

LESIONES CERVICALES DE ORIGEN EMBRIONARIO EN NEONATOS: DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES Y PRESENTACION DE CASOS CLINICOS

Dra. K. Moi. Médica residente Hospital Dr. Ricardo Gutiérrez.

Dr. N.A. Dinerstein. Médico neonatólogo. Hospital Materno-Infantil "Ramón Sardá". División Neonatología.

Dra. S. Spinelli. Médica neonatóloga. Hospital Materno-Infantil "Ramón Sardá". División Neonatología.

Dra. M. Rittler. Médica genetista. Hospital Materno-Infantil "Ramón Sardá". División Neonatología.

Introducción

A excepción de las linfadenopatías cervicales, las malformaciones congénitas son el motivo de consulta más frecuente con respecto a masas cervicales en pediatría. A menudo estas lesiones generan dudas dada la gran variedad de estructuras que aloja el cuello. De un modo clásico se dividen en primarias o congénitas y secundarias a infecciones, traumatismos o neoplasias.^(1,2)

Las *neoplasias benignas* más comunes son los hemangiomas, linfangiomas, y lipomas. Las *neoplasias malignas*, neuroblastomas y rhabdomyosarcomas se presentan tanto como masas primarias como masas metastásicas en cabeza y cuello.

Se describirán las lesiones presentes al momento del nacimiento, resultando de suma importancia conocer el origen embriológico y la diferenciación de las estructuras de esta región para darles un adecuado diagnóstico y curso terapéutico.

Embriología

1. El aparato branquial se desarrolla entre la tercera y octava semanas de vida embrionaria. Existen *cinco arcos mesodérmicos*, separados por invaginaciones de ectodermo (hendiduras) (sacos faríngeos). Cada arco tiene su aporte arterial y eventualmente da lugar a estructuras músculo-esqueléticas y de tejido conectivo. Además, la primera hendidura y los cinco sacos faríngeos se diferencian en estructuras definidas.

El *primer arco branquial* forma el maxilar superior y la mandíbula, el yunque y el martillo del oído medio. Da origen además a los tres pares de tubérculos que formarán el pabellón de la oreja. Su desarrollo anormal da lugar a malformaciones faciales que incluyen labio y paladar hendidos,

microtia, mamelones preauriculares, huesecillos del oído medio malformados.

La primera hendidura formará el conducto auditivo externo y contribuye a la formación del tímpano. Su alteración o duplicación puede dar lugar a los senos de la primera hendidura o fistulas cérvico auriculares. Las tres restantes hendiduras se obliteran por el crecimiento caudal del segundo arco branquial y su fusión con la eminencia epicárdica.

