

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

ELISA LINS RIBEIRO BRAUNE
FERNANDA MANHÃES LAMAS

FÍSTULA CONGÊNITA DO SEIO PIRIFORME: UM RELATO DE CASO,
REVISÃO DE LITERATURA E ABORDAGEM TERAPÊUTICA

Duque de Caxias

2022

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

ELISA LINS RIBEIRO BRAUNE

FERNANDA MANHÃES LAMAS

FÍSTULA CONGÊNITA DO SEIO PIRIFORME: UM RELATO DE CASO,
REVISÃO DE LITERATURA E ABORDAGEM TERAPÊUTICA

Monografia apresentada à disciplina de Trabalho de Conclusão de
Curso II como um dos requisitos para a conclusão do Curso de
Medicina.

Orientador: Prof. Déborah Nunes Chagas d'Araujo

Duque de Caxias

2022

Ficha Catalográfica

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

ELISA LINS RIBEIRO BRAUNE

FERNANDA MANHÃES LAMAS

FÍSTULA CONGÊNITA DO SEIO PIRIFORME: UM RELATO DE CASO,
REVISÃO DE LITERATURA E ABORDAGEM

Aprovado pela banca:

Prof. _____

Prof. _____

Em _____ de _____ 2022

Duque de Caxias

2022

DEDICATÓRIA

Dedicamos esse trabalho à nossa família, que não mediu esforços para nos impulsionar. Também aos queridos mestres que nos inspiraram ao longo de nossa formação acadêmica.

AGRADECIMENTOS

A Deus, por nos ajudar a ultrapassar os obstáculos ao longo do curso, guiar em nossos caminhos e nos fazer sempre mais fortes do que imaginamos ser. À professora orientadora, Déborah Nunes Chagas D'Araujo, exemplo a ser seguido de professora e médica, que não mediu esforços para nos ajudar no projeto e conclusão deste trabalho. Às doutoras Paula Magalhães Leite Jesus e Irene Noelia Nascimento Lisboa, otorrinolaringologistas que performaram brilhantemente o tratamento cirúrgico relatado no caso clínico, figura central do presente trabalho. Aos nossos pais, Luis Fernando, Márcia, Evandro e Maria Aparecida (*immemoriam*), por nunca medirem esforços por nós, sonharem junto conosco e serem suporte diante das dificuldades. Às irmãs, Ana Luiza e Maria Eduarda, pela parceria e por seu amor. Às nossas amigas, pela parceria inabalável e fidelidade. A Théo e Leandro, por nunca nos deixarem desistir e não nos permitir conhecer o peso da solidão mesmo em momentos tão difíceis, pelo companheirismo e cuidado. A todos aqueles que estiveram ali para segurar nossas mãos, apenas gratidão.

EPÍGRAFE

Acreditar na medicina seria a suprema loucura se não acreditar nela não fosse uma maior ainda, pois desse acumular de erros, com o tempo, resultaram algumas verdades.

Marcel Proust

RESUMO

Introdução: A fístula do seio piriforme é uma malformação congênita rara, das terceira e quarta bolsas faríngeas, pouco diagnosticada, que cursa com dor, edema e saída de secreção purulenta. **Objetivos:** Demonstrar, através de um relato de caso clínico de fístula do seio piriforme, as dificuldades do diagnóstico e inovação em relação ao método cirúrgico como proposta terapêutica. **Materiais e Métodos:** Revisão não sistemática da literatura através de artigos científicos, abrangendo o período de 2007 a 2021. A paciente, de 12 anos é atendida no Hospital Municipal Jesus desde 2014. **Resultados/Relato de Caso:** Paciente feminina, 12 anos, apresentando massa cervical recorrente e tireoidite, foi diagnosticada com fístula do seio piriforme após exploração cervical por vídeo. Tratada com antibioticoterapia e, posteriormente, foi abordada para correção cirúrgica da fístula. **Conclusões:** Mesmo com inovação tecnológica, descobertas de novas propostas terapêuticas o método cirúrgico adequado nesses casos ainda é um desafio. As opções de tratamento disponíveis nem sempre apresentam um resultado satisfatório ou são pouco descritas em trabalhos científicos. Por isso, o maior obstáculo a ser rompido é oferecer ao paciente o cuidado mais adequado, buscando sempre a cura plena da fístula. **Palavras-Chave:** Fístula do seio piriforme; Cirurgia de cabeça e pescoço; Técnica cirúrgica;

ABSTRACT

Background: Piriform sinus fistula is a rare congenital malformation of the third and fourth pharyngeal pouches, poorly diagnosed, which courses with pain, edema and purulent secretion. **Objective:** To demonstrate, through a clinical case report on piriform sinus physics, the difficulties of diagnosis and innovation in relation to the surgical method as a therapeutic proposal. **Materials and Method:** Non-systematic literature review through scientific articles, covering the period of 2007 to 2021. The twelve-year-old patient has been treated at the Jesus Municipal Hospital since 2014. **Results/Case Report:** Female patient, 12 years old, presenting recurrent neck mass and thyroiditis, was diagnosed with piriform sinus fistula after cervical video exploration. She was treated with antibiotic therapy and was later approached for surgical correction of the fistula. **Conclusions:** Even with technological innovation, discoveries of new therapeutic proposals, the appropriate surgical method in these cases is still a challenge. The available treatment options do not always present a satisfactory result or are poorly described in scientific works. Therefore, the biggest obstacle to be overcome is to offer the patient the most appropriate care, always seeking full healing of the fistula. **Keywords:** Piriform sinus fistula; Head and neck surgery; Surgical technique.

