

Timolipoma gigante assintomático na infância: relato de caso

Asymptomatic giant thymolipoma in childhood: a case report

Carlos Humberto Vicuña¹, Walter Roriz², Emanuel Torquato², Alberto R Gonçalves³, Paulo Faria⁴ e Edson Toscano⁵

Resumo

Reportamos o caso de uma tumoração volumosa localizada no mediastino anterior superior em uma criança do sexo feminino, negra, de 2 anos de idade. A paciente estava assintomática e não apresentava doenças associadas. Foi realizada avaliação pré-operatória usando a tomografia computadorizada e a ressonância nuclear magnética do tórax, que sugeriram o diagnóstico de timolipoma. Este tumor foi tratado cirurgicamente por uma toracotomia bilateral com secção transversa do esterno (incisão à Clamshell). O diagnóstico foi confirmado pela histopatologia. O timolipoma é um tumor raro do mediastino anterior que pode apresentar-se como uma grande massa em um paciente assintomático bem como associado com miastenia gravis, esclerose lateral amiotrófica, aplasia medular, hipogamaglobulinemia e liquen plano, entidades estas presentes principalmente nos adultos.

Palavras-chave: timolipoma; neoplasias do timo; lipoma; neoplasias do mediastino; toracotomia; diagnóstico; cirurgia.

Abstract

We report a case of a huge mass located at the anterior – superior mediastinum in a 2 – year – old black girl. The patient had no symptoms or any other associated disease. Preoperative examination was performed using chest CT scan and chest MRI, and suggested the diagnosis of thymolipoma before surgery. This tumor was successfully resected by an anterior bilateral thoracotomy with sternotomy (Clamshell incision). The diagnosis was confirmed histologically. Thymolipoma is a rare benign mediastinal tumor that can be presented as very large tumor in an asymptomatic patient, or it can be associated with myasthenia gravis, amyotrophic lateral sclerosis, red cell aplasia, hypogammaglobulinemia and lichen planus, especially in adults.

Key words: thymolipoma; thymus neoplasms; lipoma; mediastinal neoplasms; thoracotomy; diagnostic; surgery.

¹Cirurgião Pediátrico, titular do Serviço de Cirurgia Pediátrica do INCA. *Enviar correspondência para C.H.V.* Serviço de Cirurgia Pediátrica, Praça Cruz Vermelha 23, Centro; 20231-092 Rio de Janeiro, RJ - Brasil. *E-mail:* vicuna@inca.org.br

²Cirurgiões Torácicos, titulares do Serviço de Cirurgia Torácica do INCA;

³Cirurgião Pediátrico, Chefe do Serviço de Cirurgia Pediátrica do INCA;

⁴Patologista, titular do Serviço de Anatomia Patológica do INCA;

⁵Cirurgião Torácico, Chefe do Serviço de Cirurgia Torácica do INCA.

Recebido em maio de 2001.

INTRODUÇÃO

O timolipoma é um tumor raro do mediastino anterior que pode atingir todas as faixas etárias; apresenta-se com crescimento lento, atinge grandes volumes e manifesta-se com poucos sintomas respiratórios. Pode estar associado com a miastenia gravis (MG) e com a esclerose lateral amiotrófica (ELA) principalmente nos adultos. O diagnóstico pode ser deduzido com os estudos de imagem, principalmente a ressonância nuclear magnética do tórax. O tratamento é cirúrgico e consiste da ressecção completa do tumor havendo poucos casos descritos na literatura médica.

RELATO DE CASO

Criança negra, do sexo feminino com dois anos de idade, com relato de tratamento para tuberculose por seis meses devido à opacidade em hemitórax direito, sem melhora. Paciente apresentava-se assintomática e ao exame físico observava-se abaulamento da face anterior do hemitórax direito e murmúrio vesicular abolido nessa região. O estudo radiológico do tórax (RX) revelou opacificação quase completa do hemitórax direito e discreto desvio do mediastino para a esquerda com deformidade do gradil costal ipsilateral (Figura 1). A tomografia computadorizada (TC) de



Figura 1. Raio X de tórax exibindo opacificação quase completa do hemi-tórax direito, discreto desvio de mediastino para esquerda e deformidade do gradil costal direito.

tórax revelou massa sólida, homogênea, sem sinais de calcificação, de bordos convexos, bem delimitada ocupando o mediastino antero-superior e estendendo-se para o hemitórax direito, ocupando-o em grande parte (porção anterior) e determinando desvio posterior do brônquio-fonte direito e atelectasia parcial do pulmão correspondente.

