

IV. LARINGE Y PATOLOGÍA CÉRVICO-FACIAL

CAPÍTULO 124

**PATOLOGIA DISONTOGÉNICA
CERVICOFACIAL.
QUISTES Y FISTULAS CONGENITOS**

Dra. Marta Izquierdo Cuenca , Dr. Pedro Rafael Cabrera Morin, Dr. Ignacio Cobeta Marco

Hopital Ramón y Cajal, Madrid

Las malformaciones congénitas agrupan una serie de procesos de características muy variadas, que difieren tanto en su localización, complejidad, como asociación a otros síndromes.

Para diferenciarlas es preciso el conocimiento de la embriología, basada en la formación de arcos branquiales.

Algunas de las malformaciones se observan desde el nacimiento, mientras que otras se manifiestan en la juventud o la edad adulta, como algunos quistes congénitos, en los que una infección de vía aérea superior produce un aumento de su tamaño.

ANOMALÍAS BRANQUIALES. RECUERDO EMBRIOLÓGICO:

La característica más influyente en el desarrollo de la cabeza y el cuello es la formación de arcos branquiales o faríngeos, que aparecen entre la cuarta y la quinta semana del desarrollo intrauterino y contribuyen en gran medida al aspecto externo característico del embrión. Inicialmente los arcos están constituidos por bandas de tejido mesenquimal separado por profundos surcos, denominados hendiduras branquiales o faríngeas. El embrión de cinco semanas presenta cuatro hendiduras faríngeas, de las cuales sólo una contribuye a la estructura definitiva del embrión. Simultáneamente aparecen unas evaginaciones a lo largo de las paredes laterales del intestino faríngeo: las bolsas faríngeas. Dichas bolsas se introducen en el mesénquima circundante de los arcos, pero no establecen contacto con las hendiduras. Por tanto, a pesar de que el desarrollo de los arcos, hendiduras y bolsas faríngeos tiene similitudes con la formación de las branquias propias de peces y anfibios, el embrión humano nunca posee verdaderas branquias. Por ello, los arcos, hendiduras y bolsas deberían llamarse faríngeos y no branquiales. Por convenio, cada hendidura y cada bolsa van numeradas de forma similar al arco branquial situado inmediatamente superior a ellas.

ARCOS FARÍNGEOS:

Cada uno de los arcos branquiales está formado por un núcleo central de tejido mesodérmico, cubierto en su lado externo por ectodermo superficial, y revestido en su interior por epitelio endodérmico. Además, la parte central de cada arco recibe células de la cresta neural. De esta forma, cada arco faríngeo posee su propio componente muscular, nervioso y arterial. En ocasiones los músculos de los diferentes arcos no se adhieren al esqueleto óseo-cartilaginoso del propio arco, sino que migran a regiones adyacentes, manteniendo la inervación del arco de origen.

PRIMER ARCO FARÍNGEO / MANDIBULAR:

Está formado por una porción dorsal, llamada proceso maxilar, y una porción ventral, el proceso mandibular, que contiene el cartílago de Meckel. Este último regresa durante el desarrollo, persistiendo tan sólo dos pequeñas porciones que forman el martillo (excepto el mango) y el yunque (excepto la rama larga). El proceso maxilar originará al premaxilar, maxilar, hueso cigomático y parte del hueso temporal. La musculatura del primer arco está constituida por los músculos de la masticación (temporal, masetero y pterigoideos), el vientre anterior del digástrico, el milohioideo, el músculo del martillo, y el periestafilino externo. Su inervación se suministra a través de la rama mandibular del nervio trigémino (V_3), tras el ganglio de Gasser. Dado que el mesénquima del primer arco contribuye a la formación de la dermis de la cara, la inervación sensitiva facial depende del nervio trigémino. La arteria asociada del primer arco se atrofia y desaparece.

SEGUNDO ARCO FARÍNGEO / HIOIDEO:

El cartílago del segundo arco faríngeo o arco hioideo (cartílago de Reichert) origina el mango del martillo, la rama larga del yunque, el estribo (excepto la platina), la apófisis estiloides, el ligamento estilohioideo, el asta menor y la porción superior del cuerpo del hioides. La musculatura propia del arco conforma el músculo del estribo, el estilohioideo, el vientre posterior del digástrico, el auricular, el platisma, los músculos de la expresión facial, todos ellos inervados por el nervio facial. La arteria asociada al segundo arco se atrofia, excepto algunos casos en que persiste su segmento dorsal en la edad adulta, observándose entonces en forma de arteria estapedial, que pasa a través de las cruras del estribo.

TERCER ARCO FARÍNGEO:

El cartílago del tercer arco da origen a la porción inferior del cuerpo y el asta mayor del hueso hioides. Origina el músculo estilofaríngeo, dependiente del glossofaríngeo. Tiene dos pequeños ganglios sensoriales e incluye el nervio petroso superficial menor. La arteria del tercer arco conforma la arteria carótida externa y la región proximal de la carótida interna.

CUARTO ARCO FARÍNGEO:

Su esqueleto cartilaginoso se fusiona con el del sexto arco para formar el esqueleto laríngeo, en especial el tiroides. Los músculos originados son el cricotiroideo, periestafilino externo y constrictores de faringe, todos inervados por la rama laríngea superior del vago. La arteria del cuarto arco se transforma en el arco aórtico.

SEXTO ARCO FARÍNGEO:

Su mesénquima conforma el esqueleto laríngeo junto al cuarto arco: cricoides, aritenoides, corniculado y cuneiforme. La musculatura intrínseca de la laringe que conforma está inervada por el nervio recurrente del vago. La arteria del sexto arco persiste en la vida fetal como el ductus arterioso, que se oblitera en el periodo postnatal.

BOLSAS FARÍNGEAS:

El embrión humano posee cinco pares de bolsas faríngeas, cubiertas por epitelio endodérmico, que dan lugar a algunos órganos importantes.

PRIMERA BOLSA FARÍNGEA:

La primera bolsa faríngea forma un divertículo pediculado, el receso tubotimpánico, que contacta con el epitelio de la primera hendidura faríngea, el futuro CAE. De esta forma, la porción distal de la primera bolsa constituye la caja del tímpano y parte de la membrana timpánica. La porción proximal forma la trompa de Eustaquio o faringotimpánica.

SEGUNDA BOLSA FARÍNGEA:

El epitelio de la segunda bolsa forma brotes que se introducen en el mesénquima, constituyendo la fosa amigdalina. Ésta es invadida por tejido mesodérmico y linfático, originándose la amígdala palatina.

