



LIGA DE CIRURGIA DE CABEÇA E PESCOÇO  
UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ  
FACULDADE DE MEDICINA



# Doenças Congênitas em Cabeça e Pescoço

Miguel Mayer Vaz  
Acadêmico do 3º semestre de Medicina - UFC

Janeiro/2013



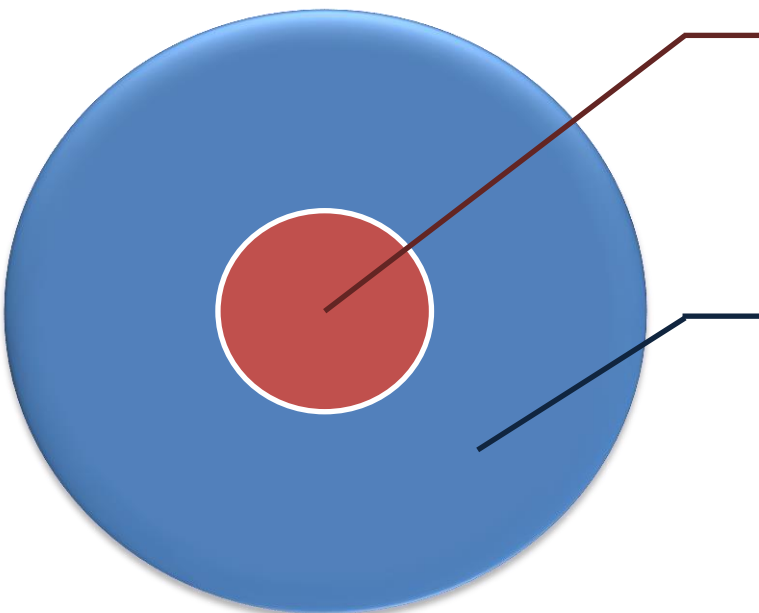
# OBJETIVOS

- Revisar a **embriologia** relevante
- Identificar e descrever as principais **afecções congênitas** em cabeça e pescoço
- Discutir os **princípios diagnósticos e terapêuticos** referentes a cada afecção



# INTRODUÇÃO

- Defeito congênito, **doença congênita**, malformação congênita, **anomalia congênita...**



**Anomalia congênita:**  
anormalidade estrutural presente no nascimento, podendo manifestar-se na idade adulta

**Doença congênita:**  
presente ao nascimento ou desenvolvida no primeiro mês de vida

**Teratologia:** causas, mecanismos e padrões do desenvolvimento anormal

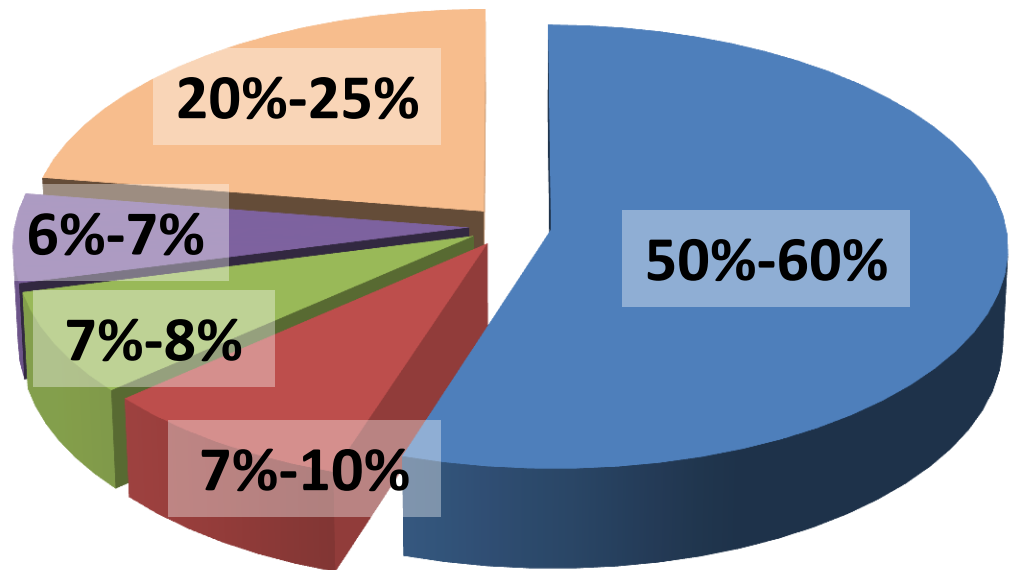


# INTRODUÇÃO

- 1941: rubéola causando catarata – o embrião é vulnerável!
- 1960: talidomida causando focomelia

Cerca de **3%** de todas as crianças recém nascidas têm uma grande anomalia evidente, **6%** aos 2 anos de idade e **8%** aos 5 anos.

Causas de anomalias congênitas



- Etiologia desconhecida
- Agentes ambientais
- Genes mutantes
- Aberrações cromossômicas
- Herança multifatorial



# E EM CCP?

Massas cervicais, tanto em crianças como em adultos jovens...

