

EMBRIOPATOGENESE, CLÍNICA E CIRURGIA DAS FÍSTULAS E CISTOS CERVICAIS DE ORIGEM BRANQUIAL

* ANTONIO DE PÁDUA BERTELLI,
T.C.B.C., F.A.C.S.

CLASSIFICAÇÃO

As alterações embrionárias do pescoço, segundo Frazer, (1) podem ocorrer como o resultado de um processo anormal do desenvolvimento embrionário, ou da persistência de um estado normal do desenvolvimento embriológico habitual.

Os exemplos do 1.º grupo são os cistos e as fístulas branquiais e do 2.º grupo, os cistos e as fístulas do ducto tireoglosso.

Para atender a propósitos descritivos e de classificação, os cistos e fístulas são usualmente divididos em dois grandes grupos:

- 1 — Laterais a linha média, originados do aparelho branquial e ducto faringotímico.
- 2 — Medianos, isto é, localizadas na linha média do pescoço, originados do ducto tireoglosso e ducto faringotímico.

FÍSTULAS E CISTOS LATERAIS A LINHA MÉDIA DO PESCOÇO

EMBRIOLOGIA: As fístulas cervicais foram descritas pela primeira vez em 1789. O início das discussões em torno da origem embriológica das anomalias na região lateral do pescoço é datado de 1832, com os estudos de

Acherson, (2) o qual contribuiu com duas idéias fundamentais:

- 1 — Distinguiu as fístulas medianas das laterais.
- 2 — Relacionou as fístulas laterais com o fechamento incompleto das fendas branquiais.

Com estas conclusões, todo o estudo da embriopatogenia dessas alterações passou a se apoiar na evolução do aparelho branquial. Heusinger (citado por Lyall) (3) estabeleceu que o orifício interno das fístulas era encontrado no faringe na altura da base da língua, e que a altura do orifício externo poderia determinar a fenda branquial responsável pelo processo.

Estes conceitos perduraram durante muito tempo. A partir de 1864, o termo fístula branquial passou a ser encontrado na literatura médica e resistiu aos tempos, apesar de ser refutado por alguns autores.

Rabl (cit. por Lyall), (3) em 1887, indicou a segunda fenda branquial como fator causal mais indicado na participação da origem das fístulas e cistos branquiais. Para isto, seriam respon-

Trabalho do Departamento de Cabeça e Pescoço do Instituto Central — Hospital A.C. Camargo, da Fundação Antonio Prudente — São Paulo Brasil.

* Titular do Departamento de Cabeça e Pescoço — Hospital A.C. Camargo da Fundação Antonio Prudente.



sabilizadas as células epiteliais formadoras da membrana limitante entre a segunda bolsa e o seio cervical. Wenglowsky (cit. por Christopher), (4) em 1912, publicou o seu trabalho onde definia a evolução do ducto faringotímico, responsabilizando-o pela origem dos cistos e fístulas cervicais laterais e concluía o seguinte:

- 1 — As anomalias cervicais laterais em sua maioria, não se originavam da segunda fenda ou do seio cervical e sim do ducto faringotímico.
- 2 — As aberturas externas das fístulas e a localização primária dos cistos branquiais são uma constante a determinar uma mesma origem.
- 3 — O aparelho branquial é limitado no adulto superiormente pela margem inferior do osso hióide.

Com a formulação dessa teoria, Wenglowsky colocou em aberto o problema da origem embriológica das fístulas e cistos cervicais laterais. As discussões são centralizadas pelos embriologistas em dois grandes grupos:

- 1 — Origem das fístulas e cistos laterais a partir do ducto faringotímico. (5)
- 2 — Participação do aparelho branquial com as fendas, arcos, bolsas e seio cervical na origem das alterações.

Os conceitos mudaram muito pouco nas últimas décadas, porém é muito difícil admitir a origem ductofaringotímica dos cistos e fístulas branquiais pelos seguintes fatores:

- A) A migração do ducto faringotímico se faz em profundidade no pescoço, distante do local habitual das fístulas cervicais.

- B) O contato do ducto faringotímico com a superfície cutânea é muito remoto, fazendo-se apenas na área do seio cervical. Este fato dificilmente justificaria o orifício externo das fístulas, nas posições habitualmente encontradas.

- C) O trajeto anatômico da migração do ducto faringotímico é acidentado e não coincide com o fato das fístulas cervicais laterais possuírem, na maioria das vezes, trajetos anatômicos definidos, ou então com o fato dos cistos se acharem quase sempre em uma determinada área.

CONCEPÇÃO DA ORIGEM BRANQUIAL

A intrincada embriologia do pescoço faz com que alguns autores se furem a considerá-la. (6) A grande estrutura embriológica do pescoço é o aparelho branquial, na verdade um estágio transicional do desenvolvimento embrionário, o qual surge no embrião de 2,6mm e desaparece no de 14mm. A formação do aparelho branquial inicia-se em torno do 15.º dia de gestação, tendo a duração de cerca de 40 dias. No embrião de 5mm já é possível a identificação de 6 arcos branquiais, também conhecidos com os nomes de viscerais ou faríngeos. A designação de arcos branquiais foi dada pela semelhança destas formações com as partes homólogas dos vertebrados que respiram por branquias. Estes arcos se originam na base da cabeça e evoluem obliquamente em sentido ventral e medial; cada qual tendendo a se fundir com o arco similar do lado oposto. O arco é composto de mesoderma, revestido internamente com epitélio cilíndrico (endoderma) e externamente por

epitélio pavimentoso (ectoderma). Endentações aprofundam no mesoderma, o ectoderma em direção ao endoderma, causando depressões chamadas fendas branquiais. Nos pontos das fendas onde as duas camadas se encontram, há a formação de uma delgada membrana que separa o faringe primitivo do exterior. Dederer(7) lembra que a ruptura dessas membranas nos animais inferiores formam as brânquias. No homem esta membrana persiste na primeira bolsa para formar a membrana timpânica. Cada arco contém uma cartilagem central e, em torno de cada uma, originar-se-á um vaso e um nervo. O primeiro arco branquial, também chamado de mandibular, desenvolve-se mais rapidamente que os demais, acompanhado pelo segundo arco, ou hióideo. Os demais arcos conhecidos pela designação de terceiro e quarto, retrocedem gradativamente em ambos os lados até se ocultarem no fundo de uma depressão que é o seio cervical.(8) O segundo arco dobra-se sobre os arcos anteriores nesta altura do desenvolvimento constituindo no seio um conduto cervical.

Enquanto o seio e o conduto cervical são constituídos, o 1.º arco encontra-se com o do lado oposto, fundindo-se na linha média. O crescimento cada vez maior do 2.º arco termina obliterando o conduto cervical, transformando o seio em vesícula cervical.

No embrião de 15mm (7ª semana) os espaços da vesícula cervical terminam desaparecendo por fusão e são atapetados por ectoderma.

Em ocasiões anômalas, a coalescência da vesícula é defeituosa, e os vestígios branquiais que restam desta fusão incompleta poderão ser núcleos de formação de cistos ou fístulas. Na formação das fístulas laterais completas, intervêm além do 2.º e 3.º arcos branquiais (sendo que deste se origina a pele do pescoço) a 2.ª bolsa branquial que constituirá a parte superior do tra-

jeto fistuloso (formando, inclusive, a fossa supratonsilar). As anomalias sem conexão com a pele (cistos branquiais) são encontradas no terço superior do pescoço ao nível do osso hióide, que é o nível da fístula completa mudar seu trajeto para atingir o faringe. A persistência do seio cervical (ou seja, a não ablação) explicaria a localização dos trajetos inferiores e suas aberturas. O limite inferior do seio cervical está na parede torácica (limite superior). A origem dos tecidos nas porções inferiores da face anterior do pescoço estaria limitada lateralmente pela linha do bordo anterior do músculo esternocleidomastoideo. As aberturas das fístulas no terço inferior do pescoço, entre os músculos esternocleidomastoideos e, ocasionalmente, sobre o próprio manúbrio, seria justificada pela abertura do seio cervical na conexão intertegumentária, durante o crescimento das estruturas do pescoço.

Apesar da bem conceituada participação do seio cervical na origem das alterações branquiais, a hipótese de exclusividade ao mesmo deve ser refutada, pelo menos para esclarecer a origem dos cistos branquiais e a parte superior dos trajetos fistulosos. Nestes casos costuma-se responsabilizar a 2.ª fenda branquial. A maneira pela qual pode a 2.ª fenda participar na formação dos cistos e das fístulas permite a justificação de várias situações anômicas encontradas nessas alterações. A íntima relação da 2.ª fenda com o aparelho vascular primitivo do pescoço esclarece as diversas relações dos cistos e fístulas.

A posição do defeito da 2.ª fenda, que pode ser na realidade uma invaginação, poderá ocupar uma situação dorsal ou ventral ao tronco arterioso que originará as carótidas. Quando a interposição do defeito da 2.ª fenda se faz em situação ventral ao tronco vascular primitivo das carótidas, é bem possível que as relações da fístula ou cisto se distanciem do plano vascular no

adulto. Na hipótese da 2.^a fenda projetar o seu defeito para uma situação dorsal no tronco vascular, tudo indica que na evolução se relacione o cisto ou a fistula com o espaço intercarotídeo no adulto. Nesta eventualidade, as fístulas cruzarão as carótidas externa e interna acima do bulbo e os cistos dirigir-se-ão ao faringe por um pedículo que passará por aquele plano.

As várias posições ocupadas pelos cistos no adulto, poderiam também ser originadas pela migração em direção à pele (superfície) dos restos embrionários da 2.^a fenda. Dessa forma desligar-se-iam do faringe primitivo e estariam, no adulto, ocupando uma posição anatômica imposta na região pelo desenvolvimento dos demais elementos que se interporiam entre cisto e faringe (veias, artérias, nervos e músculos). (Figs. 1 e 2).

