

TUMOR CONGÊNITO DE MEDIASTINO: UM RELATO DE CASO

CONGENITAL MEDIASTINAL TUMOR: A CASE REPORT

Júlia Venturi de Souza

(autor de correspondência)

E-mail: juliaventuri.souza@unidavi.edu.br

Contribuição do autor: Análise estatística, Coleta de Dados, Gerenciamento de Recursos, Gerenciamento do Projeto, Investigação, Metodologia, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição

Afiliação(ões): [1] Universidade para o desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí, Medicina - Rio do Sul-SC, Brasil

Simone Cristina Padilha Stadinick

E-mail: simone.stadinick@unidavi.edu.br

Contribuição do autor: Redação - Revisão e Edição, Supervisão, Visualização

Afiliação(ões): [1] Universidade para o desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí, Medicina - Rio do Sul-SC, Brasil

Luis Claudio Hobus

E-mail: luis.hobus@unidavi.edu.br

Contribuição do autor: Supervisão

Afiliação(ões): [1] Universidade para o desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí, Medicina - Rio do Sul-SC, Brasil

Samantha Cristine Lopes

E-mail: samantha.lopes@unidavi.edu.br

Contribuição do autor: Redação - Revisão e Edição

Afiliação(ões): [1] Universidade para o desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí, Medicina - Rio do Sul-SC, Brasil

Eduardo Garcia Carvalho

E-mail: eduardo.carvalho@unidavi.edu.br

Contribuição do autor: Coleta de Dados, Investigação, Redação - Preparação do original

Afiliação(ões): [1] Universidade para o desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí, Medicina - Rio do Sul-SC, Brasil

Maria Eduarda Sborz

E-mail: maria.sborz@unidavi.edu.br

Contribuição do autor: Coleta de Dados, Redação - Preparação do original

Afiliação(ões): [1] Universidade para o desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí, Medicina - Rio do Sul-SC, Brasil

Yasmin Minatti

E-mail: yasmin.minatti@unidavi.edu.br

Contribuição do autor: Coleta de Dados, Redação - Preparação do original

Afiliação(ões): [1] Universidade para o desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí, Medicina - Rio do Sul-SC, Brasil

Danton Capistrano Ferreira

E-mail: danton.ferreira@unidavi.edu.br

Contribuição do autor: Coleta de Dados, Redação - Preparação do original

Afiliação(ões): [1] Universidade para o desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí, Medicina - Rio do Sul-SC, Brasil

Ana Luíza Nardelli-Kühl

E-mail: ana.nardelli@unidavi.edu.br

Contribuição do autor: Coleta de Dados

Afiliação(ões): [1] Universidade para o desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí, Medicina - Rio do Sul-SC, Brasil

Resumo

Introdução: Os tumores mediastinais são massas neoplásicas que se alojam na cavidade mediastinal. Nesta cavidade, alojam-se estruturas como o coração, timo, traqueia, esôfago, artéria aorta, linfonodos, glândula tireoide e paratireoide. Apesar de raros, os tumores de mediastino na faixa etária pediátrica possuem grande morbimortalidade, sendo em mais do que 60% dos casos assintomáticos. **Objetivo:** O objetivo geral é relatar um caso de tumor de mediastino com compressão pulmonar em recém-nascido. Este é um estudo observacional e descritivo do tipo relato de caso, realizado a partir de dados de prontuário de um hospital terciário. **Descrição do caso:** Paciente recém-nascido apresentou desconforto respiratório ao nascimento e foi diagnosticado através de exames de imagem com tumor de mediastino, localizado em hemitórax esquerdo. O paciente foi submetido a remoção do tumor no primeiro dia de internação, permanecendo em suporte hemodinâmico, evoluindo a óbito no 6º dia de internação. **Discussão:** O relato de um caso de tumor mediastinal raro no período neonatal nos alerta sobre a importância de um pré-natal bem-

feito. O seguimento com estudo por métodos de imagem realizado por profissionais aptos, a fim de diagnosticar precocemente malformações fetais potencialmente graves e o nascimento ocorrer em local adequado para o acompanhamento necessário, pode reduzir a morbidade e mortalidade neonatal. O presente trabalho foi aprovado eticamente sobre o número de registro 6.146.068 e seguiu os preceitos do *CARE Guideline*.

Palavras-chave: Pediatria. Neoplasias do Mediastino. Hemangioma.

