

Anomalias da Primeira Fenda Branquial

First Branchial Cleft Anomalies

*João Aragão Ximenes Filho**, *Júlio Cláudio Sousa**, *José Vicente Tagliarini***.

* Residentes da Disciplina de Otorrinolaringologia do Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Universidade Estadual Paulista - UNESP - Botucatu.

** Médico Assistente da Disciplina de Otorrinolaringologia do Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Universidade Estadual Paulista - UNESP - Botucatu.

Trabalho realizado na Disciplina de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Universidade Estadual Paulista - UNESP - Botucatu.

Trabalho apresentado no 35º Congresso Brasileiro de Otorrinolaringologia realizado em Natal /RN, no período de 16 a 20 de outubro de 2000.

Endereço para correspondência: Dr. João Aragão Ximenes Filho – Avenida Rebouças, 1101, Apto 92 – CEP 05401-150 – São Paulo – SP – Tel: (11) 3063-0871 – E-mail: joaoximenes@ig.com.br

Artigo recebido em 11 de julho de 2001. Artigo aceito em 6 de agosto de 2001.

RESUMO

Introdução:

As anomalias da primeira fenda branquial constituem-se em um grupo especial de malformações congênitas na região cérvico-facial. São raras mesmo entre as anomalias branquiais, com incidência variando entre menos de 1 até 25% destas. Muitas teorias foram propostas para explicar o surgimento das anomalias branquiais, sendo a mais aceita aquela que sugere uma involução incompleta do aparato branquial.

Objetivo:

Identificar as formas de apresentação anatômica e clínica destas anomalias, bem como avaliar os métodos de diagnóstico e tratamento utilizados.

Material e método:

Revisamos os prontuários de pacientes submetidos a tratamento cirúrgico para anomalias da primeira fenda branquial no período de Janeiro de 1991 a Dezembro de 1999.

Resultados:

Foram identificados 11 pacientes, sendo 4 do sexo masculino e 7 do sexo feminino. A idade ao diagnóstico variou entre 8 e 66 anos, com média de 22,3 anos. Quanto às formas de apresentação anatômica, 7 manifestaram-se na forma de seio, 3 como cistos e apenas um como fistula. A queixa mais freqüente foi a de episódios de infecções prévias com drenagem de secreção periauricular (72,7%). Todos os pacientes foram tratados cirurgicamente, com índice de recidiva de 27,2%. Nenhuma outra complicação foi observada.

Conclusões:

A forma mais freqüente de apresentação em pacientes que requerem tratamento cirúrgico é a de seios periauriculares com episódios repetidos de eliminação de secreção purulenta. Infecções recorrentes e drenagens cirúrgicas prévias dificultam o tratamento cirúrgico e favorecem as recidivas.

Unitermos:

anomalias branquiais, primeira fenda branquial, seio, fistula, cisto branquial.

SUMMARY

Introduction

The first branchial cleft anomalies are a special group of congenital malformations of head and neck. They are rare even among bronchiogenic anomalies and the incidence ranges among less than 1% to more than 25% of the branchial anomalies. Many theories were proposed to explain the appearance of the branchial anomalies, and the best one is that suggests it results of an incomplete involution of the branchial apparatus.

Aim:

The propose of this paper was to identify the forms of anatomical and clinical presentation of these anomalies, as well as evaluate the diagnosis methods and managment options.

Material and method

The handbooks of the patients submitted to surgical treatment for first branchial cleft anomalies in the period between January 1991 and December 1999 were reviewed.

Results

In the present series, there were 4 males and 7 females. The age at diagnosis ranged between 8 and 66 years old, with 22,3 year-old average. Seven patients presented periauricular sinus, three presented cyst lesions and only one had a fistula. The most frequently complaint was appealing infections and purulent discharge periauricular area(72,7%). All the patients were submitted to surgical managment, with recurrence of 27,2%. No others complications were observed.

Conclusions

We can conclude that the most frequently form of presentation in patients with first branchial cleft anomalies that need surgical treatment is periauricular sinus with episodes of purulent discharge. Repeted infections and previous drainage difficult procudere and predispose to recurrence.

Key words

branchial anomalies, first branchial rift, breast, fistula, branchial cyst.

INTRODUÇÃO

As anomalias da primeira fenda branquial constituem-se num segmento de malformações congênitas da cabeça e pescoço originadas do aparato branquial. A incidência dessas lesões é baixa variando na literatura entre 1 a 25 % de todas os defeitos branquiais^{1,2,3,4,5}. Embora as anomalias da primeira fenda predominem nas crianças, podem também aparecer em adultos com diferentes formas de apresentação. Deve-se suspeitar do diagnóstico frente a paciente com edema, abscesso e/ou massa na região cérvico-facial lateral que vai desde a área periauricular até um plano horizontal passando ao nível osso hióide^{3,6}.

