

## MASAS CERVICALES CONGENITAS EN EL NIÑO

Dr. CARLOS ORDOÑEZ CRESPO  
Dra. ELENA LEON

*Servicio de Cirugía Infantil, Hospital de Niños Baca Ortiz*

### RESUMEN

Se revisa la incidencia de masas congénitas de cuello en pacientes que asisten al Hospital Baca Ortiz durante los últimos cuatro años. De los 40 casos de tumores congénitos de cuello, el linfangioma ocupa la mitad de esta serie, seguido por el quiste de tirogloso (25 o/o). Se discute la embriología y anatomía de la zona, así como las características de cada una de las masas encontradas. (Revista de la Facultad de Ciencias Médicas, 9: 109, 1984).

Las masas congénitas del cuello son poco frecuentes pero su diagnóstico y manejo adecuados son indispensables para evitar recidivas y no lamentar lesiones vasculares y nerviosas de importancia.

El tratamiento es variable, desde la simple observación hasta la extirpación quirúrgica completa, por lo cual es necesaria la familiarización con la embriología y anatomía de la zona.

### Pacientes y métodos

El movimiento quirúrgico del Hospital Baca Ortiz de Quito en los últimos 4 años ha sido de 9.000 pacientes intervenidos quirúrgicamente en todas las áreas; de ellos, apenas el 1.5 por ciento constituyen masas ubicadas en el cuello, es decir, 136 casos. Las 3/4 partes de estas masas cervicales son tumores inflamatorios (adenitis, abscesos) y, apenas una cuarta parte, corresponde a tumores congénitos de cuello.

A propósito de 40 casos de tumores congénitos de cuello en pacientes que han acudido a nuestra consulta de cirugía, hemos hecho una revisión de esta patología.

El linfangioma ocupa la mitad de esta serie, sea en su forma quística (32 por ciento) o

mixta como hemolinfangioma (17 por ciento). El quiste de tirogloso forma la cuarta parte de tumores congénitos y la otra cuarta parte está constituida por varios tipos de tumores a saber: 3 quistes dermoides, 2 epidermoides, 3 tumores branquiogénicos (1 quiste, una fístula y un remanente cartilaginoso del esternocleidomastoideo) un caso de tortícolis congénita, 2 hemangiomas y 1 adenitis que erróneamente fue considerada como quiste de tirogloso en el diagnóstico preoperatorio.

La mayor parte de los pacientes han sido diagnosticados y tratados en la etapa preescolar y la mayoría corresponden al sexo femenino en proporción de 2 a 1. Como es natural, la mayor parte de los pacientes proceden de Quito y de provincias de la Sierra.

### Resultados

#### Quiste del tirogloso:

En 13 casos de tirogloso encontramos 11 quistes y dos fístulas. Los quistes se manifestaron como una masa cervical anterior infrahioides redonda, lisa, indolora, de diámetro variable entre 1 y 2 cm, no móvil con la deglución y que sube al sacar la lengua. Las fístulas de tirogloso se presentaron, la una por infección de un quiste y la segunda debido a recidiva de

un quiste operado en otro servicio. Dos casos (no incluidos entre los 11 quistes) corresponden a adenopatías que no cedieron con tratamiento antibiótico y que fueron consideradas preoperatoriamente como quistes. El hallazgo preoperatorio demostró la presencia de adenitis, la misma que fue confirmada con estudio histopatológico.

#### *Linfangiomias y hemangiomias*

De los 13 pacientes con linfangiomias, 12 fueron tratados en un solo tiempo y no se han presentado recidivas de tumor. En un caso de una niña de 45 días con una enorme masa cervicotorácica, de crecimiento rápido y con compromiso respiratorio y digestivo alto, se realizó la cirugía en dos tiempos con una diferencia de tres meses.

