

¿CUAL ES SU DIAGNOSTICO?

R. Méndez Gallart, M. Gómez Tellado,
M. Montero Sánchez, E. País Piñeiro,
D. Vela Nieto, J. Caramés Bouzán,
J. Candal Alonso

An Esp Pediatr 1998;48:181-182.

Caso clínico

Lactante varón de 2 meses de edad que acude a nuestra consulta por la presencia de una masa a nivel laterocervical izquierdo de 1 mes de evolución.

La masa detectada, por los padres, había aumentado de tamaño desde el último mes, objetivándose una asimetría facial a expensas de mayor crecimiento de la zona cervical izquierda.

En la exploración física se confirmó la presencia de una masa laterocervical izquierda visible a la inspección, de unos 4 x 3 cm de diámetro. La palpación revelaba una tumoración de consistencia blanda, bien delimitada, homogénea, sólida, y no dolorosa, recubierta por una piel de aspecto normal, sin eviden-



Figura 1. Ecografía cervical de la masa izquierda que evidencia tumoración hipocóica lateral izquierda de 3,7 x 2,1 cm.

Tumoración laterocervical izquierda



Figura 2. Radiografía de tórax donde se aprecia la asimetría en mediastino superior.

cia de signos inflamatorios.

El examen ecográfico cervical mostraba la existencia de una masa sólida homogénea sin componentes quísticos, bien delimitada, de unos 3,7 x 2,1 cm, íntimamente relacionada con el músculo esternocleidomastoideo izquierdo y la bifurcación carotídea (Fig. 1). La radiografía de tórax evidenció cierta asimetría en mediastino superior (Fig. 2).

Fue intervenido quirúrgicamente, confirmándose el diagnóstico de presunción.

Pregunta

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Materno Infantil "Teresa Herrera".
Complejo Hospitalario "Juan Canalejo". La Coruña
Correspondencia: Dr. Roberto Méndez Gallart. Servicio de Cirugía Pediátrica.
Hospital Materno Infantil "Teresa Herrera". Complejo Hospitalario "Juan
Canalejo". Xubias de Arriba, 84. 15006 La Coruña.

1. ¿Cuál es su diagnóstico? Ectopia tímica cervical

La glándula tímica habitualmente se encuentra situada en el mediastino anterosuperior. La migración que sufre el tejido tímico en el período embrionario, puede explicar la existencia de heterotopias localizadas en el trayecto del descenso de los esbozos embrionarios desde el ángulo posterior de la mandíbula hasta el mediastino superior⁽¹⁾.

La descripción de heterotopias tímicas en el cuello no es frecuente en la literatura. Desde la revisión colectiva efectuada por Novak⁽²⁾ en 1988 en la que hacía referencia a 76 casos de timo cervical, sólo se han añadido 12 nuevos casos en los últimos 8 años⁽³⁻⁵⁾. De todos los casos encontrados, únicamente 34 se habían presentado como una masa sólida, predominando las formas quísticas⁽⁴⁾. Algunos autores han descrito otras localizaciones del tejido tímico a nivel de mediastino posterior, base del cráneo y bifurcación traqueal.

La aparición de estas masas guarda relación, en la mayoría de los casos, con un defecto en la embriogénesis tímica. El esbozo embriológico del timo deriva de la 3ª bolsa faríngea (en un 20-40% de los casos la 4ª bolsa faríngea también contribuye a su formación)⁽³⁾. Los primordios simétricos de la glándula tímica se originan en una larga área ventral que prolifera a partir de la 6ª semana como una estructura tubular (conducto tirofaríngeo) obliterando sus cavidades y emigrando en dirección caudal hacia la porción anterior de la región torácica superior tras perder sus conexiones faríngeas. Desde la 8ª semana del desarrollo, ambos primordios se unen en la línea media para formar una estructura central única bilobulada⁽¹⁾. El crecimiento y desarrollo de esta glándula se completa después del nacimiento, aumenta de tamaño en el período perinatal y crece hasta la pubertad, momento en el que comienza a disminuir de forma progresiva hasta atrofiarse⁽²⁾.