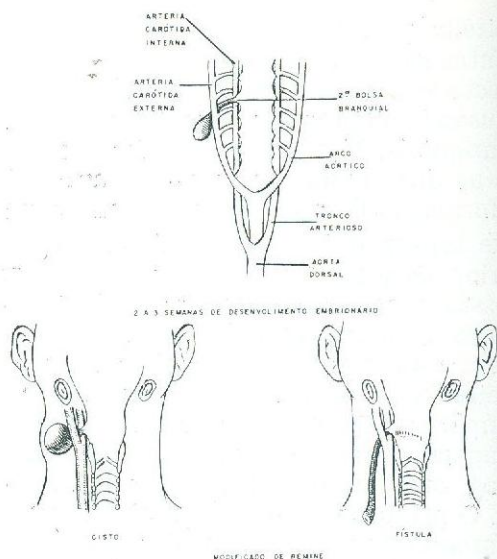


Fig. 1 — A concepção da maneira como o defeito embrionário se interpõe aos arcos vasculares permite esclarecer a situação anatômica de sua persistência.

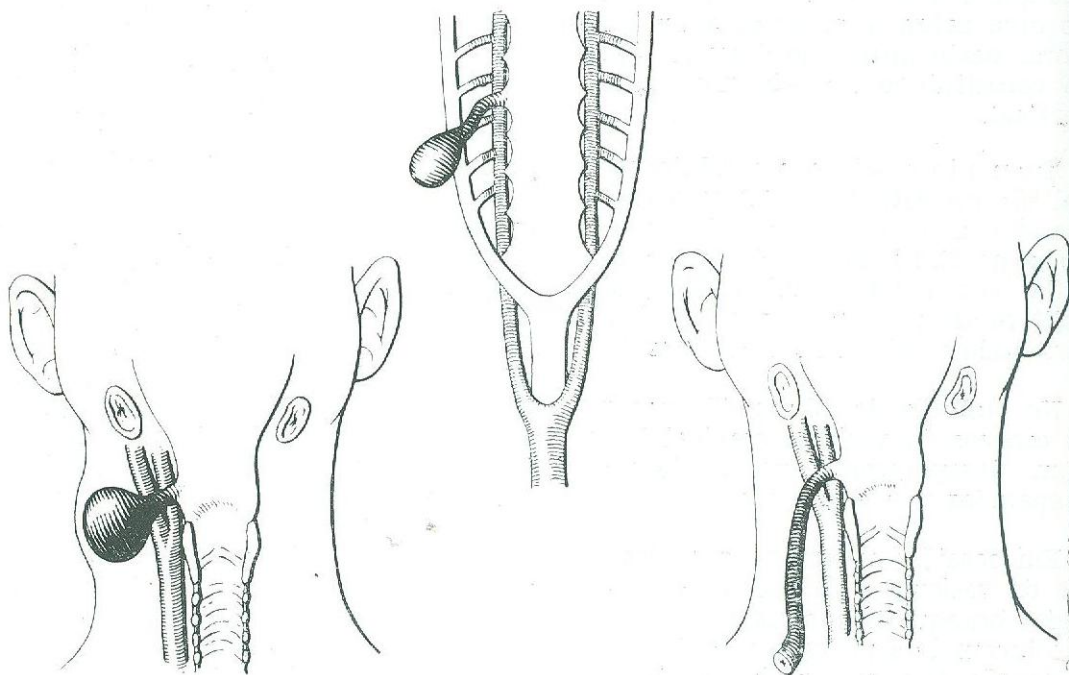


Fig. 2 — Quando do defeito da parede ventral da faringe primitiva se coloca em situação ventral aos arcos vasculares, a relação anatômica se altera. Nessa eventualidade, tanto os cistos como as fistulas resultantes poderão manter relações muito remotas com o feixe vâsculo nervoso do pescoço.

Pode-se, portanto, concluir, dentro do que se expôs, que na formação de uma fístula cervical lateral completa inter-vêm, em graus variáveis de extensão, a 2.^a fenda, o 3.^o arco e o seio cervical do aparelho branquial. Todas estas estruturas deixam sua marca característica no trajeto fistuloso. O 3.^o arco e o seio cervical estão representados na formação do pertuito cutâneo externo e no revestimento epitelial (pavimentoso estratificado) que se continua imperceptivelmente a partir da pele, revestindo a luz do trajeto em seus terços inferiores. A 2.^a fenda é a responsável pelo orifício interno situado no faringe ou na fossa tonsilar e está representada pelo revestimento epitelial cilíndrico ciliado que ocupa o terço superior da fístula e de nítida origem endodérmica. O envoltório muscular da fístula, por sua vez, é de origem mesodérmica.

FREQUÊNCIA POPULACIONAL

Poucos trabalhos sobre a frequência populacional da fístula branquial são conhecidos. Em nosso meio, Carvalho, em 1954, (60) em 24.340 crianças matriculadas na Clínica Especializada do Departamento Estadual da Criança, encontrou 5 casos, oferecendo uma frequência de 0,02%.

FÍSTULAS BRANQUIAIS

As fístulas branquiais podem surgir lateralmente à linha média, como três entidades clínicas diversas e de embriopatogenia distintas.

- 1) Fístulas préauriculares;
- 2) Fístulas do 1.^o arco
- 3) Fístulas cervicais laterais.

1 — FÍSTULA PRÉAURICULAR

O termo fístula preauricular, apesar de divulgado, não é adequado. Algumas outras designações, como “fistu-

las aurais congênitas”, “coloboma auris”, são usadas.

A fístula preauricular surge na região preauricular adjacente à porção ascendente do helix. O seu aparecimento é devido ao desenvolvimento anormal dos tubérculos auditivos do 1.^o e 2.^o arcos branquiais, podendo surgir como defeitos hereditários em uma mesma família. O ocorrência da anomalia como fator hereditário tem sido constantemente relatada. Katz(9) apresentou uma família com 4 casos de fístulas preauriculares bilaterais. O pequeno orifício externo é bem visível e epitelizado. Geralmente, o trajeto dirige-se para cima e para trás, contornando o pavilhão auricular por sua face posterior, indo terminar junto ao canal auditivo externo.

Minkowitz(10) relacionou 36 casos sem que nenhum se abrisse no canal auditivo externo. Estes trajetos são revestidos por epitélio pavimentoso estratificado e contém folículos pilosos, glândulas sudoríparas e sebáceas. A complicação mais frequente acarretada pela presença dessas fístulas é o abscesso regional, o qual atinge, às vezes, grandes áreas com intenso processo inflamatório. O tratamento é cirúrgico. O reconhecimento do trajeto é fácil e permite uma boa dissecação.

MATERIAL

Contamos em nosso material 8 pacientes portadores de fístulas preauriculares, 3 deles com o defeito bilateralmente.

Em 2 casos, a obstrução do pertuito externo levou à formação de extenso abscesso regional.

FÍSTULAS DO 1.^o ARCO

As fístulas do 1.^o arco branquial poderiam ser reconhecidas mais propriamente com o nome de fístulas cervicoaurais. Não contamos com observa-

ções dessas lesões em nosso material. Acreditamos que, em virtude do interesse cirúrgico dessas lesões, seja oportuna a coletânea de alguns dados da literatura.

As fístulas branquiais do 1.º arco são muito mais raras que as originadas do 2.º arco branquial. Aquelas, em virtude de suas relações anatômicas com o nervo facial, podem apresentar aspectos dos mais interessantes (11 - 12 - 13 - 14 - 15), entre os quais os 2 casos de Crymble e Braithwaite (16).

O primeiro destes casos apresentava um trajeto fistuloso auditivo-pele com dupla abertura cutânea cervical. O trajeto por 3 vezes relacionava-se com o facial que terminava envolvendo-o. O segundo caso apresentava um longo trajeto fistuloso (auditivo-pele) com 6 pertuitos cutâneos distribuídos em uma linha que ia do conduto auditivo externo à cartilagem tiroide (linha do 1.º arco).

Rankow e Hanford (17) relatam como artifício de técnica diagnóstica, a injeção de azul de metileno no pertuito cervical e exame ostoscópico imediato para se surpreender o extravasamento. Estes autores apresentam um caso com trajeto fistuloso auditivo-cervical onde a fístula entrecruzava o facial no plano ventral, na altura da mastoide.

De Bord (18) relatou 2 casos onde os trajetos passavam dorsalmente ao facial. O trajeto auditivo-pele se abria em um deles na altura do ramo ascendente da mandíbula e em outro no terço superior látero-cervical.

FÍSTULAS CERVICAIS LATERAIS

Reconhecem-se como fístulas cervicais laterais as originadas do ducto faringotímico e as oriundas do aparelho branquial:

1 — FÍSTULAS DO DUCTO FARINGOTÍMICO

Estas fístulas são infrequentes e sua observação rara. Amr (19) relata 2 casos de fístulas laterais cervicais que ele classificou como originárias do ducto faringotímico. Fornece em sua descrição alguns detalhes que permitem a sua diferenciação com as fístulas branquiais, quais sejam:

- a) As fístulas originadas do ducto faringotímico fazem a sua abertura na pele secundariamente ao nascimento e não são claramente congênitas como as de origem branquial.
- b) O trajeto anatômico das fístulas do ducto faringotímico é muito mais irregular, acidentado e profundo em relação quase que constante ocupado pelas fístulas branquiais. As fístulas faringotímicas se relacionam dorsalmente à musculatura infraioidea com os lobos tiroideanos, artéria tiroideana inferior e às vezes com o nervo recorrente.
- c) Na histologia das fístulas faringotímicas o tecido tímico está presente.

Em nosso material não tivemos nenhum caso que pudesse ser enquadrado como fístula de origem faringotímica.

2 — FÍSTULAS BRANQUAIS CERVICAIS

As fístulas cervicais de origem branquial estão presentes ao nascimento ou são percebidas logo após o mesmo. O orifício cutâneo é sempre o fato mais evidente do processo, e está colocado lateralmente à linha média em posição imediatamente anterior à borda do músculo esternocleidomastoideo. A altura da situação do orifício

poderá variar desde a proximidade da articulação esterno clavicular até o terço médio do músculo. O orifício é, em geral, milimétrico e, por compressão, dá saída a material mucóide, o qual estará aumentado nos surtos de infecção que costumam ocorrer nesses trajetos. Geralmente este orifício é único, ocupando apenas um dos lados do pescoço, porém não raro a sua presença se faz bilateralmente, sem que seja necessário ambos estarem a uma mesma altura.

