

Timo ectópico cervical. Comunicación de un caso y revisión bibliográfica

Cervical thymus. A case report and literature review

Dr. Fernando L. Heinen^a

RESUMEN

Se presenta el caso de un lactante con una masa sólida submaxilar palpada al mes de edad. El niño permaneció asintomático, consultó a los 9 meses y se decidió su extirpación quirúrgica. Luego de la cirugía, se confirmó que se trataba de tejido tímico ectópico cervical.

En el embrión, cada lóbulo del timo puede dejar restos en su ruta de migración desde la faringe hasta el mediastino. El tejido tímico ectópico puede ser quístico o sólido. Conocer la existencia de esta patología importa para el diagnóstico diferencial con otras masas quísticas cervicales, como las malformaciones linfáticas ("linfangiomas"), las neoplasias o malformaciones vasculares, los quistes branquiales, los quistes tiroglosos excéntricos y paratiroideos. También debe diferenciarse de otras masas sólidas, como las adenomegalias por enfermedades linfoproliferativas o infecciosas y los tumores sólidos, como teratomas, lipomas, lipoblastomas, neuroblastomas cervicales y rabdomiosarcomas. La cirugía de TEC está indicada y es curativa.

Palabras clave: timo, tumor cervical.

SUMMARY

In a 1 month-old healthy newborn, a submaxilar solid tumor was palpated. Gestation and delivery were normal and he was asymptomatic. At 9 months of age, surgery was decided and uneventfully performed. The diagnosis was ectopic thymic tissue, an infrequent cause of cervical tumor.

Remnants of the thymus can remain anywhere between the pharynx and the lower neck, all the way through the cervical migration pathway of the thymus.

An ectopic thymic remnant can be solid or cystic, and should be considered among other cervical masses in children, such as lymphatic malformations ("lymphangiomas"), vascular tumors or malformations, branchial cleft cysts, eccentric thyroglossal cysts and parathyroid cysts. Various solid masses, such as lymph nodes of neoplastic or infectious etiology, and tumors such as teratomas, lipomas, lipoblastomas, neuroblastomas or rhabdomyosarcomas should also be considered. Surgery is indicated for the complete removal of thymic remnants as it is often feasible and curative.

Key words: thymus, cervical tumor.

INTRODUCCIÓN

Entre los tumores cervicales en niños, el timo ectópico cervical (TEC) es raro y suele diagnosticarse luego de su extirpación quirúrgica.¹ Sin embargo, en el 21% de las necropsias de individuos adultos y en

el 30% de las de niños, se encuentra tejido ectópico tímico en el cuello, que ha permanecido asintomático.^{2,3} Se presenta el caso de un lactante con un tumor submaxilar que resultó ser tejido tímico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

En un varón de 1 mes de edad, en excelente estado general, se palpó un tumor submaxilar derecho, blando e indoloro de 4 x 4 cm (*Figura 1*). En la ecografía era sólido e hipoeoico. Se pensó en una malformación linfática con líquido denso (higroma quístico, antes llamado "linfangioma") o en un quiste branquial. La masa era palpable en ciertos días y en otros era menos evidente.

El niño se mantuvo asintomático durante los 8 meses siguientes, en los que se perdió al seguimiento.

A los 9 meses y coincidiendo con un cuadro febril, el tumor submaxilar fue claramente palpable. Entonces se obtuvo una resonancia nuclear magnética (RNM) con contraste intravenoso, que mostró una masa sólida de 4,5 x 2,5 x 2 cm, lobulada, poco vascularizada, ubicada en el tercio superior del cuello, en íntimo contacto con los vasos cervicales profundos. El tumor desplazaba hacia adelante al músculo esternocleidomastoideo y la glándula submaxilar. La vía aérea y el esófago no estaban desplazados (*Figura 2*). En el tórax se podía observar el lóbulo derecho del timo algo aumentado de tamaño.

A los 10 meses de edad se realizó la extirpación completa. Por disección roma, la masa blanda y rosada fue fácilmente separada de la vena yugular interna, de la carótida y del nervio vago. La evolución posterior fue excelente (*Figuras 3 y 4*). La histología demostró tejido linfoide tímico con corpúsculos de Hassall.