Vários autores têm proposto diferentes classificações para permitir um apropriado diagnóstico e conduta destes pacientes. TRIGLIA e col.⁶ em 1998 citam as variadas classificações já propostas, sendo as mais importantes as de ARNOT (1971), WORK⁷ (1972) e ARONSOHN¹ (1976) que defendem dois tipos de anormalidades envolvendo a primeira fenda branquial. Classificam como Tipo I aquelas com origem apenas ectodérmica, enquanto as anomalias branquiais Tipo II envolveriam origem ecto e mesodérmicas. No entanto, ainda há considerável dificuldade em correlacionar essas classificações com dados epidemiológicos, clínicos, anatômicos e histopatológicos.

O objetivo deste trabalho foi identificar as formas de apresentação clínica e anatômica destas anomalias, bem como avaliar os métodos de diagnóstico e tratamento utilizados.

MATERIAL E MÉTODO

Foram revisados os prontuários de pacientes submetidos a tratamento cirúrgico para anomalias da primeira fenda branquial no Hospital das Clínicas de Botucatu da Universidade Estadual Paulista (UNESP) no período de Janeiro de 1991 à Dezembro de 1999. As variáveis analisadas foram: sexo, idade, história clínica, exame físico otorrinolaringológico, lateralidade da lesão, métodos de diagnóstico empregados, terapêutica cirúrgica e achados anatomopatológicos.

RESULTADOS

No presente estudo, foram identificados quatro pacientes do sexo masculino e sete do sexo feminino. A idade variou entre 8 e 66 anos, com média de 22,3 anos e mediana de 16 anos. Quanto ao lado da lesão, seis pacientes apresentavam lesão à direita, três à esquerda e em dois a lesão foi bilateral. Quanto aos sintomas mais freqüentes,

Tabela 1. Tipos de anomalias branquiais e idade média ao diagnóstico.

Tipo	Número de pacientes	Idade média (anos)
Cisto	3	38
Fístula	1	14
Seio	7	16,8

episódios recorrentes de infecção com abaulamento local ou descarga purulenta estavam presentes em oito dos onze pacientes. O sinal ao exame físico mais freqüente foi o orifício pré-auricular também presente em oito dos onze pacientes. Quanto ao tipo anatômico de anomalia branquial, tivemos três pacientes com cisto, um com fístula e sete com seio. A relação entre a forma de apresentação e a idade média ao diagnóstico é mostrada na Tabela 1.

Em relação a métodos diagnósticos, a Punção Aspirativa foi utilizada em 3 pacientes, sendo encontrado material necrótico em uma amostra, abscesso pré-auricular em outra, e somente um teve achados compatíveis com cisto branquial. A fistulografia foi utilizada no único caso de fístula que tivemos, onde se evidenciou trajeto desde a pele até as células mastóideas. A ultra-sonografia foi utilizada em um caso com diagnóstico de cisto branquial.

A técnica cirúrgica empregada foi a remoção da lesão, com incisão pré-auricular e dissecação por planos. O diagnóstico anátomo-patológico pós-operatório das 14 amostras (11 cirurgias, 2 recidivas e 1 bilateralidade) mostrou infiltrado linfo-histiocitário com acantose e hiperqueratose em 10 espécimes; cisto de inclusão epidérmica em 1 caso; tecido glandular septado com infiltrado epitelial também em 1 caso. Dois laudos foram dados como cistos branquiais.

Como complicações, tivemos três casos de recidiva, dois deles tendo sido reoperados com resolução da queixa. No outro caso com recidiva, o paciente recusou-se a nova intervenção cirúrgica. Nenhuma lesão ao nervo facial (VII par craniano) foi detectada. Dos três pacientes com recidiva, todos tinham história de infecções prévias. O seguimento pós-operatório variou de 3 meses à 3 anos.

DISCUSSÃO

Na análise de nossos resultados, temos que as anomalias do primeiro arco branquial são entidades com baixa incidência, bem menos freqüente que aquelas originadas do 2º arco branquial. Sua maior incidência no sexo feminino apresentado em nossa amostra está em acordo com dados de outros autores^{5,8}. A maior freqüência das formas de seio (64%), seguidas por cisto (27%) e fístula

(9%) também está em concordância com dados da literatura². A maior frequência das formas de seio foi atribuída por Choi e col² a seu diagnóstico mais precoce quando comparado aos cistos, que precisam acumular volume para se tornarem sintomáticos.