Na formação do material mucóide, são responsabilizadas as glândulas acinotubulares encontradas em grande quantidade, fazendo parte do envoltório fistuloso. A sensação desagradável e antihigiênica da presença constante desse material no pescoço, termina por levar o paciente à procura de tratamento. (Fig. 3)

Douglas (cit. por McLaughlin Jr) (20) relatou o caso de um paciente

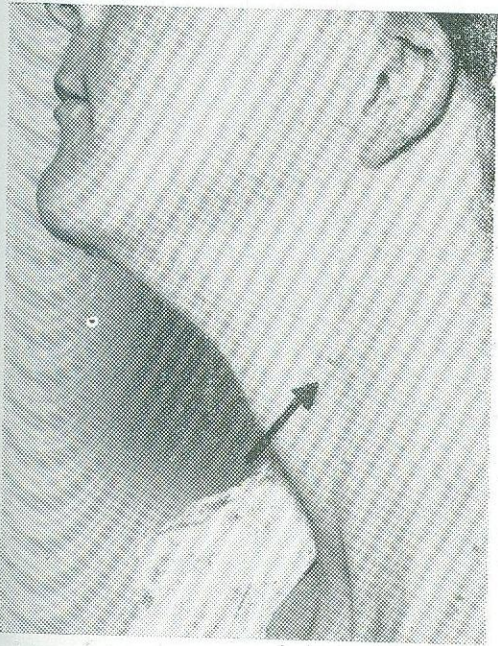


Fig. 3 — A seta mostra pertuito cutâneo externo de uma fistula branquial do trajeto curto. A paciente é portadora de fistula bilateral familiar.

que forçando o ar na boca, distendia o trajeto no pescoço causando com isso um fenômeno raro. Durante a deglutição, em virtude da contração dos feixes musculares que constituem o envoltório da fistula, o trajeto fistuloso torna-se tenso e o orifício externo se invagina.

As fistulas branquiais podem ser completas ou incompletas. São completas aquelas que apresentam um trajeto faringe-pele com dupla abertura. As incompletas são aquelas onde falta uma das aberturas. A forma mais comum dessa variedade é aquela onde falta a abertura na faringe.

Small (21) acredita que as comunicações das fistulas com a faringe ocorrem com muito maior frequência por manobras de exploração que por uma causa embriológica.

Teoricamente a membrana limitante deveria existir sempre, uma vez que a mesma está presente no embrião. Fizemos uma observação em uma paciente onde o contraste injetado retrogradamente não invadia a faringe. Isto poderia surgir a existência de uma membrana limitante, porém não pudemos identificá-la, quer na clínica, quer na histopatologia. O obstáculo oferecido ao contraste poderia ser decorrência de contração do constritor do faringe. Era um trajeto fistuloso curto que se detinha ao nível do hioide.

Em outro de nossos casos, o contraste extravasou na faringe, contrastando inclusive as valéculas e seio piriforme. Tratava-se de trajeto longo que se abria na fossa tonsilar.

O estudo radiológico, com contraste, destas fistulas foi realizado pela primeira vez em 1916, mas a sua difusão coube a Leriche e Baddol (cit. por Christopher) (4). A fistulografia é de grande valor para se determinar a altura dos trajetos. Tal estudo é muito seguro e sua execução fácil. A injeção de solução contrastante (Lipidiol) poderá ser feita diretamente ou através de cateterização do orifício externo. (Fig. 4)



Fig. 4 — A fistulografia retrógrada é um recurso de grande valor para o reconhecimento da extensão dos trajetos. Os trajetos curtos que se detêm ao nível do osso hioide mostram em geral dilatações císticas bem evidentes.

A determinação da altura do trajeto tem muito interesse para se determinar preoperativamente o percurso anatômico das mesmas. As fístulas que têm seu limite superior ao nível das valéculas (nível radiológico do osso hioide) costumam ter relação remota com o feixe vasculonervoso do pescoço. Aquelas que se abrem na fossa tonsilar costumam manter em seu trajeto íntima relação com as carótidas. (Fig. 5)

Além da avaliação radiológica, estes trajetos poderão ser explorados com azul de metileno. Mantendo-se o perituito externo cateterizado e conetado à seringa com azul de metileno, realiza-se a injeção do mesmo. A seguir, procede-se à oroscopia, podendo-se surpreender o tingimento da loja amigdaliana, o que indicará que o trajeto tem abertura na fossa tonsilar.

ANATOMIA CIRÚRGICA: Os relatos dos cursos anatômicos exatos das fistulas branquiais em direção à farin-



Fig. 5 — Quando o trajeto fistuloso é longo as probabilidades de relações anatômicas contíguas ao plano carotídeo são maiores. Em geral, o trajeto longo é completo com dupla abertura: faríngea e pele. Na fistulografia observa-se que o orifício faríngeano se encontra na fossa tonsilar, e o extravasamento do contraste neste nível põe em realce a parede posterior da faringe e do hipofaringe.

ge, a partir do terço inferior cervical, têm entrado em conflito na comparação de muitas descrições.

Baseados na literatura e em nosso material de estudo, acreditamos que estas fistulas poderão realizar dois trajetos anatômicos distintos e, em virtude disso, a anatomia cirúrgica de ambos será descrita em separado.

a) **FÍSTULAS DE TRAJETOS CURTOS:** Um de nossos casos se prestou para esta descrição. Realizou trajeto anatômico coincidente com a descrição de vários autores (4, 19, 22, 23):

O trajeto fistuloso partindo do orifício cutâneo externo, percorre um ou dois centímetros no tecido celular subcutâneo, de baixo para cima, de fora para dentro. A seguir, perfura o mús-

culo cuticular do pescoço e se relaciona com a veia jugular dorsal superficial, por fora acompanhando a borda anterior do músculo esternocleidomastoideo em cerca de 2 a 3 cm. Ao nível da altura do osso hioideo, distancia-se do músculo esternocleidomastoideo, para se aprofundar em direção à parede lateral da faringe. Relaciona-se a essa altura com o ventre posterior do digástrico e o nervo hipoglosso que estarão situados superiormente ao plano fistuloso. O trajeto termina o seu percurso na espessura do constritor lateral da faringe em nível de valéculas. Suas relações com o feixe vasculonervoso do pescoço são remotas.

As fístulas bilaterais possuem trajetos semelhantes, tanto de um lado como de outro, na grande maioria dos casos.

b) FÍSTULAS DE TRAJETOS LONGOS: As fístulas cervicais laterais que apresentam esta variante de percurso anatômico tem como característica as relações de intimidade com os vasos carotídeos e o fato do orifício de abertura na faringe ser encontrado uniformemente na base da fossa tonsilar. As porções mais inferiores do trajeto fistuloso acompanham as relações anatômicas das fístulas descritas no grupo anterior. Ao nível do osso hioide a fistula dirige-se ao plano carotídeo e pode se insinuar entre a artéria carótida interna e a externa, logo acima do bulbo carotídeo e logo após endereçar-se à fossa tonsilar. Dessa maneira o trajeto fistuloso se coloca em íntima relação com o pneumogástrico em profundidade e, superiormente, com o nervo hipoglosso. (Fig. 6)

Geiger (24), observou dois trajetos com estas relações em dois irmãos. Alguns percursos interessantes têm sido apresentados por vários autores. Watson e col. (cit. por Lyall) (3) citam um caso no qual o trajeto atravessava o músculo estilofaríngeo. Remine (25) apresenta uma fístula que atingia a faringe cruzando um espaço formado

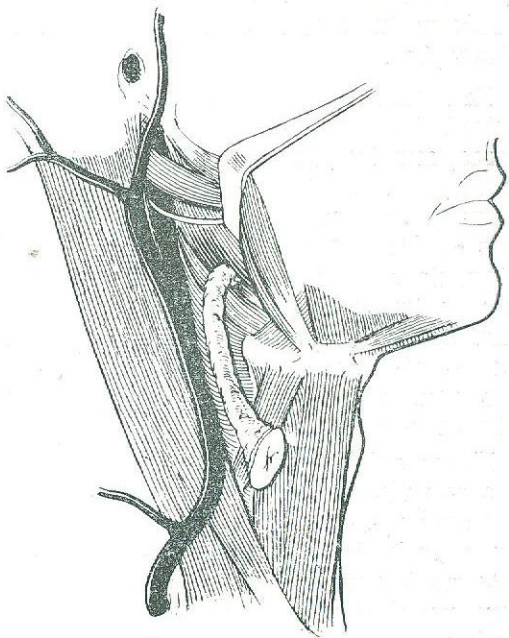


Fig. 6 — Os grandes elementos que se relacionam com a fistula branquial são representados em profundidade pelo feixe vasculo nervoso do pescoço e superiormente pelo nervo hipoglosso.

pelo hipoglosso e músculo digástrico, após atravessar o plano intercarotídeo externo e interno.

TRATAMENTO: Em fins do século passado, as fístulas branquiais foram motivo das mais diversas tentativas terapêuticas, desde as injeções causticantes até o tratamento eletrolítico.

As injeções esclerosantes nos trajetos, tiveram até algumas décadas atrás, aceitação terapêutica (26-27).

Christopher (4) responsabiliza Broca, em 1898, baseado na orientação de Kareski, como o introdutor da dissecação sob visão direta, através de dois traçados incisionais.

Com a evolução da cirurgia, vários métodos foram propostos como meio de melhoria no reconhecimento do trajeto. A introdução de um cateter ureteral pelo orifício cutâneo, as injeções de parafina ou azul de metileno são métodos que ainda encontram adeptos (21-28-29-30). A injeção de azul de metileno na véspera da cirur-

gia faz impregnação tecidual, impedindo assim o seu extravazamento nas disseções.

