

Timo cervical aberrante: Masa cervical pediátrica inusual, revisión bibliográfica y reporte de caso

Aberrant cervical thymus: Unusual type of pediatric cervical mass, bibliographic review and case report

Loreto Álvarez S¹, Carolina Sepúlveda R², Aníbal Espinoza G³, Matías Gómez G⁴.

RESUMEN

Las masas cervicales representan un desafío habitual en pediatría, que en su mayoría son de etiología benigna. Una de las causas menos conocidas es el timo cervical aberrante, una entidad clínica resultante de anomalías en el descenso del timo a lo largo de su ruta habitual (tracto timo-faríngeo). Este es un cuadro frecuentemente mal diagnosticado, del que se desconoce su incidencia real. Actualmente, su incidencia relativa parece ir en aumento en conjunto con la disponibilidad de la ecotomografía. En Chile no hay registro epidemiológico de este cuadro ni existen reportes de caso documentados. En este artículo se presenta una revisión bibliográfica sobre masa cervical pediátrica y un reporte de caso de un paciente chileno.

Palabras clave: Timo cervical, timo aberrante, timo cervical aberrante, masa cervical, masa cervical pediátrica.

ABSTRACT

Cervical masses constitute a frequent challenge in pediatric care, mostly which are of benign nature. One of the lesser known causes is the aberrant cervical thymus, which results from embryological abnormalities during the thymus descent through its normal route (thymo-pharyngeal duct). This is a frequently misdiagnosed syndrome, for which its real incidence remains unknown. Nowadays, its relative incidence is on the rise along with ultrasound availability. There is no epidemiological record or documented case reports of this entity in Chile. In this article we present a bibliographic revision on cervical mass and a case report from a Chilean patient.

Key words: Cervical thymus, aberrant thymus, aberrant cervical thymus, cervical mass, pediatric cervical mass.

¹ Escuela de Medicina, Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile.

² Endocrinología Infantil, Clínica Alemana, Santiago, Chile.

³ Radiología Pediátrica, Hospital San Borja-Arriarán y Clínica Alemana, Santiago, Chile.

⁴ Otorrinolaringología Clínica Alemana, Facultad de Medicina Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 20 de agosto de 2019. Aceptado el 28 de octubre de 2019.

INTRODUCCIÓN

Las masas cervicales son una entidad habitual en pediatría, que si bien son de naturaleza benigna en su mayoría, representan un desafío diagnóstico tanto para el pediatra tratante como para el radiólogo, con el objetivo de descartar una patología de mayor severidad. Se clasifican según su etiología en inflamatorias, congénitas y neoplásicas (Tabla 1). Desde el nacimiento hasta los 15 años predominan las causas inflamatorias por sobre las congénitas y éstas por sobre las neoplásicas; luego, hasta los 40 años adquieren más importancia las causas inflamatorias por sobre las congénitas, las que se igualan con las neoplásicas. Después de los 40 años, las congénitas pierden importancia relativa y adquieren más relevancia las etiologías neoplásicas^{1,2}. La ecotomografía cervical permite la detección y estudio de estas masas cervicales,

caracterizando su arquitectura, localización, contenido y vasculatura, lo cual nos permite a su vez el planteamiento de diagnósticos diferenciales según su localización en las regiones del cuello (Tabla 2), facilita su seguimiento e incluso su biopsia diagnóstica¹. Este parece ser el método más práctico y directo en cuanto a imágenes se trata, presentando entre sus beneficios el no tener radiación ionizante ni requerir uso de contraste endovenoso o sedación⁴.

El enfrentamiento de una masa cervical pediátrica comienza, como siempre, con una anamnesis detallada y examen físico, incluyendo evaluación otorrinolaringológica completa. En caso de postularse como hipótesis diagnóstica una patología benigna, puede iniciarse terapia antibiótica y/o antiinflamatoria dado que, por frecuencia, la primera causa se trataría de patologías inflamatorias-infecciosas. De no obtenerse respuesta favorable en 2

Tabla 1. Masa cervical pediátrica según etiología 1, 3

Inflamatorio-Infeccioso	Congénito	Neoplásico
Adenopatías	Quiste del conducto tirogloso	Leucemia
Adenitis supurativa	Quistes branquiales	Linfoma
Mononucleosis infecciosa	Timo cervical	Hemangioma
Enfermedad por arañazo de gato	Linfangioma o higroma quístico	
Sialolitiasis	Laringocele	