TERCERA BOLSA FARÍNGEA:

El epitelio de la tercera bolsa se diferencia en la glándula paratiroides inferior y el timo. Ambas glándulas pierden contacto con la pared faríngea y migran en dirección caudal, hasta que llegan a su localización definitiva, el timo en el tórax y la paratiroides inferior sobre la cara dorsal de la glándula tiroides.

CUARTA BOLSA FARÍNGEA:

El epitelio de la cuarta bolsa forma la glándula paratiroides superior. Al igual que la paratiroides inferior, se separa de la pared faríngea, migrando hasta situarse en la cara dorsal de la glándula tiroides. Es de reseñar el hecho de que los derivados de la tercera bolsa desciendan más caudalmente que los de la cuarta.

QUINTA BOLSA FARÍNGEA:

Suele considerarse parte de la cuarta bolsa. Da origen al cuerpo ultimobranquial, que quedará incluido en la glándula tiroides. Sus células se diferencian en las células parafoliculares o células C, que secretan calcitonina.

HENDIDURAS FARÍNGEAS:

El embrión humano posee cuatro hendiduras, de las cuales solamente una contribuye a la estructura definitiva del embrión. La primera hendidura se introduce en el mesénquima subyacente, origina el conducto auditivo externo y contribuye a la formación del tímpano.

La proliferación del segundo arco ocasiona una superposición sobre el tercero y cuarto arcos, hasta fusionarse con el relieve epicardiaco, interrumpiendo el contacto de la segunda, tercera y cuarta hendidura con el exterior. Temporalmente estas tres hendiduras forman una única cavidad recubierta por epitelio ectodérmico, el seno cervical de His, que suele desaparecer durante el desarrollo posterior.

1.- ANOMALÍAS BRANQUIALES:

Los quistes, fístulas y senos branquiales se deben a una alteración congénita en el desarrollo embrionario del sistema branquial, siendo los primeros los más frecuentes. El conocimiento de la embriología es fundamental para entender la patogenia de las anomalías branquiales: en el embrión humano se presentan cinco pares de arcos mesodérmicos, separados por cuatro pares de invaginaciones de ectodermo por la cara externa, las hendiduras, y por otras cuatro evaginaciones de endodermo por su cara faríngea, las bolsas.

Cada arco se desarrollará en músculo esquelético y tejido conectivo, y posee su propio sistema arterial y nervioso.

Existen cuatro tipos de anomalías en las hendiduras branquiales:

- Quiste: más frecuente que el seno o la fístula
- Seno interno o fístula branquial interna: un quiste con comunicación con la luz faríngea
- Seno externo o fístula branquial externa: un quiste con comunicación con el exterior
- Fístula: comunicación tanto con la luz faríngea como con el exterior

Comparten unas características comunes que describimos a continuación:

Todas las anomalías branquiales, excepto las del primer arco, son profundas al platismo. Este hecho se explica por la superposición del segundo arco sobre el tercer y cuarto arco, y la segunda, tercera y cuarta hendidura, que conforman temporalmente el seno cervical de His, responsable de la mayoría de las alteraciones.

Proceden sobre todo de la segunda hendidura branquial (65-95%), hecho que se atribuye a su mayor profundidad, y la mayor permanencia que el resto de las hendiduras. A continuación se presentan las de primera hendidura (10-25%), y por último las de tercera y cuarta hendidura (0.5-10%). Debido a su desarrollo embriológico, los quistes están tapizados por epitelio escamoso o columnar, con algo de tejido linfoide en su pared.

1.A.- ANOMALÍAS DE LA PRIMERA HENDIDURA:

De la primera hendidura persiste en la normalidad el CAE. Las anomalías en esta estructura, o su obliteración incompleta, se manifiestan en forma de atresia o reduplicación del canal. Puede persistir un quiste en ocasiones en contacto con la superficie de la parótida o dentro de ella, con la consiguiente relación con el nervio facial.

Generalmente se manifiesta como una masa detrás del lóbulo de la oreja, con una abertura fistulosa detrás de la rama de la mandíbula. Cuando presenta un tracto entero, hay un poro en el suelo del CAE.

Clásicamente se han diferenciado dos tipos:

- Tipo I: Se considera una duplicación del CAE membranoso. Se localizan en la región retroauricular, pudiéndose extender con un trayecto medial y anterior al CAE, y lateral al facial. En ocasiones finalizan en una bolsa ciega a nivel de la membrana timpánica.
- Tipo II: Se considera una duplicación del CAE y del pabellón. Se pueden localizar tanto mediales como laterales al facial, con un trayecto sinusal inferior al ángulo mandibular, a lo largo del borde anterior del músculo ECM. La abertura se sitúa en la región anterior cervical, superior al hioides y anterior al ECM. Está íntimamente asociada a la glándula parótida, con un trayecto impredecible alrededor del facial. Por lo tanto, el abordaje es similar al de una parotidectomía superficial, con una exposición total del nervio facial para prevenir una posible lesión.

En ambos casos, pueden diagnosticarse después de varios drenajes de lo que se supone un simple quiste o fístula preauricular, tal como explica F. Santaolalla en 2005. Se describen a continuación.

QUISTES, SENOS O FÍSTULAS PREAURICULARES

No se consideran anomalías de las hendiduras branquiales. Se forman por un fallo en la fusión de los seis tubérculos que forman el pabellón. Se manifiestan como un pequeño poro anterior y superior al trago. A menudo su tracto desciende hasta fijarse al cartílago subyacente. Estos senos no tienen relación con el CAE, y son laterales al nervio facial.

Típicamente estas anomalías congénitas son poco sintomáticas. Al estar tapizado el tracto del seno por epitelio escamoso, a menudo se forma tejido de descamación dentro del tracto. Los síntomas se producen al expulsar estos restos o al infectarse el seno. El tratamiento habitual consiste en la excisión completa “en frío”. Si es preciso realizar incisión y drenaje, se debe evitar dañar el cartílago subyacente. Estas lesiones parecen heredarse de forma autosómica dominante, con penetrancia incompleta. Son más frecuentes en la raza negra, y en un 25% se manifiestan de forma bilateral.

1.B.- ANOMALÍAS DE LA SEGUNDA HENDIDURA:

Constituyen las anomalías branquiales más comunes, y dentro de éstas los quistes son más frecuentes que los senos o fístulas. Aquéllas que presentan apertura externa, lo hacen a lo largo del borde anterior del ECM, bajo su tercio superior. Si presentan apertura interna, se encuentra en la fosa amigdalina. A diferencia de las anomalías de la primera hendidura, el tracto es superior al hioides.