Em nossos dias, apesar da bem orientada condição cirúrgica do processo, surgiram novos métodos de tratamento. Cox(31) propôs a excisão das fístulas com um extrator da íntima das artérias. O método, em nossa opinião, deve ser abolido pelo risco de lesar estruturas vasculonervosas ou contaminar o campo cirúrgico com fragmentos das paredes da fístula, que são causas de recidiva, como lembra Shafer e col.(32).

Nossa orientação tem sido a dissecação sob visão direta. O trajeto incisivo será transversal ao pescoço, evitando-se as incisões paralelas ao músculo esternocleidomastoideo, por fornecerem resultados antiestéticos. Quando a fístula for bilateral e os orifícios estiverem à mesma altura, a incisão será única, à semelhança das usadas nas tireoidectomias. Nesses casos, os peritúos cutâneos são mantidos em suas posições por elipse de pele destacáveis. Se os orifícios não estiverem à mesma altura, a incisão será orientada pelo que ocupar posição mais superior, enquanto o inferior será dissecado até esse nível, por uma incisão acessória e paralela à primeira. Esta incisão será aproveitada para a drenagem do leito cirúrgico. O retalho superior é rebatido até exposição completa da cartilagem tiroide e o inferior é mantido em seu lugar. A dissecação do trajeto é feita tomando-o entre os dedos, sendo que esta manobra é facilitada pelo reconhecimento do mesmo, graças ao seu envoltório muscular. Possuindo curso anatômico que pode ser reconhecido preoperatoriamente, o trajeto é isolado por dissecação das estruturas vizinhas.

Os dois pontos principais a serem considerados na dissecação são: o plano vascular carotideo e o nervo hipoglossal. A secção do trajeto é feita quando o mesmo atingir a faringe. Se houver abertura de suas paredes, realizar-se-á

uma sutura com fio de algodão, à semelhança das suturas intestinais.

O ato cirúrgico será completado por drenagem com dreno de borracha.

As fístulas unilaterais poderão ser dissecadas por traçados incisionais transversos, paralelos e escalonados. Procedese um novo traçado quando o inferior já não mais permitir campo cirúrgico para a dissecação. (Fig. 7)

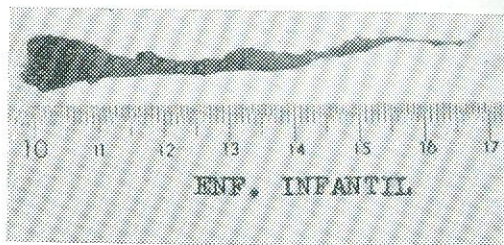


Fig. 7 — A peça operatória de uma fístula branquial cervical mostra a nítida redução filiforme em seu calibre à medida que nos afastamos da dilatação cística (pele) e nos aproximamos da faringe.

HISTOLOGIA: A extremidade inferior da fístula reproduz a sua origem ectodérmica do arco branquial, sendo portanto o seu revestimento interno epitélio estratificado. A extremidade superior recorda a participação endodérmica da bolsa branquial com a presença do epitélio cilíndrico ciliado. Glândulas acinotubulares em grande quantidade acompanham o trajeto e são responsáveis pelo material mucoso que drena desses trajetos.

Folículos linfóides com grande número de centros germinativos envolvem as fístulas. Herbert(33) lembra que os cistos e fístulas infectados podem perder parcialmente o seu revestimento epitelial e Thoma(34) faz referência à possibilidade de se encontrar anexos dérmicos, acompanhando os trajetos.

A histologia de alguns trajetos pode mostrar estruturas originadas dos 3 folhetos embrionários como tecido linfóide, glândulas secretoras acinotubulares, tecido muscular e epitélio pavimentoso estratificado. (Fig. 8)

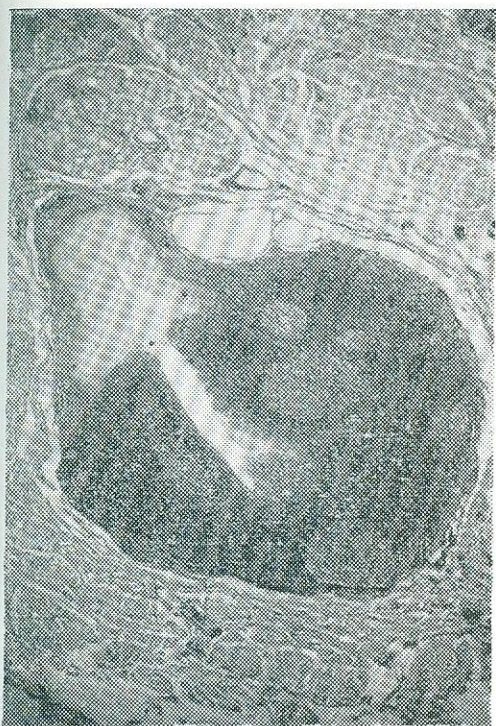


Fig. 8 — Fotomicrografia de fistula branquial. Observam-se elementos oriundos dos três folhetos embrionários. O orifício fistuloso se encontra no centro de um grande folículo linfóide com grande número de centros germinativos. Glândulas acinotubulares e feixes musculares completa a fistula (H. E. 10X).

HEREDITARIEDADE DAS FÍSTULAS BRANQUIAIS CERVICAIS

A primeira referência à hereditariedade das fistulas branquiais foi feita por Virchow e Vaughn (cit. por Christopher) (4), em 1889. Apresentou uma família com 3 casos em duas gerações. Essas referências permaneceram ignoradas por longo tempo. Em 1958, Huppler e Baahrs (35) estudaram 49 membros de uma família em 3 gerações, encontrando 18 fistulas, 4 das quais bilaterais.

Observações semelhantes foram feitas por Bohme (36), em 1960 e Bedoni e Zibordi (37), em 1962. A embriogenética do processo está ainda para ser determinada. O defeito cervical que marca tão caracteristicamente deter-

minadas famílias, como verdadeiro estigma hereditário, surge através de um processamento genético singular em todas as gerações. As vezes, a fistula é única, outras vezes, bilateral, incidindo tanto em homens como em mulheres.

A partir de 1965, vimos estudando uma família com 15 membros, em 4 gerações sucessivas, onde observamos 6 casos de anomalias branquiais. Desse total, 4 eram mulheres, sendo 2 delas com fistulas unilaterais e 2 com fistulas bilaterais. Dos 2 homens examinados, 1 possuía fistula unilateral e 1 era portador de fístula bilateral.

Na história genética familiar não havia casos de consanguinidade, doenças hereditárias, malformações congênitas ou qualquer outra alteração que pudesse levar a um estudo comparativo. O membro portador da afecção na 1.^a geração estudada, não sabia precisar se anteriormente o defeito embriológico existia em sua família. O último membro examinado pertence à 4.^a geração, nascido recentemente e portador de fístula unilateral. (Fig. 9)

Em nosso meio, Cunha, Laredo e Bertelli em 1969 (61) definiam a genética das fistulas branquiais em material constituído por 4 famílias e 1 irmandade, provenientes do Serviço de Cabeça e Pescoço da Fundação Antônio Prudente. As genealogias e irmandade podem assim ser apresentadas:

G1 — Propósito F.S., sexo masculino, portador de fistulas branquiais bilaterais. Sua família apresenta 33 indivíduos, destes 6 são afetados, distribuídos em 4 gerações.

G2 — Propósito M.L.F., sexo masculino com fistulas branquiais, bilateral, fístula pré-auricular unilateral e um apêndice branquial. Sua irmã apresenta fistula branquial unilateral, e os demais elementos da genealogia foram relatados como normais.

G3 — Propósito J.S.M., sexo masculino com fistulas branquiais bilaterais. Nas 5 gerações investigadas não

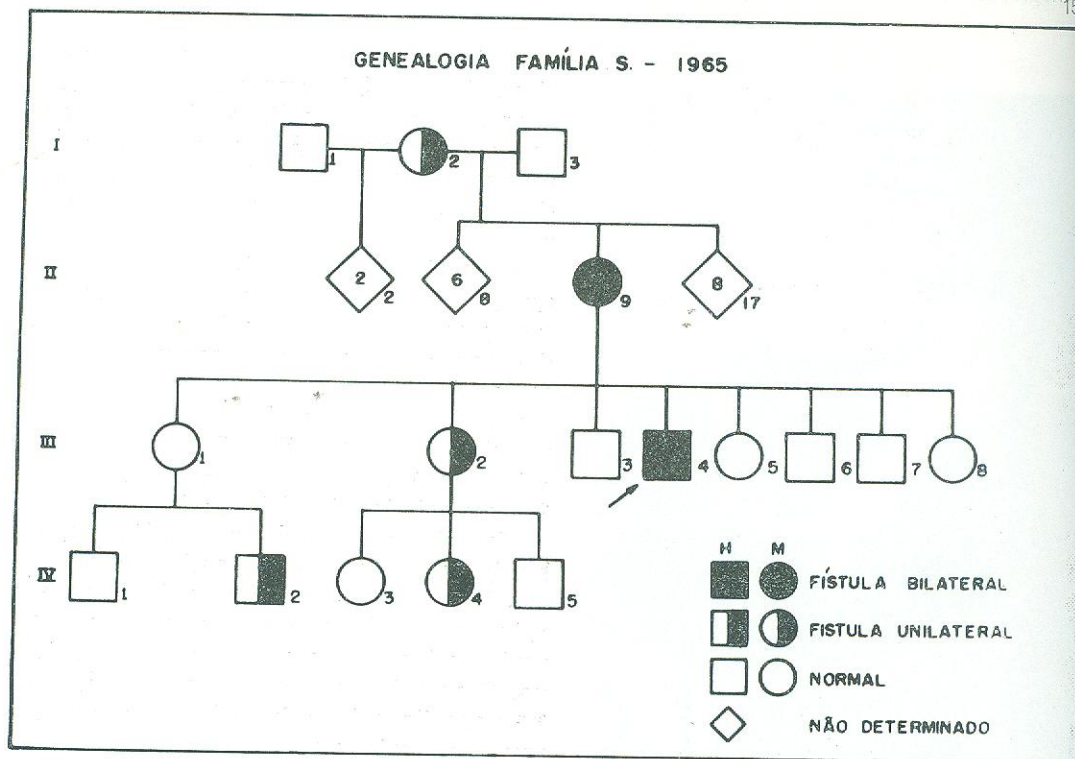


Fig. 9 — Genealogia de uma família portadora de fístulas branquiais. Nota-se a presença de 6 afetados em 4 gerações.

encontramos nenhum outro elemento afetado.