ABSTRACT

Introduction: Mediastinal tumors are neoplastic masses that lodge in the mediastinal cavity. This cavity contains structures such as the heart, thymus, trachea, esophagus, aorta, lymph nodes, thyroid and parathyroid glands. In more than 60% of cases, mediastinal tumors are asymptomatic. In the pediatric age group, they present high morbidity and mortality, despite their rarity. **Objective:** The main objective of this study is to describe a congenital mediastinal tumor. This observational and descriptive case report study was carried out through medical record data from a tertiary hospital. **Case description:** Newborn patient presented discomfort at birth. Imaging exams performed subsequently demonstrated a mediastinal tumor, located in the left hemithorax. The patient underwent tumor removal surgery on the first day of hospitalization, remaining on hemodynamic support, progressing to death on the 6th day of hospitalization. **Discussion:** Describing a case of a rare mediastinal tumor in the neonatal period alerts us to the seriousness of well-done prenatal care. Follow-up of the study using imaging methods carried out by qualified professionals, to diagnose potentially important fetal malformations early and to have the birth in a suitable location for the necessary monitoring, can reduce neonatal morbidity and mortality. This study was ethically approved under registration number 6,146,068 and the precepts of the CARE Guideline.

Keywords: Pediatrics. Mediastinal Neoplasms. Hemangioma.

INTRODUÇÃO

Tumores, de forma geral, advêm de mutações, em oncogenes, genes de microRNA e genes supressores de tumores. Alterações genéticas levam as células cancerígenas à proliferação exacerbada, atingindo os tecidos subjacentes e prejudicando sua funcionalidade.¹ Tumores congênitos representam apenas 1,5-2% de todos os tumores pediátricos.² Fatores de risco relacionados ao estilo de vida não possuem influência documentada no desenvolvimento de neoplasias na infância.³ Todavia, neoplasias na infância comumente têm natureza embrionária.³

Os tipos predominantes de cânceres pediátricos (0-19 anos) são leucemia (28%), do sistema nervoso central (26%) e linfomas (8%).¹⁵

O mediastino é uma cavidade que aloja diversos órgãos, sendo dividido em compartimentos: anterior, médio e posterior.⁴ Os sintomas associados aos tumores

mediastinais envolvem dispneia, tosse e disfagia, com apresentações diferentes a depender do compartimento cavitário atingido.⁵

As lesões mais frequentemente encontradas no mediastino são timomas, tumores neurogênicos e cistos benignos.⁶ No mediastino anterior, a tipificação maligna mais comum é relacionada a linfomas, leucemias, timomas e tumores de células germinativas. No mediastino médio, encontram-se linfadenopatias relacionadas a leucemias ou linfomas, geralmente associados a tumores de mediastino anterior. No compartimento posterior, há a predominância de neuroblastoma.⁵ Os sintomas associados aos tumores mediastinais envolvem dispneia, tosse e disfagia, com apresentações diferentes a depender do compartimento cavitário atingido.⁵

O prognóstico de tumores mediastinais depende de vários fatores. Além da remoção e/ou tratamentos adjuvantes como quimioterapia e radioterapia, o paciente é submetido a anestesia e internação prolongada, estando sujeito a outras condições, sendo, por exemplo, a morte por sepse uma das razões para desfecho negativo.⁷ Percebe-se que o manejo adequado para os tumores de mediastino na infância tem devida importância na morbimortalidade infantil.⁸

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente masculino, nascido em hospital de pequeno porte. Pré-natal com oito consultas realizadas sem intercorrências. Foram realizadas três ultrassonografias obstétricas com doppler, sendo duas morfológicas, no primeiro e segundo trimestres de gestação. Nenhum dos exames de imagem detectou alterações no feto. As sorologias maternas para sífilis, HIV, hepatite B e hepatite C foram não reagentes; toxoplasmose suscetível, rubéola imune e cultura de ágar sangue para *Streptococcus* do grupo B positiva. A mãe teve Covid-19 no segundo trimestre da gestação, sem sinais de gravidade. Fez tratamento para infecção do trato urinário no terceiro trimestre, sem intercorrências. Fazia uso de Sertralina®.

A idade gestacional estimada no momento do parto via ecocardiograma fetal era de 37 semanas e 5 dias. Foi realizada cesárea eletiva, após bolsa rota cinco horas antes do parto. Ao nascimento, o paciente apresentou desconforto respiratório, com piora em decúbito dorsal, escala de APGAR 6 e 6. Foi realizada radiografia de tórax mostrando consolidação extensa em hemitórax esquerdo, necessitou de intubação orotraqueal e ventilação mecânica. O paciente foi encaminhado ao hospital terciário de referência.