LISTAS

LISTA DE ABREVIATURAS E\OU SIGLAS

ANTI-TG Anti-tireoglobulina

CID Classificação estatística internacional de doenças e problemas relacionados com a saúde

FSP Fístula do seio piriforme

HMJ Hospital Municipal Jesus

PCR Proteína C reativa

TCLE Termo de consentimento livre esclarecido

TSH Hormônio tireoestimulante

USG Ultrassonografia

VHS Velocidade de hemossedimentação

Vsis Volume sistólico

LISTA DE FIGURAS / ILUSTRAÇÕES / TABELAS E QUADROS

Tabela 1 - Características clínicas e exames auxiliares de 21 crianças com abscesso de pescoço (pág. 17)

Tabela 2 - Resultado de exames laboratoriais da paciente (pág. 25)

Figura 1 - Visualização da fístula através de laringoscopia (pág. 18)

Figura 2 - Fístula cauterizada (pág. 18)

Figura 3 - Ultrassonografia de tireoide (pág. 22)

Figura 4 - Ultrassonografia de tireoide (pág. 22)

Figura 5 - Ultrassonografia de tireoide (pág. 22)

Figura 6 - Ultrassonografia com Doppler de tireoide (pág. 23)

Figura 7 - Ultrassonografia de tireoide (pág. 24)

Figura 8 - Ultrassonografia de tireoide (pág. 24)

Figura 9 - Visualização da fístula pela endoscopia digestiva alta (pág.26)

Figura 10 - Visualização da fístula através de laringoscopia (pág. 27)

Figura 11 - Fístula cauterizada (pág. 27)

SUMÁRIO

1 – INTRODUÇÃO	11
2 – REFERENCIAL TEÓRICO	14
3 – OBJETIVOS	19
4 – MATERIAIS E MÉTODOS	20
5 – DESCRIÇÃO DO RELATO DE CASO	21
6 – DISCUSSÃO	30
7 – CONCLUSÃO.....	36
8 – REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	37



1- INTRODUÇÃO

A fístula do seio piriforme (FSP) é uma malformação congênita, que causa infecções cervicais recorrentes.¹ Esse recesso piriforme localiza-se na parte laríngea da faringe em cada lado do ádito da laringe pela prega epiglótica, sendo limitado lateralmente pela cartilagem tireóidea e pela membrana tireo-hióidea². A FSP é causada pela obliteração incompleta da terceira e quarta bolsa faríngea do sistema branquial durante a sétima semana de gestação, ou seja, a fístula ocorre quando há falha no fechamento do folheto embrionário (endoderma) que dá origem ao seio piriforme.

É uma doença pouco observada na prática clínica, onde a maioria dos portadores manifesta sintomas na infância, e a produção literária sobre o assunto é escassa, porém com um aumento na última década. Foi realizada uma busca no PubMed, um dos principais canais internacionais de busca de artigos científicos e biomédicos, utilizando as palavras chaves “*pyriform sinus fistula*”, sendo encontrados apenas 276 artigos sobre o tema, dos quais 150 foram publicados nos últimos dez anos. Do mesmo modo, resultado da busca em outra base de dados, SciELO, foi encontrado 2 artigos produzidos no Brasil.

Por ser rara e pouco conhecida por alguns especialistas, é uma doença que não é diagnosticada e desta forma tratada inadequadamente. Os pacientes com FSP geralmente apresentam edema cervical localizado recorrente associado a dor, podendo evoluir para drenagem externa espontânea com saída de secreção purulenta. Localiza-se mais

frequentemente na borda anterior do terço médio ou inferior do músculo esternocleidomastóideo. O aparecimento desses sinais normalmente ocorre após uma infecção do trato respiratório superior e de sintomas de tireoidite supurativa aguda. O diagnóstico é suspeitado mediante a informação de inflamação local recorrente. O desenvolvimento de tireoidite supurativa é a pista diagnóstica mais importante para sugerir uma provável anomalia associada, como a FSP ³.

Segundo dados obtidos no portal DATA-SUS-Tabnet, foram diagnosticados no Brasil, entre 2009 e 2019, duzentos e quinze casos de seio, fístula e cisto de origem branquial (CID-10 Q18.0). Não foi possível apurar em específico a incidência de fístula do seio piriforme no Brasil. (Ministério da Saúde/SVS – Sistema de Informação de Nascidos Vivos – SINAC).

A confirmação diagnóstica requer exames de imagem que corroboram com os achados clínicos, A radiografia convencional com deglutição de bário, tomografia computadorizada e ressonância magnética são utilizadas no diagnóstico, no entanto nem sempre são reveladas por esses métodos. Por isso, a confirmação adicional de um orifício interno na fossa piriforme por laringoscopia de suspensão ou esofagoscopia é o padrão ouro para diagnóstico de fístulas do seio piriforme ⁴. O diagnóstico de FSP é demorado porque a maioria dos pacientes tem história clínica de abscessos cervicais recorrentes, são tratados e não são investigados do ponto de vista etiológico.