G4 — Propósito F.C., masculino, com fístula unilateral. Não há na família outro registro da ocorrência.

Irmandade 1 — A irmandade é formada por 2 irmãs onde o propósito tinha fístulas branquiais bilaterais e sua irmã, além destas, tinha também fístulas pré auriculares bilaterais.

Para o estudo da proporção sexual, foram coletados 80 portadores de fístulas branquiais que se desdobram em 37 masculinos e 43 femininos, fornecendo uma proporção sexual de 1 : 1,16. Quanto ao lado afetado, não há diferenças estatisticamente significantes, ocorrendo fístulas bilaterais com a mesma probabilidade que as unilaterais nos casos familiares.

Nos casos esporádicos de fístulas branquiais os casos unilaterais são mais frequentes que os casos bilaterais. Nas famílias com fístulas branquiais podem ser encontrados indivíduos portadores de outras malformações embriogênicas.

É de interesse lembrar que as fístulas branquiais não se associam via de regra, com outras malformações que não sejam originárias do aparelho branquial. Carp em 1928 (62) cita a ocorrência de palato fendido e apêndice branquial intrafamiliar e Muckle em 1961, (63) a associação de graves malformações do maxilar e fístulas do pavilhão auditivo. Devemos ressaltar que sendo o cisto branquial da mesma origem embriogênica e, como querem alguns autores, é uma variante fechada da fístula branquial, não há casos de um indivíduo ter uma fístula e um cisto, um de cada lado do pescoço ou de o cisto aparecer associado, esporadicamente, ou como um caracter hereditário numa família de fistulosos. Hyndman (64) salienta a inexistência de um fator hereditário nos casos de cistos branquiais. Cunha, Laredo e Bertelli (61) analisando a porcentagem de fistulosos nas irmandades que tem um dos pais afetados e, analisando outras, em que nenhum deles apresenta o caracter, mas que tenha um

parente afetado ou filhos, chegam a um total de 73 filhos, sendo 36 deles portadores do caracter, o que fornece a percentagem de 49,31% sobre o total. Computando-se todos os casos em que puderam supor a presença de uma familiaridade para a fístula branquial, verificaram que em 61 casos, 2 deles, não traziam o caracter fistuloso correspondendo a 3,3% do total, conferindo uma penetrância para o caracter da ordem de 96,7%. Ainda, salientam o fato de que o caracter fístula branquial pode ser uni ou bilateral conferindo uma expressão variável para o mesmo. Assim, formulam a hipótese genica da fístula branquial, concluindo que o caracter fístula branquial apresenta uma transmissão familiar que se assemelha a um modelo de herança autossomica dominante com penetrância quase completa e expressividade variada.

CISTOS BRANQUIAIS

Levando em consideração a distinta importância clínica, os cistos branquiais devem ser estudados na parótida e no pescoço.

1 — CISTOS BRANQUIAIS NA PARÓTIDA

Os cistos branquiais da região parotídea podem ser considerados como cistos provavelmente originados de restos do 1.º arco branquial. O achado de um cisto branquial de localização parotídea é raro (38-39-40-41).

A glândula parótida é um derivado ectodérmico do 1.º arco branquial. Os autores não são unânimes sobre as origens da mesma. Byars e Anderson (28) descrevem a bifurcação do 1.º arco branquial nos processos maxilar e mandibular. O processo maxilar dá origem entre outras estruturas, à parótida e o processo mandibular, à mandíbula e às demais glândulas salivares (42).

A inclusão dos restos embrionários entre a formação glandular ou por sobre a mesma, tem sido admitida para

justificar a origem dos cistos branquiais na parótida. A hipótese é refutada por alguns autores, enquanto outros (43) admitem a participação do seio cervical na origem disembrionária desses cistos.

CLÍNICA: Os cistos branquiais podem ser encontrados na região parotídea entre a porção superficial e a profunda da parótida, ou então por sobre a porção superficial da glândula.

Não se mencionam cistos branquiais que tenham sido encontrados sob a porção profunda da glândula. Apresentam-se ao exame como um tumor cístico tenso, que não se fixa aos planos adjacentes ou superficiais. Dessa maneira mostra mobilidade em todos os sentidos.

O diagnóstico diferencial com os tumores mistos e tumores císticos da parótida é de extrema dificuldade. Quando o cisto se situa entre as porções superficiais e profundas da glândula, a interposição da porção superficial no exame confere ao cisto uma consistência semelhante àquela dos tumores mistos.

Concorrem ainda para o não reconhecimento da afecção, os seguintes fatores:

- 1 — A raridade dos cistos branquiais na região da parótida;
- 2 — A falta de características próprias dos cistos, confundindo-os com as demais lesões glandulares.

Na suspeita de cisto branquial, a punção aspiradora poderá revelar no líquido examinado, os característicos cristais de colesterol que firmam o diagnóstico. (Fig. 10)

TRATAMENTO

O tratamento é cirúrgico. A indicação cirúrgica é a mesma, como se se tratasse de um verdadeiro tumor da parótida.

MATERIAL

Observamos 4 casos de cistos branquiais na região parotídea. Três pacientes pertenciam ao sexo feminino e



Fig. 10 — O exame a fresco do líquido dos cistos branquiais permite a identificação de numerosos cristais de colesterol.

um ao sexo masculino. O mais novo deles contava 24 anos e o mais velho, 67 anos de idade. O diagnóstico preoperatório de cisto branquial se fez em apenas um caso, através da punção aspiradora e reconhecimento dos cristais de colesterol. Nos demais casos o diagnóstico foi de:

- a) Adenopatia
- b) Tumor misto
- c) Parotidite com sialolitíase.

O tratamento em todos os casos foi cirúrgico. Em três deles foi praticada parotidectomia parcial com conservação do nervo facial. Em um dos casos, em virtude da intensa fibrose da porção profunda da glândula, foi praticada uma parotidectomia total, conservando-se o facial.

Os cistos branquiais parotídeos foram encontrados nas seguintes situações anatômicas:

- 1 — Entre a porção superficial e profunda da glândula — 1 caso
- 2 — Na porção superficial — 2 casos

3 — No polo inferior da glândula — 1 caso.

2 — CISTOS BRANQUIAIS CERVICAIS

Os cistos branquiais são provavelmente as lesões benignas mais comuns, capazes de produzir um abaulamento único lateralmente ao pescoço.

Apesar de sua origem congênita, são reconhecidos geralmente na idade adulta, sendo raros cistos branquiais presentes ao nascimento. Karlan e cols. (37) apresentaram um bem documentado caso de um cisto presente ao nascimento.

A origem dos cistos branquiais tem sido disputada por várias correntes. A localização anatômica dessas lesões permite que se reconheça a participação do 2.º arco branquial em suas formações. A origem branquial é admitida pela grande maioria dos embriologistas e cirurgiões da atualidade, que se ocupam do problema (20-25-44-45-46-47).

CLÍNICA

A típica apresentação clínica dos cistos branquiais no pescoço é aquela de um abaulamento em situação anterior ao músculo esternocleidomastoideo, imediatamente abaixo ao ângulo da mandíbula. A duração da queixa clínica não costuma ter relação com o volume das lesões. Lesões volumosas, com até 14 cm. de diâmetro maior, têm, às vezes, histórias clínicas curtas, paradoxais à origem do processo. (Figs. 11 e 12)

Teoricamente os cistos branquiais representariam a variante fechada das fístulas branquiais cervicais, originadas do 2.º arco e as suas relações seriam as mesmas daquelas, apresentadas pelo trajeto superior das fístulas que se abrem na fossa supratonsilar.

Os cistos branquiais são, em verdade, tumores globosos tensos, recobertos por pele íntegra e que ocupam uma

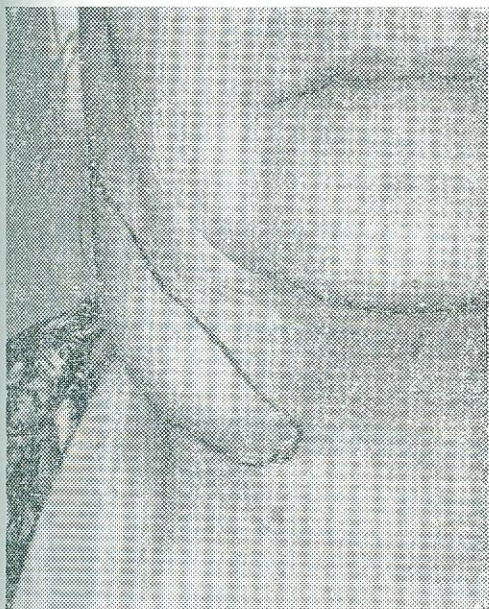


Fig. 11 — Apresentação clínica de um cisto branquial com 4 meses de evolução. A relação entre a duração da queixa e o tamanho do cisto nem sempre é guardada.

posição quase sempre invariável na região carotídeo ou esternomastoídea (48). Os limites superficiais do cisto costumam ser bem definidos, enquanto em profundidade o mesmo não acontece. Os seus limites profundos, as vezes, se perdem na região. A consistência costuma variar, dependendo da qualidade e quantidade do líquido que preenche a cavidade cística. Quando o conteúdo é muito viscoso, o cisto se apresenta tenso e elástico, enquanto os líquidos fluidos conferem aspecto flutuante. Um recurso de grande valor diagnóstico é o exame do líquido cístico obtido através de punção aspiradora. O achado de cristais de colesterol no exame microscópico a fresco, é tido como patognomônico dos cistos branquiais.