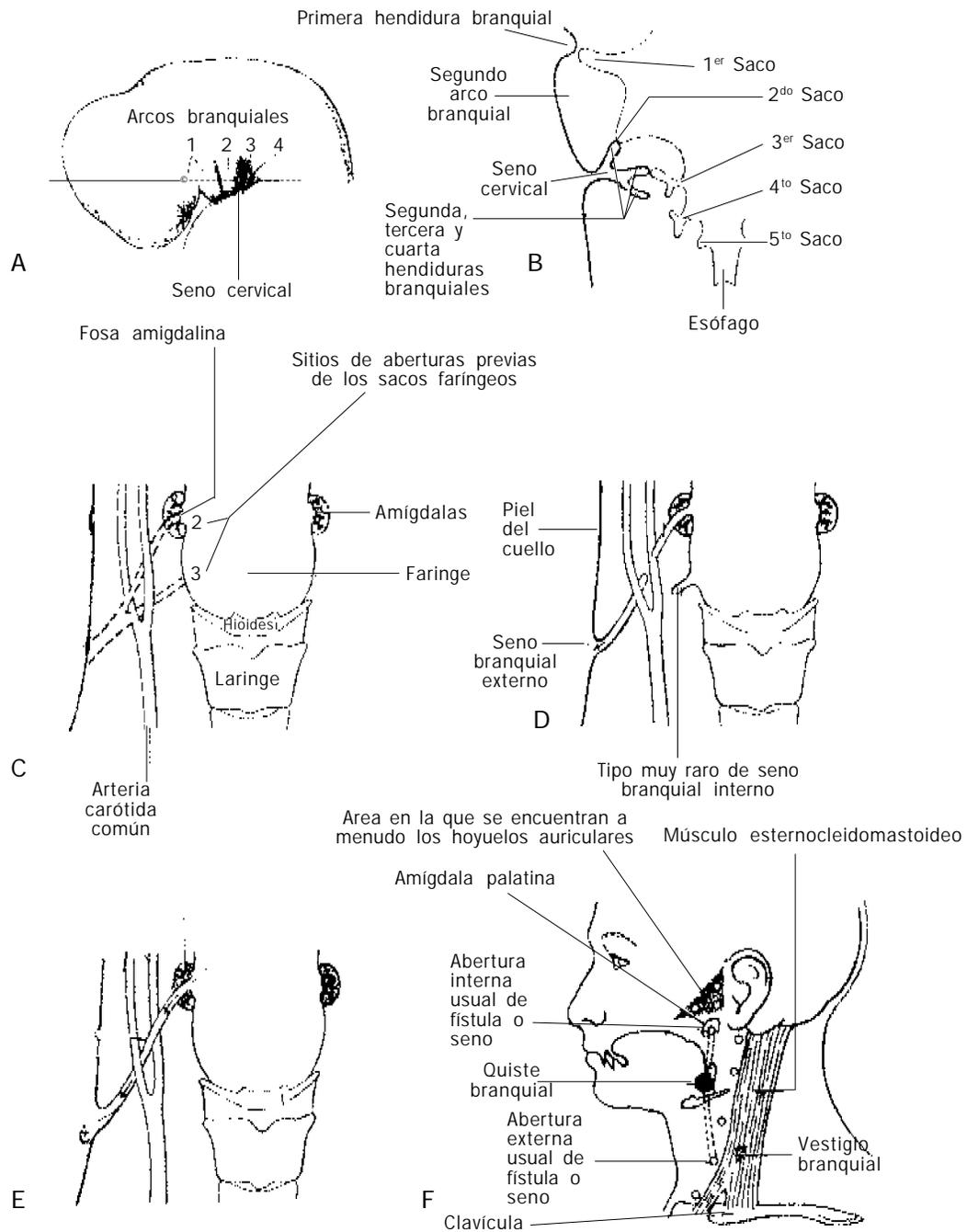
El *segundo arco branquial* origina parte del hueso hioides, parte del temporal y del estribo. El *tercer arco* da lugar a parte del hioide y los *arcos cuarto y sexto* a los cartílagos de la laringe.

El primer saco faríngeo dará lugar al receso tubotimpánico y a la trompa de Eustaquio. El segundo a la amígdala palatina; el tercero a las paratiroides inferiores y al timo; el cuarto a las paratiroides superiores y el quinto al cuerpo últimobranquial. Los quistes y senos congénitos provienen de estructuras embrionarias que no maduraron o persistieron de forma aberrante. En la actualidad la mayoría de los expertos aceptan el origen quístico de los quistes laterocervicales.^(1,2)

2. El seno cervical lateral o branquial es una estructura normal y transitoria durante el desarrollo embrionario que se origina a partir de las hendiduras segunda, tercera y cuarta, cuando el segundo arco bronquial crece en sentido caudal, y las encierra. Si el seno cervical persiste, dará lugar a uno o más quistes cervicales que pueden o no drenar hacia el exterior (fistula externa) o hacia la faringe (fistula interna).

3. Los senos y quistes preauriculares representarían una falta de fusión entre algunos de los seis tubérculos agrupados alrededor de la primera hendidura branquial, destinados a formar el pa-

Figura 1. A: Cabeza y cuello de un embrión de 5 semanas. B: Corte horizontal de A que ilustra la relación del seno cervical con los arcos branquiales y sacos faríngeos. C: Cuello adulto, sitios previos de apertura de los senos cervicales y faríngeos. Líneas punteadas señalan posibles cursos de las fistulas branquiales. D: Base embriológica de varios tipos de senos branquiales. E: Fistula branquial de la 2ª hendidura branquial y del 2º saco faríngeo. F: Sitios posibles de quistes branquiales y apertura de senos y fistulas.



bellón de la oreja.