O tratamento primário normalmente é de um abscesso cervical agudo com antibioticoterapia e drenagem cirúrgica quando necessário. Após a resolução do processo agudo haverá o planejamento do tratamento definitivo.¹

Dentre as opções de abordagem cirúrgica para o tratamento da FSP estão a cirurgia com abordagem cervical, fechamento por sutura laringoscopicamente, cirurgia endo/laringoscópica com quimiocauterização, eletrocauterização, cauterização à laser ou aplicação de cola cirúrgica. Independente do método terapêutico a ser escolhido, o importante é que o orifício fistuloso seja fechado⁵. Durante muitos anos, a cirurgia de escolha era a cervicotomia, apesar da dificuldade para visualizar a fístula devido a aderências graves pelas infecções ou drenagens prévias. As complicações eram frequentes. Atualmente, tem se optado pelas técnicas endoscópicas por apresentarem vantagem em relação a aberta no que diz respeito a identificação do orifício da fístula do seio piriforme, além de apresentar redução nas complicações pós-operatórias.¹

Desta forma, torna-se relevante a discussão do presente estudo, tendo em vista o avanço de novas possibilidades na abordagem terapêutica, menos invasivas e minimizando complicações.

2- REFERENCIAL TEÓRICO

A fístula do seio piriforme é uma anomalia congênita rara da terceira e quarta fenda branquial, que corresponde a 1% - 10% de todas as deformidades cervicais.

Após a fecundação, ocorrem processos que levam a formação dos folhetos embrionários (ectoderma, mesoderma e endoderma) que são camadas de células com características distintas que vão originar todos os tecidos e órgãos desse embrião. Esse processo chama-se organogênese.⁶

Na 4ª semana de gestação, há o surgimento do broto pulmonar que inicialmente está em comunicação aberta com o intestino anterior. O epitélio de revestimento interno da laringe, da traqueia, dos brônquios e do pulmão é de origem endodérmica. Já os tecidos cartilagosos que compõem a traquéia e os pulmões são derivados do mesoderma esplâncnico que cerca o intestino anterior. Da laringe, a cartilagem e os músculos têm origem no mesênquima do 4ª e 6º arcos faríngeos. Esse mesênquima dos 2 arcos se transformará nas cartilagens tireóidea, cricóidea e aritenoidea. Além disso, também são formados os recessos laterais, que são os ventrículos laríngeos e são limitados pelas pregas vocais falsas e verdadeiras.⁶

Além dos arcos faríngeos, o embrião também possui 4 pares de bolsas faríngeas que vão dar origem a órgãos importantes. Acredita-se que a fístula do seio piriforme seja uma malformação congênita das terceira e quarta bolsas faríngeas.⁶ A terceira bolsa faríngea inicia sua diferenciação

a partir da 5ª semana de gestação inicialmente diferenciando-se na glândula paratireoide inferior e o timo e ambos perderão a conexão com a parede faríngea. Já a quarta bolsa faríngea origina a glândula paratireoide superior também perdendo posteriormente o contato com a parede da faringe, depois, ao final do processo, dará origem à glândula paratireoide superior e às células parafoliculares.^{6,7}

Clinicamente, a FSP se apresenta na maioria dos casos ainda na infância, tipicamente na criança com história de infecção de trato respiratório superior que posteriormente evolui com a ocorrência de massa cervical por abscesso ou tireoidite. Por se tratar de uma doença relativamente incomum na prática clínica, muitas vezes acontece diagnóstico errado por falta de conhecimento da malformação. Seguido por conduta terapêutica ineficaz acaba levando prejuízos físicos e psicológicos para este paciente: processo inflamatório agudo e crônico sem resolução definitiva, somado a diversos procedimentos para drenagem dos abscessos e uso de altas doses de antibióticos.

No estudo retrospectivo realizado no Hospital Infantil da Faculdade de Medicina de Zhejiang, foram analisados os prontuários de 21 crianças, incluindo história clínica e exames laboratoriais e de imagem, que buscaram atendimento ambulatorial com abscesso cervical ou atendimento no serviço de emergência por obstrução de via aérea superior. Destes pacientes 14 estavam buscando atendimento pela primeira vez pela ocorrência dos sintomas; 4 procuravam atendimento pela recorrência de massa cervical com fístula externa visível, que melhorava ao uso de antibiótico; 3 deles apresentavam cicatriz hipertrófica devido a repetidas

drenagens; e 12 deles apresentavam história prévia de infecção de vias aéreas superiores. (Tabela 1)⁸

Tabela 1. Características clínicas e exames auxiliares de 21 crianças com abscesso de pescoço

Category	Number	First symptom	Laboratory examinations			Auxiliary examinations	
			WBC ($\times 10^9/L$)	CRP (mg/L)	Thyroid function	Enhanced CT	Ultrasound
Peri-thyroid abscess	14	Anterior cervical mass Sore throat, fever	18.6 $\pm$ 3.1	31.3 $\pm$ 2.6	Normal	Peri-thyroid abscess and gas shadow (11/14, Fig. 2)	Hypoemic mass (5/14). Gas echo in the upper left thyroid region (9/14, Fig. 3)
Posterior pharyngeal abscess	4	Lower neck mass II difficulty breathing, refuse to feed	28.6 $\pm$ 3.6	57.1 $\pm$ 6.6	Normal	Post-pharyngeal abscess and air shadow or gas-liquid level (Fig. 4)	Hypoemic mass
Parapharyngeal abscess	3	Lower neck mass, III degree dyspnea	20.5 $\pm$ 2.7	43.2 $\pm$ 6.3	Normal	Parapharyngeal space abscess (Fig. 5)	Hypoemic mass

Todos os pacientes receberam antibioticoterapia após hospitalização, drenagem do abscesso e foram submetidos à laringoscopia para busca de FSP. Se a fístula fosse evidenciada, fora feita a sua cauterização. (Figuras 1 e 2)⁸



Figura 1. Visualização da fístula através de laringoscopia.