DISCUSIÓN

El timo se forma en la 6^a semana de vida embrionaria, en el sector ventral de la 3^a y, en menor medida, de la 4^a bolsa faríngea. Luego aparece una prolongación caudal o conducto timo-faríngeo. En la 8^a semana, los dos lóbulos migran desde la faringe al mediastino anterior, siguiendo un trayecto oblicuo descendente, por delante de los vasos profun-

a. Clínica y Maternidad Suizo Argentina.

Correspondencia:

Dr. Fernando L. Heinen: fheinen@hospitalaleman.com

dos. Llegados a nivel caudal a la glándula tiroides, ambos lóbulos se fusionan en la línea media del mediastino retroesternal.

El timo adquiere su máximo tamaño relativo entre los 2 y los 4 años de edad y su mayor tamaño absoluto en la pubertad y posteriormente involuciona.²

Vestigios de tejido tímico pueden quedar en el plano de los vasos profundos cervicales, en el área amigdalina o en el mediastino superior.

FIGURA 1. Lactante asintomático con un tumor sólido palpable submaxilar derecho. El volumen de la masa palpable variaba en sucesivas palpaciones



FIGURA 3. Masa sólida ya liberada de los planos profundos cervicales y expuesta antes de la extirpación completa



La presencia de tejido ectópico tímico cervical constituye un espectro de patologías congénitas por defecto en la migración del timo. Un lóbulo o vestigios menores sólidos o quísticos del timo pueden no migrar al mediastino y quedar en el cuello por donde discurre el tracto timo-faríngeo embrionario. Raramente, pueden encontrarse vestigios del timo en la base del cráneo, en el seno piriforme, en el espacio retrofaríngeo⁴ o en la bifurcación traqueal.⁵ En el 50% de los casos de TEC, existe una tracto fibroso o tejido tímico que corresponde al resto del conducto timo-faríngeo, que contacta con el timo mediastínico.⁴

Los quistes tímicos pueden ser uniloculares o multiloculares; contienen un líquido amarillento con cristales de colesterol. En los tabiques, estos cristales pueden encontrarse rodeados de un granuloma.⁴ Los TEC quísticos derivan del conduc-

FIGURA 2. Resonancia nuclear magnética, corte coronal del cuello: (M) tumor submaxilar sólido de 4,5 x 2,5 x 2 cm, lobulado, poco vascularizado y sin refuerzo con el contraste intravenoso, ubicado cerca de vasos cervicales profundos

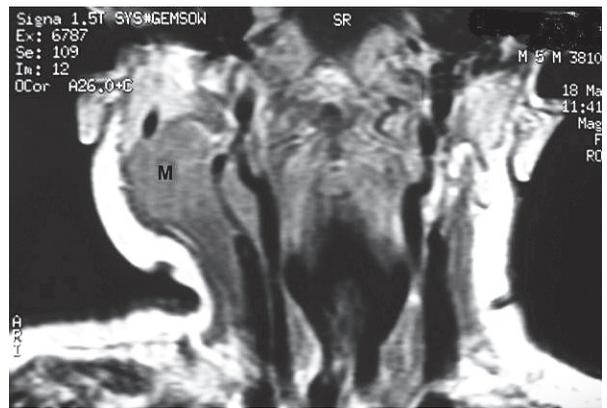


FIGURA 4. Masa cervical extirpada cuya histología demostró tejido tímico normal



to timo-faríngeo o de la transformación quística de los corpúsculos de Hassall. Suelen observarse en el tercio inferior del cuello por delante del músculo esternocleidomastoideo. Sólo el 50% de los quistes se extienden al mediastino.²

Histológicamente, el TEC sólido contiene tejido linfoide con corpúsculos de Hassall. Es frecuente la variación de tamaño de la masa palpable, se agranda durante infecciones generales o con las inmunizaciones y luego disminuye. Esto fue evidente en el caso aquí relatado, lo que retrasó su tratamiento. Se ha observado que las infecciones respiratorias superiores anteceden a la aparición de la masa cervical palpable.^{2,4}

Ocasionalmente, los TEC contienen tejido de la glándula paratiroides, formada en el área vecina de la 3ª bolsa faríngea.^{4,5}

La mayoría de los TEC comunicados en la bibliografía son quísticos y sólo el 10% sólidos. En ambos casos, el motivo de consulta fue una masa palpable en algún sitio entre el ángulo mandibular y el hueco supraesternal.