Observava-se ainda pequena área de condensação no segmento ápico-posterior do lobo superior do pulmão esquerdo (Figura 2). A ressonância magnética (RM) do tórax demonstrou tumoração com áreas de sinal de alta intensidade interligado com áreas de densidade intermediária em T1 e T2 (Figura 3). Os achados radiológicos sugeriram lesão expansiva de origem tímica. Os exames laboratoriais e a broncoscopia realizadas anteriormente não ofereceram informações adicionais. Como os exames de imagem não demonstravam sinais de irressecabilidade foi indicada toracotomia para diagnóstico e ressecção do tumor do mediastino anterior. Devido à grande extensão da tumoração optamos pela realização de uma toracotomia bilateral anterior. Após preparo pré-operatório planejado em conjunto com a anestesiologia, a cirurgia e o intensivista pediátrico, o paciente foi submetido a uma toracotomia anterior bilateral (incisão à Clamshell) com secção transversa do esterno, que permitiu abordagem completa da tumoração. Na exploração da cavidade observamos uma tumoração extensa, pediculada, originada no mediastino anterior e ocupando grande parte do hemitórax direito,



Figura 2. Tomografia computadorizada de tórax: massa sólida homogênea, sem sinais de calcificação, de bordos convexos, bem delimitada ocupando o mediastino antero-superior e estendendo-se para o hemi-tórax direito, ocupando-o em grande parte (porção anterior), determinando desvio posterior do brônquio fonte direito e atelectasia parcial do pulmão direito correspondente.

comprimindo e deslocando o pulmão direito posteriormente e superiormente, porém sem aderência ou invasão de órgãos adjacentes. Após identificação e preservação do nervo frênico direito, procedemos à exérese cirúrgica da tumoração através do isolamento e secção do seu pedículo vascular. Após remoção do tumor houve expansão completa do pulmão direito. A cavidade pleural foi drenada bilateralmente, a parede costal foi suturada com dois pontos de fio de aço número 3 no esterno e com pontos de fio sintético absorvível no plano costal.

No pós-operatório observamos re-expansão pulmonar completa, sem intercorrências e a alta hospitalar ocorreu no 5º dia de pós-operatório. Atualmente a paciente encontra-se assintomática e no 35º mês de seguimento.

A macroscopia da lesão mostrava uma superfície externa lisa, limitada por cápsula delgada e transparente pardo-clara e levemente lobulada (Figura 4a; b). A superfície de corte era pardo-esbranquiçada com finas traves de permeio delimitando lóbulos, firme-elástica e untuosa, medindo aproximadamente 15x8x7,5cm, pesando 440gr, dependente do mediastino anterior. O estudo histopatológico per-operatório de congelamento evidenciou tecido adiposo maduro, sugestivo de neoplasia lipomatosa benigna. O exame anátomo patológico mostrou tratar-se de timolipoma benigno.

DISCUSSÃO

O primeiro caso foi reportado por Lange em 1916 como lipoma do timo.¹ Posteriormente, Hall em 1948 propôs o termo timolipoma.² O timolipoma é um tumor benigno raro do mediastino antero-superior.³ Acomete uma faixa etária ampla, desde pré-escolares até adultos, com leve predomínio em pacientes abaixo de 40 anos.³⁻⁵ Tem crescimento lento, podendo atingir a totalidade do hemitorax sem ocasionar sintomas compressivos.⁶ Nos adultos pode apresentar-se concomitantemente com miastenia gravis, esclerose lateral amiotrófica, bem como com aplasia medular, hipogamaglobulinemia e liquen plano.^{4,5,7,8} Embora seja de apresentação rara, o timolipoma deve ser considerado para o diagnóstico diferencial das massas do mediastino anterior.⁹⁻¹² A hiperplasia maciça verdadeira do timo é uma entidade rara que pode ser incluída no diagnóstico diferencial do timolipoma.¹³ A patogênese está relacionada com alterações degenerativas dos corpúsculos de Hassal e com infiltração lipomatosa na glândula.⁶ À histopatologia, apresenta-se como lóbulos de tecido lipomatoso maduro com ilhotas de células tímicas contendo células epiteliais, linfócitos e corpúsculos de Hassal.¹⁴ As células epiteliais podem ser imunorreativas a citoqueratina.¹⁵