El trayecto que siguen es: comenzando en la piel, el tracto penetra en el músculo platisma, luego se hunde profundo al ECM. Pasa lateral al hipogloso y al glossofaríngeo, y entra en la faringe superiormente a estos nervios. El tracto se extiende entre la carótida interna y la externa (que son derivados del tercer arco), y finaliza en el constrictor medio o en la región de la fosa amigdalina.

En ocasiones se ha descrito la aparición de la clínica inmediatamente tras una amigdalectomía: se supone que la causa es la obstrucción o contaminación de la abertura.

Las anomalías de la segunda hendidura se clasifican en cuatro tipos según su localización:

- Tipo I: Se presentan en el borde anterior del ECM, profundo al platisma.
- Tipo II: Es el más común. Está en contacto con los grandes vasos.
- Tipo III: Se sitúa entre la carótida externa y la interna, superior al IX y al XII par craneal, inferior al ligamento estilohioideo.
- Tipo IV: Es medial a los grandes vasos. Se localiza a nivel de la fosa amigdalina. Es muy infrecuente.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica. Previo a la cirugía, se puede realizar TC o fistulograma, aunque si el diagnóstico es evidente, estas pruebas no son imprescindibles.

Existe controversia sobre la necesidad de realizar amigdalectomía. Si el trayecto finaliza en la fosa amigdalina, suele ser necesaria su resección para localizar la abertura de la fístula, pero si el tracto finaliza antes de llegar a ella no es necesario.

1.C.- ANOMALÍAS DE LA TERCERA HENDIDURA:

Pueden ser indistinguibles de las alteraciones de la segunda hendidura, y diferenciarse tan sólo en quirófano tras seguir el trayecto fistuloso. Se localizan a lo largo del borde anterior del ECM, típicamente posterior a los grandes vasos e inferior al IX par. La apertura externa se sitúa al mismo nivel que las derivadas de la segunda hendidura (en borde anterior del ECM), mientras que la interna se encuentra a nivel del seno piriforme.

El trayecto que siguen es: apertura externa anterior al ECM, el tracto asciende lateral a la carótida común, y se mantiene posterolateral a la carótida interna. Luego sube superior y lateralmente al hipogloso, y medialmente bajo el glossofaríngeo, entrando a la faringe al nivel del seno piriforme.

Es preferible la resección quirúrgica en un estado no inflamado, como en las anomalías de la segunda hendidura, si es necesario con incisiones escalonadas. En ocasiones se ha asociado el carcinoma branquiogénico a este tipo de quistes. Existen pocos casos publicados de esta patología, recientemente encontramos uno descrito por Batuecas et al en 2006.

1.D.- ANOMALÍAS DE LA CUARTA HENDIDURA:

Se originan en el ápex del seno piriforme inferiormente al nervio laríngeo superior, cruzan sobre el XII par, bajo ambas carótidas, hacia el músculo cricotiroideo y el cartílago tiroideo, y descienden hacia la apertura externa que se localiza a lo largo del margen anterior del ECM. El trayecto fistuloso rodea el arco aórtico en el lado izquierdo, y en el lado derecho la subclavia.

CLÍNICA:

El quiste branquial suele ser una estructura redondeada, homogénea y dura situada a lo largo del músculo ECM, desde el trago hasta la clavícula. Cuando su tamaño es considerable pueden ocasionar disfagia, disnea o estridor. Un signo patognomónico es la presencia de una fístula a lo largo del borde anterior del ECM.

Los quistes pueden no ser visibles en el momento del nacimiento. Si se presentan en la infancia, suele ser tras un proceso infeccioso de vías altas que produce una inflamación aguda y dolorosa. Si pasan desapercibidos, suelen experimentar un crecimiento progresivo hasta la tercera o cuarta década en la que finalmente se diagnostican; esta presentación es la más frecuente. Cuando el quiste se abscesifica, puede dar lugar a su ruptura y posterior formación de un seno.

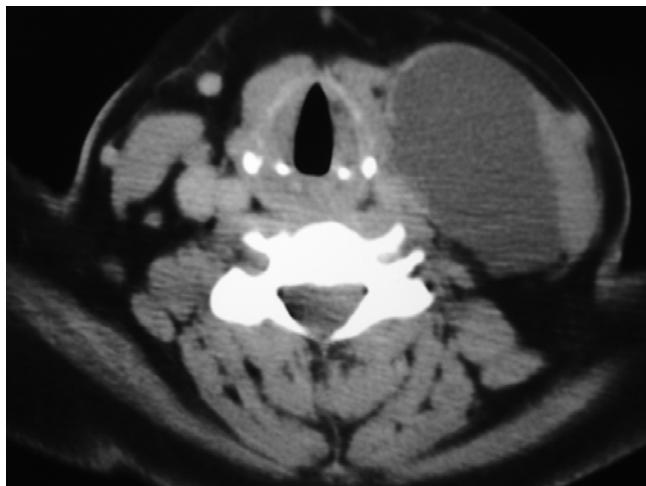
La fístula se puede diagnosticar en un examen físico de rutina, aunque suelen experimentar infecciones de repetición, generalmente por *Estafilococo aureus*. Los quistes o fístulas de la primera hendidura pueden presentarse como otorrea en ausencia de patología ótica, o debutar como una parálisis facial si se encuentra dentro de la parótida, con o sin tumoración cervical. Otra presentación poco frecuente de las anomalías de segunda, tercera y cuarta hendidura es la de absceso cervical recurrente sin apertura externa. En estos casos, la apertura suele ser interna, a nivel de fosa amigdalara o en seno piriforme.

Las anomalías de tercera y cuarta hendidura pueden presentarse como una tiroiditis aguda supurada, más frecuente en el lado izquierdo, con plenitud paratraqueal, inflamación y fiebre. Su prevalencia es similar entre hombres y mujeres. Los quistes bilaterales son infrecuentes, según las series entre el 1% y el 30% de los casos.