Parece ainda haver controvérsias sobre a origem das anomalias branquiais. Podemos citar pelo menos quatro teorias que tentam explicar sua gênese. As teorias do seio cervical, timofaringeana e a teoria da inclusão, no entanto, nos últimos anos, perderam credibilidade. Atualmente, a teoria mais aceita na literatura internacional é a da involução incompleta do aparato branquial^{2,3,6}. Embrriologicamente, o aparato branquial consiste de arco branquial, bolsa faríngea, fenda faríngea e membrana branquial^{3,5}. Esses órgãos são tecidos transitórios, originando-se precocemente em torno da quarta semana de gestação e desaparecem por volta da sétima semana. Esse aparato participa decisivamente na gênese das estruturas da região cérvico-facial³.

Dividem-se as anomalias branquiais em originárias do primeiro ao quarto arcos branquiais. Considera-se que o curso de uma anomalia particular esteja caudal a estrutura originária e superior às estruturas originárias pelo arco seguinte. Assim, denomina-se anomalias do primeiro arco aquelas que surgem até um nível superior a um plano horizontal passando pelo osso hióide^{2,3,6}.

História e exame físico cuidadoso são partes essenciais na avaliação diagnóstica destes pacientes, além de um alto grau de suspeita. Outras causas de massas cervicais que devem ser consideradas no diagnóstico diferencial incluem desde lesões vasculares como o aneurisma carotídeo, patologias tumorais como câncer tireoidiano metastático, tumor parotídeo, linfoma ou outras metástases tumorais, neurofibroma, além de causas menos frequentes como paragangliomas cervicais⁹. Outro dado importante da história é o relato de episódios de infecções recorrentes, sendo inclusive comum drenagens cirúrgicas prévias, o que dificulta o tratamento definitivo, além de aumentar a incidência de recidivas. CHOI e col.² afirmam haver recorrência em 2 a 22% das anomalias branquiais operadas. BLACKWELL e CALCATERRA¹⁰, citando estudo da Clínica Mayo, relatam que a incidência de recorrências pós-operatórias varia em decorrência de história de cirurgia prévia (22%), infecções prévias (14%), caindo para apenas 3% quando estes dois acontecimentos não estão presentes.

Avaliação radiológica pode contribuir no manejo pré-operatório destes pacientes. A utilização da tomografia computadorizada nestes pacientes, contudo, não é consenso na literatura². DE e MIKHAIL¹¹ e CELIS e col.¹² advogam a utilização da fistulografia pré-operatória na suspeita de trajeto fistuloso. No caso de massas cervicais, onde as anomalias branquiais representam um diagnóstico diferen-

cial, a ultrassonografia deve ser adicionada ao processo de investigação por permitir a análise de consistência, limites e conteúdo do processo patológico¹³.

Quanto aos achados anátomo-patológicos, ANDROULAKIS e col.⁸ mostram que as lesões constituem-se de cistos linfoepiteliais com epitélio estratificado em 90% dos pacientes, com epitélio respiratório em 8% e com ambos em 2% dos casos. Têm sido descritos, no entanto, inúmeros casos onde se evidenciou metástase de carcinoma espinocelular (CEC) no interior dos cistos branquiais⁸. FLANAGAN e JONES¹⁴ em 1994 publicaram estudo de mais de 3400 pacientes tratados por CEC na região cérvico-facial. Destes, 270 pacientes apresentavam-se com lesões císticas como manifestação da doença neoplásica. Em nove dentre estes pacientes, foi comprovado tratar-se de metástase de CEC no interior de cistos branquiais. O sítio da neoplasia, ainda segundo este estudo, foi a tonsila palatina em seis casos, a base da língua em um caso e em dois casos não foi possível detectar o sítio primário. Os autores concluíram que os pacientes com mais de 40 anos de idade e com lesões císticas na região cervical lateral devem ser avaliados com panendoscopia e tonsilectomia ipsilateral antes da exérese do cisto, a fim de se evitar a retirada incompleta da cadeia ganglionar atingida por metástase.

Dentre as opções terapêuticas, a exérese cirúrgica completa da lesão é o método mais efetivo, diminuindo as complicações e recidivas. A técnica mais amplamente utilizada para a remoção da lesão é a parotidectomia superficial^{13,15} com identificação e isolamento do nervo facial e de seus ramos. Outros métodos incluem a dissecação do trajeto fistuloso^{5,15} utilizando-se de diferentes recursos para localizá-lo (corantes ou sondas). BLACKWELL e CALCATERRA¹⁰ em 1994 sugerem que, em casos recorrentes, a melhor opção seria a dissecação cervical funcional, a fim de evitar novas recidivas, mostrando ser medida segura e eficaz. FUKUMOTO e col.¹⁶ propõem a utilização de escleroterapia com etanol como forma menos invasiva de tratamento dos cistos branquiais. Para isto, os autores sugerem o esvaziamento do cisto após punção, realização de cistografia para comprovar a ausência de vazamento e posterior injeção de etanol 2 a 3 vezes o volume do cisto aspirado, repetindo-se o procedimento 3 a 4 vezes em 20 minutos. Os autores mostram bons resultados com a técnica, sem casos de recorrência.

