



## RELATO DE CASO

# Congenital neck cyst originated from ultimobranchial body in a fetus<sup>☆</sup>



## Cisto cervical congênito originário do corpo ultimobranquial em um feto

Jong Seung Kim<sup>a</sup>, Jong Seok Oh<sup>a</sup>, Yong Joo Yoon<sup>a</sup>, Min Hee Lee<sup>b</sup> e Eun Jung Lee<sup>id a,\*</sup>

<sup>a</sup> Research Institute of Clinical Medicine of Chonbuk National University, Biomedical Research Institute of Chonbuk National University Hospital, Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Jeonju, República da Coreia

<sup>b</sup> Presbyterian Medical Center, Department of Internal Medicine, Division of Allergy and Pulmonology, Jeonju, República da Coreia

Recebido em 21 de janeiro de 2016; aceito em 2 de março de 2016  
Disponível na Internet em 14 de abril de 2017

## Introdução

O uso de ultrassonografia intrauterina tem mostrado evidências crescentes de anormalidades estruturais que influenciam no tratamento e prognóstico já no durante pré-natal.

O papel da ultrassonografia pré-natal em lesões tumorais cervicais presentes no feto é o de observar continuamente as alterações no tamanho e posição da lesão por meio da ecogenicidade e planejar o protocolo de tratamento ao parto e o melhor método, com uma inspeção completa da traqueia, esôfago e grandes vasos adjacentes. Relatamos o caso

de um grande cisto de tireoide em um feto diagnosticado por ultrassonografia pré-natal na 31<sup>a</sup> semana de gravidez. O neonato foi submetido a uma cirurgia no 15<sup>o</sup> dia após o nascimento, devido a apneia e distúrbio alimentar. A histopatologia revelou uma lesão cística com cápsula composta por epitélio escamoso, que estava aderida à porção posterossuperior da tireoide. Relatamos aqui o primeiro caso conhecido de um cisto da tireoide originário do corpo ultimobranquial.

## Relato de caso

Mulher de 35 anos, secundigesta, com 31 semanas e seis dias de gestação, foi transferida para a nossa instituição. O feto apresentava uma lesão cística cervical de 3,6 × 1,8 cm diagnosticada por ultrassonografia fetal em uma clínica obstétrica. A paciente apresentava história de endometriose em 2001 e seu primeiro bebê havia nascido de parto cesariana em março de 2003. A paciente não estava em uso de medicamento. A avaliação sistêmica estava normal. O exame de ultrassom revelou um cisto cervical de 4,54 × 1,39 cm no feto, com líquido amniótico e desenvolvimento fetal

DOI se refere ao artigo:

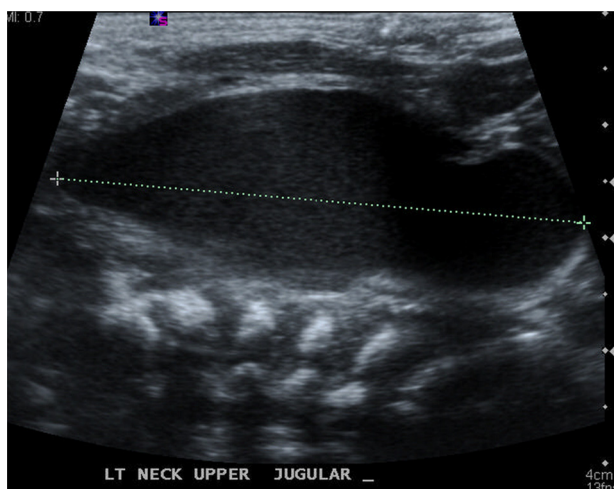
<http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2016.03.005>

<sup>☆</sup> Como citar este artigo: Kim JS, Oh JS, Yoon YJ, Lee MH, Lee EJ. Congenital neck cyst originated from ultimobranchial body in a fetus. Braz J Otorhinolaryngol. 2019;85:530-3.

\* Autor para correspondência.

E-mail: [imaima97@naver.com](mailto:imaima97@naver.com) (E.J. Lee).

A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.



**Figura 1** Na ecografia, a enorme massa cervical neonatal (4,0 × 2,3 × 1,5 cm) foi descrita como massa cística com área anecoica.

normais. A lesão estava localizada atrás da traqueia esquerda, não apresentava diferença de tamanho e forma nas duas ultrassonografias de acompanhamento, feitas com três semanas de intervalo. Na 39ª semana de gestação, a paciente foi agendada para uma cesariana e deu à luz um menino saudável com 3,240 g (50-75 percentil). O índice de Apgar foi de 9 em um minuto e de 10 em cinco minutos. Não havia deformidades ou anomalias externas aparentes no recém-nascido.