4. Los mamelones preauriculares representarían un exceso de tubérculos del primer arco branquial, destinados a la formación del pabellón de la oreja.
5. Melnick et al. (1975) describieron el síndrome branquio-oto-renal que asocia anomalías de oreja, principalmente hoyuelos preauriculares, fistulas branquiales, hipoacusia y malformaciones renales. Esta entidad, de herencia autosómica dominante, presenta una gran variedad de expresión y justificaría la evaluación ecográfica de los riñones en todo niño con anomalías de las orejas y con quistes o fistulas branquiales (Figura 1).

Clínica

Las *fistulas* son más frecuentes que los quistes branquiales, se presentan

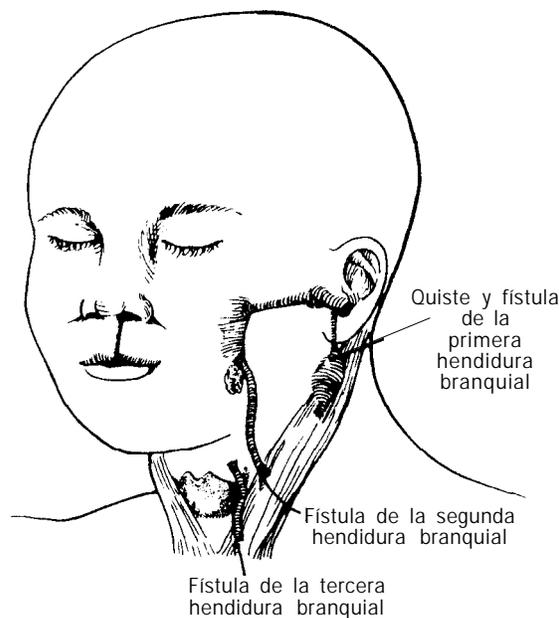
“A veces el diagnóstico se dificulta ante los quistes, ya que éstos pueden hallarse en la profundidad, y deben diferenciarse de adenopatías, higromas quísticos, quistes dermoides, sebáceos y lesiones parotídeas así como neoplasias primarias y metástasis de origen linfático.”

junto a los remanentes cartilagosos al nacimiento o durante la lactancia. En cambio los *quistes* suelen observarse en la niñez y adultez. Sin distinción de sexos, motivan consultas por agrandamiento secundario en el curso e infecciones del tracto respiratorio superior o por drenaje mucoso espontáneo a través de una diminuta abertura externa que puede pasar inadvertida inicialmente.

En el período neonatal senos y fistulas se presentan como una perforación cutánea en el tercio inferior del cuello y anterior al músculo esternocleidomastoideo. En ocasiones las aberturas cutáneas se marcan por colgajos de piel o remanentes cartilagosos. El tracto puede ser palpable, y su comprensión puede provocar la salida de material mucoide.

Los pacientes con *anomalías de la primera hendidura branquial* presentan tumoración indolora unilateral en la región de la glándula parótida. Senos y fistulas corren por arriba y detrás de dicha glándula, terminan lateralmente en la región

Figura 2. Niño con labio hendido y remanentes de los primeros tres sistemas branquiales



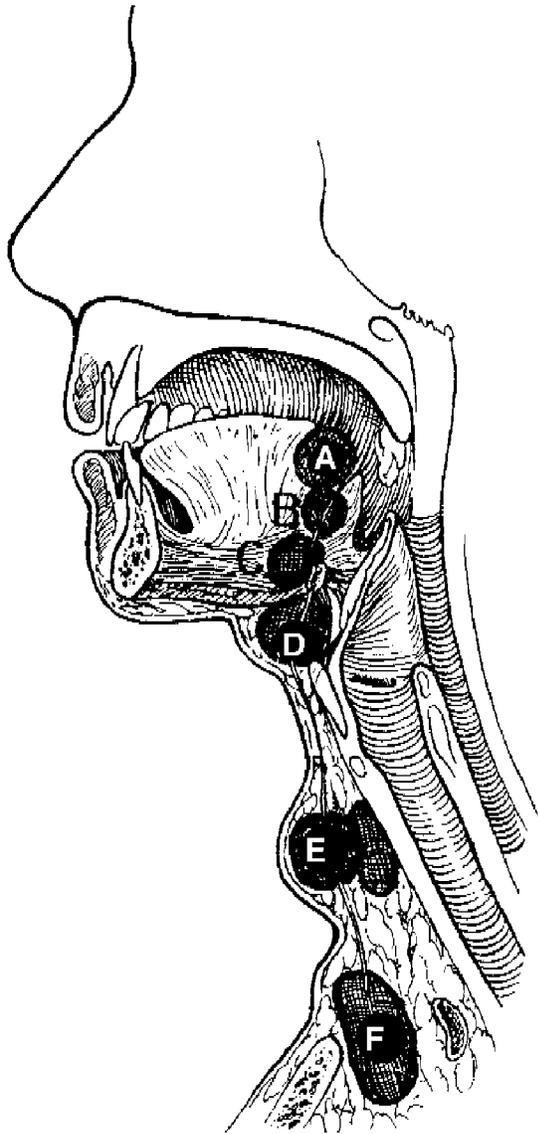
de la unión óseo-cartilaginosa del conducto auditivo externo y en algunas circunstancias el trayecto fistuloso termina en el oído medio. Suelen abscedarse por lo que la remoción quirúrgica solo debe realizarse en período asintomático. Las anomalías de la primera hendidura branquial puede confundirse con las de la segunda.