Na admissão em Unidade de Terapia Intensiva (UTI), o neonato apresentava ausculta pulmonar com murmúrio vesicular diminuído em hemitórax esquerdo, quedas de saturação atingindo 92% e bradicardia. Foram ajustados os parâmetros de ventilação mecânica, com melhora do padrão respiratório. A radiografia de tórax evidenciou a presença de massa de grande volume em hemitórax esquerdo (Figura 1).

Figura 1. Radiografia de tórax realizada em incidência ântero-posterior evidenciando massa de grande monta em hemitórax esquerdo



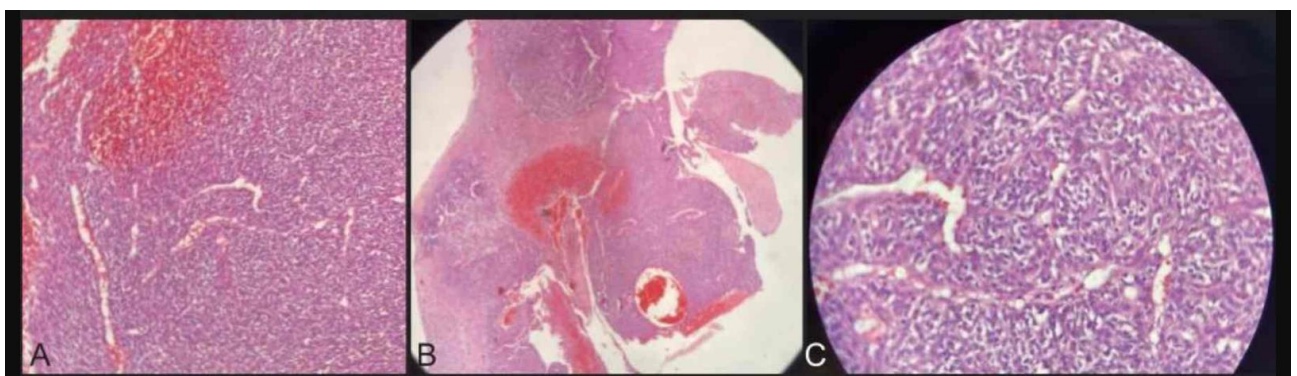
Foram aventadas hipóteses de pneumonia extensa ou massa mediastinal. Iniciado tratamento via endovenosa com Ampicilina e Gentamicina frente a suspeita de pneumonia. Para complementação do estudo, foi realizada uma tomografia de tórax, que mostrou uma massa em hemitórax esquerdo, direcionada para mediastino anterior, medindo cerca de 6,0 x 4,2 cm (Figura 2). Em seguida, foi realizada avaliação da equipe de cirurgia torácica, constatando necessidade de cirurgia de urgência.

Figura 2. Tomografia computadorizada de tórax em corte axial em janela mediastinal (A) e janela pulmonar (B) demonstrando volumosa massa heterogênea insinuando-se ao hemitórax esquerdo, obliterando lobo superior, medindo cerca de 6,0 x 4,2 cm. Sinais de atelectasia em lobo inferior esquerdo e espessamento septal interlobular em lobo inferior direito.



A cirurgia foi realizada ainda no primeiro dia de internação do neonato. No inventário da cavidade, foi evidenciada uma massa com origem no mediastino anterior que causava atelectasia de todo o pulmão esquerdo, assim como hipoplasia do lobo superior. A massa apresentava-se com partes sólidas e císticas, com conteúdo escurecido em seu interior. Houve ressecção completa do tumor. Houve expansão completa do pulmão esquerdo, permanecendo o lobo superior menor que o tamanho usual. Foi posicionando um dreno de tórax à esquerda. O resultado da biópsia anatomopatológica foi hemangioma celular (Figura 3).