#### *Tumores branquiogénicos y quistes dermoides.*

Las más frecuentes son las anomalías del segundo arco braquial, sean quistes, fístulas o remanentes cartilaginosos del esternocleidomastoideo; están ilustradas en esta serie por un caso de cada tipo. Todos fueron extirpados quirúrgicamente y no presentaron complicaciones ni recidivas.

En 5 casos de quistes dermoides, el resultado histopatológico, corroboró el diagnóstico preoperatorio y los resultados postoperatorios fueron satisfactorios.

#### *Torticollis congénita.*

Un caso que se presentó como remanente cartilaginoso del esternocleidomastoideo fue tratado por extirpación quirúrgica, confirmando el diagnóstico por estudio histopatológico y el resultado fue satisfactorio.

#### **Discusión**

##### *Quiste y fístula del tirogloso.*

**Embriología:** En el embrión de 3 mm, la glándula tiroidea se originará en el tubérculo impar y descenderá a partir del foramen cecum, pasando a través del cuerpo del hioides en for-

mación y se ubicará por delante de la tráquea, bajo el cartílago cricoides. Allí se divide en dos sacos que formarán los lóbulos laterales, unidos por el istmo. El lóbulo piramidal nace del borde superior del istmo o de la porción adyacente del lóbulo lateral, pudiendo extenderse hasta el hioides (1).

El conducto tirogloso es el corredor por donde desciende la glándula tiroidea en formación y su persistencia total o parcial dará origen al sinus y quiste de tirogloso (2). Cuando se abre a la piel por infección o cirugía incompleta, constituye la fístula de tirogloso.

El tiroideo lingual se produce por la falta de descenso parcial (30 por ciento) o total (70 por ciento) de la glándula tiroidea que permanece en el foramen cecum (3).

#### **Diagnóstico diferencial**

El quiste de tirogloso debe diferenciarse de la adenitis, adenoma tiroideo, tiroideo lingual, tiroideo ectópica, quistes dermoides de la boca y laringoceles (4).

El centellograma tiroideo para ubicar esta glándula en su localización normal o ectópica (5), no debe ser utilizado en niños por el alto riesgo de degeneración maligna del tiroideo aún en dosis bajas (6-2.500 Rads) (2).

El ecograma permite diferenciar los tumores sólidos de los quísticos y, además permite determinar la localización normal o ectópica del tejido tiroideo (3-6). Con frecuencia se describe degeneración maligna del tejido tiroideo ectópico formado por células disgenéticas, razón por la cual todo quiste del tirogloso debe ser extirpado completamente aún cuando contenga el único tejido tiroideo.

La operación concebida por Schlange (1895) y luego difundida por Sistrunk (1920) consiste en la extirpación en bloque del quiste del tirogloso con la fístula, incluyendo el cuerpo hioides y hasta el foramen cecum (7,8).

En los 11 casos tratados quirúrgicamente con esta técnica, no hemos tenido recurrencia, la misma que en otras series, varía de 1 al 4 por ciento.

### Linfangiomas

Es un tumor benigno del sistema linfático, caracterizado por anastomosis de los canales linfáticos y espacios quísticos con capacidad de extensión infiltrativa a estructuras vecinas, pudiendo producir compresión de vías respiratorias o digestivas altas.

### Clasificación

Linfangioma simple, cavernoso, quístico (higroma), mixtos (hemolinfangiomas) (9).

El objetivo del tratamiento quirúrgico es la extirpación total del linfangioma mediante la disección completa y cuidadosa, preservando la función de los órganos invadidos.

### Hemangiomas

Son remanentes de tejido fetal que crecen por varios meses con el desarrollo del niño y que generalmente, tienen tendencia a la regresión entre los 2 a 5 años de edad.

El manejo de los hemangiomas es variable según su tipo así (9):

1. La mancha neonatal sólo requerirá observación.

2. En el hemangioma capilar intradérmico que tiene 3 formas de presentación (parche salmón, mancha en vino de Oporto, angiomas en araña) se recomienda la extirpación quirúrgica con plastia cutánea. El tatuaje en las manchas en vino de Oporto no siempre da resultados satisfactorios.