Tabla 2. Masa cervical pediátrica según localización^{2,3}

Línea media	Región látero-cervical	Región submandibular
Quiste del conducto tirogloso	Tumor parotídeo	Hemangioma de glándula salival submandibular
Quiste dermoide/epidermoide	Quiste branquial	Adenoma pleomorfo de glándula salival submandibular
Laringocele externo	Tumor parafaríngeo	Sialolitiasis submandibular
Patología tiroidea	Fibromatosis <i>collis</i> Timo cervical Adenopatías Mononucleosis infecciosa Enfermedad por arañazo de gato Linfangioma o higroma quístico Hemangioma Laringocele Flebectasia yugular	Carcinoma mucoepidermoide Mucocele o ránula

semanas de tratamiento aproximadamente, puede recurrirse al uso de una ecotomografía para caracterizar con mayor detalle la masa. Si se sospecha una etiología congénita, la mayoría de las veces se recurre a resolución quirúrgica; de sospecharse malignidad, se puede proceder con una PAAF o directamente una biopsia de la masa, de ser palpable².

La región cervical está constituida por estructuras vasculares, musculares, nerviosas y linfáticas. Las patologías que afectan esta región pueden entonces, provenir de cualquiera de estas estructuras². No obstante, como se observa en las tablas antes expuestas, hay órganos específicos que pueden producir distintos cuadros, ya sea como resultado de obstrucción de sus conductos de drenaje, errores embriológicos, aberraciones cromosómicas, etc. Uno de estos órganos, que no es mencionado con tanta frecuencia, es el timo. En el período prenatal, el timo es el sitio de desarrollo y maduración linfocitaria. En el período posnatal, se encarga de secretar citoquinas que permiten la conversión de los linfocitos inmaduros a células T maduras. Funciona como un órgano de inmunidad celular al sembrar el bazo y ganglios linfáticos con células T, cumpliendo un rol importante en la prevención de enfermedades autoinmunes⁵. Al nacer, el timo pesa aproximadamente 13 g, alcanzando un peso de 30-40 g a los 11 años. Involuciona en el período pospuberal, pesando 5-15 g en adultos mayores^{6,7}. No obstante a lo anterior, si bien su función esencial se completa en la infancia, se postula que esta glándula se mantiene inmunológicamente activa en el adulto⁷. Durante la quinta a sexta semana de vida fetal aproximadamente, el tejido primordial del ala ventral de la tercera bolsa faríngea de cada lado se fusiona en la línea media, y posteriormente, en la

octava semana de vida fetal, se elonga inferomedialmente formando el ducto/tracto timofaríngeo. Es decir, inicia su descenso desde el ángulo de la mandíbula hasta el mediastino superior. Logra su posición final en el mediastino anterior, cerca del pericardio y los grandes vasos del corazón, a la séptima a octava semana de vida fetal aproximadamente⁸⁻¹⁰. Un timo anormalmente posicionado o timo cervical puede ser aberrante o ectópico, siendo en su mayoría casos asintomáticos y representando un hallazgo incidental^{11,12}. El timo aberrante corresponde a tejido tímico localizado a lo largo de la ruta habitual o normal de migración embriológica del timo o ducto timofaríngeo (látero-cervical, supraesternal)^{10,13-15}, mientras que el timo ectópico se posiciona en cualquier otro sitio (faringe, tráquea, cervical-posterior, mediastino posterior, esófago, etc)⁹. Se han propuesto varios mecanismos patogénicos para explicar la ocurrencia del tejido tímico aberrante, postulando fallas en el descenso o el descenso incompleto de uno de los lóbulos del timo, secuestro de tejido tímico en focos accesorios a lo largo de la ruta habitual de migración¹⁴⁻¹⁶.

CASO CLÍNICO

Paciente de 4 años de edad de sexo masculino sin antecedentes mórbidos, quirúrgicos o perinatales de relevancia. Consulta acompañado por su madre, quien refiere la aparición de una masa cervical en relación al llanto. Niega síntomas asociados, como disnea, disfagia, tortícolis u otros. Al examen físico otorrinolaringológico no se presentan hallazgos más que la aparición de una masa cervical supraesternal al toser (Figura 1). A la nasofaringolaringoscopia