O exame do líquido obtido por punção em 34 casos, revelou presença de cristais de colesterol em 32 casos. Nos 2 casos restantes, o achado foi de células epiteliais e neutrófilos em 1 de-

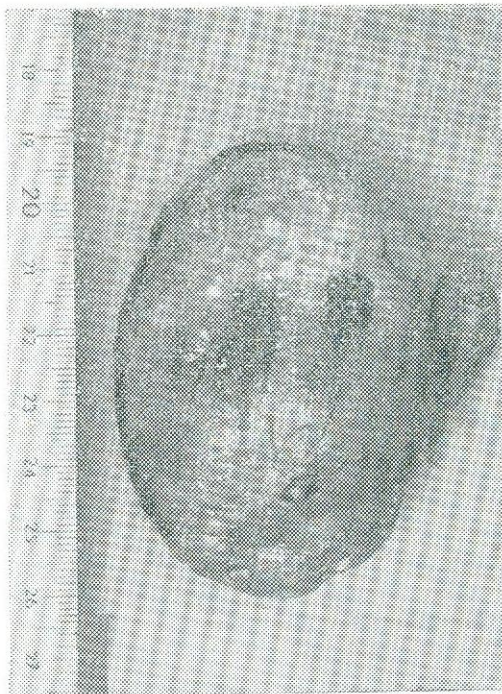


Fig. 12 — A peça operatória mostra os limites precisos do cisto de parede espessa.

les e líquido neutro em outro. A positividade do exame em nosso material foi portanto da ordem de 94%.

Os precursores do estudo do colesterol nos cistos branquiais foram, Langenbeck em 1855 (cit. por Conway e Jerome) (29) e Bailey em 1922 (45).

Ao lado do achado dos cristais de colesterol, o exame citológico desse líquido poderá mostrar células epiteliais de descamação em grande quantidade, que auxilia o reconhecimento da afecção. A presença de neutrófilos é frequentemente constatada e denota atividade supurativa do cisto.

Surtos periódicos de infecção podem ocorrer e assim o cisto torna-se aderente aos elementos anatômicos vizinhos; sua cápsula torna-se espessada, o que dificulta o seu reconhecimento pela perda dos limites e mudança da consistência.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Embora os cistos branquiais possam ser reconhecidos clinicamente na grande maioria das vezes, e a punção aspiradora, com o achado dos cristais de colesterol confirme a suposição, algumas afecções podem, ocupando a região jugulocarotídea alta, simular os cistos. Merecem atenção e destaque as seguintes:

a) **ADENOPATIAS TUBERCULOSAS:** As adenopatias tuberculosas são causa comum de confusão com os cistos branquiais. A tuberculose ganglionar do pescoço na região jugulocarotídea alta é relativamente comum. Enquanto o cisto branquial é único, estas podem ser múltiplas. A punção aspiradora orientará com segurança o processo, devendo porém ser lembrado que as adenopatias tuberculosas antigas, cujo centro necrótico caseoso se fluidificou, pode apresentar cristais de colesterol (29) ao exame do líquido.

b) **ADENOPATIAS METASTÁTICAS:** Numerosos carcinomas primários das vias aéreas e digestivas superiores, manifestam-se inicialmente por uma adenopatia jugulocarotídea alta (49). O exame acurado das vias aéreas e digestivas superiores é rotina obrigatória frente aos tumores cervicais não identificados de qualquer natureza. Quando a suspeita clínica não pode ser bem fundamentada, merecem especial atenção, a nasofaringe, base da língua e hipofaringe, localizações anatómicas onde mais frequentemente os carcinomas se mostram por adenopatia cervical como primeiro sintoma (50).

c) **HIGROMAS CÍSTICOS:** Nas crianças, os higromas císticos podem oferecer aspectos de muita similitude com os cistos branquiais quando pequenos ou médios.

d) **TUMORES BENIGNOS PRIMÁRIOS DO PESCOÇO:** Os tumores benignos primários do pescoço são raros. Os lipomas quando na localização dos cistos branquiais, podem gerar confusão diagnóstica. A punção esclarecerá o processo.

e) **QUIMIODECTOMAS DO CORPO CAROTÍDEO:** Os quimiodectomas do corpo carotídeo, de um modo geral, ao primeiro exame fornecem imagem de cistos branquiais. A possibilidade deve ser considerada e os recursos complementares de diagnóstico auxiliarão o reconhecimento.

f) **ACHADOS CIRÚRGICOS:** Assim como as adenopatias metastáticas simulam cistos branquiais, estes, por sua vez, podem também simular metástases. Observamos 2 casos onde o cisto branquial era um nódulo presente na região cervical homolateral à carcinomas espinocelulares da boca.

Clinicamente o diagnóstico de metástases desses carcinomas se impune. Instituída a terapêutica cirúrgica, na área de dissecação ganglionar, o exame anátomo-patológico revelou que não se tratava de metástases e sim de cistos branquiais.

ANATOMIA CIRÚRGICA DA REGIÃO CAROTÍDEA:

A região carotídea, também chamada de esternomastoídea, merece ser estudada pelo grande interesse cirúrgico que representa para as alterações branquiais. Sendo a sede anômica habitual dos cistos branquiais cervicais e tendo como conteúdo elementos vâsculo-nervosos de transcendental importância, é necessário sempre o reconhecimento de todas essas estruturas. (Fig. 13)

O acesso à área se faz por retração do bordo anterior do músculo esternocleidomastoídeo, tendo-se o cuidado de reconhecer o nervo grande auricular (ramo de C2 e C3) cuja lesão resulta em anestesia do lobo e face posterior do pavilhão auricular. Após a retração muscular, o feixe vâsculo-nervoso do pescoço é visível, reconhecendo-se primeiramente a veia jugular interna e, por sob esta, a artéria carótida primitiva se bifurcando. Entre ambas estruturas visualiza-se o nervo pneumogástrico. A uma curta distância, em direção para cima, reconhece-se o ner-

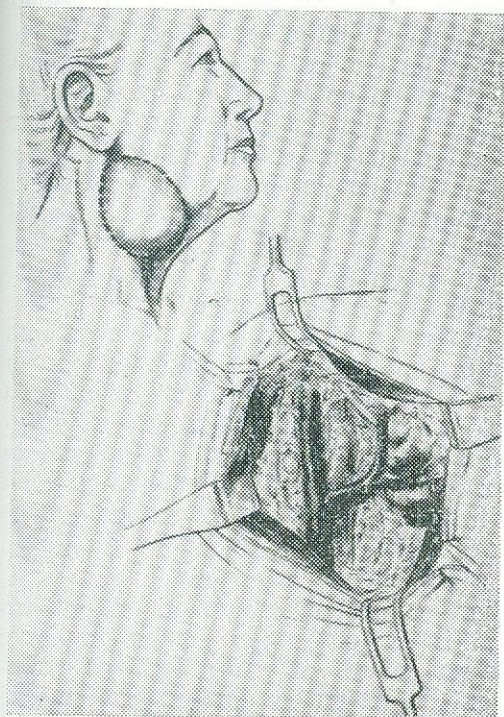


Fig. 13 — Anatomia cirúrgica da região carotídea após a retirada de um cisto branquial. Identifica-se o músculo esternocleidomastoideo e o músculo digástrico tracionados. A veia jugular interna e o tronco venoso tirolinguo-facial são dissecados. O ressalto do bulbo carotídeo, o nervo hipoglosso e a glândula submaxilar constituem o limite profundo da região.

vo hipoglosso, cuja alça descendente poderá ser dissecada em um plano mais inferior que aquele ocupado pelo tronco nervoso. O nervo hipoglosso provém da base do crânio entre a veia jugular interna e a artéria carótida interna, emergindo na altura do ventre posterior do digástrico. A sua preservação é obrigatória. A lesão do hipoglosso acarreta paralisia da hemilíngua correspondente.

Profundamente situados na altura da bifurcação carotídea, 2 importantes elementos devem ser lembrados: o simpático cervical sobre a fascia prévertebral cuja lesão resulta na Síndrome de Horne, e o nervo laringeo superior, mais anteriormente. A lesão do nervo

laringeo superior resulta em anestesia parcial da laringe, com aspiração traqueal na deglutição.

Na porção superior da região carotídea, pode-se reconhecer o nervo espinal acessório, cuja lesão poderá ocorrer na dissecação da face posterior e superior dos cistos volumosos. Da secção do espinal resulta impotência funcional do trapézio, com queda do ombro e redução na capacidade de movimentação do braço (51). A intimidade dos cistos branquiais e todos esses elementos anatômicos dependerá do volume alcançado por aqueles e pelo desenvolvimento regional dos mesmos.

Tratando-se de estruturas de grande valor funcional é sempre obrigatório o reconhecimento anatômico de suas posições, as quais poderão se alterar pela presença da massa cística.

CLASSIFICAÇÃO:

Os cistos branquiais têm sido reconhecidos, de acordo com suas relações com as estruturas anatômicas da região carotídea em 4 grupos.

Numerosas variações poderão surgir, principalmente pelo tamanho dos cistos que, originariamente pertencentes a um dos grupos, simulam cistos de outros grupos.

Estas tentativas de classificação realizadas por Bailey (45) tiveram o mérito de fornecer os dados para o reconhecimento dos cistos branquiais, em suas diversas posições. Além disso, o reconhecimento dos grupos distintos está de acordo com os modernos conceitos da evolução embriológica. Assim, a interposição das estruturas entre cisto e faringe, nada mais é que o resultado da própria migração dos restos embrionários resultantes da anormalidade da 2.^a fenda branquial.

GRUPO I — Os cistos branquiais são superficiais. Situam-se na frente do bordo anterior do músculo esternocleidomastoideo, imediatamente abaixo da pele e sobre a fascia cervical. Não fizemos nenhuma observação de cistos pertencentes a este grupo.

GRUPO II — O cisto está sob a fascia cervical superficial e a sua parede posterior está contígua e mesmo aderida à veia jugular interna. Pelo seu volume pode se estender para cima e se relacionar com o nervo hipoglosso, polo inferior da parótida e glândula submaxilar.* Parece ser a variedade mais comum dos cistos branquiais cervicais. Representaram, em nosso material, cerca de 64% do total de casos tratados cirurgicamente.

