

Timo ectópico cervical: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Cervical ectopic thymus: A case report and review of literature

RESUMEN

Las masas cervicales, bien sea de origen congénito o adquirido, son un desorden común en adultos y niños.² Sin embargo, dentro de los diagnósticos diferenciales, el timo ectópico cervical es rara vez tenido en cuenta debido a que tiene una incidencia del 0.5-1%,¹⁰ por lo que en la mayoría de los casos el diagnóstico es postoperatorio.¹ En la literatura actual existen aproximadamente 130 casos descritos, 1 de los cuales el 10% se presentan en niños entre los 2 y 13 años.² Presentamos el caso de un niño de 6 años con timo ectópico cervical que se manifiesta como una masa laterocervical derecha y adicionalmente haremos una revisión de la literatura de este tipo de lesiones.

PALABRAS CLAVE:

Timo ectópico, anomalía congénita, masas cervicales.

SUMMARY

Neck masses, congenital or acquired are a common disorder in children and adults.² Although it exists and extensive differential diagnosis, cervical ectopic thymus (CET) is rarely considered as it has a very low incidence between 0.5 – 1%,¹⁰ reaching the definitive diagnosis only postoperatively. To our knowledge, to date there are no more than 130 cases reported in the literature, 1 10% of it manifested in children between 2 and 13 years old.² We reported one case of ectopic cervical thymus in a 6 years old infant manifested as a right cervical mass and additionally we are going to do a brief review of the literature.

KEY WORDS:

Ectopic thymus, congenital anomaly, cervical masses.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un niño de 6 años de edad sin antecedentes de interés, que consulta por una masa laterocervical asintomática a nivel del triángulo carotídeo derecho de 3 meses de evolución. La familia refiere un aumento progresivo de tamaño en los últimos días. A la exploración presentaba una masa de aproximadamente 1 cm de diámetro, de consistencia blanda y de superficie lisa y móvil. No había limitación en los movimientos cervicales y el resto de la exploración otorrinolaringológica era normal. Recibió tratamiento médico con amoxicilina clavulánico y antiinflamatorios sin objetivar clara mejoría por lo que se solicitan pruebas complementarias. En la RNM cervical se visualiza una lesión sólida retrofaríngea de 15 mm de diámetro, con extensión al espacio carotídeo derecho que desplaza estructuras vasculares y oblitera planos grasos (Fig. 1). Se intenta realizar una punción aspiración con aguja fina (PAAF) de la lesión sin obtener un resultado concluyente por lo que se decide su exéresis para estudio anatomopatológico. Durante el acto quirúrgico se observa una lesión de 1 cm profunda al esternocleidomastoideo y en relación directa con la carótida común y el nervio hipogloso (Fig. 2). Su estudio anatomopatológico confirma el diagnóstico de tejido tímico ectópico dada la presencia de corpúsculos de Hassall.



Figura 1: Lesión retrofaríngea con extensión al espacio carotídeo, anterior del mismo y posterior a la glándula submandibular derecha y posterior a la vena yugular externa derecha. Múltiples adenopatías laterocervicales bilaterales.