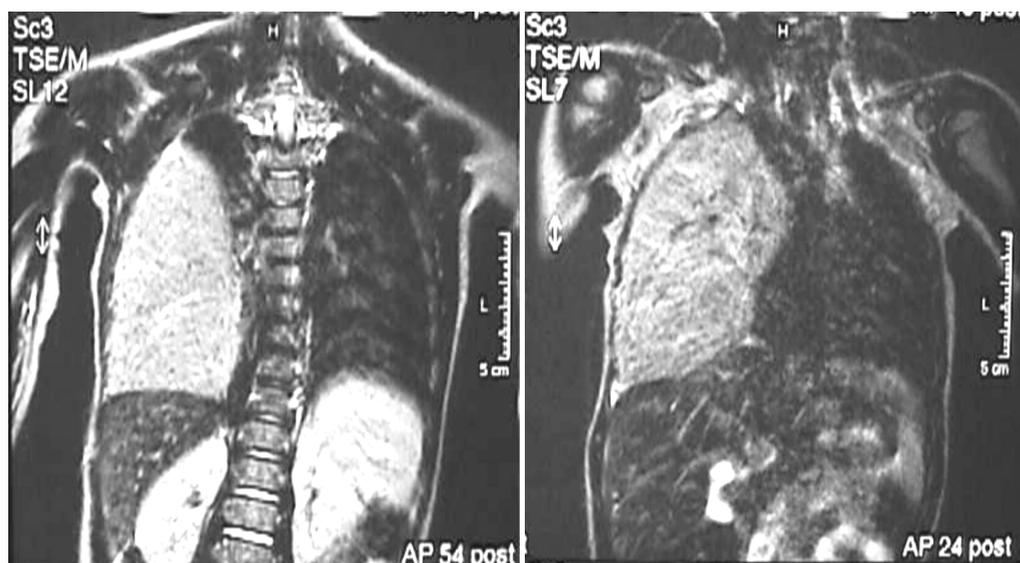


Figura 3. Ressonância magnética (RM) do tórax: tumoração de mediastino anterior com áreas de sinal de alta intensidade interligado com áreas de densidade intermediária em T1 e T2.



Figura 4a. Toracotomia anterior bilateral (incisão à clamshell) com secção do esterno;

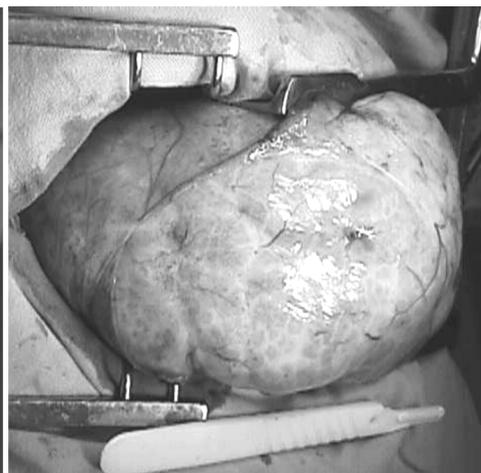


Figura 4b. Exposição completa da lesão, cuja superfície externa era lisa, limitada por cápsula delgada e transparente pardo-clara, e levemente lobulada.

Áreas de calcificação e degeneração cística também podem estar presentes.^{6,14,16} O timofibrolipoma foi descrito como uma variante deste tumor.¹⁷ As manifestações clínicas podem ser mínimas, e a maioria dos pacientes é assintomática. Eventualmente, pode apresentar-se associado a quadros asmáticos, principalmente em crianças e adultos jovens,¹⁰ e a infecção de vias respiratórias altas, dor torácica e massa cervical.¹⁶ O diagnóstico pode ser sugerido pela radiografia simples de tórax, que revela um tumor do mediastino anterior ocupando parcial ou quase totalmente o hemitórax e comprimindo o parênquima pulmonar.^{10,18} A tomografia computadorizada e a ressonância nuclear magnética do tórax confirmarão a lesão do mediastino anterior e poderão demonstrar o tecido adiposo infiltrando a glândula tímica.¹⁸⁻²⁰ O tratamento cirúrgico é a única opção terapêutica, podendo ser feito por meio de esternotomia mediana, toracotomia, ou por acessos combinados; no caso aqui descrito foi feita toracotomia anterior bilateral com esternotomia (incisão à Clamshell), via esta que nos propocionou um amplo acesso cirúrgico à lesão. A excisão completa do tumor é facilitada pela dissecação romba em uma tumoração sem aderências aos tecidos vizinhos, tomando-se cuidado de identificar, isolar e ligar os vasos mamários internos, identificar e preservar os nervos frênicos.^{10,12,19,21}