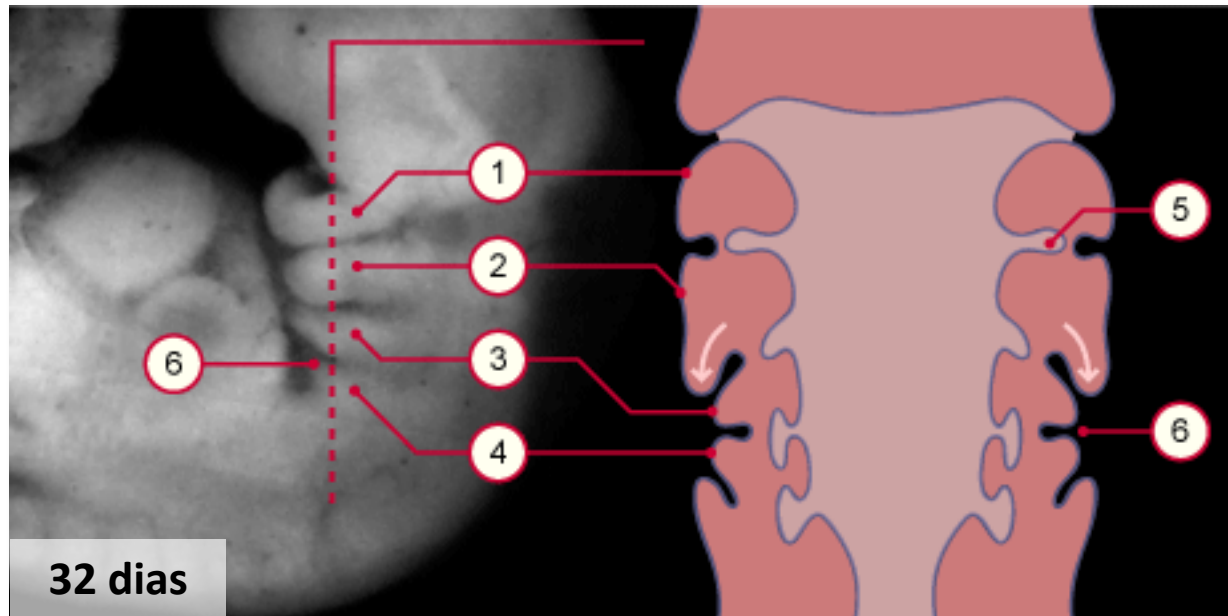


Cirurgia em crianças:

**ANOMALIAS  
CONGÊNITAS**

# REVISANDO A EMBRIOLOGIA

Muitas estruturas da cabeça e pescoço são derivadas do aparelho faríngeo, ou branquial (4-7 semanas), composto de arcos, bolsas e sulcos (fendas) com tecido ectodérmico, endodérmico e mesênquima.



32 dias

1 Saliência mandibular do primeiro arco faríngeo  
2 Segundo arco faríngeo

3 Terceiro arco faríngeo  
4 Quarto arco faríngeo

5 Primeira bolsa faríngea  
6 Terceiro sulco faríngeo



# REVISANDO A EMBRIOLOGIA

Cada arco tem componentes neurais, musculares, cartilagosos e vasculares, que darão origem às respectivas estruturas da cabeça e pescoço.

Derivates of pharyngeal folds	Arch number	Aortic arch	Cranial nerve	Examples of branchiomeric muscles	Skeletal derivates	Derivates of pharyngeal pouch
external auditory meatus	I mandibular	maxillary artery	V trigeminal	muscles of mastication etc.	malleus, incus spheno-mandibular lig. Meckel cart.	I middle ear auditory tube
neck	II hyoid	hyoid, stapedial artery	VII facial	muscles of facial expression etc.	stapes, styl. proc., stylohyoid lig., part of hyoid cart.	II supra-tonsillar fossa
	III	internal carotid artery	IX glosso-pharyng.	m. stylopharyngeus	parts of hyoid cart.	III thymus, parathyr. gland
	IV	right subclavian artery, aorta	X vagus	pharyngeal and laryngeal musculature	laryngeal cart.	IV thymus parathyr. gland ultimobranch. body