DIAGNÓSTICO:

Se realiza a través de:

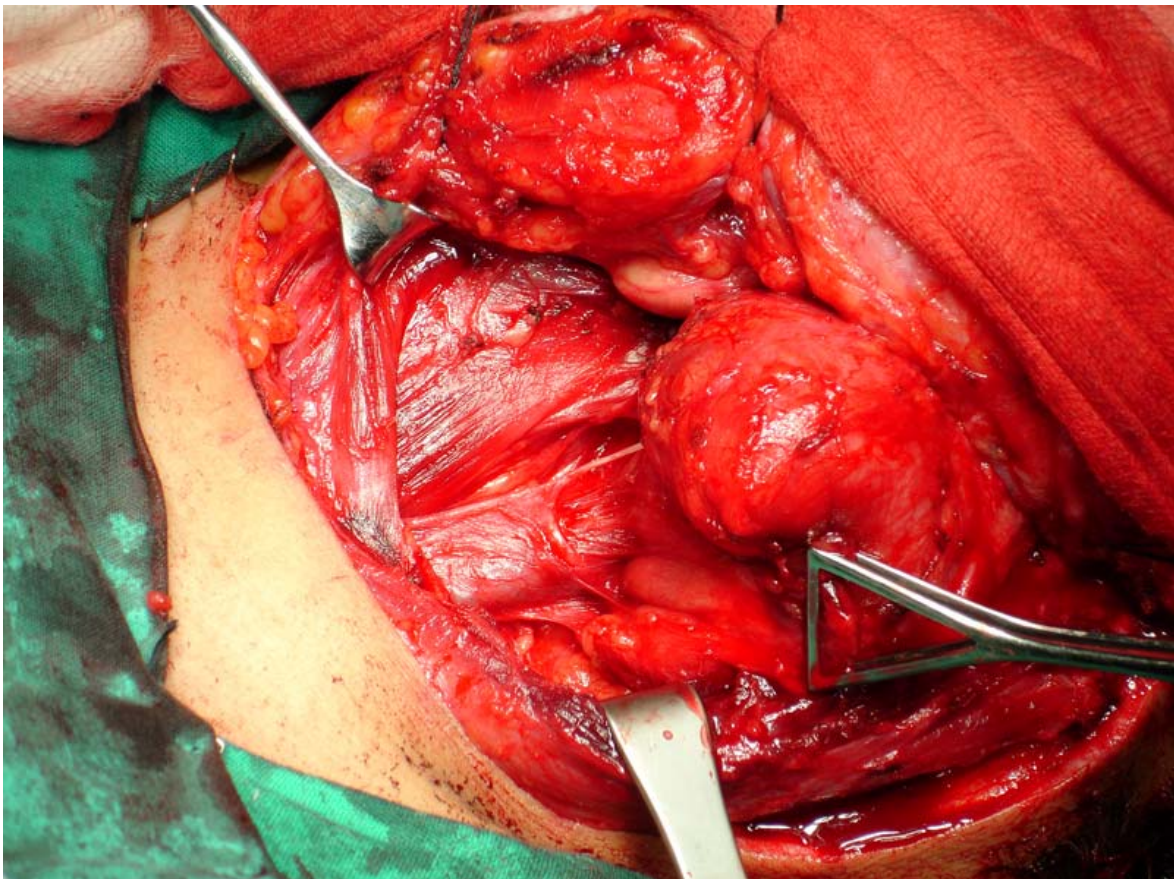
- Historia clínica y exploración física: resultan esenciales y pueden dar el diagnóstico casi con certeza.
- Pruebas complementarias: suelen realizarse para completar el diagnóstico, aunque si el diagnóstico es evidente, estas pruebas no son imprescindibles.
 - Ecografía cervical: ayuda a indicar la naturaleza quística de la lesión, al tiempo que sirve de guía para la PAAF. El contenido puede ser anecogénico a hiperecogénico, pudiendo simular una masa sólida o particulada.
 - TC cervical: indica el tamaño y posición exactos. Generalmente se emplea más que RMN o pruebas baritadas. Los quistes se presentan como estructuras de pared fina, regular, que no muestran realce tras el contraste iv. Cuando se infectan los quistes, la pared presenta realce y aumenta de grosor, con los tejidos circundantes edematosos.(Fig. 1)



- Fistulograma e inyección de contraste durante la cirugía: no son necesarios para la correcta disección de la fístula branquial. Clásicamente se realizaba fistulograma durante el preoperatorio para delinear el tracto. Asimismo, se ha empleado azul de metileno inyectado en el tracto fistuloso intraoperatoriamente para facilitar la disección. Sin embargo, un reciente estudio retrospectivo realizado por KN Rattan sobre 63 fístulas, no ha demostrado que estas técnicas ayuden en la disección. A este dato se añade el hecho de que la mayoría de los niños en los que se realizó fistulograma reflejaron cierta molestia debido a la sedación o anestesia precisada para la prueba.

TRATAMIENTO:

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa, incluyendo el tracto fistuloso. Es preferible realizarla en un estado no inflamado, teniendo en cuenta que las infecciones o drenajes previos dificultan su disección. Asimismo, se debe evitar incidir sobre el quiste, o seccionar el tracto. En ocasiones se utilizan incisiones escalonadas, que consisten en líneas paralelas que coinciden con pliegues cutáneos.(Fig 2)



Las principales complicaciones son las lesiones sobre los pares craneales (IX, X, XI y XII en 2°-4° hendiduras, y el VII en 1° hendidura), el nervio laríngeo superior, grandes vasos.

Si se observa apertura de la fístula hacia el exterior, se reseca junto con la piel circundante en forma de ojal. Si no se reseca todo el tracto, aumentan las posibilidades de recidiva, al igual que cuando ha ocurrido una complicación antes del tratamiento definitivo (infección), o ha habido una cirugía previa.

En el abordaje indicado para las anomalías de primera hendidura se debe incluir la posibilidad de exponer el facial, como en una parotidectomía superficial. En los niños la técnica es más compleja por el menor tamaño del nervio y las variaciones en su anatomía. En las fístulas de segunda hendidura que finalicen en la fosa amigdalara se reseca la amígdala si es preciso para localizar la abertura.

Últimamente se han descrito técnicas endoscópicas para sellar el orificio a nivel de seno piriforme que se produce en las fístulas de cuarta hendidura. Se ha utilizado cauterización con láser, quimiocauterización con tricloroacético al 40% e inyección de pegamento de fibrina, resaltando entre sus ventajas la facilidad de realización y la eficacia en prevenir recidivas en las infecciones. Verret realizó en 2004 una revisión sobre 10 niños con abscesos cervicales en los que se diagnosticó finalmente una fístula a nivel de seno piriforme (fístulas de cuarta hendidura). Se trató el absceso, y posteriormente se realizó cauterización endoscópica de la fístula de seno piriforme. Como resultado, se describió la ausencia de recidiva en 7 de ellos, con un seguimiento de 3 años de media.

1.E.- CARCINOMA BRANQUIOGENICO:

Resultan de la malignización de un quiste branquial. Sin embargo, su existencia sigue siendo controvertida, y se cree que gran parte de los diagnósticos de carcinoma branquiogénico son realmente metástasis quísticas de un primario de cabeza y cuello. La región que más frecuentemente origina este tipo de metástasis es la orofaringe, en especial el cáncer de amígdala. Por este motivo, en los adultos que presenten una masa cervical quística debe evaluarse la posibilidad de tener un primario en otra región de cabeza y cuello, como describe Goldenberg en 2006.