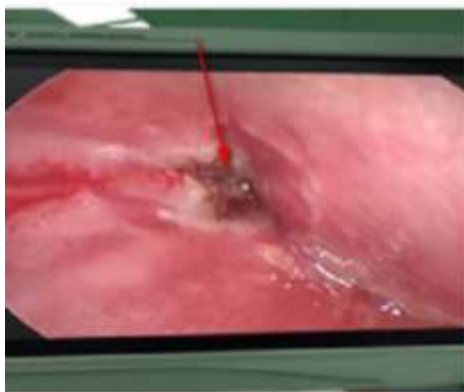


Figura 2. Fístula cauterizada

Para o procedimento foram utilizados um laringoscópio auto-retentor e um endoscópio nasal de 0°. Os dentes do paciente foram protegidos quando o lado afetado da fossa piriforme é exposto pelo laringoscópio, e ajustando em baixa temperatura de plasma do stall 3 para ablação da parede do tubo da fossa parietal. Para proteção do nervo laríngeo recorrente, a profundidade da ablação deve ser, geralmente, controlada para não ultrapassar 1,5mm. O tempo de ablação contínua foi de 1 a 2 segundos, cada intervalo de ablação foi de 2 segundos e o número de operações foi de 2 a 3 vezes. Enquanto isso, a temperatura foi rapidamente perfundida com uma grande quantidade de água gelada durante a operação. O pescoço foi pressionado no lado oposto durante o procedimento para evitar lesão acidental da artéria laríngea lateral anterior. O laringoscópio foi removido quando não havia sangramento.⁸

Um dreno foi colocado na incisão do pescoço de acordo com o tamanho do abscesso, enquanto uma sonda gástrica foi colocada por 1 semana. O curativo foi trocado diariamente, e um antibiótico mais eficaz foi instituído de acordo com os resultados de bactérias na cultura de pus e

teste de sensibilidade aos medicamentos. Além disso, todos os pacientes receberam suporte nutricional sistêmico. Os pacientes foram acompanhados em 3 meses, 6 meses e 1 ano após a cirurgia. A condição laríngea foi observada por laringoscópio eletrônico e também foi utilizado um ultrassom.⁸

O resultado deste estudo mostrou que destes 21 pacientes, 20 apresentaram fistula à esquerda e 1 à direita através da laringoscopia. Destas crianças, 14 foram tratadas cirurgicamente neste mesmo hospital. Todas as crianças receberam alta após a cirurgia e o índice de cura foi de 100%.⁸

Atualmente, as técnicas cirúrgicas endoscópicas vêm sendo mais difundidas para o tratamento da FSP. Apesar de apresentar algumas dificuldades como a necessidade de aparelhos específicos e habilidade técnica requintada, um campo pequeno devido a faixa etária do paciente, risco de penetração da mucosa e lesão do nervo laríngeo recorrente⁵, esta nova abordagem tem gerado bons resultados nos trabalhos.

Anteriormente, a técnica cirúrgica mais usada para tratamento da FSP era a ressecção da fístula através de cervicotomia, que igualmente enfrenta alguns desafios, como a dificuldade de identificação de todo trajeto fistuloso e recorrência das infecções mesmo após a abordagem. Além de, serem observados maiores casos de recorrência e complicações pós-cirúrgicas quando comparadas a cirurgia menos invasiva.

3- OBJETIVOS

3.1 GERAL

- Relatar um caso de uma escolar diagnosticada com fístula congênita do seio piriforme após investigação complementar por apresentar abscesso, em região cervico-lateral esquerda.

3.2 ESPECÍFICOS

- Contribuir para um melhor entendimento da evolução e diagnóstico da doença através do compartilhamento de relato.

- Discutir a eficácia de uma proposta terapêutica ainda pouco utilizada nesses casos.

4- MATERIAIS E METÓDOS

Estudo descritivo, tipo relato de caso de uma doença congênita rara, com busca retrospectiva, sem intervenções em uma paciente pediátrica do sexo feminino no Hospital Municipal Jesus (HMJ). Os dados foram provenientes da coleta das informações do prontuário físico da paciente e armazenados no computador do pesquisador utilizando um editor de texto (Microsoft Word), devidamente autorizado através de assinatura de termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) pela responsável da escolar. A descrição do caso incluiu: dados da admissão, descrição do exame físico, história atual da doença, história pregressa, métodos diagnósticos e diagnósticos diferenciais, conduta e desfechos.

Realizamos também uma revisão literária não sistemática com base na coleta de dados de artigos científicos disponíveis em plataformas de pesquisa, como SciELO, Lilacs, MEDLINE e PubMed, selecionados através de palavras-chave, como: Fístula do seio piriforme; Cirurgia de cabeça e pescoço; Técnica cirúrgica; Foram utilizados filtros de idioma (português, inglês e espanhol) e data (a partir do ano de 2007 até 2021). Além disso, foram utilizadas buscas na literatura clássica, utilizando livros. Os pesquisadores asseguram a confidencialidade e a privacidade, a proteção da imagem e a não estigmatização do participante da pesquisa, garantindo a não utilização das informações em prejuízo do mesmo, inclusive em termos de autoestima, de prestígio e/ou de aspectos econômico-financeiros, de acordo com a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, MS. Será de responsabilidade dos pesquisadores a coleta do termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE).