# REVISANDO A EMBRIOLOGIA

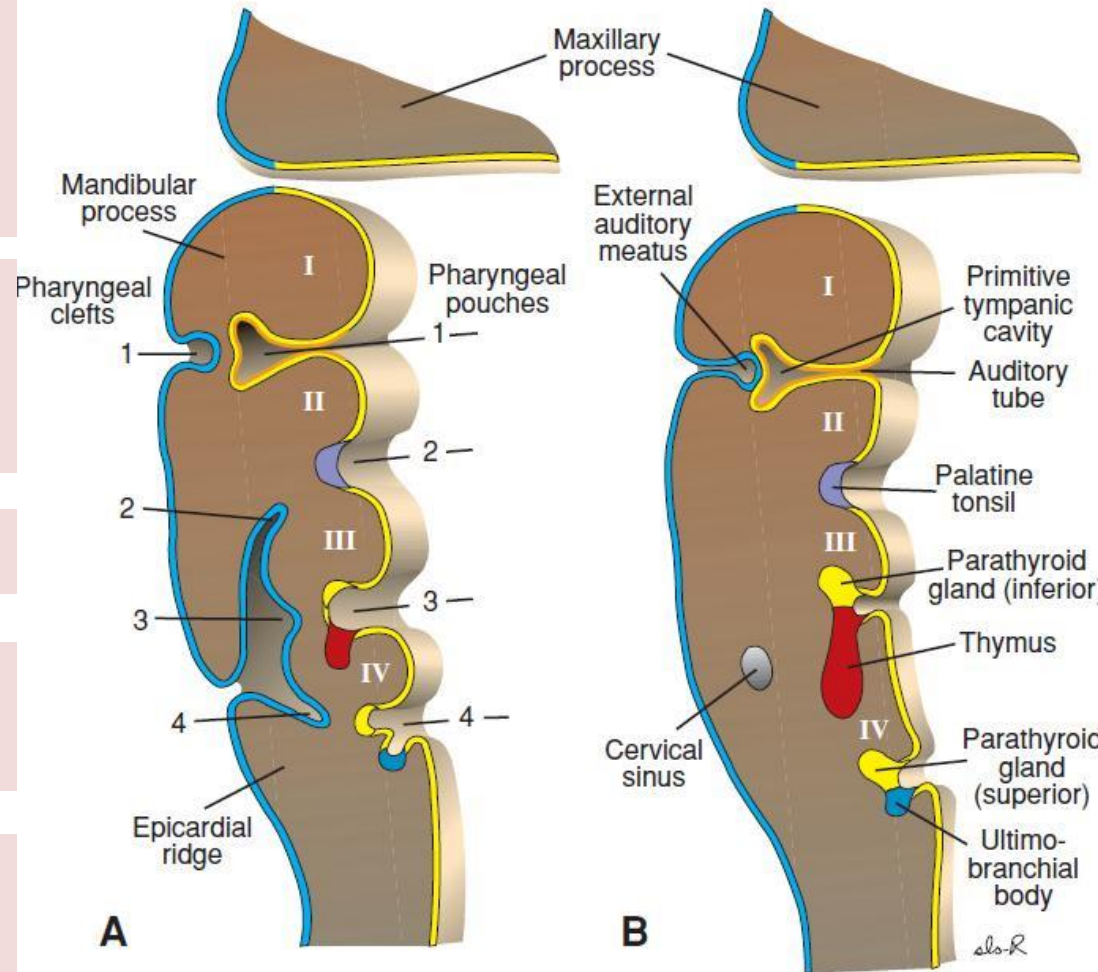
**1º sulco e 1ª bolsa: meato auditivo externo, membrana timpânica, ouvido médio e tuba auditiva**

**Demais sulcos: sepultados pelo 2º arco (seio cervical) e obliteram-se**

**2ª bolsa: fossa e tonsilas**

**3ª bolsa: timo e paratireóides inferiores**

**4ª bolsa: paratireóides superiores e corpo ultimofaríngeo**





# REVISANDO A EMBRIOLOGIA

A tireóide é a 1ª glândula endócrina a se desenvolver

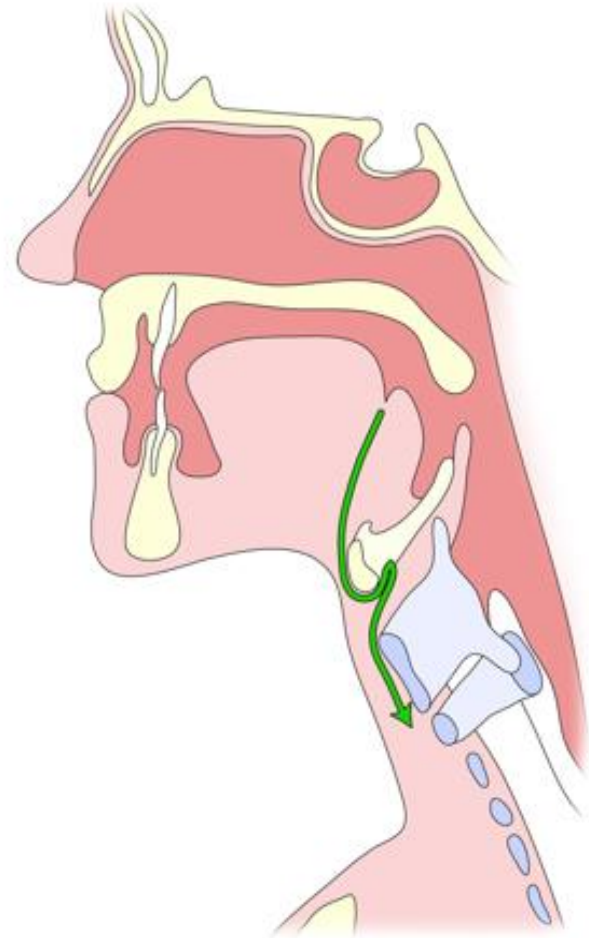
Origem no soalho da faringe primitiva: primórdio da tireóide