Para diagnosticar una masa quística como carcinoma branquiogénico debe cumplir una serie de criterios, entre ellos no hallar evidencia de otro tumor en orofaringe durante un seguimiento de 5 años. Una forma de diagnosticar certeramente un carcinoma branquiogénico es el hallazgo en un quiste branquial con evidencia histológica de displasia en su pared, que progresa posteriormente a carcinoma escamoso.

La PAAF realizada en este tipo de masas ocasiona una alta posibilidad de falsos negativos. Este resultado se explica porque el epitelio escamoso tumoral no se desprende al interior del quiste en fases precoces, sólo en fases tardías de la enfermedad.

2.- ANOMALÍAS DEPENDIENTES DE LA CRESTA NEURAL:

Las células de la cresta neural son fundamentales para la formación de gran parte de la región craneofacial. La interrupción de su desarrollo provoca grandes malformaciones, a menudo asociados a anomalías cardíacas. Estas células son vulnerables a distintos compuestos como el alcohol o el ácido retinoico.

Algunas malformaciones dependientes de las células de la cresta neural son:

2.A.- SÍNDROME DE TREACHER COLLINS (DISÓSTOSIS MANDIBULOFACIAL):

Están alteradas las estructuras del primer arco. Se caracteriza por:

- Hipoplasia malar
- Hipoplasia mandibular
- Hendiduras palpebrales oblicuas
- Colobomas del párpado inferior
- Malformaciones del pabellón auricular

El síndrome es hereditario (autosómico dominante), aunque el 60 % de los casos se produce por nuevas mutaciones. También se ha implicado el ácido retinoico en su producción.

2.B.- SECUENCIA DE ROBIN:

Se encuentran alteradas las estructuras del primer arco, afectándose en especial el maxilar inferior: se observa micrognatia, fisura de paladar y glosoptosis. Se han observado factores genéticos, ambientales, o por compresión del mentón contra el tórax durante el desarrollo.

2.C.- SECUENCIA DE DIGEORGE (SÍNDROME DE LA TERCERA Y CUARTA BOLSAS FARÍNGEAS):

Se caracteriza por hipoplasia o aplasia de timo, glándulas paratiroides o de ambos, en ocasiones acompañadas por defectos cardiovasculares, anomalías en pabellones auriculares, micrognatia e hipertelorismo. Esta secuencia se presenta esporádicamente, y podría estar asociada a agentes teratógenos.

2.D.- MICROSOMÍA HEMIFACIAL (ESPECTRO OCULO-AURICULO-VERTEBRAL, SÍNDROME DE GOLDENHAR):

Abarca varias anomalías craneofaciales que suelen afectar a huesos maxilar, temporal y cigomático, con un tamaño reducido y aplanados. Se observan defectos del oído externo, oculares y vertebrales. Se asocian a anomalías cardíacas. Las causas de esta malformación se desconocen.

3.- ANOMALÍAS DEL CONDUCTO TIROGLOSO:

DESARROLLO DE LA GLÁNDULA TIROIDES:

La glándula tiroides aparece como una proliferación epitelial en el suelo de la faringe, a nivel del agujero ciego de la lengua. Desciende por delante del intestino faríngeo, quedando durante su migración unida a la lengua por un conducto estrecho, el conducto tirogloso, que posteriormente se torna macizo y desaparece.

Esta glándula generalmente descende por delante del hueso hioides y los cartílagos laríngeos, alcanzando su situación definitiva delante de la tráquea a la séptima semana. Sin embargo, en ocasiones el trayecto es posterior o a través del hioides

MALFORMACIONES DEL DESARROLLO DEL TIROIDES:

Constituyen las anomalías congénitas más frecuentes del cuello. Los quistes tiroglosos suman el 2%-4% de todas las masas cervicales, de hecho son la segunda causa de masa cervical en niños, por delante que los quistes branquiales.

3.A.- QUISTE DEL CONDUCTO TIROGLOSO:

Se produce al no obliterarse y desaparecer el conducto tirogloso. En este caso, las células pueden diferenciarse y formar un quiste del conducto tirogloso. Si el quiste se infecta y se rompe, dará lugar a un seno del conducto tirogloso. Ésta es la única manera de que tenga abertura externa, ya que el conducto tirogloso nunca se comunica con la piel de forma primaria.

El quiste se puede presentar en cualquier sitio del trayecto de la migración de la glándula, generalmente en la línea media o cerca de ella. Suelen estar situados cerca del hueso hioides o por debajo de éste, aunque también pueden observarse en la base de la lengua o próximos al cartílago tiroides. Raramente se sitúan dorsalmente al hioides, en esta localización se llaman quistes del conducto tirogloso internos. Se han descrito casos de quiste tirogloso intratiroideo.

CLÍNICA:

La mayoría se presentan en niños o adolescentes, como una masa cervical en línea media (75%) (fig 3.1- 3.4) o cerca de ella (25%) (Fig 4.1; 4.2), asintomática, de 1 a 2 cm. Se observan mejor con hiperextensión cervical. Característicamente ascienden con la deglución o con la protrusión de la lengua, por su adherencia con el agujero ciego. Pueden infectarse, producir celulitis o abscesificarse.



Fig 3.1



Fig 3.2



Fig 3.3



Fig 3.4

Se debe realizar el diagnóstico diferencial entre un quiste del conducto tirogloso y ectopia de la glándula tiroides, ya que puede ser el único tejido tiroideo funcional. La incidencia de tiroides ectópico ronda el 1-2 %, generalmente ocurre cuando el quiste se localiza en la base de la lengua más que en la región cervical anterior. Si se reseca el único tejido tiroideo funcional, ocasionará un hipotiroidismo.