Las *anomalías de la segunda hendidura branquial* son más frecuentes que las de la primera y suelen ser unilaterales. Se encuentran a lo largo del margen anterior del músculo esternocleidomastoideo en la unión de los tercios inferior y medio. Existe a menudo una abertura externa del tamaño de la cabeza de un alfiler por donde se produce la salida de material mucoso.

Las *anomalías de la tercera* son poco frecuentes, se presentan a lo largo del borde anterior del esternocleidomastoideo pero en el tercio inferior del cuello. Pueden ingresar a la faringe a nivel de la membrana tirohoidra o del seno periforme, o presentarse como seno con una abertura externa pequeña (Figura 2).

Las *anomalías de la cuarta hendidura branquial* no se han demostrado en forma concluyente, teóricamente su presentación sería similar a los de la

Figura 3. Localización de quistes tiroglosos. Frecuentes: C y D (adyacentes al hioides) Raros: A y B (linguales), E y F (fosa supraesternal)



segunda y tercera, su tracto sería inferior a las anteriores y su desembocadura en la parte superior del esófago.^(1,2,3,8)

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico. Un interrogatorio preciso a los padres, la palpación del tracto y la observación de secreción de material mucoide, suelen ser

confirmatorios. Las técnicas de sondeo y contraste son considerados invasivos e innecesarios.^(2,8)

A veces el diagnóstico se dificulta ante los quistes, ya que éstos pueden hallarse en la profundidad, y deben diferenciarse de adenopatías, higromas quísticos, quistes dermoides, sebáceos y lesiones parotídeas así como neoplasias primarias y metástasis de origen linfático.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento de todos los senos, quistes y fistulas es la escisión quirúrgica completa, cuando no exista inflamación. Este procedimiento puede realizarse con seguridad a cualquier edad, aunque en general suele esperarse hasta cumplidos los tres meses de edad.^(2,5,8,9)

Quiste del conducto tirogloso

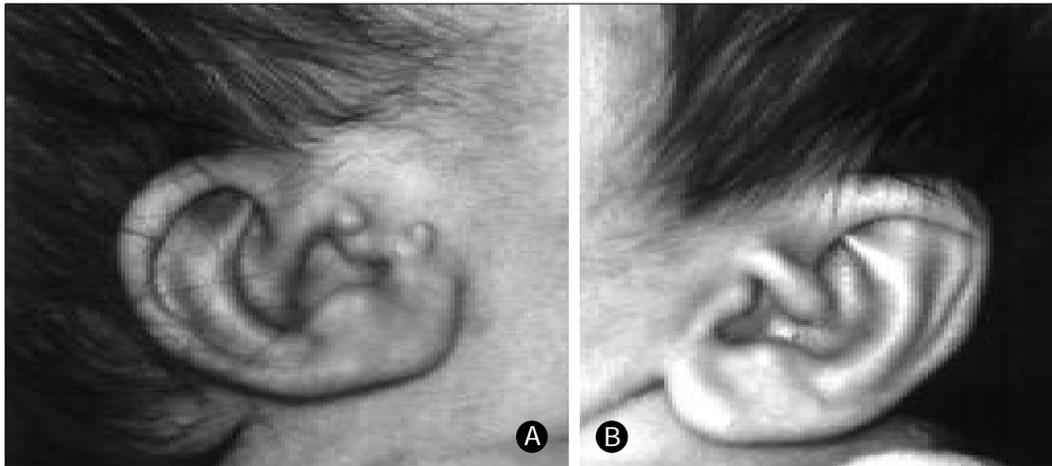
El quiste del conducto tirogloso es una de las lesiones de la línea media más frecuente; aunque su origen es embrionario es raro que ésta se manifieste en período neonatal siendo frecuente durante la infancia.⁽⁸⁾