Migra ventralmente às estruturas do pescoço

Ducto tireoglosso conecta a tireóide à língua, antes de obliterar-se

Corpo ultimofaríngeo se funde com a tireóide, originando as células parafoliculares

Vestígios: forame cego, lobo piramidal, músculo elevador da tireóide



# Doenças congênitas em CCP



Anomalias da tireóide



Teratomas e cistos dermóides



Anomalias do ducto tireoglossos



Costela cervical



Cistos, fístulas e seios branquiais



Malformações vasculares e hemangiomas



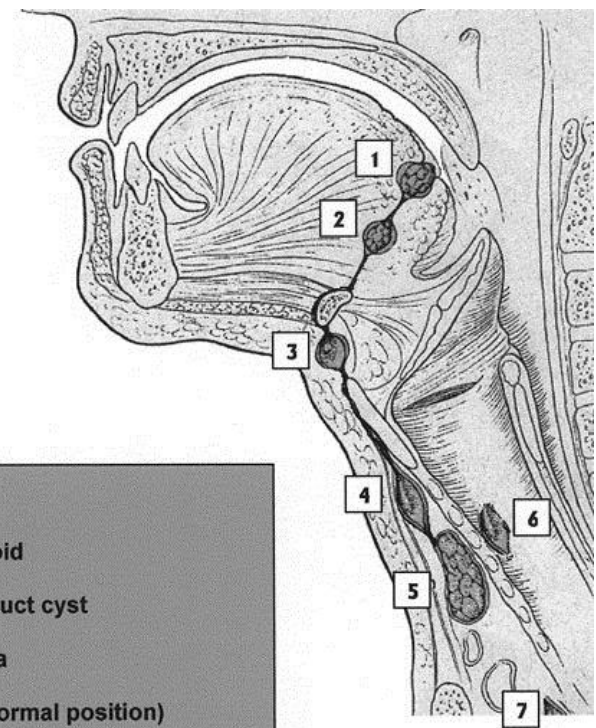
Torcicolo congênito

# ANOMALIAS DA TIREÓIDE

**Subclínicos:** lobo piramidal longo, ausência de istmo, hemiagenesia, agenesia dos lobos laterais

**Tireóide ectópica:** 1 a cada 100.000-300.000 pessoas; 1 a cada 4000-8000 que apresentam doença tireoidiana; 7-10% em estudos de autópsia.

Mais comum no sexo feminino e asiáticos; apresenta-se dos 5 meses aos 40 anos.



1. Lingual thyroid
2. Intralingual thyroid
3. Thyroglossus duct cyst
4. Low neck ectopia
5. Thyroid gland (normal position)
6. Intratracheal position
7. Mediastinal position

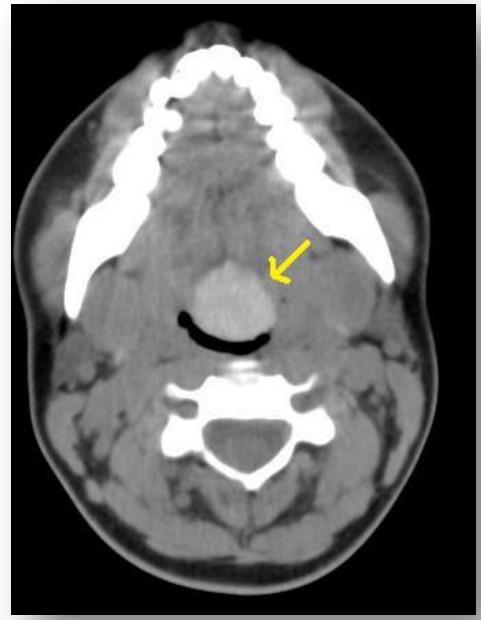
# ANOMALIAS DA TIREÓIDE

- 90%** são **LINGUAIS**:
- 75%** único tecido tireoidiano: hipotireoidismo
- 40.5** anos: idade média de apresentação



[http://dermatias.med.jhmi.edu/image/ingual\\_thyroid\\_gland\\_1\\_090304](http://dermatias.med.jhmi.edu/image/ingual_thyroid_gland_1_090304)

<http://sumerdoc.blogspot.com.br/2010/03/lingual-thyroid-ct.html>



Assintomática ou: disfagia, disfonia, estomatolalia, sensação de corpo estranho, tosse, ronco, apnéia do sono, **obstrução respiratória e hemorragia.**