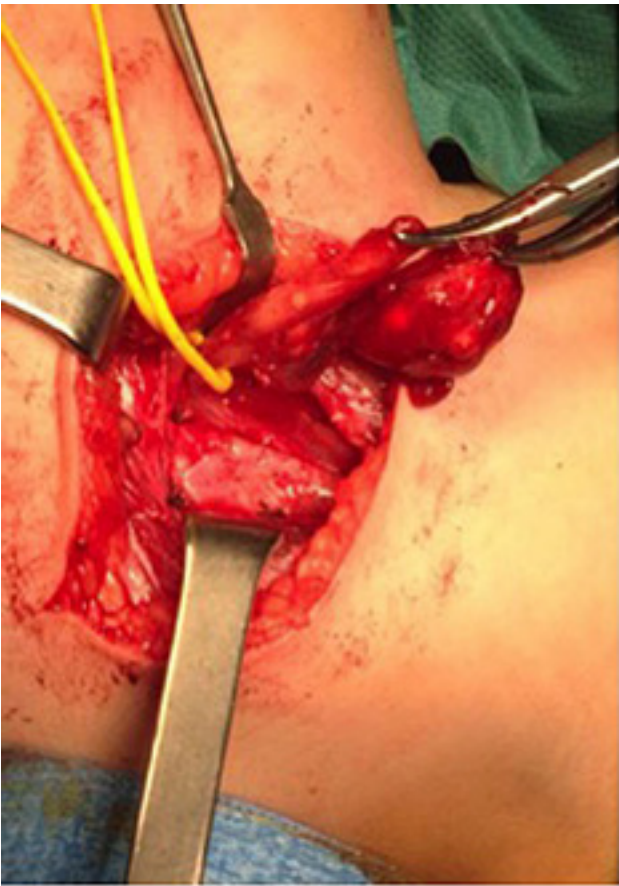


Figura 2: Lesión de 1 cm profunda al esternocleidomastoideo derecho y en relación directa con la carótida común y el nervio hipogloso, la cual se continúa hacia el espacio retrofaríngeo a través de un cordón.

Discusión

El timo es un órgano especializado del sistema inmune encargado de la producción de linfocitos T, células esenciales del sistema inmune adquirido¹ y hormonas que ayudan a su diferenciación, entre ellas la timosina⁷. Además, se considera que juega un papel importante en la prevención de enfermedades autoinmunes en neonatos, ya que se ha visto su desarrollo en pacientes timectomizados con alteración de la función supresora de los linfocitos T⁵.

Anatómicamente está conformado por 2 lóbulos idénticos y se ubica en el mediastino anterosuperior detrás del esternón¹. Se desarrolla a partir de la tercera hendidura faríngea durante la sexta semana del desarrollo embrionario². Desciende desde el seno piriforme, a través de la membrana tirohioidea, entre la vaina carotídea y el nervio vago, detrás del nervio glossofaríngeo y lateral a la glándula tiroidea⁷. El primordio se une en la línea media y posteriormente durante la séptima semana del desarrollo embrionario se elonga y se vuelve cilíndrico, conformando ductos timofaríngeos que migran caudal y medialmente a su destino final, el mediastino anterior², donde se producirá una regresión del endodermo e invasión linfática para formar los corpúsculos de Hassall³. Es por ésto que un tejido tímico remanente se puede implantar en el trayecto timofaríngeo², desde el hueso hioides hasta el mediastino anterior, adyacente a la vaina carotídea y medial al músculo esternocleidomastoideo⁶; y manifestarse clínicamente como una masa cervical sólida o quística¹.

Para algunos autores, las masas tímicas cervicales quísticas son secundarias a degeneración quística de los corpúsculos de Hassall o a la presencia de epitelio ductal glandular en remanentes de timo a nivel cervical³⁻⁸; mientras que las sólidas, son el resultado de un fallo completo o parcial en el descenso glandular desde el cuello (secuestro)⁷, fallo en la involución a lo largo del tracto de descenso al mediastino² o representan un estadio temprano del timo cervical previo a su degeneración quística⁵. En un estudio realizado con 91 casos de timo ectópico cervical por Nowak et al, se encontró que las formas quísticas son más comunes que las sólidas, se presentan con mayor frecuencia en el género masculino² entre los 2 y 13 años y generalmente son unilaterales⁵.

Es posible encontrar tejido tímico cervical por marcada hiperplasia de un timo normoposicionado; esto ocurre generalmente luego de vacunación o durante un proceso infeccioso⁷. Cuando la masa cervical o supraesternal es visible únicamente mientras el paciente realiza la maniobra de valsalva, se trata de un timo mediastínico que se hernia superiormente al aumentar la presión intratorácica⁵.

Aproximadamente el 50% de los quistes tímicos cervicales pueden conectar con el mediastino anterior, bien sea a través de un cordón o por extensión directa²⁻⁶.

Sólo la mitad o menos de los pacientes con timo no descendido tiene además timo a nivel torácico, por lo que ante su sospecha se debe confirmar la presencia de timo normoposicionado para evitar una timectomía total inadvertida que conlleva a inmunodeficiencia¹.

Dos tercios de estas lesiones son detectadas en la primera década de la vida y el tercio restante en la segunda y tercera décadas⁶. El periodo de crecimiento normal de la glándula es entre el nacimiento y la pubertad, alcanzando su tamaño normal entre los 2 y 4 años³, seguido posteriormente de una involución progresiva². No hay en la literatura casos de involución de tejido tímico ectópico tras la pubertad o descenso de éste al mediastino².

En el 90% de los pacientes se manifiesta como una masa cervical asintomática, más frecuentemente en el lado izquierdo (68%)³. La presencia de estridor, disnea, atragantamiento y disfagia producidos por compresión de la tráquea o esófago ocurre sólo en un 10% de los casos. En algunos pacientes puede haber un crecimiento rápido de la masa cervical posterior a un trauma menor, vacunación o infección respiratoria alta².