A abordagem anestesiológica é fundamental e deve ser planejada entre cirurgião, anestesista e intensivista, para otimizar o

manejo destes pacientes, pois estes tumores volumosos constituem-se num verdadeiro desafio pelo grau de compressão brônquica que a lesão exerce num paciente anestesiado.¹⁰

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lange L. Uber ein lipom des thymus. Zentralbl Allg Pathol 1916;27:97-101.
2. Hall GFM. A case of thymolipoma with observations on a possible relationship to intrathoracic lipomata. Br J Surg 1948;36:321-4.
3. Sirpal YM, Chadha SK, Banarjee AK. Thymolipoma a rare mediastinal tumour-report of two cases and review of literature. Indian J Cancer 1995;32(1):23-6.
4. Takamori S, Hayashi A, Tayama K, Ohtsuka S, Hiraki H, Shirouzu K. Thymolipoma associated with myasthenia gravis. Scand Cardiovasc J 1997;31(4):241-2.
5. Verbist J, Sel R, Van Eyken P, Van Deun J, Schroe H. Myasthenia gravis associated with thymolipoma: a case report. Acta Chir Belg 1997;97(2):97-9.
6. Toyama T, Mizuno T, Masaoka A, Shibata K, Yamakawa Y, Niwa H, et al. Pathogenesis of thymolipoma: report of three cases. Surg Today 1995;25(1):86-8.
7. Yoshida H, Sato M, Saito Y, Ono S, Sugita M, Kobayashi S, et al. An experience of surgery for thymolipoma in a patient with amyotrophic lateral sclerosis. Kyobu Geka 1995;48(13):1092-5.
8. McManus KG, Allen MS, Trastek VF, Deschamps C, Crotty TB, Pairolero PC. Lipothymoma with red cell aplasia,

- hypogammaglobulinemia and lichen planus. *Ann Thorac Surg* 1994;58:1534.
9. Mentzel T, Kriegsmann J, Kosmehl H, Katenkamp D. Ectopic hamartomatous thymoma. Case report with special reference to differential diagnosis. *Pathologie* 1995;16(5):359-63.
 10. Gregory AK, Connery CP, Resta-Flarer F, Davis JE, Semel L, Holgersen LO. A case of massive thymolipoma. *J Pediatr Surg* 1997;32(12):1780-2.
 11. Mountney J, Survana SK, Brown PWG, Thorpe JAC. Inflammatory pseudotumor of the lung mimicking thymoma. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;12(5):801-3.
 12. Rosenberg JC. Neoplasms of the mediastinum. In: Devita VT, Hellman S, Rosenberg SA, editors. *Cancer: principles and practice of oncology*. 4th ed. Philadelphia: JB Lippincott; 1993.
 13. Woywodt A, Verhaart S, Kiss A. Massive true thymic hyperplasia. *Eur J Pediatr Surg* 1999;9:331-3.
 14. Hayashi A, Takamori S, Tayama K, Mitsuoka M, Ohtsuka S, Aoyama Y, et al. Thymolipoma: clinical and pathological features-report of three cases and review of literature. *Kurume Med J* 1997;44(2):141-6.
 15. Hull MT, Warfel KA, Kotylo P, Goheen MP, Brown JW. Proliferating thymolipoma: ultrastructural, immunohistochemical, and flowcytometric study. *Ultrastruct Pathol* 1995;19(1):75-81.
 16. Moran CA, Rosado-de-Christenson ML, Suster S. Thymolipoma: clinicopathologic review of 33 cases. *Mod Pathol* 1995;8(7):741-4.
 17. Moran CA, Zeren H, Koss MN. Thymofibrolipoma: a histologic variant of thymolipoma. *Arch Pathol Lab Med* 1994;118(3):281-2.
 18. Rosado-de-Christenson ML, Pugatch RD, Moran CA, Galobardes J. Thymolipoma: analysis of 27 cases. *Radiology* 1994;193(1):121-6.
 19. Kitano Y, Yokomori K, Ohkura M, Kataoka T, Narita M, Takemura T. Giant thymolipoma in a child. *J Pediatr Surg* 1993;28(12):1622-5.
 20. Matsudaira N, Hirano H, Itou S, Matsuura K, Kanou M, Ogawa T. MR imaging of thymolipoma. *Magn Reson Imaging* 1994;12(6):959-61.
 21. Breek JK, Vallaey JH, Rutsaert RR. Simultaneous presentation of a thymolipoma and a thymoma in a young man. *Eur J Surg* 1997;163(12):941-3.