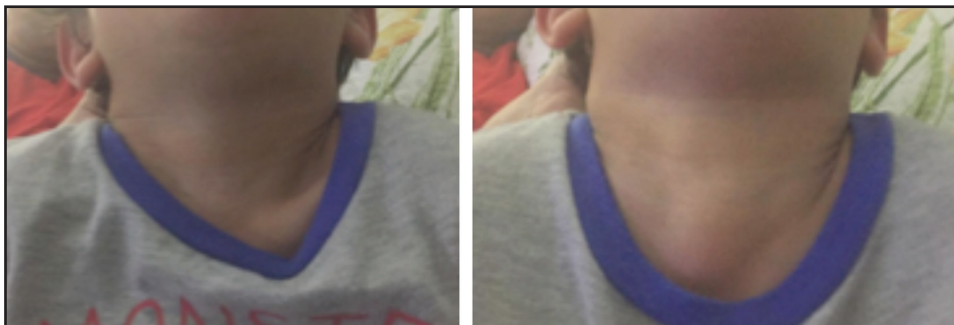


Figura 1. Exploración física externa. A la izquierda se observa exploración cervical externa en reposo. A la derecha, exploración cervical externa con maniobra de Valsalva. Se observa aparición de masa cervical supraesternal.

directa se observa estructura y función laríngea normales. Se solicita ecotomografía cervical (Figura 2), cuyo informe describe “Glándula tiroides de tamaño, configuración y ecogenicidad normales. Parénquima homogéneo”.

En relación al hueso supraesternal en línea media se observa timo, el que con maniobra de Valsalva se hace prominente y moviliza hacia céfalico, y que corresponde al aumento de volumen clínicamente visible en el cuello. Dada la localización del tejido (a lo largo del ducto timofaríngeo), se hace el diagnóstico de timo cervical aberrante. Se explica a la madre del paciente la benignidad de esta condición e indica seguimiento precautorio.

DISCUSIÓN

Hasta el año 1962 solo se habían descrito dos casos de timo cervical¹⁷. Luego, la mayoría eran diagnosticados por necropsia y en la infancia, lo cual tenía sentido considerando que este órgano alcanza su mayor tamaño relativo entre los 2 y 4 años de edad¹⁸. En los últimos años ha aumentado el reconocimiento de esta entidad clínica, lo cual se evidencia en una relativa abundancia de reportes de casos aislados, lo cual también podría explicarse por la mayor disponibilidad del ultrasonido en

los centros de salud^{17,19}. En la práctica habitual, el diagnóstico del timo cervical frecuentemente se confunde con el de una masa pediátrica más común, como una linfadenopatía, hemangioma, linfangioma o tumor. De hecho, en la mayoría de los casos reportados se ha realizado extracción quirúrgica con propósitos diagnósticos^{11,20}. Es por esto que se desconoce la incidencia real del timo cervical²¹. La forma más común de presentación ha sido reportada como una masa cervical blanda e indolora, más frecuentemente submandibular, de límites bien definidos, sin extensión a estructuras vecinas, que generalmente no produce efecto de masa significativo en las estructuras adyacentes, de consistencia sólida o quística (dependiendo de la serie que se revise), de 3,5 cm de tamaño promedio, con presencia de tejido tímico mediastínico^{4,11}. Dentro de la sintomatología asociada menos frecuente, se incluyen síntomas y signos como tortícolis, disnea, disfagia, masa látero-cervical que se moviliza con maniobra de Valsalva, etc²¹. Este último signo, aunque no patognomónico, distingue a este tipo de masa cervical, que comparte esta característica con el laringocele, higroma quístico con extensión a mediastino superior, flebectasia yugular, tumores y quistes del mediastino superior y neumoceles cervical, entre otros²²⁻²⁴.

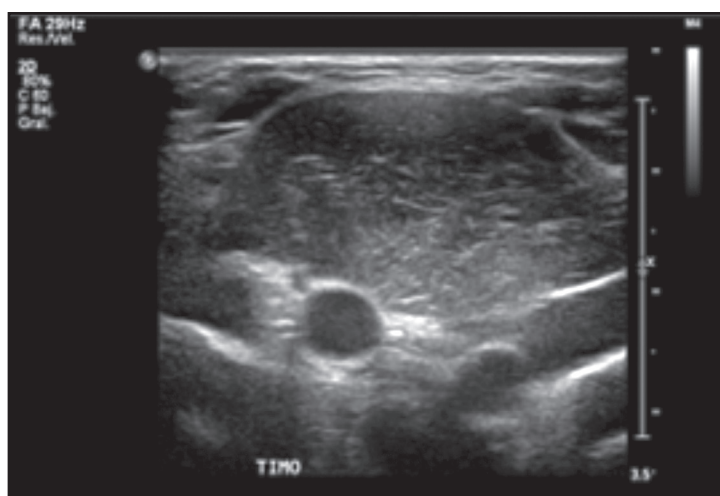


Figura 2. Ecotomografía cervical. Se observa glándula tímica bien definida a nivel de línea media al utilizar ultrasonido sobre el aumento de volumen que aparece en hueso supraesternal realizando maniobra de Valsalva.