La tomografía axial computarizada diferencia los quistes tímicos de otras masas cervicales como quistes branquiales o linfangiomas⁸. Sin embargo, la RNM es la herramienta diagnóstica más útil, apreciándose como una lesión homogénea, isointensa o levemente hiperintensa comparado con el músculo en T1 y menos intensa o isointensa comparado con la grasa en T2²⁻⁹.

El diagnóstico diferencial incluye quiste branquial, higroma quístico, quiste dermoide, timoma⁶ desórdenes linfoproliferativos, adenopatía reactiva o tumores vasculares². Menos comúnmente quiste tirogloso, teratoma quístico, lesiones tiroideas o neoplasias mediastínicas³. Los quistes branquiales tienden a manifestarse en la segunda o tercera década de la vida, en el tercio superior cervical, en comparación con la posición más inferior del timo ectópico cervical y no tienen extensión mediastínica. Por su parte, los higromas quísticos son masas lisas no dolorosas que se manifiestan en menores de 2 años, en el triángulo posterior del cuello y en el suelo de la boca, y 3-10% tienen extensión mediastínica lo cual ocurre en el 50% de los casos de timo ectópico cervical⁶.

La excisión quirúrgica es la mejor opción no sólo para obtener material para estudio anatomopatológico, sino también para corregir asimetrías cervicales, especialmente en pacientes sintomáticos, con disnea o disfagia².

Según algunos autores, cuando el diagnóstico de timo ectópico cervical es preoperatorio y el paciente se encuentra asintomático, se puede hacer un tratamiento conservador², reservando la exéresis quirúrgica para el momento en el que la patología se haga sintomática³. La edad exacta en la cual es segura la resección tímica no se ha determinado aún²⁻⁷, por lo que se recomienda biopsia intraoperatoria de la lesión; si ésta confirma tejido tímico benigno, es recomendable dejar tejido residual para prevenir una potencial disfunción inmune. Además es prudente en niños menores de 3 meses con masas cervicales sólidas y sintomáticas verificar la presencia de timo mediastínico preoperatorio⁵. No han aparecido casos de recurrencia después de la exéresis quirúrgica¹⁰.

Bibliografía

1. Zhaoqiang, Z., Qingbin, Z., Lei, C., Dan, C., Yu, C., Wangxiang, Y., & Xueqiang, D.. Infant ectopic cervical thymus one case report: Diagnostic and management difficulties. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*, 2012;40(8): 701-705.
2. Wang, J., Fu, H., Yang, H., Wang, L., & He, Y. Clinical management of cervical ectopic thymus in children. *Journal of pediatric surgery*, 2011; 46(8): 33-36.
3. Clark, J. J., & Johnson, S. M. Solid cervical ectopic thymus in an infant. *Journal of pediatric surgery*, 2009; 44(7): 19-21.
4. Alcoba-Conde, A. A., Rueda, F. V., & Estrada, R. C. Ectopia tímica cervical: una entidad poco frecuente. In *Anales de Pediatría* 2013; 79(3):202-203.
5. Loney, D. A., & Bauman, N. M. Ectopic cervical thymic masses in infants: a case report and review of the literature. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 1998; 43(1): 77-84.

6. Ibrahim, M., Hammoud, K., Maheshwari, M., & Pandya, A. Congenital cystic lesions of the head and neck. *Neuroimaging Clinics of North America*, 2011; 21(3): 621-639.
7. Scott, K. J., Schroeder, A. A., & Greinwald Jr, J. H. Ectopic cervical thymus: an uncommon diagnosis in the evaluation of pediatric neck masses. *Archives of Otolaryngology-Head & Neck Surgery*, 2002; 128(6):714-717.
8. Prabhakar, G., Santhosh, A. N., Manjunath, S. S., & Santosh, K. V. Cervical Thymic Cyst: A Case Report. *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*, 2013; 65(1): 171-173.
9. Shenoy, V., Kamath, M. P., Hegde, M. C., Rao Aroor, R., & Maller, V. V.. Cervical Thymic Cyst: A Rare Differential Diagnosis in Lateral Neck Swelling. *Case reports in otolaryngology*, 2013.
10. Gayatri, P., Sanjay, D., Ajay, N., & Amrut, A. Mixed multilocular ectopic thymic cyst with parathyroid element presenting as neck mass. *Annals of the Academy of Medicine, Singapore*, 2012; 41(6): 271