3. El hemangioma juvenil es de tres tipos y su tratamiento es variable: en la mancha de frambuesa, se requiere únicamente observación. En el hemangioma capilar en frambuesa donde la observación demuestre crecimiento del tumor es necesario un tratamiento con corticoides o esclerosantes. El tratamiento anterior puede también ser utilizado en el hemangioma capilar cavernoso, donde además queda la posibilidad de realizar extirpación (cuando está localizada sobre una superficie ósea).

4. En las fístulas arterio-venosas (hemangioma arterial, gigantismo hemangiomatoso) se puede optar por el método compresivo y por la extirpación quirúrgica y plastia cutánea.

5. El angioma cirsoide debe ser tratado por extirpación quirúrgica y plastia cutánea.

### Tumores branquiogénicos

Los tumores branquiogénicos son remanentes, congénitos dependientes del aparato branquial embrionario.

Las lesiones del primer arco y primera hendidura branquiales se observan en las regiones submaxilar y preauricular y están en íntima relación con el nervio facial y con la carótida; pueden comunicar con la cavidad timpánica y la trompa de Eustaquio; están asociadas a malformaciones del oído, del ángulo maxilar y de la mitad de la rama mandibular del maxilar inferior (10, 11).

En un estudio retrospectivo realizado en la Clínica Mayo, se recolectaron 274 pacientes en un período de 21 años. Las 3/4 partes se presentaron como quistes y 1/4 parte como fístulas. El remanente cartilaginoso del ECM se presentó sólo en 1 por ciento de casos. El 23 por ciento de los pacientes presentaron infección de la lesión (3).

Los quistes branquiales se presentan como una masa lateral en el cuello por delante de los dos tercios inferiores del borde anterior del esternocleidomastoideo. Contienen líquido mucoide con cristales de colesterol y pueden aumentar de tamaño por infección de vías respiratorias altas. Es necesario hacer el diagnóstico diferencial con adenitis cervical y absceso de un ganglio cervical que son los que más frecuentemente llevan a error de diagnóstico. Además, con tumores quísticos (degeneración quística de un carcinoma metastásico a ganglios linfáticos, fibroma quístico y quiste del tirogloso lateralizado) y con tumores sólidos (neurofibroma, lipoma, linfoma, tumor de cuerpo carotideo, hemangioma) (9). El quiste puede abrirse al exterior por medio de un trayecto fistuloso externo y por medio de la fístula interna, comunica con la fosa amigdalina (12).

El quiste infectado requiere de punción y antibioticoterapia, previos a su extirpación

quirúrgica. El quiste intacto debe ser extirpado junto con el trayecto fistuloso que pasa por la bifurcación de la carótida y en relación con los nervios hipogloso y glossofaríngeo. La fístula del tercer arco branquial pasa por detrás de estos elementos anatómicos, antes de descender por la hipofaringe y penetrar en la membrana tirohioidea (13).

El perfecto conocimiento anatómico de la región es indispensable para evitar lesiones de estructuras nerviosas y vasculares.

#### *Quistes dermoides*

Se presentan siempre a lo largo de las líneas de fusión embrionaria; esto es en la línea media del cuello (más frecuente) en el piso de la boca y lengua y en la región post-auricular. Son raros, al calcificarse puede presentarse como tumor duro. Son de tres tipos: epidermoides, dermoides y teratoides. Hay que diferenciarlos con quiste del tirogloso, adenopatía y absceso (9).

