for assintomático, a observação do linfangioma também pode ser uma opção, mas requer um acompanhamento cuidadoso.

As complicações da ressecção cirúrgica foram relatadas em 10-33% dos casos, sendo que hemorragia intraoperatória, fraqueza muscular, paralisia nervosa, obstrução recorrente das vias aéreas, mediastinite, sepse, quilotórax e morte, são algumas das complicações pós-operatórias mais sérias.

O prognóstico é favorável quando a ressecção é completa, com taxas de recorrência variando de 0% a 27%. No entanto, esse tipo de ressecção pode ser de alta complexidade devido à extensão da lesão e ao risco de lesões de estruturas mediastinais vitais. Nesse sentido, a cirurgia pode ficar restrita à ressecção parcial com taxas de recorrência em torno de 50% a 100%.

Quando a abordagem cirúrgica não é indicada, vários tratamentos alternativos têm sido tentados, incluindo radioterapia, quimioterapia, terapia a laser, escleroterapia e aspiração endobrônquica, com eficácias altamente variáveis nos relatos.

**REFERÊNCIAS**

1. Nasser M, Ahmad K, Cottin V. Mediastinal lymphangioma in an adult. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018 Jun;155(6):e195-e197. doi: 10.1016/j.jtcvs.2017.12.119. Epub 2018 Jan 10.
2. Zhou S, Dong S, Du J. Percutaneous therapy of a mediastinal lymphangioma with fibrin glue: case report with clinical success after 4 years. *BMC Surg.* 2018 Jan 24;18(1):4. doi: 10.1186/s12893-018-0339-x
3. Rali P, Gandhi V, Malik K. Recurring Giant Mediastinal Cystic Lymphangioma. *Am J Respir Crit Care Med.* 2017 Jul 1;196(1):e1-e3. doi: 10.1164/rccm.201611-2388IM.
4. Swarnakar RN, Hazarey JD, Dhoble C, Vaghani B, Ainsley AS, Khargie JF, Likaj L. A 36-Year-Old Female with Recurrent Left Sided Pleural Effusion: A Rare Case of Mediastinal Lymphangioma. *Am J Case Rep.* 2016 Oct 28;17:799-804. doi: 10.12659/ajcr.895258.
5. Fokkema JP, Paul MA, Vrouwenraets BC. Mediastinal lymphangioma in an adult. *Ann R Coll Surg Engl.* 2014 Jul;96(5):e24-5. doi: 10.1308/003588414X13946184901209.
6. Haarmann H, Raupach T, Kitz J, Hinterthaler M, Andreas S. EBUS-TBNA in a case of mediastinal lymphangioma. *J Bronchology Interv Pulmonol.* 2012 Apr;19(2):153-5. doi: 10.1097/LBR.0b013e31824d8d66.
7. Choi SH, Kim L, Lee KH, Cho JH, Ryu JS, Kwak SM, Nam HS. Mediastinal lymphangioma treated using endobronchial ultrasound-guided transbronchial needle aspiration. *Respiration.* 2012;84(6):518-21. doi: 10.1159/000342872.
8. Kuramochi M, Ikeda S, Onuki T, Suzuki K, Inagaki M. Acute onset of mediastinal cystic lymphangioma in the puerperium. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2015 Sep;63(9):526-9. doi: 10.1007/s11748-013-0326-1.
9. Desir A, Ghaye B, Duysinx B, Dondelinger RF. Percutaneous sclerotherapy of a giant mediastinal lymphangioma. *Eur Respir J.* 2008 Sep;32(3):804-6. doi:10.1183/09031936.00014407. PMID: 18757704.
10. Charruau L, Parrens M, Jougon J, Montaudon M, Blachère H, Latrabe V, Laurent F. Mediastinal lymphangioma in adults: CT and MR imaging features. *Eur Radiol.* 2000;10(8):1310-4. doi: 10.1007/s003300000380