5- DESCRIÇÃO DO RELATO DE CASO

Paciente, R.F.T.L, feminina, atualmente com 12 anos de idade, estudante, brasileira, natural do Rio de Janeiro. Buscou o primeiro atendimento em 02 de julho de 2014 no serviço de endocrinologia com queixa principal de nódulo na tireoide. Na época, era uma paciente de 4 anos e 9 meses, apresentando quadro de febre e odinofagia, previamente diagnosticada como amigdalite, tratada com amoxicilina por 10 dias porém sem melhora. Com a persistência da febre, foi diagnosticada com infecção do trato urinário, tratada por mais 7 dias com cefalexina, melhorando da febre após 2 dias de uso do novo antimicrobiano. Neste momento, foi notado pela mãe aumento da região cervical, quando procurou o pediatra e foi solicitado uma ultrassonografia (USG) da tireóide e exame laboratorial de função tireoidiana. Negou comorbidades, internações, cirurgias e alergias. História familiar de hipotireoidismo e nódulos na tireoide em parentes de segundo grau, sem história de câncer na tireoide. Ao exame físico apresentava nódulo tireoidiano à esquerda medindo 2,5cm à palpação, consistência fibroelástica, indolor, superficial e irregular. Resultado do exame laboratorial: TSH 5,36; T4 livre 1,2; Anti-TG 14,18.

USG da tireóide de 16 de junho de 2014 (Figuras 3, 4 e 5):

- **GLÂNDULA TIREOIDE:** os lobos direito e esquerdo e istmo de forma anatômica, contornos e superfícies regulares e dimensões aumentadas, à custa do lobo esquerdo com textura do parênquima heterogêneo, sendo observada imagem nodular hipoeecóica medindo cerca de 2,3 x 1,4 cm e outro medindo 1,5 x 0,7 cm, ambas em terço médio.

- Ausência de nódulos císticos ou calcificações patológicas.
- Lobo direito: 3,1 x 1,0 x 1,2 cm.
- Lobo esquerdo: 5,2 x 2,6 x 2,7 cm.
- Volume de 20 cm³ (normal de 6 a 15 cm³).
- CADEIAS GANGLIONARES ANTERIORES: observada imagem de linfonodo em região cervical anterior esquerda medindo 1,3 x 0,5 cm.

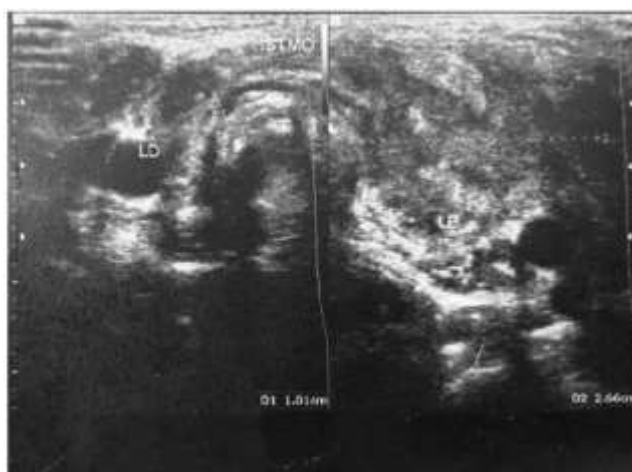


Figura 3. Ultrassonografia de tireóide



Figura 4. Ultrassonografia de tireóide



Figura 5. Ultrassonografia de tireóide

A conduta tomada ao final desta consulta foi a solicitação de nova USG de tireoide, desta vez com Doppler e novo exame laboratorial de função tireoidiana.

Retorno em 03 de julho de 2014 com nova USG de tireoide com Doppler que descreveu a tireoide com dimensão aumentada por conta do lobo esquerdo, que é grosseiramente heterogêneo e com contorno lobulado irregular, observando imagens parenquimatosas predominantemente

hipoecóicas, com limites parcialmente definido que não tem configuração nodular, apenas pseudonodular. Aumento da vascularização ao doppler colorido bem mais evidente à esquerda em torno das áreas heterogêneas acima descritas. Também os índices fluxométricos nas artérias tireoidianas encontram-se bilateralmente alterados ($V_{sis} = 23-29$ cm/s). Medidas: Lobo direito = $3,0 \times 0,7 \times 1,3$ cm; Lobo esquerdo = $3,5 \times 1,0 \times 1,5$ cm. Conclusão: aspecto pode corresponder a tireoidite, não podendo afastar a possibilidade de processo infeccioso/inflamatório focal no lobo esquerdo. (Figuras 6, 7 e 8)