# ANOMALIAS DA TIREÓIDE

Outros sítios: submandibular, intratraqueal, intratorácica, intracardial, paracardíaca, dentre outros sítios mais raros

**Diagnóstico: cintilografia, TC, US, RMN; T4 e TSH; PAAF**

## Conduta:

**Assintomáticos:  
expectante**

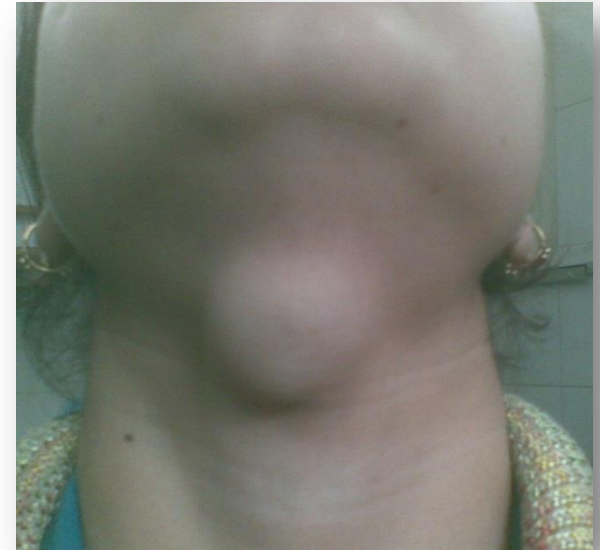
**Hipotireoidianos e  
levemente  
sintomáticos:  
hormonal**

**Sintomas importantes:  
cirúrgico,  
alternativamente  
iodoterapia**



# ANOMALIAS DO DUCTO TIREOGLOSSO

- Persistência de tecido: **cisto**
- **2-4%** de todas as massas cervicais
- Mais comum na primeira década
- **90%** formação cística e mediana
- Mais comum na membrana tireohióidea



- Movimentação associada à língua
- Normalmente rijos, podem apresentar-se infectados e secundariamente fistulizados



# ANOMALIAS DO DUCTO TIREOGLOSSO

Diagnóstico: US, PAAF, cintilografia (eliminar tec. tireoidiano ectópico), fistulografia.

Tratamento: operação de Sistrunk (1920)