Figura 3. Exame anatomopatológico em diferentes aumentos de massa mediastinal. Nota-se a presença de inúmeras estruturas vasculares, apresentando tamanhos variados, revestidas por camada única de células endoteliais, na ausência de atipias celulares. Em A (aumento 4x) é vista área de hemorragia no canto esquerdo, em A e B (aumento de 10x), são observados vasos bem dilatados, o maior contendo material hemorrágico em sua luz. Na imagem C (aumento de 40x) é digno de nota que não há atipias nucleares



Ao ser readmitido em UTI neonatal, o paciente apresentava-se em regular estado geral, hipocorado (+/4+), hidratado, acianótico, anictérico, edemaciado (+/4+), eutérmico, eupneico, eucárdico, diurese em 4,5 ml/kg/h, em dieta zero, mantido em sedação e saturando 100% em ventilação mecânica com FiO₂ 60%, ajustada na ocasião. Em sedação com Midazolam e Fentanil em infusão contínua e Dobutamina 10 mcg/kg/min. O segundo dia do paciente não apresentou alterações dignas de nota. Foi realizada nova radiografia de tórax para controle pós-cirúrgico (Figura 4).

Figura 4. Radiografia de tórax realizada em incidência ântero-posterior após retirada do tumor



Ao terceiro dia de internação, o paciente apresentou-se taquicárdico, atingindo frequência cardíaca de 178 bpm, e houve diminuição da dobutamina para 5mg/kg/min. No quarto dia de internação manteve-se sem intercorrências.

No quinto dia de internação, apresentou queda de saturação documentada abaixo de 88% de O₂, sem expansibilidade do tórax. Foi realizada aspiração de vias aéreas superiores sem resolução e radiografia de tórax de urgência para avaliação, que não constatou nenhuma nova alteração, sendo conduzido aumento dos parâmetros ventilatórios. Uma gasometria realizada neste dia mostrou acidose respiratória: pH: 6,68; pCO₂: 170 mmHg; pO₂: 62,7 mmHg; HCO₃⁻: 20,1 mmol/l; mediante hipercapnia importante. Foi iniciado óxido nítrico 30 ppm e Sildenafil 1 mg/kg/dose de 6/6h, na possibilidade de uma hipertensão pulmonar. Ao final do dia, os exames demonstraram manutenção da acidose respiratória e hipercapnia severa. A radiografia de tórax evidenciou áreas de consolidação no parênquima e atelectasia pulmonar à direita.

No sexto dia, o paciente apresentou queda da saturação até 83% de O₂, arreativo, a ausculta pulmonar apresentava murmúrios vesiculares diminuídos em hemitórax esquerdo e direito. O paciente entrou em parada cardiorrespiratória, sendo realizadas as manobras de reanimação cardiopulmonar durante 30 minutos, com infusão de adrenalina em bolus endovenoso a cada 3-5 minutos. Não houve recuperação da frequência cardíaca. Foi constatado óbito.

DISCUSSÃO

As massas mediastinais abrangem um grupo de massas vascularizadas ou não; dentre neoplasias, anomalias congênitas, infecções e pseudomassas.⁹ Os tumores congênitos mais frequentes são neuroblastomas e teratomas extracranianos. Tumores de partes moles representam até cerca de 12% dos tumores congênitos.²

Os pacientes portadores de tumores mediastinais são assintomáticos em aproximadamente 60% dos casos.⁵ Os sintomas cursam frequentemente com disfagia, disfonia, dor torácica, dispneia, tosse e hemoptise. Devido à compressão na traqueia pode haver problemas respiratórios graves. A disfagia ocorre através do estreitamento do esôfago, pela compressão.¹⁰ A compressão do nervo laríngeo recorrente relaciona-se à rouquidão.¹¹ Neste estudo, o quadro clínico de desconforto respiratório foi identificado logo ao nascimento do paciente, com piora da saturação de oxigênio em decúbito dorsal.

Ainda, a síndrome da veia cava superior, causada pelo retorno venoso obstruído, pode levar ao edema de membros superiores e face.⁵ Hipotensão, presente em alguns casos, pode ser causada pelo tamponamento cardíaco.⁶ Sintomas neurológicos, como síndrome de Claude-Bernard-Horner, apresentando miose ipsilateral, ptose e anidrose por acometimento do gânglio estrelado do feixe simpático, podem estar relacionados ao quadro clínico sustentado.¹² Devido à idade do paciente estudado e a doença ter se manifestado clinicamente logo ao nascer, muitos dos achados comuns de tumores mediastinais não foram evidenciados.

Ainda na gestação, a ultrassonografia obstétrica é geralmente o primeiro método de imagem utilizado, sendo, portanto, o estudo pré-natal de referência para diagnóstico de malformações fetais. A ressonância magnética pode ser utilizada como exame de imagem complementar para avaliação do feto, se necessário.² A ultrassonografia é um método examinador dependente e neste estudo não foram descritas alterações nos três exames de ultrassonografia realizados durante a gestação.