La embriogenia del conducto tirogloso se liga íntimamente con el de la glándula tiroides, el hueso hioides y la lengua. Suele desaparecer en el momento en el que la tiroides llega a su posición correcta, esto ocurre entre la séptima y décima semana. Nunca tiene una abertura primaria externa ya que el tracto tirogloso jamás llega a la superficie del cuello. El quiste tirogloso representa la persistencia de parte del conducto y suele localizarse en la misma línea o justo por debajo del hueso hioides; por su adherencia con el orificio ciego se mueve por completo cuando la lengua protruye. Puede comunicarse con el exterior mediante una fistula. El quiste es insensible, blando y liso. Con una baja frecuencia se ha observado carcinomas intraquisticos, de células escamosas y del tipo papilar. El tratamiento es la resección quirúrgica completa incluyendo la parte central del hioides. Al igual que con los otros remanentes embrionarios, la infección previa dificulta la disección y aumenta el riesgo de recidivas y también puede estar presente el riesgo de degeneración neoplásica de no extirparse (*Figura 3*).^(1,4,5,8)

Hoyuelos, senos y quistes preauriculares

Los hoyuelos, senos y quistes preauriculares no tienen un origen real en la hendidura branquial.

Fotografía 1. A y B. Mamelones preauriculares

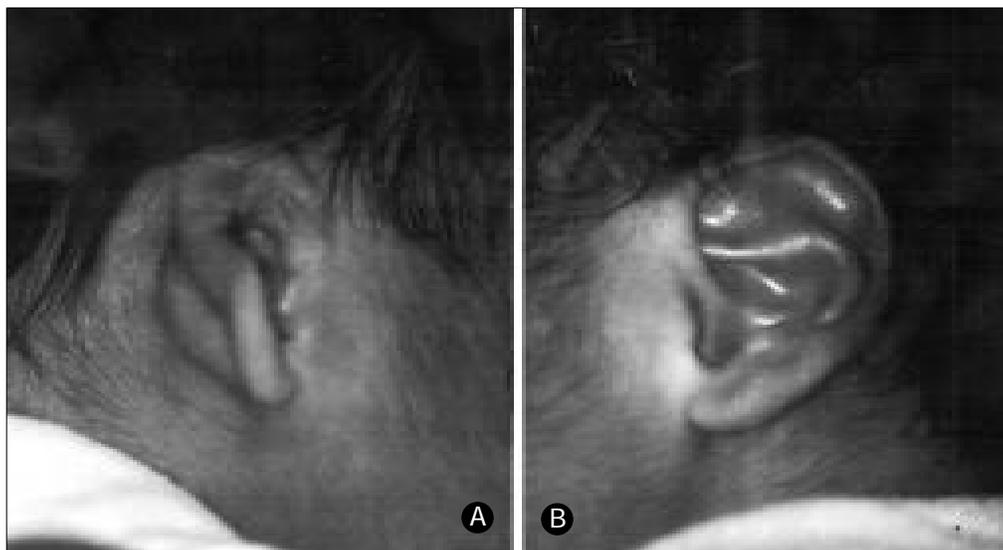


Representan inclusiones ectodérmicas que se relacionan con la formación de las orejas.⁽³⁾ Los senos suelen ser cortos y nunca se conectan hacia adentro con el canal auditivo. Tienden a ser familiares y bilaterales. Los quistes suelen ser múltiples, asintomáticos y hallarse desde el momento del nacimiento. Solo tienen indicación quirúrgica si drenan material sebáceo, por el riesgo de infecciones estafilocócicas recurrentes (*Fotografías 1A y B*).^(2-8,4,5)