Suspeitamos de uma fístula traqueoesofágica. Fizemos um esofagograma com gastrografin dois dias após o nascimento, que não mostrou evidência de fístula e indicava passagem de esôfago normal. No terceiro dia após o nascimento, o recém-nascido apresentou desconforto e choro à alimentação. No quarto dia, vários episódios intermitentes de obstrução das vias aéreas foram observados, mas sem cianose. A gasometria arterial estava normal e o recém-nascido foi alimentado por sonda nasogástrica. No mesmo dia, uma lesão cística de 2,3 × 1,3 cm foi observada em ultrassonografia cervical, posicionada lateralmente à tireoide esquerda e se projetava para a artéria carótida esquerda e a veia jugular interna (fig. 1). O diagnóstico inicial foi o de um cisto tímico, teratoma ou cisto da quarta fenda branquial e o paciente foi encaminhado ao nosso departamento no sétimo dia após o nascimento. A tomografia computadorizada (TC) revelou uma lesão cística unilocular que ocupava o espaço retrofaringeo superiormente, estendia-se para entrada torácica inferiormente (fig. 2). O diagnóstico no pré-operatório foi de cisto tireoidiano ou cisto tímico e a cirurgia foi planejada com anestesia geral no 15º dia.

Na sala cirúrgica, uma lesão amolecida com tumefação difusa foi localizada no pescoço anterior esquerdo (fig. 3). Após incisão cutânea transversal, uma lesão cística amarelada com uma cápsula fina sem trato ou fístula foi exposta. Uma tireoidectomia parcial foi feita devido à adesão à parte posterossuperior esquerda da tireoide. O nervo laríngeo recorrente, o nervo frênico e a artéria carótida interna foram identificados e preservados no sítio cirúrgico. As dimensões da lesão eram 4,5 × 2 × 2 cm e havia um fluido cístico de cor branco-esverdeada no seu interior.

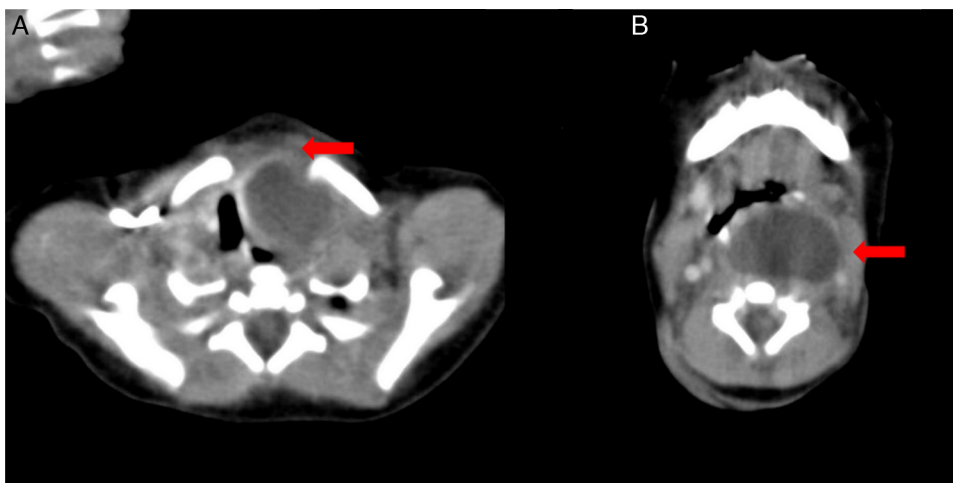
A histopatologia confirmou um grande cisto da tireoide revestido por epitélio escamoso (fig. 4).

## Discussão

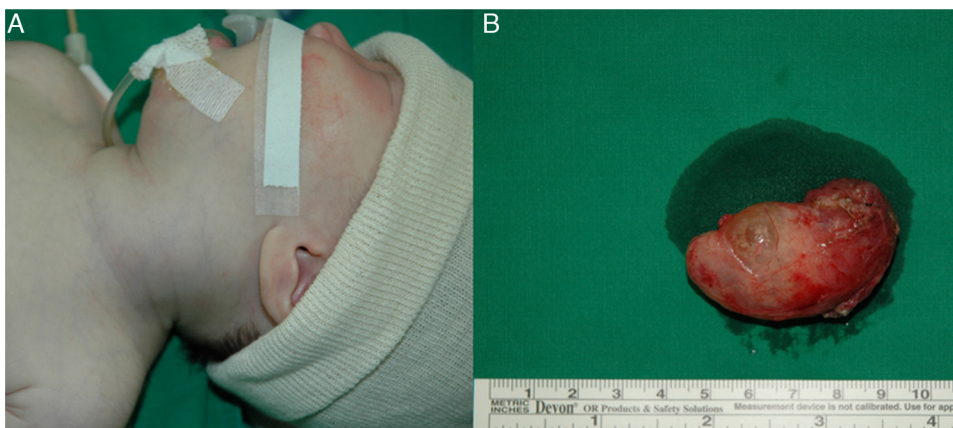
As massas cervicais congênicas localizadas lateralmente são originárias de falha na obliteração do remanescente embriológico, anomalias da segunda fenda branquial são as mais comuns. Em 1983, Burge e Middleton propuseram denominá-las “cistos do seio piriforme”.<sup>1</sup> Uma lesão cervical congênita lateral originária de remanescente do corpo ultimobranquial é muito rara.