Pese a que existen ciertas controversias acerca de la exacta patogénesis de la heterotopia tímica, la mayoría de los autores consideran como mecanismo principal el fallo en el descenso de uno de los esbozos sólidos de la glándula hacia el mediastino anterior, existiendo en su posición normal el otro lóbulo tímico⁽⁴⁾.

Sólo excepcionalmente el tejido tímico ectópico produce clínica relevante, pues habitualmente se presenta como una masa asintomática laterocervical en pacientes menores de 20 años (Tabla I). Por causas desconocidas la región izquierda es la más afectada, y la incidencia es superior en varones (2:1)⁽²⁾. Se han descrito casos de invasión de estructuras adyacentes por tejido tímico poco diferenciado, así como obstrucción traqueal e incluso disnea y disfagias severas secundarias a sobreinfección aguda del timo heterotópico, especialmente en las formas quísticas^(4,5).

En la evaluación inicial de estas masas juega un papel primordial la ecografía, ya que puede descartar lesiones quísticas, heterogéneas, calcificadas o con aspecto de malignidad⁽⁵⁾.

El empleo de la Resonancia Magnética Nuclear ha clarificado el diagnóstico de muchas de estas masas, especialmente sus relaciones con las estructuras adyacentes. Según algunos autores, podría orientar de forma fiable el diagnóstico prequirúrgico⁽⁵⁾.

Tabla I Diagnóstico diferencial de las masas cervicales asintomáticas

Masas de origen inflamatorio
Linfadenopatías cervicales
Tuberculosis ganglionar
Masas de origen congénito
Tortícolis congénita
Quistes del conducto tirogloso
Quistes dermoides
Fístulas
Timo ectópico
Fibrodisplasia osificante
Masas de origen neoplásico
Hemangioma
Higroma quístico (linfangioma)
Lipoma, lipoblastoma
Enfermedades linfoproliferativas
Neuroblastoma
Teratoma cervical
Tumoraciones de origen tiroideo
Metastásis de tumores a distancia

Modificado de Lundeen & Sty, 1994

En la literatura revisada no se ha encontrado ningún caso de inmunodeficiencia celular asociada a exéresis completa del tejido tímico ectópico, lo que estaría relacionado con la teoría de que sólo uno de los esbozos tímicos resulta afectado en las heterotopias de esta glándula, encontrándose en mediastino anterosuperior el otro lóbulo normofuncionante.

El hecho de que varios estudios hagan referencia a malignizaciones a largo plazo (timomas) en relación con tejido tímico heterotópico, tanto a nivel cervical, como a nivel mediastínico, hacen aconsejable su exéresis quirúrgica completa en el momento del diagnóstico⁽⁶⁾.

Como conclusión, nuestra actitud respecto a las masas tímicas ectópicas en el cuello debe ser inicialmente quirúrgica, una vez orientado el diagnóstico por medio de una ecografía cervical, realizando una resección total del tejido aberrante.

Bibliografía

- 1 Tovi F, Mares AJ: The aberrant cervical thymus - Embryology, pathology and clinical implications. *Am J Surg* 1978; **136**:631-637.
- 2 Nowak PA, Zarbo RJ, Jacobs JR: Aberrant solid cervical thymus. *Ear Nose Throat J* 1988; **67**:670-677.
- 3 Spigland N, Bensoussan AL, Blanchard H, Russo P: Aberrant cervical thymus in children: three case reports and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1990; **25**:1196-1199.
- 4 Lundeen BE, Sty JR: Ectopic cervical thymus: a rare neck mass in an infant. *J Clin Ultrasound* 1994; **22**:412-415.
- 5 Lima M, Ruggeri G, Trizzino V et al: Ectopic cervical Thymus: case report. *Eur J Pediatr Surg* 1996; **6**:228-230.
- 6 Tan A, Holdener GP, Hecht A et al: Malignant thymoma in an ectopic thymus: CT appearance. *J Comput Assist Tomogr* 1991; **15**:842-844.