GRUPO III — O cisto continua ocupando a região carotídea, porém se estende em direção a parede lateral do faringe, podendo aderir a mesma. Este grupo representou 36% do total dos casos tratados cirurgicamente. São lembrados os casos que podem produzir um prolongamento que passe entre as artérias carótidas interna e externa e se detenha ao nível da parede faringiana, como pertencentes a este grupo. Não observamos nenhum caso pertencente a esta variedade. Frazer (cit. por Bailey) (45) descreveu, neste grupo, um grande cisto passando sob a carótida e na frente do vago. Os cistos deste grupo podem ainda se dirigir para cima até a base do crânio. Observamos 2 casos que se insinuavam no espaço parafaringeano.

GRUPO IV — O cisto está junto à parede da faringe e na maioria das vezes, é um estrutura vestigial. Observamos 1 caso neste grupo, com apresentação clínica de 1 nódulo cístico com 1.5 cm de diâmetro maior na mesofaringe.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

O tratamento dos cistos branquiais é do domínio exclusivo da cirurgia. O acesso cirúrgico será feito através de uma incisão transversa que passará sobre o ponto de maior proeminência do cisto, podendo se manter fixa ao cisto uma elipse de pele que permitirá uma melhor mobilização do mesmo.

O tecido celular subcutâneo é dissecado, a fascia cervical superficial fendida e o bordo anterior do músculo esternocleidomastoideo reconhecida. Com a retração do músculo, e a mobiliza-

ção dos cisto por dissecação rente à sua parede, todos os elementos da região carotídea poderão ser visualizados, reconhecidos e isolados. A dissecação da face posterior do cisto implica em maiores cuidados com a veia jugular e os troncos carotídeos. Quando o cisto é volumoso, e se projeta para cima, o isolamento do hipoglosso é possível pela dissecação de baixo para cima, onde a sua alça descendente é reconhecida com facilidade.

Surtos periódicos de infecção em cistos volumosos poderão fazer com que os mesmos se tornem aderentes ao polo inferior da parótida. Nessa eventualidade, recomenda-se a dissecação do ramo mandibular do nervo facial, levantamento e ressecção do polo inferior parotídeo.

Em profundidade pode o cisto insinuar-se por sob o músculo digástrico e atingir o espaço parafaringeano. Nesses casos, a visualização e isolamento da artéria carótida interna é recomendável. Ligados todos os pequenos pedículos que chegam ao cisto, e lembrando que, as vezes, o mesmo pode se dirigir à faringe por um prolongamento que se insinua entre as carótidas, o cisto é liberado e removido com sua cápsula íntegra. O ato cirúrgico é concluído por aproximação simples da pele e drenagem com dreno de borracha. As complicações do tratamento cirúrgico decorrem dos defeitos anatômicos e funcionais produzidos pela lesão dos elementos contidos na região. Em nosso material, nenhuma complicação de tal ordem foi verificada.

HISTOLOGIA

Os cistos branquiais apresentam um revestimento interno constituído por epitélio pavimentoso estratificado. Em sua parede encontra-se grande quantidade de tecido linfóide com numerosos centros germinativos.

MATERIAL

Observamos 58 casos de cistos branquiais cervicais que se distribuem da seguinte maneira:

SEXO	Masculino	—	30
	Feminino	—	28

COR	Branco	—	54
	Amarelos	—	1
	Negros	—	3

IDADE	0 - 10 anos	—	1
	11 - 20 anos	—	12
	21 - 30 anos	—	16
	31 - 40 anos	—	13
	41 - 50 anos	—	9
	51 - 60 anos	—	3
	61 - 70 anos	—	3
	71 - 80 anos	—	1

O mais novo dos pacientes contava 10 anos de idade e o mais velho 71 anos.

DURAÇÃO DA QUEIXA:

0 a 6 meses	—	39
6 meses a 1 ano	—	9
Mais que 1 ano	—	4
Sem referências	—	4
Achados cirúrgicos	—	2

TAMANHO (diâmetro maior)

1 a 3 cm	—	13
4 a 8 cm	—	41
8 a 16 cm	—	4

O menor tinha 2 cm de diâmetro e o maior 16 cm.

PUNÇÃO ASPIRADORA E EXAME DO LÍQUIDO:

Realizadas	—	44
Presença colesterol	—	42
Presença neutrófilos e células epiteliais e ausência de colesterol	—	1
Líquido neutro	—	1

TRATAMENTO

Cirúrgico	—	53
Achados cirúrgicos	—	2
Não recebem tratamento	—	3

LOCALIZAÇÃO

Lado direito	—	31
Lado esquerdo	—	27

RELAÇÕES ANATÔMICAS

Ocupando a região carotídea sem aderir aos elementos	—	25
Aderentes à jugular interna e contíguos aos vasos carotídeos	—	11
Contíguos ao feixe vaso-nervoso do pescoço com extensão ao hipoglosso e à parede lateral da faringe	—	10
Contíguo ao feixe vaso-nervoso do pescoço aderente ao polo inferior da parótida	—	3
Prolongando-se a partir da região carotídea à região parafaringeana	—	2
Localizado no espaço parafaringeo	—	1
Localizado na parede posterior do mesofaringe	—	1

CARCINOMA BRANQUIOGÊNICO

O carcinoma branquiogênico é definido como um tumor maligno originado do epitélio das fendas branquiais ou secundariamente à transformação carcinomatosa do epitélio da parede de um cisto branquial (52).

Admitindo-se ambas as eventualidades, é possível, portanto, que o carcinoma branquiogênico ocorra de 2 maneiras semelhantes porém distintas. O carcinoma branquiogênico originado em restos branquiais, verdadeiras ilhas de restos embriológicos na região carotídea é de identificação difícil, pois é praticamente impossível reconhecer na clínica e na histopatologia os restos embrionários.

O problema dos tumores primitivos do pescoço envolvem sempre um critério diagnóstico, clínico e terapêutico (53-54-54). A comprovação da existência de um tumor maligno primário do

pescoço de origem branquial deverá ser muito criteriosa e sempre apoiada em uma investigação clínica minuciosa das vias aéreas e digestivas superiores, com a finalidade de afastar tumores primários assintomáticos, capazes de se traduzirem como primeiro sintoma em adenopatia metastática passíveis de confusão com carcinomas primários do pescoço. Estes fatores fizeram com que numerosos casos de carcinoma branquiogênico da literatura fossem mais tarde, reconhecidos como localizações secundárias de tumores primários assintomáticos (56).

Dargent et Laurent (57) na discussão do problema dos tumores chamados primitivos do pescoço, tentam afastar o conceito de branquioma maligno e insistem que os tumores microscópicos de tireoide, glândulas salivares, brônquios, etc., podem, com evolução lenta, causarem metástases cervicais volumosas, com confusão junto aos carcinomas branquiogênicos.

O reconhecimento, portanto, de um carcinoma branquiogênico que tenha substituído todo o vestígio embrionário e sua diferenciação com uma metástase carcinomatosa cujo tumor primário não foi identificado, é praticamente impossível.

Martin (58) propôs um critério a ser adotado para o reconhecimento dos carcinomas que ocorrem na região de cistos branquiais, e que haja suspeita de origem branquiogênica.

- 1 — O tumor cervical deve se achar em uma área que se estende do tragus até a clavícula (região esternocleidomastoidea).
- 2 — O achado histológico do tumor deve estar de acordo com os tecidos tidos como existentes nos vestígios branquiais.
- 3 — O paciente deve ter sobrevida e seguimento por exames periódicos pelo menos durante 5 anos, sem desenvolvimento de qualquer outra lesão que poderia ser o tumor primitivo.

4 — Demonstração histológica de que o câncer se desenvolve na parede de um cisto de linhagem epitelial, situado na face lateral do pescoço.

Os 3 primeiros itens estão baseados em dados até certo ponto empíricos, enquanto o 4.º item é fundamental no diagnóstico.

Em nosso material de observação de 4 casos rotulados como carcinomas branquiogênicos, apenas 1 deles, já relatado em 1955, por Mirra e Assis Figueiredo (59) resistiu a identificação. Os 3 outros casos restantes, mostraram na evolução que não eram em realidade carcinomas branquiogênicos, ou por apresentarem o tumor primário posteriormente ou então, por identificação de outras estruturas nas metástases.

O caso que resistiu à identificação e já publicado, está incluído em nosso material em virtude de continuar sendo preservado em nosso Serviço. Tratava-se de um paciente do sexo masculino, com 21 anos de idade, que foi submetido à cirurgia de "Cisto branquial" com clínica e dados laboratoriais compatíveis com o diagnóstico.

O exame anatomopatológico revelou: Cisto branquial com áreas evidentes de transformação maligna. Apresenta células malignas bem diferenciadas formando queratina e pérolas córneas. Diagnóstico: Carcinoma branquiogênico.

Com esse diagnóstico procedeu-se à dissecação radical do pescoço, do lado onde se achava o cisto como complementação terapêutica. O exame histopatológico de 63 gânglios linfáticos dissecados na peça cirúrgica não revelou neoplasia primitiva ou metastática nos mesmos.

O paciente evoluiu bem e se encontrava em seu 12.º ano de evolução posoperatório em seu último exame.

RESUMO

O estudo embriopatogênico das fístulas e cistos cervicais de origem bran-

qual demonstra que as alterações ocorrem pela anomalia da 2.^a fenda branquial. Os casos familiares das fistulas branquiais ocorrem por uma herança autossômica dominante com penetrância quase completa e expressividade variada. Em 58 observações de cistos branquiais, a punção aspiradora para pesquisas de cristais de colesterol foi realizada 44 vezes, resultando positiva em 42 casos.