O corpo ultimobranquial (CUB) deriva da quarta e quinta bolsas branquiais e é a origem das células C parafoliculares. Essas células produzem calcitonina na tireoide e reduzem o nível de cálcio no soro.<sup>2</sup> O CUB se integra com a tireoide quando essa se diferencia em dois lóbulos para se posicionar no local da cartilagem tireoide da 10ª a 12ª semanas embrionárias. Às vezes, o CUB também permanece como uma estrutura cística até o fim do período fetal.<sup>3</sup> A posição do CUB é avaliada pelas células positivas para calcitonina na tireoide, caso a lesão não tenha correlação embrionária e traços de CUB. McMillan et al. analisaram células que continham calcitonina em tireoides de adultos por imunocoloração e confirmaram que não havia área com aglomerado de células que contivessem calcitonina no centro do lobo lateral da tireoide.<sup>4</sup> Wolfe et al. identificaram uma expressão aumentada na metade superior de ambos os lobos da tireoide por meio de radioimunoensaio.<sup>5</sup> Fraser et al. revelaram que o CUB está posicionado na metade superior do lobo da tireoide próximo à paratireoide superior.<sup>6</sup> Os autores sabiam da existência do CUB em forma de cisto e fizeram biópsias em 21 tireoides de fetos, examinaram cortes seriados de 7 µm de espessura. Roediger et al. relataram pela primeira vez que a posição do cisto congênito da tireoide é na parte posterossuperior da tireoide.<sup>7</sup> No entanto, também identificaram uma ligação com a orofaringe, o que não pode excluir o cisto da quarta fenda branquial. No presente relato, trata-se de um caso de puro cisto sem formação de trato ou fístula superiormente e a adesão à porção posterossuperior da tireoide confirma que a origem é o CUB.

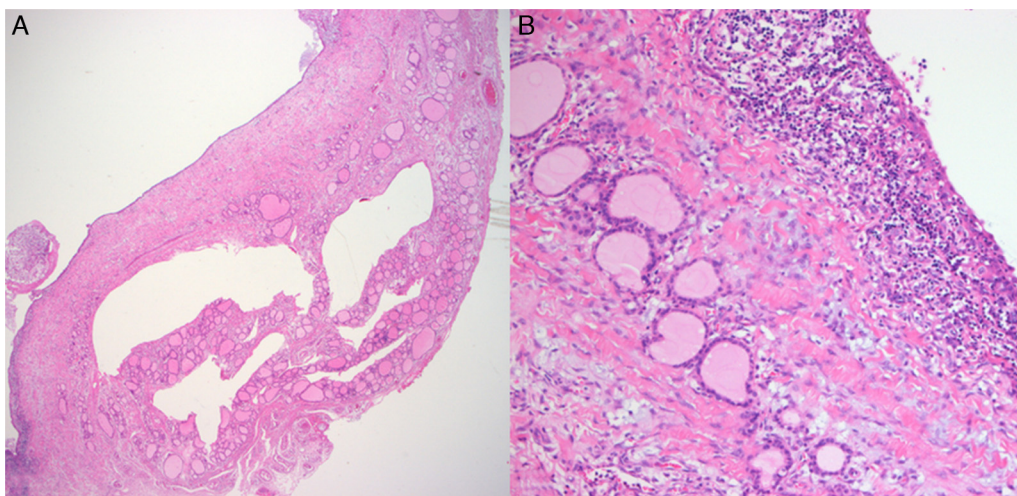
A segunda razão para que neste caso seja um remanescente do CUB é a histopatologia. Sugiyama et al.<sup>8</sup> relataram a incidência de remanescente do CUB como de 87,5% quando estudaram 96 lobos tireoidianos de biópsia fetal; de 60% por Harach;<sup>9</sup> e de 89% por Beckner et al.,<sup>10</sup> que estudaram 18 biópsias. O remanescente do CUB é conhecido como um ninho celular sólido devido a sua característica morfológica;<sup>9</sup> porém muitos autores relataram o remanescente do CUB como uma estrutura cística.<sup>6,8,10</sup> Nesse sentido, o termo ninho celular sólido é impróprio. Histologicamente, o clássico remanescente do CUB forma um pequeno ninho sólido composto por células maiores do que as foliculares adjacentes. Muitos autores relataram que o componente celular é de células escamosas; Frazer<sup>6</sup> e Roediger<sup>7</sup> salientaram que o epitélio do cisto é escamoso e, ocasionalmente, escamoso estratificado ou cuboide ciliar. Nós suspeitamos que a origem desse tumor fosse de remanescente do CUB porque a histologia mostrou células linfóides pequenas, que formavam cisto verdadeiro, e as células do revestimento eram epitélio escamoso estratificado.