Quistes dermoides

Los quistes dermoides son elementos ectodérmicos que contienen estructuras glandulares, sebo, folículos pilosos, tejido conectivo y papilas. Su localización más frecuente es en el extremo de la ceja, no obstante pueden presentarse en la línea media del cuello y llevar a confusiones con el quiste tirogloso. A diferencia de éste, es más superficial, menos mó-

Fotografía 2. A y B. Microtia derecha y pabellón auricular izquierdo normal



Fotografía 3. Quieste de la 2ª branquia



vil con la deglución y carece de un tracto profundo que lo conecte con el hioides u otras estructuras cervicales. La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección, ya que la infección recurrente es la norma, mucho menos frecuente pero no menos importante, puede producirse degeneración maligna.^(1,2)

Otros diagnósticos diferenciales deben hacerse con tejido glandular ectópico tiroideo o salival, nódulo tiroideo, higroma quístico, laringocele, teratomas y ránulas sumergidas (lesiones quísticas de las glándulas sublinguales que dado el contenido enzimático pueden erosionar y “sumergirse” en los músculos profundos del cuello).

Casos clínicos

Caso N° 1

Paciente nacido de término, peso adecuado para edad gestacional, sexo masculino con microtia derecha (compatible con anomalía de del primer arco branquial); obsérvese el pabellón auricular izquierdo de características normales (*Fotografías 2A y B*).

Caso N° 2

Paciente nacida de término, peso adecuado para edad gestacional, sexo femenino, que presenta en

Fotografía 4. Seno o fistula del 3er arco branquial



región laterocervical media, anterior al músculo esternocleidomastoideo, lesión sobrelevada en punta, de 2 mm de diámetro, de consistencia cartilaginosa, más notoria a la hiperextensión de cuello, compatible con anomalía de la segunda hendidura branquial (*Fotografía 3*).

Caso N° 3

Paciente nacido pretérmino, bajo peso para edad gestacional, sexo masculino, que presenta en región supraesternal pequeña lesión de 1,5 mm de diámetro con colgajo carnoso, tracto corto subcutáneo palpable, y orificio diminuto a través del cual se observó en varias oportunidades escaso material mucoso con la expresión manual. Compatible con seno y fistula del tercer arco branquial o más raramente con un quiste del conducto tirogloso (*Fotografía 4*).

Bibliografía

1. Myer CM. Masas cervicales congénitas, en Papparella M, Shumrick D, Gluckman J, et al. Otorrinolaringología. 3ª Edición. Buenos Aires: Editorial Panamericana, 1994: Vol. 3: 2954-2963.
2. Tapper D. Senos y masas de cabeza y cuello; en Ashcraft KW, Holder TM. Cirugía pediátrica. 2da

- Edición. México: Interamericana, 1995: 951-961.
3. Chandler JR, Mitchell B. Branchial cleft cyst sinuses and fistula. *Otorhinolaryngology Clin. Northam* 1981; 14: 175-186.
 4. Roback SA, Telander RL. Thyroglossal duct cysts and branchial cleft anomalies. *Pediatric Surgical Associates* 1994; 3: 142-146.
 5. Boswell WC, Zoller M, Williams JS, et al. Thyroglossal duct carcinoma. *Am Surg* 1994; 60: 650-655.
 6. Gray SW, Skandalakis JE. The pharynx and its derivatives. *The Embryological Basis for the treatment of congenital defects*. Philadelphia: WB Saunders, 1972: 15-62.
 7. Hib J. Embriología médica. 2ª Edición. Buenos Aires: El Ateneo, 1984: 71-74 y 182-190.
 8. Filston HC. Head and neck –sinuses and masses en Ashcraft KW, Holder TM. *Pediatric Surgery*. Philadelphia: WB Saunders, 1980: 1062-1079
 9. Dekker PJ. Papillary carcinoma in a thyroglossal cyst. *Clin Pract* 1994; 48: 50.
 10. Melnick M et al. (1975): Autosomal dominant branchiootorenal dysplasia. En Bergsma D (Ed): *New Chromosomal and malformation syndromes*. New York, Alan R. Liss, Inc.

CITAS

“Tener éxito en estos tiempos es fácil. Lo difícil es merecerlo”.

ALBERT CAMUS