Figura 6. Ultrassonografia com doppler de tireóide



Figura 7. Ultrassonografia de tireóide

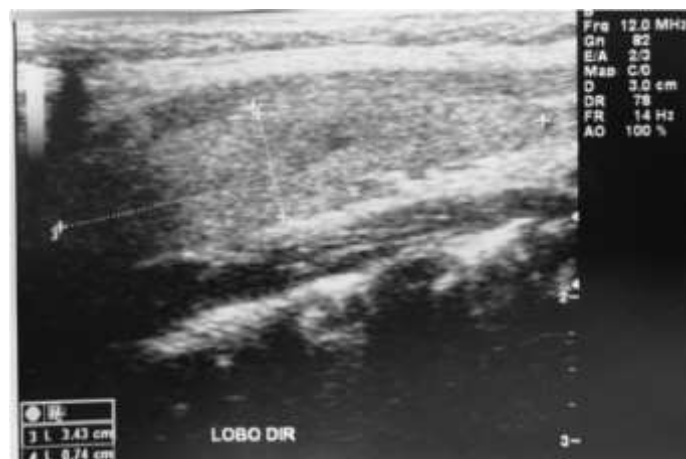


Figura 8. Ultrassonografia de tireóide

Nesta consulta foi levantada a hipótese de uma tireoidite viral em resolução, sendo a conduta apenas o retorno em 3 meses para acompanhamento. Desta forma, foi acompanhada ao longo dos meses sem apresentar novas queixas ou sintomas.

Novamente procurou serviço de endocrinologia no dia 6 de março de 2020, com queixa principal de aumento de volume cervical a esquerda que iniciou em fevereiro associado com dor local. Foram realizadas ultrassonografia e tomografia cervical que evidenciaram aumento de partes moles em região cervical à esquerda e recebeu alta sem medicação. No mesmo mês retornou à unidade, pois permanecia com dor, onde foi prescrito Cefalexina para tratamento ambulatorial e realizado exames laboratoriais (Tabela 2).

Tabela 2. Resultado de exames laboratoriais da paciente

	Resultado	Valor de Referência
Hemoglobina	11,2	11,5 - 14,8
Hematócrito	36 %	37 - 44%
Plaqueta	393.000	150.000 - 400.000
Leucócitos	9.600	4.000 a 10.000
PCR	13,1	6

Foi avaliada pelo pediatra, que optou pela internação da escolar para realização de antibioticoterapia venosa e investigação diagnóstica. Ao exame, massa endurecida dolorosa, sem hiperemia no pescoço, próxima à cartilagem cricóide, de mais ou menos 3 cm, predominando à esquerda. Linfonodomegalias cervicais indolores. Não apresentou outras alterações de exame físico.

Durante a internação foi relatado pela mãe que teve a percepção de aumento da tumoração cervical, negou desconforto para deglutir ou aumento da dor. Paciente apresentava-se hemodinamicamente estável durante a internação. Recebeu alta e reinternou algumas vezes entre março de 2020 e junho de 2021 devido ao quadro de dor intensa em região anterior do pescoço, com presença de edema, apresentando dificuldade para se alimentar e piora no período da noite. É relatado pela mãe que esse quadro de dor é associado a episódios febris e perda de peso.

Em abril de 2021 foi encaminhada para o serviço de cirurgia pediátrica com ultrassonografia cervical evidenciando lobo esquerdo da tireoide aumentado, com ecotextura heterogênea, apresentando área hipoecóica mal definida de permeio. E, extensa coleção heterogênea, não delimitada, infiltrativa na região cervical esquerda, posterior ao músculo esternocleidomastóideo e anterior ao lado esquerdo da tireoide e medial aos vasos. Nota-se trajeto fistuloso para a pele sugerindo remanescente do arco branquial com fístula do seio piriforme e tireoidite.

Aproximadamente 2 meses depois de ser avaliada pela equipe de cirurgia pediátrica, a escolar interna para realização de exploração cervical. Paciente foi previamente examinada e após discussão do caso com a equipe e a mãe optou-se pela solicitação de endoscopia digestiva para avaliar possível seio em fossa piriforme à esquerda, sendo confirmada pelo exame a presença da fístula.



Figura 9. Visualização da fístula pela endoscopia digestiva alta

Discutido com a equipe a possibilidade de cauterização endoscópica do seio, procedimento com menor morbidade para a paciente, em momento posterior devido à necessidade de material para a realização segura do procedimento. Conversado com a mãe sobre a realização do procedimento, consentido pela mesma, e, caso não seja possível prosseguir de forma segura, será realizada cervicotomia. Recebe alta com retorno agendado para realização de procedimento cirúrgico.

Retornou ao Hospital Municipal Jesus no dia 07 de abril de 2022 para avaliação e marcação da cirurgia de cauterização endoscópica, naquela consulta a paciente encontrava-se assintomática. Realizada a cirurgia endoscópica pelas médicas especialistas em otorrinolaringologia com auxílio de cirurgiã pediátrica, no dia 28 de abril de 2022, utilizando laringoscópio rígido com visualização direta de orifício da fístula em seio piriforme esquerdo com cauterização dos bordos da fístula com uso de eletrocautério (Figuras 9 e 10).



Figura 10. Visualização da fístula através de laringoscopia



Figura 11. Fístula cauterizada

Escolar evoluiu bem após a realização do procedimento e não apresentou complicações pós-cirúrgicas até o momento.

6- DISCUSSÃO

As fístulas cervicais congênitas surgem de distúrbios no desenvolvimento do aparelho branquial fetal, podendo ser tanto de uma bolsa quanto de uma fenda, e apresentam história de infecções cervicais.^{9,7} Anatomicamente, a FSP se inicia na fossa piriforme, penetra no músculo cricotireóideo e termina lateralmente na glândula tireóide.