**Figura 2** TC feita no pré-operatório mostra uma massa cística unilocular de baixa densidade com  $4,5 \times 3$  cm, estende-se para o mediastino superior e comprime a traqueia. A, seta vermelha: lesão intratorácica. B, seta vermelha: lesão superior.



**Figura 3** Fotografia do campo operatório do paciente. Note o inchaço difuso do pescoço anterolateral esquerdo (A). Massa cística, lobulada e macia, de aproximadamente  $5 \times 2 \times 2$  cm, preenchida com líquido transparente de cor amarelada (B).



**Figura 4** Achado histológico de cisto do corpo ultimobrânquial na glândula tireoide (A,  $100 \times$ ). O cisto é revestido de epitélio escamoso estratificado, que é ligeiramente maior do que o das células foliculares da tireoide, com pequenos linfócitos circundantes (B,  $400 \times$ ).

É raro que uma lesão cística da tireoide ocorra em idade pediátrica e muito excepcional que seja detectada como uma lesão cervical lateral por ultrassonografia pré-natal. O uso da ultrassonografia permite a observação periódica do desenvolvimento fetal e a investigação de anormalidades estruturais. Uma lesão cervical fetal pode causar problemas importantes, como asfixia após o nascimento, distocia e hemorragia devido à hidroaminose. A ultrassonografia pré-natal é essencial para observar a evolução de massa cervical e planejar o momento e o método do parto.

## Conclusão

Este relato de caso é relevante, pois se trata de uma lesão cística cervical congênita detectada pela ultrassonografia pré-natal. Além disso, lesões císticas originárias de remanescentes de CUB confirmadas histologicamente são raramente relatadas.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## Agradecimentos

Este trabalho foi apoiado pelo Fund of Biomedical Research Institute, National University Hospital Chonbuk.

## Referências

1. Burge D, Middleton A. Persistent pharyngeal pouch derivatives in the neonate. *J Pediatr Surg.* 1983;18:230–4.
2. Chan AS, Conen PE. Ultrastructural observations on cytodifferentiation of parafollicular cells in the human fetal thyroid. *Lab Invest.* 1971;25:249–59.
3. Sugiyama S. Embryonic development of human thyroid gland and ultimobranchial body. *Acta Endocrinol (Cph).* 1969;139:179.
4. McMillian PJ, Hooker WM, Defetos LJ. Distribution of calcitonin containing cells in the human thyroid. *Am J Anat.* 1974;140:73–80.
5. Wolfe HJ, Melbin K, Cervi-Skinner S, Al Saadi AA, Juliar JF, Jackson CE, et al. C-cell hyperplasia preceding medullary thyroid carcinoma. *N Engl J Med.* 1973;289:437–41.
6. Fraser BA, Duckworth JW. Position of ultimobranchial body cysts in the human fetal thyroid gland. *Acta Anat.* 1979;105:269–72.
7. Roediger WE, Kalk F, Spitz L, Schmaman A. Congenital thyroid cyst of ultimobranchial gland origin. *J Pediatr Surg.* 1977;12:575–6.
8. Sugiyama S. The embryology of the human thyroid gland including ultimobranchial body and others related. *Ergeb Anat Entwicklungsgesch.* 1971;44:3–111.
9. Harach HR. Solid cell nests of the thyroid. An anatomical survey and immunohistochemical study for the presence of thyroglobulin. *Acta Anat.* 1985;122:249–53.
10. Beckner ME, Shultz JJ, Richardson T. Solid and cystic ultimobranchial body remnants in the thyroid. *Arch Pathol Lab Med.* 1990;114:1049–52.