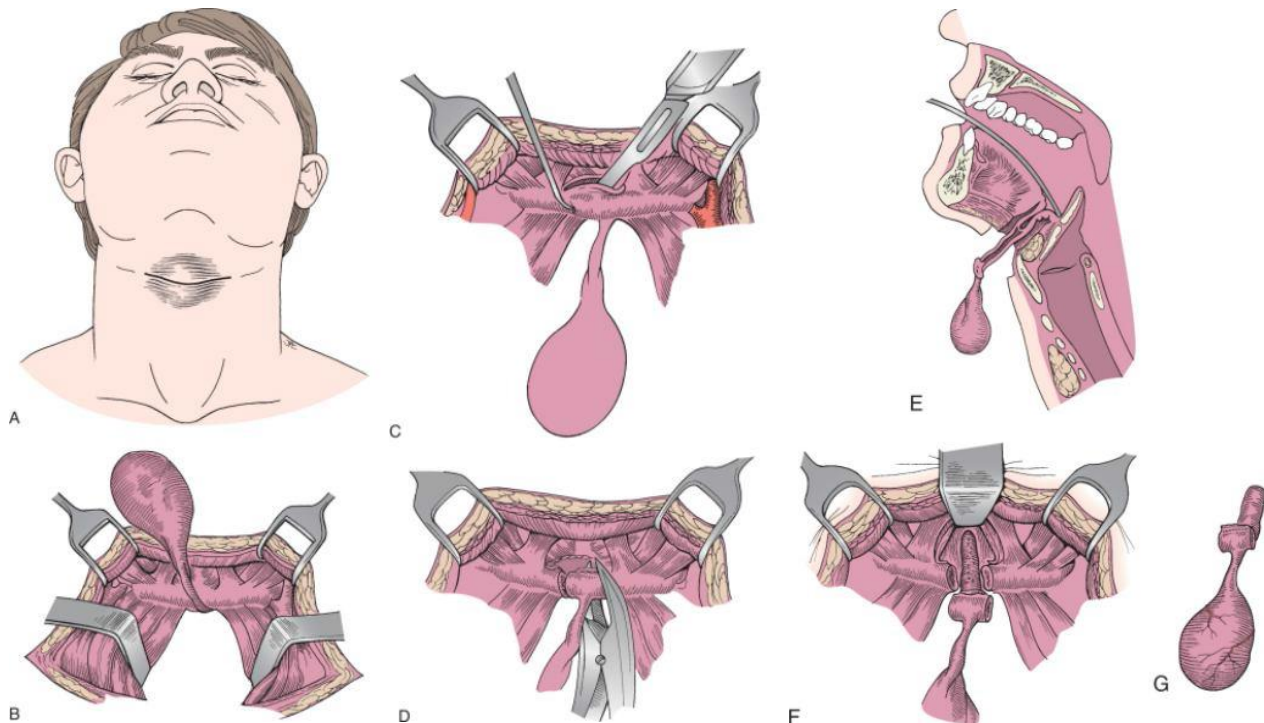
**Recorrência:**

**Sistrunk:**

**1,5% - 4%**

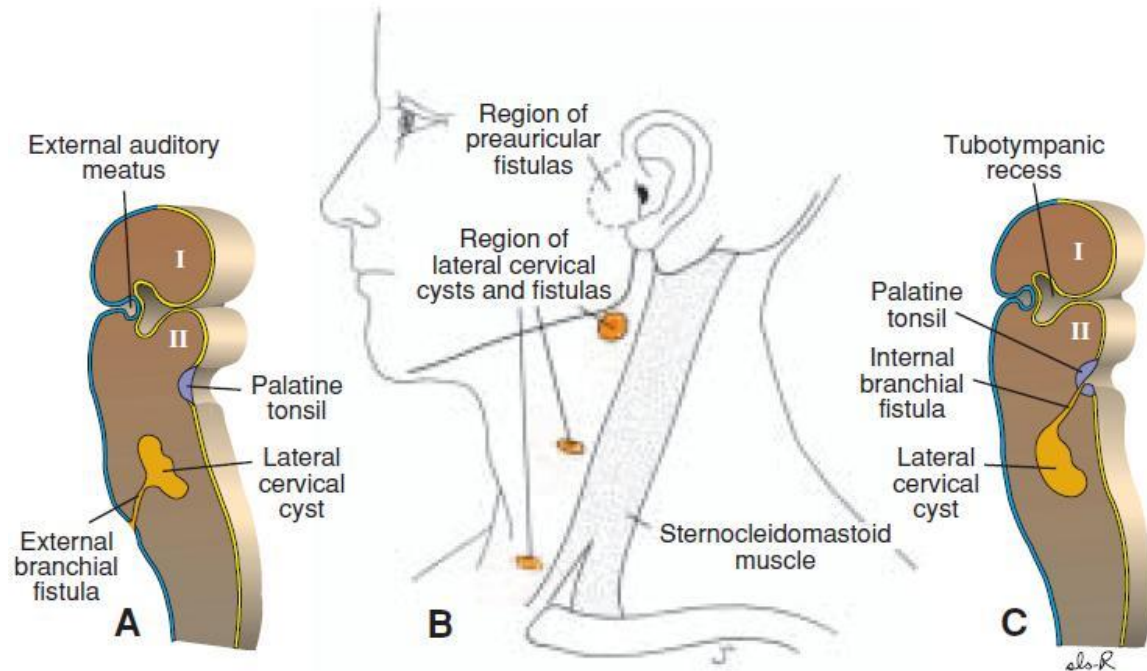
**Não Sistrunk:**

**38%**



# CISTOS, FÍSTULAS E SEIOS BRANQUIAIS

- **Fístulas:** comunicação interna e externa
- **Seios:** somente uma comunicação, geralmente externa
- **Cistos:** sem comunicação



Decorrentes da persistência de estruturas do aparelho faríngeo

Classificados de acordo com as estruturas de origem



# CISTOS, FÍSTULAS E SEIOS BRANQUIAIS

## 1º Arco

- Menos de 10% das anomalias branquiais
- I - Duplicação do conduto auditivo
- II – Dirigindo-se ao CAE
- Cistos têm localização variável e.g. pré-auricular, submandibular, ouvido médio e nasofaringe

## 2º Arco

- Até 95% das anomalias branquiais
- I – Superficiais, ao longo da borda anterior do ECM
- II – Borda do ECM sobre a VII
- III - Entre as carótidas interna e externa
- IV – Sobre a parede da faringe
- Os tratos terminam na fossa amigdaliana ou faringe

3º e 4º: de ocorrência bem mais rara, manifestando-se da região pré-tireoidiana e borda do ECM (abertura externa) ao seio piriforme (abertura interna)

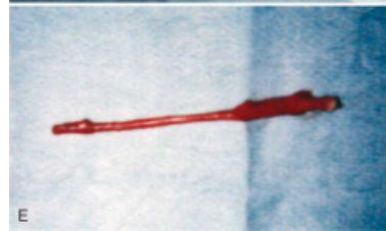
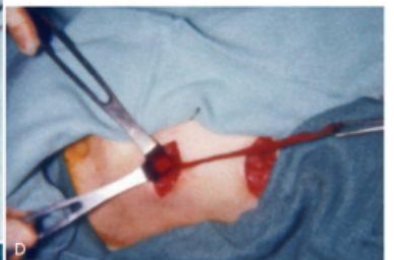
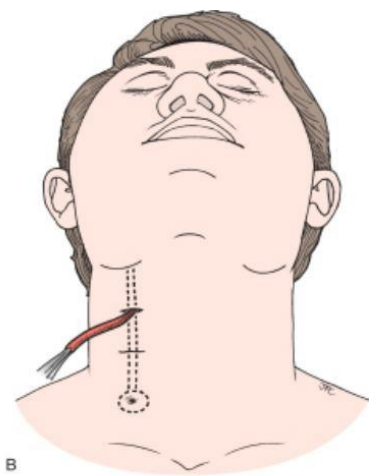
# CISTOS, FÍSTULAS E SEIOS BRANQUIAIS

**Diagnóstico:** exame físico, incluindo otológico para manifestações no CAE e laringoscópico para manifestações no seio piriforme; US, TC, PAAF, fistulografia.