Sólo el 10% de los pacientes con TEC sólidos publicados fueron lactantes. Es más frecuente entre los 2 y 15 años de edad.^{1,3,5} El TEC es asintomático en el 90% de los casos⁵ y no se ha descrito ningún caso de presencia bilateral.¹

Ocasionalmente, el TEC comprime la vía aérea superior y causa estridor, disfonía, disnea y ronquido durante el sueño.^{3,5} Es menos frecuente que motive dificultad respiratoria aguda por compresión de la vía aérea superior o disfagia por compresión del esófago cervical.^{2,4} Sólo algunos casos de TEC han producido traqueomalacia que persistió por un tiempo luego de la extirpación.²

En casos de TEC ecográficamente sólido, el diagnóstico diferencial se plantea con otras masas cervicales, como las malformaciones linfáticas con líquido denso en su interior, las adenomegalias por patologías linfoproliferativas o infecciosas, o con tumores, como teratomas, lipomas, lipoblastomas, neuroblastomas, rhabdomyosarcomas y otros menos frecuentes.

Sólo se han comunicado casos aislados, predominantemente en mujeres, de timomas o adenocarcinomas originados en vestigios tímicos cervicales.^{3,5-7}

Los TEC quísticos deben diferenciarse de los quistes de la 3ª hendidura branquial, de las malformaciones linfáticas (higromas quísticos), de los quistes paratiroides y de algunos quistes tiroglosos excéntricos.

En el tercio medio o inferior del cuello, un TEC sólido puede simular un tumor tiroideo. Un timoma originado en el TEC adyacente a la glándula tiroides,

puede simular un carcinoma tiroideo en adultos.⁷

La ecografía muestra una masa homogénea y sólida, un tumor heterogéneo (sólido-quístico) o bien, una masa completamente quística. La ecografía doppler mostrará escasa vascularización, lo que permite descartar neoplasias y malformaciones vasculares.

En la RNM, el tejido es sólido, homogéneo y de intensidad similar al timo mediastínico con una señal más intensa que la del músculo en la valoración T1 y algo menos intensa que la señal del tejido graso en la T2. Los quistes tímicos suelen ser hiperintensos en T2 y, cuando hay sangrado intraquístico, se observarán hiperintensos en T1, por la metahemoglobina que contienen.⁴

La gran mayoría de los pacientes con un TEC están asintomáticos y el diagnóstico se realiza en el postoperatorio. Si se sospechara el diagnóstico de TEC en el preoperatorio y se comprobara histológicamente por una biopsia por punción, la cirugía está indicada por la posibilidad de complicaciones de la masa cervical o por la posible, aunque improbable, aparición de neoplasias.⁵

En los niños, antes de la extirpación de un TEC conocido, debe comprobarse la presencia del timo normal en el mediastino anterior, para no realizar la ablación de todo el tejido tímico existente, dada la importancia del timo en el desarrollo de la inmunidad. No se ha comunicado que haya ocurrido inmunodeficiencia por la extirpación de un TEC sólido o quístico en niños.⁴ En nuestro caso, el lóbulo derecho del timo estaba en su sitio. La extirpación quirúrgica es simple y el plano de disección permite separar el TEC de los vasos cervicales y de los nervios neumogástrico e hipogloso. El conocimiento del espectro de presentación del TEC importa en el planteo diagnóstico diferencial de las masas cervicales en los niños. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Lau HT, Barlow BA, Gandhi RP. Ectopic thymus: presenting as neck mass. *J Pediatr Surg* 1984;9(2):197.
2. Wagner CW, Vinocur CD, Weintrub WH, et al. Respiratory complications in cervical thymic cysts. *J Pediatr Surg* 1988;23:657-660.
3. Prasad TRS, Chul CH, Ong CL, et al. Cervical ectopic thymus in an infant. *Singapore Med J* 2006;47(1):68-70.
4. Curé JK, Tagge EP, Richradson MS, Mulvihill DM. MR of cystic aberrant cervical thymus. *AJNR* 1995;16:1124-1127.
5. 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(11):1196-1199.
6. Matsuura B, Tokunaga H, Miyake T, et al. A case of malignant thymoma mimicking thyroid carcinoma: a pitfall in fine-needle aspiration. *Endocr J* 2004;51(2):237-241.
7. Nagasawa K. Ectopic cervical thymoma: MRI findings. *AJR* 2004;182:262-263.