CONCLUSÕES

Podemos concluir que a forma mais frequente de apresentação dos pacientes com anomalias da primeira fenda branquial é a de seios pré-auriculares com episódios repetidos de infecção, seguido por cistos periauriculares até um nível superior a um plano passando pelo osso

hióide, sendo a fistula a forma menos freqüente de apresentação nestes pacientes. O diagnóstico e tratamento precoces são necessários para evitar a recorrência de infecções e o desenvolvimento secundário de tratos fistulosos, o que dificulta o tratamento cirúrgico, favorecendo as recidivas. O primeiro passo no diagnóstico desta doença é considerá-la no diagnóstico diferencial de lesões ou massas da região cérvico-facial.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ARONSOHN, R. S.; BATSAKIS, J. G.; RICE, D. H.; WORK, W. P. Anomalies of the First Branchial Cleft. Arch Otolaryngol. 102: 737740, 1976.
2. CHOI, S. S.; ZALZAL, G. H. Branchial Anomalies: A Review of 52 Cases. Laryngoscope. 105: 909-913, 1995.
3. IKARASHI, F.; NAKANO, Y.; NONOMURA, N.; KAWANA, M.; OKURA, T. Clinical Features of First Branchial Cleft Anomalies. Am J Otolaryngol. 17: 233-239, 1996.
4. NOFSINGER, Y. C.; TOM, L. W. C.; LAROSSA, D.; WETMORE, R. F.; HANDLER, S. D. Periauricular Cysts and Sinuses. Laryngoscope. 107: 883-887, 1997.
5. WHITE, S. A.; NARULA, A. A. Multiple Cleft Anomalies. Eur J Surg. 161: 443-445, 1995.
6. TRIGLIA, J. M.; NICOLLAS, R.; DUCROZ, V.; KOLTAL, P. J.; GARABEDIAN, E. N. First Branchial Cleft Anomalies. A Study of 39 Cases and a Review of the the Literature. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 124: 291-295, 1998.
7. WORK, W. P.; ARBOR, A. Newer Concepts of First Branchial Cleft Defects. Laryngoscope. 52: 1581-1597 1972.
8. ANDROULAKIS, M.; JOHNSOS, J. T.; WAGNER, R. L. Thyroglossal Duct and Second Branchial Cleft Anomalies in Adults. Ear Nose Throat J. 69: 318-322, 1990.
9. KOISHI, H. U.; DE LA CORTINA, R. A.; SENNES, L. U.; TSUJI, D. H.; FRIZZARINI, R. Paraganglioma Cervical Bilateral. @rquivos Fundação Otorrinolaringologia. 2 (3):109-113, 1998.
10. BLACKWELL, K. E.; CALCATERRA, T. C. Funcional Neck Dissection for Treatment of Recurrent Branchial Remnants. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 120: 417-421, 1994.
11. DE, P. R.; MIKHAIL, T. A Combined Approach Excision of Branchial Fistula. J Laryngol Otol. 109: 999-1000, 1995.
12. CELIS, I.; BIJNENS, E.; PEENE, P.; CLEEREN, P. The Use of Preoperative Fistulography in Patients With a Second Branchial Cleft Anomaly. Eur Radiol. 8: 1179-1180, 1998.
13. AGATON-BONILLA, F. C.; GAY-ESCODA, C. Diagnosis and Treatment of Branchial Cleft Cysts and Fistulae. A Restropective Study of 183 Patients. Int J Oral Maxillofac Surg. 25: 449-452, 1996.
14. FLANAGAN, P. M.; ROLAND, N. J.; JONES, A. S. Cervical Node Metastases Presenting With Features of Branchial Cysts. J Laryngol Otol. 108: 1068-1071, 1994.
15. MURTHY, P.; SHENOY, P.; KHAN, N. A. First Cleft Branchial Fistula in a Child – a Modified Surgical technique. J Laryngol Otol. 108: 1078-1080, 1994.
16. FUKUMOTO, K.; KOJIMA, T.; TOMONARI, H.; KONTANI, K.; MURAI, S.; TSUJIMOTO, F. Ethanol Injection Sclerotherapy for Baker's Cyst, Thyroglossal Duct Cyst and Branchial Cleft Cyst. Ann Plast Surg. 33: 615-619, 1994.