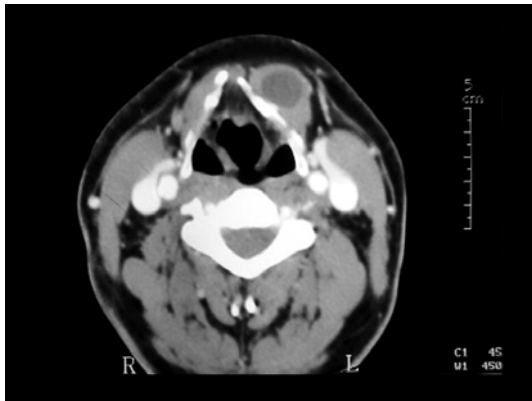


Fig 4.1

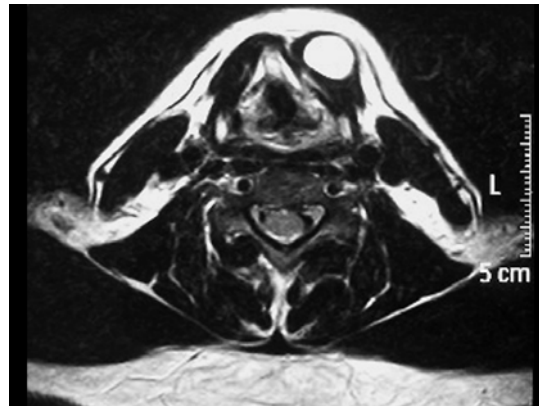


Fig 4.2

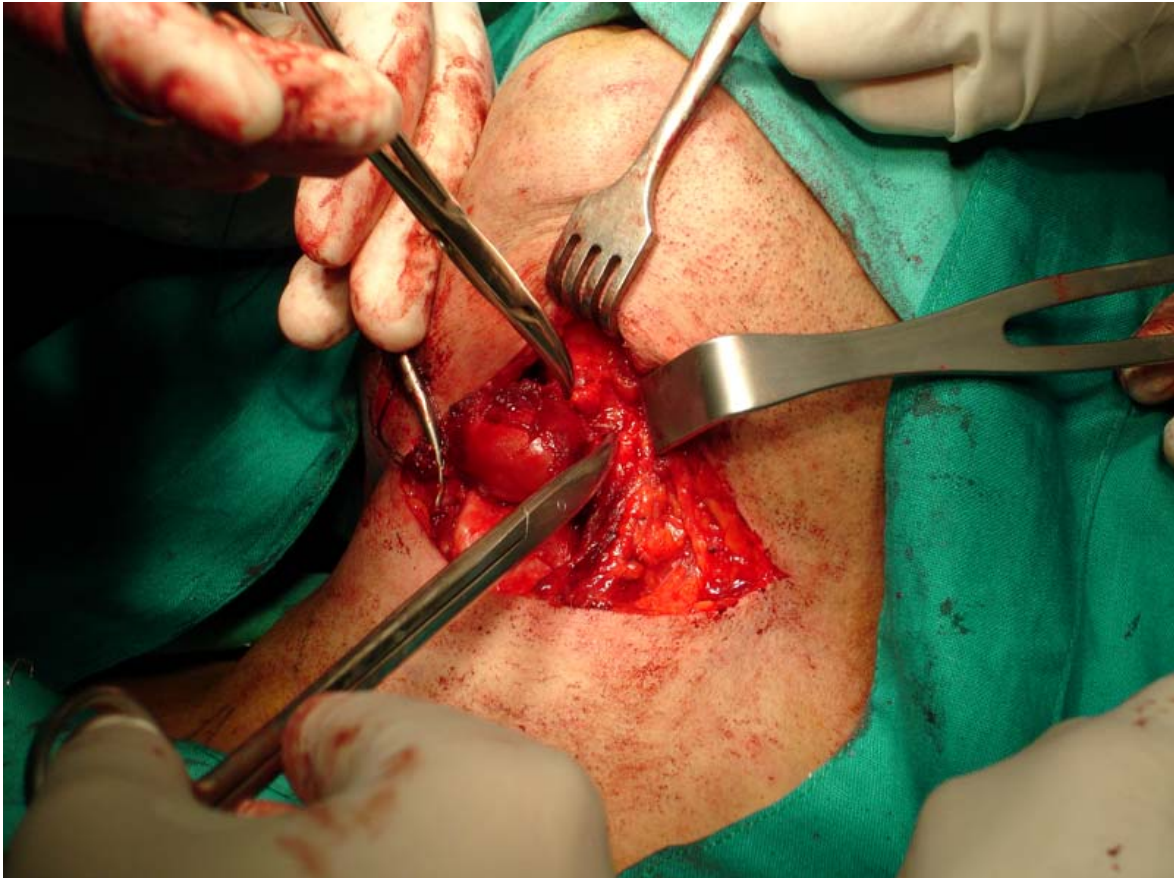
DIAGNÓSTICO:

Se realiza a través de:

- Historia clínica y exploración física incluyendo laringoscopia para visualizar la laringe.
- Pruebas de imagen: las utilizadas son:
 - Ecografía cervical: determina la naturaleza quística de la lesión, y sirve de guía para una posible PAAF. Identifica la existencia de glándula tiroidea en su localización habitual.
 - TC cervical: indica la posición exacta respecto al hioides. El quiste no capta contraste intravenoso.
 - Gammagrafía con I_{131} para descartar que el único tejido tiroideo normal se encuentre incluido dentro del quiste.
- Existen varios datos que deben aportar las técnicas de imagen para que resulten de utilidad de cara al diagnóstico y tratamiento, según detalla AT Ahuja recientemente:
 - Identificar la posibilidad de malignización dentro del quiste.
 - La presencia de un componente sólido mediante cualquier técnica o un nódulo captante observado dentro del quiste en TC o RMN aumenta la sospecha de carcinoma.
 - PAAF: si muestra grandes células escamosas atípicas, o cuerpos de psamoma es sugestivo de carcinoma papilar.
 - Localizar el quiste y definir el tratamiento. Es fundamental detectar localizaciones atípicas, como son:
 - Intratiroideo: se observa en forma de quiste anecoico indistinguible de otras lesiones benignas. El diagnóstico preoperatorio se realiza por PAAF, o en el postoperatorio tras estudio anatomopatológico.
 - Intrahioides: curiosamente, los pocos casos descritos son exclusivamente en adultos.
 - Clarificar la necesidad de rastreo tiroideo con I_{131} de rutina, para evitar reseca el único tejido tiroideo funcionando. Según el artículo citado, no es necesario realizar gammagrafía de rutina si se ha observado la presencia de glándula tiroidea en su lugar correcto. Por ello, debe ser comprobada la existencia de tejido tiroideo en su localización habitual previamente a la cirugía.
 - Identificar el tracto tirogloso previamente a la cirugía: mediante RMN en secuencia T2 con supresión grasa se identifica el 18% de los conductos. Sin embargo, este dato no altera el tratamiento de elección mediante la técnica de Sistrunk. Es de mayor relevancia la aportación de la RMN en recidivas del quiste para localizar el tracto fistuloso.

TRATAMIENTO:

El tratamiento de elección consiste en la resección completa del quiste mediante la técnica de Sistrunk, incluyendo el tracto hasta la base de lengua, y la posible abertura a piel si ha conformado un seno. Se reseca junto con la pieza la parte medial del hioides, evitando entrar en el quiste, seccionar el conducto o acceder a faringe o laringe. (Fig. 5)



Los daños al nervio laríngeo superior o al hipogloso son posibles aunque infrecuentes. En ocasiones se forma seroma o hematoma en la base de la lengua, por su rica vascularización. Si la resección no es completa, existe riesgo de recidiva. Mediante la técnica de Sistrunk se ha reducido la recidiva del quiste tirogloso de un 70% al 5% actual. En estos casos surge la sospecha de un remanente del conducto en la base de la lengua, que podría researse por vía transoral.