SUMMARY

Embryopathogenic study of the cervical branchial cysts and fistulas, showed that occurrence of these alterations occurs by an anormal development of the second branchial cleft. The familiar cases of the branchial fistula occurs by a autosomical dominant inheritance with a complete penetrance and variety expressivity. In 58 observations of the branchial cysts, the aspiration of the cystic liquid for demonstration of the cholesterol crystals was performed in 44 instances, and positivity occur in 42 cases.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — Frazer, J.E. — The nomenclature of diseased states caused by certain vestigial structures in neck. *Brit. J. Surg.* 11: 131-136, 1923.
- 2 — Acherson, F.M. — De Fistula colli congenitis Berolini, 1832.
- 3 — Lyall, D.; Stahl, W.M. — Lateral cervical cysts, sinuses and fistulas of congenital origin. *Surg. Gynec. Obst.* 102: 417-434, 1956.
- 4 — Christopher, F. — The surgical treatment of lateral cervical fistulae. *Surg. Gynec. Obst.* 38: 329-335, 1924.
- 5 — Hall, C. — Surgical remmol of congenital neck fistula. *Laryngoscope* 60: 368-375, 1950.
- 6 — Bill, A.H.; Vadheim, J.L. — Cysts, sinuses and fistulas of the neck arising from the first and second branchial cleft. *Ann. Surg.* 142: 904-908, 1955.
- 7 — Lederer, F.L. — Enfermedades del oído, nariz y garganta. Salvat, Barcelona, 1953.
- 8 — Cunningham, D.J. — Anatomia Humana. Marin, Barcelona, 1949.
- 9 — Katz, A.D. — Preauricular sinuses. A congenital hereditary anomaly. *Am. J. Surg.* 110: 612-614, 1965.
- 10 — Minkowitz, F. — Congenital aural sinuses. *Surg. Gynec. Obst.* 118: 801-806, 1964.
- 11 — Gandhi, R.K. — A congenital anomaly of the first branchial cleft. *Ind. J. Med. Sci.* 18: 95-97, 1964 (Res. Exc. Med. Sect. XI, 1964).
- 12 — Gore, D.G.; Masson, A. — Anomaly of the first branchial cleft. *Ann. Surg.* 150: 309-312, 1959.
- 13 — Martina, I. — Considerazioni su di un caso de fistula cellocrechio. *Ann. Laring.* 59: 184-194, 1960.
- 14 — Work, W.P.; Proctor, C.A. — The otologist and first branchial cleft anomalies. *Trans. Amer. Otol. Soc.* 51: 159-173, 1963.
- 15 — Randall, P.; Royster, P.H. — First branchial cleft, a not so rare and potentially dangerous conditions. *Plast. Reconstr. Surg.* 31: 496-506, 1963.
- 16 — Crymble, B.; Braithwaite, F. — Anomalies of the first branchial cleft. *Brit. J. Surg.* 51: 420-423, 1964.
- 17 — Rankow, R.M.; Manford, J.M. — Congenital anomalies of the first branchial cleft. *Surg. Gynec. Obst.* 96: 102-106, 1953.
- 18 — De Bord, R.A. — First branchial cleft sinuses. *Arch. Surg.* 81: 228-232, 1960.
- 19 — Amr, M. — Cervical cysts e sinuses and fistulae of branchial, tharyngo-thymic and thuroglossal duct origin. *Brit. J. Plast. Surg.* 17: 148-167, 1964.
- 20 — Mc Laughlin Jr., C.W. — Surgical management of branchiogenic cysts and sinus tracts. *Arch. Surg.* 570: 450-459, 1958.
- 21 — Small, A. — The surgical removal of branchial sinus. *Lancet*, II 891-892, 1960.
- 22 — Antognoli, F. — Fistola bilaterale congenita dell collo. *Clin. Otorinol.* 12: 218-226, 1960.
- 23 — Rava, G. — Fistola congenita laterale del collo. *Rev. Radiol.* 3: 557-561, 1963.
- 24 — Geiger, N.D. — Informação pessoal.
- 25 — Remine, W.H. — Branchial cleft cysts and sinuses. Their embryologic development and surgical management. *Surg. Clin. North. Amer.* 43: 1033-1939, 1963.
- 26 — Carabba, V. — Sclerosing injections in surgery. *Ann. Surg.* 99: 668-675, 1934.
- 27 — Cutler, E.C.; Zclinger, R. — Use of sclerosing solutions in the treatment of cysts and fistulae. *Am. Jour. Surg.* 19: 411-418, 1933.
- 28 — Byars, L.T.; Anderson, R. — Anomalies of the first branchial cleft. *Surg. Gynec. Obs.* 93: 755-758, 1951.

- 29 — Conway, H.; Jerome, A.P. — The surgical treatment of branchial cysts and fistulas. *Surg. Gynec. Obst.* 101:261-268, 1955.
- 30 — Ferguson, L.K. *Cirurgia del paciente no hospitalizado*. E.G. Kraft, Buenos Aires, T.I. — 1946.
- 31 — Cox, E.F. — Excision of branchial sinus and fistula tracts using arterial intimal strippers. *Surg. Gynec. Obst.* 117:767-768, 1963.
- 32 — Shafer, W.G.; Hine, M.K.; Levy, B.M. — *A textbook of Oral Pathology*, Philadelphia, 1963.
- 33 — Herbert, H.A. — *Surgical Pathology*, Lea, Philadelphia, 1954.
- 34 — Thomas, K.H. — *Oral Surgery*, Mosby, St. Louis, 1963.
- 35 — Huppler, E.G.; Beahrs, C.M. — Hereditary occurrence of branchial cleft fistulas. *Surgery*. 43:802-806, 1958.
- 36 — Bohme, G. — Über einen fall von bilateralen symmetrischen Ohr-Hals-Fisteln mit Heredität über vier generationen Hals Nals. *Ahrenarzt* — 8:359-360, 1960 (Res. Exc. Med. Sect. XI — 1961).
- 37 — Bedoni, C.; Zibordi, F. — Congenital fistulas of neck and preauricular region with special description of an observation of familial nature. 5 cases in two generations. *Ann. Otol.* 61:229-309, 1962.
- 38 — Bhaskar, S.N.; Berhier, J.L. — Histogenesis of branchial cysts. *Amer. J. Path.* — 35:407-423, 1959.
- 39 — Cunningham, W.F. — Branchial cysts of the parotid gland. *Ann. Surg.* 90:114-119, 1929.
- 40 — Hoffman, E. — Branchial cysts within the parotid gland. *Ann. Surg.* 152:290-295, 1960.
- 41 — Sobiesky, E.J.; Kleinhenz, J.; Metheny, J.A. — Branchiogenic cysts within parotid gland. *Arch. Otolaring.* 82:395-397, 1965.
- 42 — Albers, G.D. — Branchial Anomalies. *J.A.M.A.*, 183:339-409, 1963.
- 43 — Cardesa, A.; Blesa, G. — Tumor teratoides de posible origen branquiogeno. *Acta Oncol. (Madrid)* III:234-243, 1964.
- 44 — Karlan, M.S.; Michel, S.L.; Snyder, W.H. — Branchiogenic cysts, Congenital or acquired. *Am. Journ. Surg.* 110:615-619, 1965.
- 45 — Bailey, H. — The clinical aspects of branchial cysts. *Brit. J. Surg.* 10:565-572, 1922.
- 46 — Suarez, O. — Quistes branquiales de cuello. *Anales del IV Congresso Argentino de O.R.L. e Broncoesofagologia e fono audiologia*.
- 47 — Lshey, F.H. — Branchial cysts and sinuses. *Arch. Surg.* 113:508-512, 1941.
- 48 — Baker, H.W. — Surgical Anatomy of the neck. *Surg. Clin. North Amer.* 44:1151-1160, 1964.
- 49 — Martin, H.; Morfit, H.M. — Cervical lymphonodes metastases as the first symptoms of cancer. *Surg. Gynec. Obst.* 75:135-159, 1944.
- 50 — Slaughter, D.P.; Majarakis, J.D.; Soultwick, H.W. — Clinical evaluation of swellings in the neck. *Surg. Clin. North Amer.* 36:3-9, 1956.
- 51 — Barbosa, J.F.; Andrada Sob.º J.; Facio, C.H. — Os esvaziamentos cervicais. *Prociex. São Paulo* — 1962.
- 52 — Mc Kenty, E.E. — Tumors of the neck. *Surg. Gynec. Obst.* 19:141-151, 1914.
- 53 — Jackson, A.S. — Tumors and cysts of the head and neck. *Surg. Clin. North Amer.* 43:1283-1292, 1963.
- 54 — Sedwick, C.E. — Tumors of the neck. *Surg. Clin. North Amer.* 45:553-566, 1965.
- 55 — Lemmer, K.E. — Primary tumors of the neck. *Surg. Clin. North Amer.* 38:995-1005, 1958.
- 56 — Lanz, S.L. — Branchiogenic cysts carcinoma. *Amer. Journ. Surg.* 96:776-779, 1958.
- 57 — Dargent, M.; Laurent, H. — Le problème des tumeurs dites primitives du cou. *Presse Med.* 72:1289-1292, 1964.
- 58 — Martin, H.; Morfit, H.M.; Ehrlich, H. — The case for branchiogenic cancer (Malignant branchioma). *Ann. Surg.* 132:867-887, 1950.
- 59 — Mirra, A.P.; Assis Figueiredo, M. — Novo caso de carcinoma branquiogênico. *Rev. Ass. Méd. Bras.* 2:243-249, 1955.
- 60 — Carvalho, P.R. — Fístulas branquiais. *Pediat. Prat.* 25:1-14, 1954.
- 61 — Cunha, A.J.B.; Laredo F.º, J.; Bertelli, A.P. — Genética das Fístulas Branquiais. *Sep. dos Anais do XVIII Congr. Bras. ORL — Of. — Globo — Porto Alegre — RGS.* 305-324, 1969.
- 62 — Carp, L. Stout, A.P. — Branchial anomalies and neoplasms. A report of thirty two cases with follow-up results. *Ann. Surg.* 87:186-209, 1928.
- 63 — Mucke, T.J. Hereditary branchial defects in a Hampshire family. *Brit. Med. Journ.* 1:1297-1299, 1961.
- 64 — Hyndman, O.R.; Light, G. — The branchial apparatus. *Arch. Surg.* 19:410-421, 1929.



Separatas poderão ser solicitadas ao:
 CENTRO MÉDICO DE CABEÇA E PESCOÇO
 Rua Dr. Diogo de Faria n.º 171
 Vila Mariana
 São Paulo.