É uma doença descrita em todas as faixas etárias, mas que apresenta maior frequência em crianças e adultos jovens, verificou-se também que é pouco mais prevalente no sexo feminino do que no sexo masculino.⁷

Esses pacientes podem ser assintomáticos por anos, antes que a apresentação típica apareça. O aspecto clínico varia com a idade do paciente sendo comum encontrarmos edema cervical recorrente, dor e drenagem externa espontânea com saída de secreção purulenta. Uma tireoidite supurativa aguda também é uma apresentação comum. Outros sinais podem estar associados a esse quadro clínico como, disfagia, rouquidão e limitação da extensão cervical.³ Em recém-nascidos o quadro clínico costuma ser pior, pois o processo infeccioso da fístula pode apresentar um aumento rápido podendo levar a uma compressão traqueal, estridor e desconforto respiratório.⁷

Ambos os lobos da glândula tireoide podem ser afetados, mas o esquerdo é o mais frequentemente acometido¹¹. O diagnóstico diferencial deve ser feito com linfadenopatia inflamatória, causada principalmente por

tuberculose, neoplasia e com cisto ou fístula do ducto tireoglosso lateralizado após infecções repetidas.

O diagnóstico é feito através de exames de imagem como, ultrassonografia de alta resolução, onde o especialista irá visualizar uma imagem hipoecoica com invasão na porção anterior do lobo esquerdo da glândula tireoide, e tomografia computadorizada, que ao nível de glândula tireoide revela uma massa inflamatória heterogênea de baixa atenuação anterior ao lobo esquerdo da glândula tireoide, e estudos de bário e exame endoscópico. A esofagografia com bário é bastante recomendada por alguns estudiosos por mostrar o trajeto fistuloso, porém durante a inflamação aguda pode não ser evidenciado devido ao fechamento do trato sinusal pela reação inflamatória e edema. Por tanto, é importante realizar esse exame após a diminuição da inflamação local e recomenda-se a realização de mais de um exame para diagnosticar a FSP.

Alguns estudos evidenciaram que a laringoscopia direta é o melhor exame nesses casos, que proporciona a visualização do óstio do seio.⁷ Embora, a existência de abertura interna do trato sinusal sob o laringoscópio de suspensão seja o padrão-ouro, a anestesia geral limita a aplicação generalizada deste exame. Sendo, devido a isso, recomendado por alguns especialistas a laringoscopia com fibra óptica, entretanto, com esse exame é difícil encontrar todos os tratos sinusais possivelmente pela incapacidade de expor totalmente.

Além desses exames, podemos encontrar alteração em exames laboratoriais: elevação de PCR e VHS. Hipotireoidismo transitório ou permanente pode ocorrer em alguns pacientes, embora não seja muito comum.¹¹

O diagnóstico definitivo deve ser feito de acordo com sintomas locais, sinais e inflamação recorrente associado a um exame de imagem que permita a visualização da fístula. O desenvolvimento de uma tireoidite supurativa aguda é um sinal de alerta para o médico de que pode estar diante de uma fístula congênita do seio piriforme.

Embora haja o surgimento de novos casos que proporcionem mais estudos, ainda é pouco diagnosticada. A maior parte da literatura clínica sobre essa patologia é em formato de relato de caso, grandes relatos clínicos e estudos sistemáticos são raros. Diante disso, é muito importante a realização de estudos e artigos científicos sobre o assunto, a fim de que, seu tratamento seja eficaz para esses pacientes já que muitos são erroneamente diagnosticados e tratados.

O tratamento conservador, com antibióticos, que podem ser de amplo espectro ou focados nos mais frequentes podendo variar de acordo com a população, e/ou drenagem do abscesso cervical, é indicado durante as exacerbações agudas. A cura permanente da FSP é através da fistulectomia completa ou quimiocauterização, que é realizada na fase de não infecção.¹¹

A cirurgia aberta tradicional, que por muitos anos foi a cirurgia de escolha em casos de PSF, pode falhar na excisão completa levando a quadros de recorrência. Ao longo do tempo, notou-se que a cirurgia aberta apresenta algumas fragilidades como trauma cirúrgico, complicações pós-operatórias, maior tempo de recuperação e formação de cicatrizes cervicais. Nesse processo, o cirurgião irá inserir uma sonda para a exploração na abertura interna do seio da bolsa branquial e guiar a entrada da fístula na laringe para fixá-la na parede hipofaríngea. É necessária a dissecação de estruturas adjacentes como, tireoide, nervo laríngeo recorrente, artéria carótida e fístula. Em seguida, deverá traçar ao longo do espaço entre o tecido cicatricial e o tecido normal até a fístula interna onde a sonda foi posicionada e, após isso, deve-se remover completamente a fístula e o tecido cicatricial circundante.¹

Com o avanço de novas técnicas diagnósticas e novos métodos de tratamento, a cirurgia endoscópica veio ganhando espaço e pode ser hoje a de melhor escolha. Alguns especialistas testaram técnicas endoscópicas como eletrocautério, quimiocauterização, laser de dióxido de carbono, cola de fibrina, sutura e coablação endoscópica.¹² Para a realização do procedimento, é necessário que aguarde o término do período inflamatório. O médico especialista vai utilizar o endoscópio para avaliar toda a hipofaringe, entrada do esôfago e a superfície da laringe, incluindo os ventrículos. Na presença do seio piriforme irá realizar a cauterização, para eliminar o epitélio que cobre o duto e evitar lesão em nervo laríngeo recorrente.¹³