3.B.- CARCINOMA TIROIDEO EN QUISTE TIROGLOSO:

Se ha descrito la aparición de carcinoma bien diferenciado en un 1,5% de los quistes tiroglosos, entre ellos el carcinoma papilar de tiroides se diagnostica en el 80% de los casos. Se observa mayoritariamente en adultos. Se presenta como una masa asintomática, y el diagnóstico suele realizarse en el postoperatorio tras el análisis anatomopatológico. En ocasiones, produce disfagia, disfonía o drenaje a través de un seno cutáneo.

No existe consenso sobre el manejo posterior tras la técnica de Sistrunk, en especial el papel que desempeñan la tiroidectomía total o la radioterapia. La tendencia actual es realizar una tiroidectomía total con vaciamiento cervical de forma diferida si existe afectación tiroidea o invasión local, lo que ocurre en un tercio de los casos.

3.C.- FÍSTULA DEL CONDUCTO TIROGLOSO:

Se trata de la comunicación del quiste tirogloso con el exterior, que suele ser secundario a la rotura del quiste.

3.D.- TEJIDO TIROIDEO ABERRANTE:

En cualquier sitio del trayecto puede encontrarse tejido tiroideo aberrante, con más frecuencia en la base de la lengua, por detrás del agujero ciego.

4.- LINFANGIOMA. HIGROMA QUÍSTICO

Durante la sexta semana del desarrollo embrionario se forma el sistema linfático. Una alteración a este nivel puede producir linfangiomas. Constituyen menos del 5% de las masas cervicales congénitas.

Existen cuatro tipos de malformaciones:

- Linfangioma capilar: compuesto por capilares linfáticos
- Linfangioma cavernoso: varios senos linfáticos dilatados que invaden estructuras adyacentes
- Higroma quístico: un gran seno linfático dilatado
- Hemangiolinfangioma: contiene elementos vasculares

CLÍNICA:

El 60% se detecta al nacimiento, y el 90% hasta el segundo año de vida. Existe un pequeño grupo que se diagnostica después de los veinte años.

Se localizan generalmente en el triángulo posterior cervical, invadiendo estructuras adyacentes y planos profundos.

Se presentan como una masa blanda, compresible y lobulada que se transilumina. La mayoría son asintomáticos, de crecimiento lento, aunque pueden experimentar un aumento brusco de tamaño por una hemorragia o tras una infección de vía aérea superior (por bloqueo de los canales linfáticos). Las lesiones grandes ocasionan disnea o disfagia por el efecto masa.

Su localización y extensión se correlacionan con el pronóstico y el resultado quirúrgico.

DIAGNÓSTICO:

Se realiza a través de:

- Historia clínica y exploración física
- Pruebas de imagen:
 - Ecografía cervical: muestra una masa con septos, multilobulada, de distintas ecogenicidades. La ecografía tridimensional se utiliza en el periodo prenatal.
 - TC cervical: muestra una masa multiquística que capta contraste
 - RMN: delimita los tejidos blandos con precisión de cara a la cirugía. También se emplea como diagnóstico prenatal.
- Análisis cromosómico prenatal, con énfasis sobre los cromosomas 13, 18, 21, X e Y, que se han visto asociados a malformaciones linfáticas congénitas.

TRATAMIENTO:

El tratamiento definitivo de elección es la cirugía, que suele retrasarse hasta los tres o cuatro años de edad.

Su resección es compleja debido a que pueden extenderse rodeando vasos, nervios o planos musculares. Este hecho también condiciona la tasa de recidiva: 5% al 10% en las lesiones de gran tamaño.

- Ozen et al revisaron en 2005 17 casos de higroma quístico pediátricos tratados quirúrgicamente, encontrando como complicaciones: 1 recidiva (6%), 2 parálisis faciales (12%), 1 seroma (6%).
- En una revisión realiza por A. Alqahtani sobre 186 pacientes con linfangiomas en diversas localizaciones tratados a lo largo de 25 años con varios métodos, los autores encontraron como resultados: aquellos linfangiomas tratados con resección quirúrgica macroscópicamente completa, la recidiva fue del 13% en los cervicales, y del 33% en los situados en cabeza. Las lesiones tratadas con aspiración del contenido, o con inyección de sustancias esclerosantes, obtuvieron una recidiva del 100%. Asimismo, observaron un 5% de casos con regresión espontánea, por lo que los autores sugieren la utilidad de un periodo de observación.

Otras modalidades de tratamiento que se han empleado incluyen:

- Inyección de sustancias esclerosantes: clásicamente se han empleado etanol, tetraciclinas o ciclofosfamida. Los últimos avances señalan el empleo intralesional de bleomicina, o el agente OK-432. En 2002 CM Giguere realizó un ensayo clínico prospectivo, randomizado tipo casos-control, en el que se valoraba la eficacia del OK-432 en el tratamiento de linfangiomas. Se observó una respuesta eficaz en el 86% de los casos, definida como reducción completa o de más del 60% de su tamaño. En 2003, I. Sanlialp diseñó un ensayo clínico prospectivo para evaluar la eficacia de bleomicina y OK-432 como tratamiento de linfangioma en niños. Tras un seguimiento de 6-36 meses, la respuesta encontrada fue excelente (desaparición total) en el 53,4%, buena (regresión >50% del tamaño) en el 26,7%, y pobre en el 6,6% de los casos. Los peores resultados se observaron en pacientes con cirugía previa.
- Radioterapia: actualmente contraindicada por el riesgo de inducción tumoral.

En los casos con diagnóstico prenatal de obstrucción de vía aérea, se puede plantear un tratamiento intraparto *ex utero*. Consiste en mantener la circulación materno-fetal tras una cesárea, mientras se asegura la vía aérea mediante intubación o traqueotomía. En algunos casos se puede descomprimir la presión que ocasiona la malformación linfática aspirando su contenido antes del parto. Cuando estas malformaciones se infectan y aumenta su tamaño, un ciclo de corticoides sistémicos ayuda a reducir la inflamación.

5.- ANOMALÍAS VASCULARES:

El hemangioma es la alteración más frecuente encontrada en el desarrollo embriológico de los vasos, afectando en mayor proporción a niñas. Se asocia a cuadros complejos, como el síndrome PHACE, Mafucci, Sturge-Weber o Kasabach-Merritt.