## Conduta:

Na vigência de infecção, tratar e...

**Excisão cirúrgica completa!**



## TERATOMAS E CISTOS DERMÓIDES

- Teratomas cervicais: 1 a cada 16.000 indivíduos
- Células multipotentes de duas ou mais camadas germinativas
- Forma mais comum: cistos dermóides = teratoma cístico maduro
  - Tecido organizado, com diferenciação celular e forma cística
- Teratoma sólido: desprovido de organização







# TERATOMAS E CISTOS DERMÓIDES

## Cisto dermóide

- Situados geralmente em assoalho bucal, linha média cervical, testa, base do nariz, rebordo supra-orbitário, região hióidea e supraesternal.
- Crianças e adultos jovens
- Crescimento lento
- Sintomas compressivos
- Presença de anexos da pele

## Teratoma

- Situados geralmente anterolateralmente, próximos à tireóide
- Presente desde o nascimento, muitas vezes já exercendo efeito compressivo (polidrômio)
- Possibilidade de transformação maligna

**Diagnóstico: US, TC, PAAF.  
Diagnóstico definitivo é histológico**

**Excisão cirúrgica completa.  
No caso de teratomas, tão logo o neonato/criança estiverem aptos!**



# COSTELA CERVICAL

Segundo Sales, N. D. N. P. e Pereira, M. C. ...

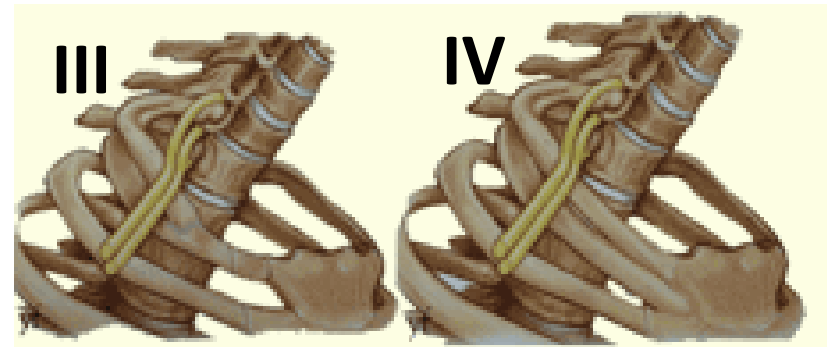
Má formação congênita óssea ou fibrosa do processo transverso de C7

Assintomática ou sintomática com distúrbios neurológicos ou vasculares

Prevalência de 0,45%-1,5%

20 aos 45 anos, 3x mais no sexo feminino

60% bilateral



Tipos	I – menor que 2,5cm	III – Encontra a primeira costela
	II – maior que 2,5cm, inserção muscular ou fibrosa	IV – Articula-se com esterno

## COSTELA CERVICAL

### Sintomas neurológicos (90%):

- Dor em região cervical e M.S.
- Parestesia nos dedos
- Diminuição de força em M.S.
- Cefaléia

### Sintomas vasculares (10%):

- Esfriamento dos dedos
- Cianose dos dedos
- Edema dos dedos
- Fenômeno de Raynaud

### Diagnóstico:

- Exame físico: testes que averiguam o acometimento nervoso e vascular
- Radiografia
- US doppler

**Tratamento cirúrgico em casos sintomáticos graves**





# MALFORMAÇÕES VASCULARES E HEMANGIOMAS

**Classificação biológica, em oposição a morfológica: Mulliken 1982**

## Hemangiomas

- Hiperplasia endotelial
- 30% presentes ao nascimento, restante até os 4 anos
- Rápido crescimento pós-natal e involução lenta

## Malformações vasculares

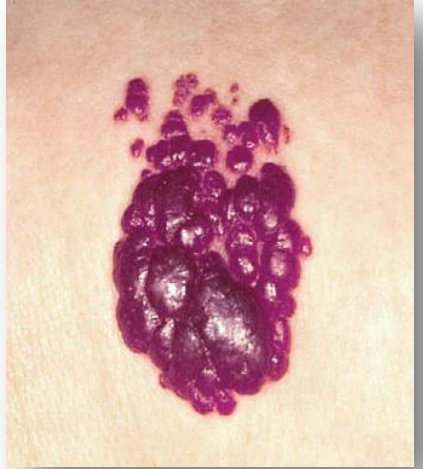
- Alto fluxo
  - Arteriais
  - Arteriovenosas
- Baixo fluxo
  - Venosas
  - Capilares
  - Linfáticas
- 90% ao nascimento