No entanto, com o passar do tempo alguns problemas começaram a ocorrer com esses métodos endoscópicos. O eletrocautério e o laser de dióxido de carbono produzem calor local entre 400 a 1000 graus Celsius, aumentando o risco de dano térmico aos tecidos circundantes como, lesão de nervo laríngeo superior e laríngeo recorrente. Com a quimiocauterização, observou-se que muitas vezes são necessárias múltiplas cauterizações podendo levar a esofagostenose e rouquidão após a cirurgia. É extremamente importante uma terapia minimamente invasiva mais segura e simples que possa ser implementada. A coblação é uma nova técnica que pode remover o tecido gerando um campo de moléculas de sódio ionizadas através de um meio de solução salina normal.¹²

Esses métodos endoscópicos são procedimentos novos e exigem acompanhamento de longo prazo para avaliar recorrências e complicações. Independentemente da técnica escolhida para fechamento da fístula, o conhecimento do trajeto da fístula é indispensável para completar a cirurgia.

Nos artigos avaliados foi possível notar, que foi de suma importância para a escolha do tratamento a idade de diagnóstico do paciente, sintomas apresentados, métodos diagnósticos, tratamentos anteriores e posteriores, tempo de internação e recorrência.

Relatos clínicos, experiências de pacientes, protocolos médicos personalizados de diagnóstico, evidências terapêuticas e o compartilhamento da evolução e dos resultados obtidos envolvendo

pacientes com essa patologia, são fundamentais para um melhor conhecimento da evolução e reações ao tratamento escolhido. Além de um maior domínio sobre a doença mediante o conhecimento de evidências, comparar tratamentos e comprovar a eficácia ou não de estudos de cirurgia aberta ou endoscópica, são extremamente benéficos para que os protocolos de tratamentos sejam realizados com as opções terapêuticas que proporcionam melhores resultados.

7- CONCLUSÃO

O diagnóstico da FSP é pouco difundido, muitas vezes confirmado tardiamente, após manifestações recorrentes de processos infecciosos e/ou inflamatórios. A exemplo do caso relatado, o diagnóstico foi feito anos após a primeira manifestação clínica, onde a paciente apresentou recorrentes abscessos e tireoidite, passando por internação hospitalar e inúmeros tratamentos com antimicrobianos.

Especialistas vêm optando por métodos terapêuticos cirúrgicos menos invasivos, a fulguração endoscópica, com resultados promissores, minimizando as taxas de complicações.

A despeito da importância do assunto, mais pesquisas visando dados epidemiológicos precisam ser realizadas para otimização do diagnóstico diferencial das doenças congênitas que acometem a região cervical, promovendo adequado planejamento terapêutico.

8- REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) Li Y, Lyu K, Wen Y, Xu Y, Wei F, Tang H, Chen S, Wang Z, Zhu X, Wen W, Lei W. Third or fourth branchial pouch sinus lesions: a case series and management algorithm. J Otolaryngol Head Neck Surg, 2019
- 2) Moore KL, Dalley AF. Anatomia Orientada para a Clínica. 5ª edição. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan. 2007
- 3) Hao Z. et al. Misdiagnosis of Asymptomatic Intrathyroidal Pyriform Sinus Fistula: a case report. Journal of International Medical Research, v 49, n 7, 2021
- 4) Teng Y. t al. Congenital Pyriform Sinus Fistula Presenting as a Neck Abscess in a Newborn: a case report. Medicine, v 98, n 44, 2019
- 5) Tatekawa Y. Surgical Approach and Treatment for the Orifice of a Pyriform Sinus Fistula: a case report and literature review. Journal of Surgical Case Reports, 2020
- 6) Langman J, Sadler, TW. Langman Embriologia Médica. 13ª edição. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2016.
- 7) Laababsi R. et al. Misdiagnosis Pyriform Sinus Fistula Revealed by Interative Neck Abscesses: a case report and review of the literature. Annals of Medicine and Surgery, v 59, p 64-67, 2020
- 8) Jing B, Xiaowei C, Zhiying Z, Bin X, Yong F, Diagnosis and treatment of deep neck abscess due to congenital pyriform sinus fistula in children, Brazilian Journal of Otorhinolaryngology, v. 87, Issue 6 pages 655-660, 2021.
- 9) Boonen A et al. Fourth Branchial Anomalies: Diagnosis, Treatment, and Long-Term Outcome. Frontiers in surgery, v. 8, 2021.
- 10) Rappoport D et al. Fístulas del seno piriforme congénitas. Reporte de 4 casos y revisión de la literatura. Revista chilena de cirugía, p. 168-172, 2018
- 11) Seo JH et al. Refractory acute suppurative thyroiditis secondary to pyriform sinus fistula. Annals of Pediatric Endocrinology & Metabolism, v. 19, n. 2, p. 104, 2014.
- 12) Chen W et al. Endoscopic coblation treatment for congenital pyriform sinus fistula in children. Medicine, v. 100, n. 19, 2021.
- 13) Gonzalez FM, Madrigal LDV. Seno Congénito de la Fosa Piriforme, X Manual de Otorrinolaringología Pediátrica da IAPO, p. 146-151.