#### *Torticolis congénita*

Se presenta como una masa fibrosa del esternocleidomastoideo que acorta el cuello en el lado afectado y rota la cara hacia el lado contralateral (9). Etiológicamente se considera como una fibrosis muscular producida por la posición anormal de la cabeza fetal o por una injuria perinatal que producirían acortamiento y posición anormal del cuello. Hay que diferenciarlos con el neuroblastoma, rabdomioma si el tumor es alto; anomalías de la columna cervical, torticolis ocular y paroxística, síndrome de Sandifer (reflujo gastroesofágico por hernia hiatal con torticolis espasmódica y opistótonos) y con el remanente cartilaginoso del esternocleidomastoideo (1 caso).

El manejo es conservador con gimnasia pasiva precoz durante un año. El tratamiento quirúrgico consiste en la resección de la zona fibrótica del esternocleidomastoideo y de la vaina aponeurótica del mismo (14).

#### Conclusiones

1. Los tumores congénitos son de incidencia muy baja.

2. Es indispensable hacer el diagnóstico diferencial de los tumores congénitos con masa de otra etiología.

3. Es imperativo evitar la irradiación del cuello del niño, por el alto riesgo de degeneración maligna del tiroides aún con dosis bajas (7 rads).

4. La operación de Sistrunk para quiste del tirogloso es la más adecuada según los resultados observados en todas las series publicadas.

5. El tratamiento de elección para el linfangioma es su extirpación quirúrgica.

6. El hemangioma tiene un tratamiento más conservador aunque el tratamiento quirúrgico en ocasiones es el más adecuado para ciertos tipos.

7. Los tumores branquiogénicos (quistes y fístulas) deben ser extirpados completamente hasta su origen en la fosa amigdalina y en la membrana tirohioidea.

8. Es importante estar familiarizado con la anatomía cervical relacionada con esta patología para evitar complicaciones neurológicas y vasculares.

#### Bibliografía

1. S. W. Gray, J. E. Skandalakis: *Embriology for Surgeons*, W. B. Saunders, Philadelphia, 1972.
2. Pounds, L. A.: Masas en el cuello de origen congénito. *Otorrinolaringología. Clínicas de Norte América*, 4:849, 1981.
3. Telander, R. L., Deane, S. A.: Thyroglossal and Branchial cleft cysts and sinuses. *The Surg. Clin. of N. A.*, 58: 779, 1974.
4. Vidal, A. M.: Tumores de Cuello. *Enfermedades Otorrinolaringológicas, Medicine*, 58: 132, 1980.

5. Cresson, S. L., Applebaum, H.: *Complications of Pediatric Surgery, Prevention and management*. W. B. Saunders, Philadelphia, 1982.
6. Rosen, I. B., Walfish, P. G., Miskin, M.: Valoración de masas tiroideas por ultrasonido. *Cirugía Endócrina. Clin. Norte América* 1:22, 1979.
7. Chevrel, J. P., Richarme, J.: *Chirurgie*, T2, Masson Editeurs, Paris, 1968.
8. Sicard, A., Mialaret, J., Roux, M., Olivier, Cl., Turcot, J., Patel, J., Leger, L.: *Pathologie Chirurgicale*, Masson Editeurs, Paris, 1971.
9. Holder, N., and Ashcraft, N.: *Pediatric Surgery*, W. B. Saunders, Philadelphia, 1980.
10. Bill, A. H. Jr. Vadheim, J. L.: Cysts, sinuses and fistulas of the neck arising from the first and second branchial clefts. *Am. Surg.*, 142: 904, 1955.
11. Robbins, S. L.: *Patología estructural y funcional*. Editorial Interamericana, Primera Edición, 1975
12. Lyall, D., Stahl, W. M. Jr.: Lateral cervical cysts, sinuses and fistulas of congenital origin. *Internat. Abstr. Surg. Gynecol. Obstetr.*, 102:417, 1956.
13. Estrugo, R. L., Laviña, R.: Fístulas y quistes congénitos del cuello en el adulto. *Cirugía del Uruguay*, 52: 428, 1982.
14. Coventry, M. B., Harris, L. E.: Congenital muscular torticollis. *J. Bone Joint Surg.*, 41A: 815, 1959.