# MALFORMAÇÕES VASCULARES E HEMANGIOMAS

## Hemangioma

- Neoplasia mais comum da infância – 1%-2.6%
- A maioria é medicamente insignificante
- Ocasionalmente, causam comprometimento funcional de estruturas vizinhas, ulceração, sangramento, insuficiência cardíaca de alto débito ou desfiguração importante.
- 3x mais comum no sexo feminino
- Crescimento nas primeiras 4 semanas desproporcional ao do neonato
- 1º ano fase proliferativa
- 70% involuem até os 7 anos, restantes até os 10
- Morfologia variável
- Na grande maioria dos casos não requer tratamento, ou somente farmacológico



## MALFORMAÇÕES VASCULARES E HEMANGIOMAS

### Malformação capilar

- Manchas vinho do porto
  - Vasos sanguíneos tortuosos superficiais
- 3 a cada 1000 neonatos
- Malformação vascular mais comum
- Esporádica, herança dominante ou associação com outras síndromes
- Tratamento de caráter estético, laser é preferido



### Malformação linfática

- Coleções de vasos linfáticos com fluido seroso, de capilar a macroscópico (higroma cístico)
  - Triângulo posterior esquerdo
- 3 a cada 1000 neonatos
- Esporádica
- Menos de 15% regredem
- Após 5 anos sem regressão, o tratamento é excisão cirúrgica completa, quando possível





## TORCICOLO CONGÊNITO

Aproximação do processo mastóide à articulação esternoclavicular ipsilateral

Provavelmente dano peripartal, causando fibrose congênita do ECM

Geralmente apresentam-se como massa fusiforme indolor de 1-3cm na porção inferior do músculo

Curso comum é de crescimento por 8 semanas com resolução até os 8 meses, ou evolução com fibrose muscular (30%-54%) e aparecimento do torcicolo franco (9%-21%)



**Com o evoluir do quadro, pode causar achatamento no lado acometido da face e crânio, desvio lateral da mandíbula e escoliose.**

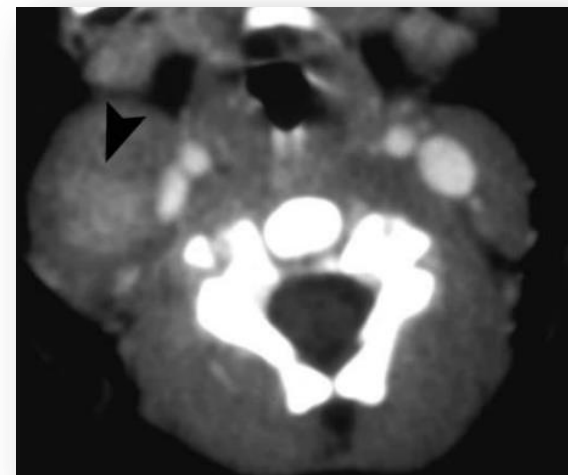




## TORCICOLO CONGÊNITO

**Diagnóstico pelo exame físico, TC e US. Análise radiológica evidencia sequelas.**

**Tratamento inicial preferido é fisioterápico. Falta de resposta em 6 meses, desenvolvimento de sequelas ou idade da criança maior que 1 ano determinam cirurgia para retirada ou desinserção muscular**



OBRIGADO!





## BIBLIOGRAFIA

Manual do residente de cirurgia de cabeça e pescoço – Vergilius J. F. Araújo Filho, Lenine G. Brandão, Alberto R. Ferraz

Embriologia Clínica – K. L. Moore e T. V. N. Persaud

Tratado de Cirurgia de Cabeça e Pescoço – Brasilino

Myers' Operative Otolaryngology Head and Neck Surgery

[Congenital Malformations of the Neck](#)

[Branchial Cleft Cyst](#)

[Lymphangioma](#)

[Arterial Vascular Malformations](#)

[Including Hemangiomas and](#)

[Lymphangiomas](#)

[Cervicofacial Lymphangiomas](#)

[Infantile Hemangioma](#)

[Cystic Teratoma](#)

[Dermoid Cyst](#)

[Neck Cysts](#)

[Cystic Hygroma](#)

[Congenital Hypothyroidism](#)

[Thyroid Hemiagenesis: Prevalence in Normal Children and Effect on Thyroid Function](#)

[The prevalence and features of thyroid pyramidal lob... \[Thyroid. 2012\] - PubMed – NCBI](#)

[Thyroid isthmus agenesis associated with solitary nodule: A case report](#)

[Ectopic thyroid tissue: anatomical, clinical, and surgical implications of a rare entity](#)