Em casos de suspeita de tumores de mediastino, exames de imagem são imprescindíveis para localização da massa tumoral, envolvimento de estruturas adjacentes e detalhamento de características do tumor. Nestes casos, o primeiro exame a ser solicitado é a radiografia de tórax.¹³ Nem sempre a radiografia pode situar o local exato da lesão, mas evidencia o compartimento do tumor (anterior, médio ou posterior) e pode mostrar homogeneidade ou heterogeneidade da massa.¹¹ O diagnóstico definitivo exige um estudo de imagem mais detalhado. No caso, a radiografia realizada no primeiro dia de evolução do recém-nascido evidenciou opacidade no terço superior do hemitórax esquerdo.

A tomografia pode demonstrar localização precisa, tamanho, envolvimento de estruturas contíguas e natureza do tumor mediastinal com alta precisão. Aponta-se como desvantagem a alta emissão de radiação, principalmente para a população pediátrica,⁴ pode ser útil na decisão da conduta terapêutica.⁶ A tomografia computadorizada solicitada no caso evidenciou massa heterogênea volumosa, aparentemente com origem no mediastino, insinuando-se ao hemitórax esquerdo, obliterando o lobo superior esquerdo, medindo cerca de 6,0 x 4,2 cm, de natureza indeterminada. O exame apresentava outras alterações, como atelectasia no lobo pulmonar inferior esquerdo e espessamento septal interlobular e focos em vidro fosco no lobo inferior direito. Estes achados se relacionam ao estado de congestão pulmonar do paciente estudado. Diante do contato íntimo com as estruturas broncovasculares e com o provável tecido tímico, há também o provável desvio das estruturas mediastinais à direita, porém com avaliação prejudicada na ausência de contraste neste caso.

O uso de outros exames, como a ressonância magnética de tórax tem crescido, visto a ausência de radiação ionizante e superioridade na resolução. É indicada em casos nos quais a tomografia computadorizada de tórax não é suficiente para definir a infiltração de estruturas adjacentes no mediastino. A tomografia por emissão de pósitrons é utilizada nos casos de linfoma, para estadiamento do tumor e acompanhamento do tratamento.¹¹ A ultrassonografia de tórax tem papel limitado em adultos. Nos pacientes pediátricos com idade inferior a cinco anos, a ultrassonografia pode ser útil para diagnóstico diferencial de tumores mediastinais e estruturas não patológicas. As janelas pesquisadas devem ser supraesternal, paraesternal, esternal, subxifóide e intercostal com o paciente deitado em decúbito dorsal e, se necessário, em posição prolongada. Nenhum estudo de imagem é capaz de diagnosticar com precisão se a lesão é benigna ou maligna.⁴

Marcadores tumorais como alfa-fetoproteína e beta-HCG são úteis para o diagnóstico de tumores germinativos. A presença de níveis aumentados de lactato

desidrogenase e ácido vanilmandélico na urina pode sugerir tumores endócrinos. Tumores neurogênicos podem aumentar os níveis de adrenalina e noradrenalina na urina. Entretanto, o diagnóstico definitivo para tumores mediastinais deve ser determinado por estudo anatomopatológico. O estudo anatomopatológico pode ser feito através de um fragmento tumoral ou após sua excisão completa.⁵ As técnicas disponíveis para biópsia são: biópsia por imagem guiada, mediastinotomia, cirurgia toracoscópica videoassistida e biópsia por cirurgia aberta.⁶ A escolha é pautada nos exames de imagem, visando ao tamanho do tumor, localização, idade e status de desempenho do paciente ¹¹.

No caso estudado, após discussão entre a médica pediatra e o cirurgião torácico, o paciente foi submetido a toracotomia de urgência. De modo geral, a ressecção de tumores mediastinais pode ser realizada sem biópsia prévia para pacientes com lesões menores do que 7 cm, bem encapsuladas, sem sinais de invasão de órgãos adjacentes que tornem a técnica complexa.¹³ A logística utilizada é que a ressecção deve ser a conduta preconizada para estas lesões, evitando-se a realização de biópsia – que não modificaria a conduta – e diminuindo o tempo de tratamento.¹¹

A associação dos exames de imagem e características clínicas de cada paciente podem fornecer precisão no diagnóstico e assertividade nesta decisão.⁹ Com sucesso, a cirurgia foi realizada retirando toda a massa tumoral, a qual estava aderida ao timo e comprimindo o pulmão esquerdo, seguida da colocação de dreno de tórax à esquerda. O fragmento retirado foi encaminhado para análise anatomopatológica, que evidenciou hemangioma celular.