Los hemangiomas presentan un crecimiento rápido, seguido de un periodo de involución entre los 3 a 5 años, hecho que se produce en la mayoría de los casos. En pocos pacientes, el hemangioma permanece con la edad. En el área ORL se localiza generalmente en piel, más que en hueso, músculo, glándulas salivares o mucosa.

Se presentan como una lesión suave, no dolorosa, que palidece al presionarla. En ocasiones se percibe una vibración cuando se trata de una malformación arteriovenosa. Si presentan un tamaño considerable pueden producir disnea, disfagia o compresión. Aquéllos situados en el área orbitaria pueden ocasionar ambliopía o estrabismo. Las complicaciones más frecuentes son: infección, ulceración, hemorragias recurrentes, trombocitopenia, deformidad estética, fallo cardiaco, obstrucción aguda de vías aéreas.

DIAGNÓSTICO:

Se realiza a través de:

- Historia clínica y exploración física
- Pruebas de imagen:
 - Ecografía Doppler: ayuda a diferenciar entre flujos de alta y baja presión, o la presencia de fístulas dentro de la lesión.
 - TC: muestra la extensión de la lesión, la existencia de erosiones óseas, afectación de grandes vasos, extensión intracraneal o mediastínica.
 - RMN: valora la extensión a tejidos blandos, afectación ósea, y orienta el área más afectada de cara a un posible tratamiento.
 - Angiografía: puede emplearse de forma diagnóstica y terapéutica.
 - Endoscopia digestiva o esofagograma baritado: útiles para valorar afectación a estos niveles.

TRATAMIENTO:

- Observación: empleada en la mayoría de los casos, ya que suelen presentar involución hasta en un 85% de los pacientes.
- Tratamientos no quirúrgicos: existen numerosas técnicas empleadas, entre ellas: corticoides intralesionales o sistémicos, embolización, crioterapia, electrodissección, terapia compresiva, láser, terapia esclerosante, radiación, interferón alfa, y otros agentes quimioterápicos.
- Cirugía: se emplea en las lesiones que no responden a los tratamientos descritos, o que han experimentado un crecimiento después de su empleo, o presentan características atípicas. La intervención es laboriosa, por la tendencia al sangrado implícita en las lesiones.

6.- QUISTES DERMOIDES:

Se trata de un teratoma constituido por elementos derivados principalmente del ectodermo, aunque también presenta componentes del mesodermo y endodermo. Contiene piel, folículos pilosos, papilas, glándulas sebáceas. Su localización típica cervical es la línea media del área submentoniana. En ocasiones se puede confundir con un quiste tirogloso, con la diferencia de que el quiste dermoide no asciende con la deglución. Puede infectarse o producir disfagia por efecto masa.

7.- QUISTES SEBÁCEOS:

Contiene glándulas sebáceas y un material caseoso, pero no pelo ni apéndices cutáneos a diferencia del quiste dermoide. Se localiza preferentemente en el pabellón o su vecindad.

8.- QUISTES EPIDERMOIDES:

Es un derivado epidérmico, por lo que consta de un epitelio escamoso estratificado y material caseoso, pero no glándulas sebáceas. Su localización preferente es el suelo de la boca, como los quistes dermoides.

9.- QUISTES TÍMICOS:

Se trata de una patología muy infrecuente, producida por una alteración en el desarrollo de la tercera bolsa branquial. Cuando los primordios tímicos no descienden correctamente hasta fusionarse en el tórax, o persiste algún resto del conducto timofaríngeo sin desaparecer, ocasiona un quiste tímico o tejido tímico ectópico.

La mayoría son asintomáticos y su hallazgo es casual. Cuando dan clínica, se manifiestan como una masa cervical, dura y redondeada. Su tratamiento de elección es quirúrgico.

PALABRAS CLAVE:

Quiste cervical, Fístula cervical, Quiste branquial, Quiste tirogloso, Linfangioma, Higroma quístico, Hemangioma, Quiste tímico, Quiste dermoide.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Ahuja AT, Wong KT, King AD, Yuen EHY. Imaging for thyroglossal duct cyst: the bare essentials. *Clinical Radiology* 2005;60:141-148.
2. Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM. 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg*. 1999;34:1164-1168.
3. Batuecas Caletrio A, Blanco Perez P, Santa Cruz Ruiz S, Serradilla Lopez JM, Gonzalez Sanchez M, Moreno Jimenez D, et al. Persistence of the third branchial arch. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2006;57:193-5.
4. Bloom DC, Perkins JA, Manning SC. Management of lymphatic malformations. *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery* 2004;12:500-504.
5. Giguere CM, Bauman NM, Sato Y, Burke DK, et al. Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy: a prospective multiinstitutional trial. *Archives of Otolaryngology – Head & Neck Surgery*. 2002;128:1137.
6. Goldenberg D, Sciubba J, Koch WM. Cystic metastasis from head and neck squamous cell cancer: a distinct disease variant? *Head Neck*. 2006;28:633-638.
7. Langman J. Cabeza y cuello. En: *Embriología Médica*. Editorial Panamericana. 7ª Edición, 1996;292-324.
8. Muir T, Kirsten M, Fourie P, Dippenaar N, Ionescu GO. Intralesional bleomycin injection (IBI) treatment for haemangiomas and congenital vascular malformations. *Pediatr Surg Int* 2004;19:766-773.
9. Ozen IO, Moralioglu S, Karabulut R, Demirogullari B, Sonmez K, Turkyilmaz Z et al. Surgical treatment of cervicofacial cystic hygromas in children. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2005;67:331-334.
10. Rattan KN, Rattan S, Parihar D, Singh Gulia J, Singh Yadav SP. Second branchial cleft fistula: is fistulogram necessary for complete excision. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2006;70,1027-1030.
11. Sanlialp I, Karnak I, Tanyel FC, Senocak ME, Büyükpamukçu N. Sclerotherapy for lymphangioma in children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2003;67,795-800.
12. Santaolalla F, Ereño C, Sánchez del Rey A, Martínez Ibargüen A, Sánchez Fernández JM. Quiste del primer arco branquial y fístula con tricofoliculoma. Presentación de un caso clínico. *ORL-DIPS* 2005;32:34-38.
13. Til Pérez G, Sprekelsen Gassó C, Tomás Barberán M. Malformaciones congénitas del cuello. En: Tomás Barberán M, Bernal Sprekelsen M: *Tratado de otorrinolaringología pediátrica*. Ponencia oficial de la SEORL, 2000 ;505-513.
14. Verret DJ, McClay J, Murray A, Biavati M, Brown O. Endoscopic cauterization of fourth branchial cleft sinus tracts. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130:465-468.