Os hemangiomas celulares são considerados tumores de tecidos moles de origem vascular. Têm sua gênese a partir da proliferação de células endoteliais vasculares.² O desfecho deste processo depende de vários fatores. Não obstante, além da remoção e/ou tratamentos adjuvantes como quimioterapia e radioterapia, o paciente é submetido a anestesia e internação prolongada, estando sujeito a outras condições, sendo a morte por sepse uma das razões para desfecho negativo.⁴ O conhecimento alusivo aos tumores congênitos mediastinais proporciona melhor preparo para a abordagem destes logo após o nascimento. Ainda, o diagnóstico precoce desta patologia é um fator decisivo para o desfecho positivo. No presente caso, o neonato veio a óbito com sofrimento respiratório após quase uma semana do seu nascimento.

REFERÊNCIAS

1. Croce CM. Oncogenes and cancer. *N Engl J Med*. 2008 Jan 31;358(5):502-11.
2. Alamo L, Beck-Popovic M, Gudinchet F, Meuli R. Congenital tumors: imaging when life just begins. *Insights Imaging*. 2011;2(3):297–308. doi: 10.1007/s13244-011-0073-8.
3. Instituto Nacional de Câncer (INCA). Estimativa 2020: Incidência de Câncer no Brasil. Disponível em: <https://inca.gov.br/publicacoes/livros/estimativa-2020-incidencia-de-cancer-no-brasil>. Acesso em: 2 ago. 2021.
4. Thacker PG, Mahani MG, Heider A, Lee EY. Imaging evaluation of mediastinal masses in children and adults. *J Thorac Imaging*. 2015 Jul;30(4):247-67.
5. Chen CH, Wu KH, Chao YH, Weng DF, Chang JS, Lin CH. Clinical manifestation of pediatric mediastinal tumors, a single center experience. *Medicine*. 2019 Aug;98(32):e16732.
6. Liu T, Fasih YL, Al-Kzayer X, Xie X, Fan H, Sarsam SN, et al. Mediastinal lesions across the age spectrum: a clinicopathological comparison between pediatric and adult patients. *Sci Rep*. 2017 Apr 18;8(35):59845-53.
7. Kratz CP, Jongmans MC, Cavé H, Wimmer K, Behjati S, Guerrini-Rousseau L, et al. Predisposition to cancer in children and adolescents. *Lancet Child Adolesc Health*. 2021 Feb 1;5(2):142-54. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33484663/>.
8. Fraga JC, Komlós M, Takamatu E, Camargo L, Contelli F, Brunetto A, et al. Tumores do mediastino em crianças. *J Pneumol*. 2003 Oct;29(5):253-7.
9. Ranganath SH, Lee EY, Restrepo R, Eisenberg RL. Mediastinal masses in children. *AJR Am J Roentgenol*. 2012 Mar;198(3):197-216. doi: 10.2214/AJR.11.7027.
10. Verma S, Kalra K, Rastogi S, Sidhu HS. Clinical approach to childhood mediastinal tumors and management. *Mediastinum*. 2020 Sep;4:21.
11. Sreedher G, Tadros SS, Janitz E. Pediatric mediastinal masses. *Pediatr Radiol*. 2022 Jun 8.
12. Kesner VG, Oh SJ, Dimachkie MM, Barohn RJ. Lambert-Eaton Myasthenic Syndrome. *Neurol Clin*. 2018 May;36(2):379-94. Disponível em: [https://www.neurologic.theclinics.com/article/S0733-8619\(18\)30008-2/abstract](https://www.neurologic.theclinics.com/article/S0733-8619(18)30008-2/abstract).
13. Guleria P, Barwad A. Paediatric mesenchymal tumors of the mediastinum. *Mediastinum*. 2020 Jun;4:11.
14. Khalatbari H, Ishak GE. Imaging of Horner syndrome in pediatrics: association with neuroblastoma. *Pediatr Radiol*. 2020 Oct 6;51(2):205-15.
15. Sung H, Ferlay J, Siegel RL, Laversanne M, Soerjomataram I, Jemal A, et al. Global cancer statistics 2020: GLOBOCAN estimates of incidence and mortality worldwide for 36 cancers in 185 countries. *CA Cancer J Clin*. 2021 Feb 4;71(3):209-49. doi: 10.3322/caac.21660.