Como ya fue descrito, la ecotomografía se ha convertido en la imagen de elección en el estudio de este tipo de masas. Esta imagen correlaciona la arquitectura interna que caracteriza al timo normal (múltiples estructuras lineares ecogénicas y focos de bordes hipocogénicos) con los de la masa cervical en estudio, permitiendo un diagnóstico certero de timo aberrante, sin necesidad de PAAF, biopsia o cirugía^{9,10,12,25,26}. En contraste, el timo cervical aberrante a la tomografía computarizada se observa como una masa cervical inespecífica e hipodensa que si bien realza con el uso de contraste endovenoso está poco caracterizada en edades extremas, por lo que esta clase de imagen por sí sola no permite dar con un diagnóstico certero^{4,30}.

El diagnóstico de timo cervical aberrante mediante imágenes es importante dado que se trata de un cuadro que no requiere resolución quirúrgica u otro tipo de terapia a menos que cause sintomatología. Además, el timo juega un rol importante en el sistema inmune y, si bien las consecuencias de la timectomía temprana no son claras, se ha evidenciado una caída en los parámetros inmunitarios *a posteriori* en niños a quienes se les realizó una timectomía de rutina durante cardiocirugías en la vida temprana²⁷. Si bien un número reducido de

reportes de caso han reportado una transformación maligna hacia timoma de tejido tímico cervical en adultos, no existe suficiente evidencia que sustente la afirmación de que un timo aberrante o uno ectópico se asocien con un riesgo mayor de malignidad^{4,28,29}.

CONCLUSIÓN

Las masas cervicales abren un abanico de posibles diagnósticos diferenciales. Su enfrentamiento debe contemplar tanto la edad del paciente como su ubicación en los triángulos de cuello, datos que logran reducir las hipótesis diagnósticas. La ecotomografía es el examen de elección como primera aproximación a esta patología, beneficiosa por su gran accesibilidad actual, no presentar radiación ionizante y no requerir contraste endovenoso. Una patología poco frecuente pero cuya incidencia relativa va en aumento es el timo cervical aberrante, cuyo diagnóstico imagenológico se hace sencillo por la correlación de la arquitectura tímica normal con la de la masa cervical en estudio, y es importante dado que es una patología que no requiere de resorte quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. PÉREZ CANDELA V. Estudio ecográfico del cuello en pediatría, *Canarias Pediátrica*, ISSN 1131-6128. 2015; 39:153-69.
2. MALTRANA JA, EL UALI M, GARCÍA F. Estrategia para el diagnóstico de las masas cervicofaciales. Metástasis de origen desconocido. SEORL, libro virtual, sección IV Laringe y patología cervicofacial, capítulo 123.
3. PELIZZARI M, PÉREZ R. Patología del cuello en la infancia: ¿las imágenes me ayudan o me confunden? (2014) 6º Congreso Argentino de Pediatría General Ambulatoria, Sociedad Argentina de Pediatría, Universidad Católica de Córdoba, Argentina.
4. SONG I, YOO SY, KIM JH, E. HONG, H-K YOON. Aberrant cervical thymus: imaging and clinical findings in 13 children. *Clinical Radiology* 2011; 66: 38-42.
5. MARRA S, HOTALING AJ, RASLAN W. Cervical thymic cyst. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 112: 338-40.
6. STEINMANN GG. Changes in the human thymus during aging. *Curr Top Patol* 1986; 75: 43-88.
7. SHAH UK, FULEIHAN NS, HANDLER SD, KALLMAN JE, FEAR DR. Pathologic quiz case 2: Cervical thymus. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125: 695, 697-8.
8. CHU WC, METREWELI C. Ectopic thymic tissue in the paediatric age group. *Acta Radiol* 2002; 43: 144-6.
9. KOUMANIDOU C, VAKAKI M, THEOPANOPOULOU M, KOUTROVELIS H, SAVVIDOU D, PITSOULAKIS G, KAKAVAKIS K. Aberrant thymus in infants: sonographic evaluation. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 987-9.
10. HAN BK, YOON HK, SUH YL. Thymic ultrasound. II. Diagnosis of aberrant cervical thymus. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 480-7.
11. NOWAK PA, ZARBO RJ, JACOBS JR. Aberrant solid cervical thymus. *Ear Nose Throat J* 1988; 67: 670-7.

12. ZIELKE AM, SWISCHUK LE, HERNANDEZ JA. Ectopic cervical thymic tissue: can imaging obviate biopsy and surgical removal? *Pediatr Radiol* 2007; 37: 1174-7.
13. BALE PM, SOTELO-AVILA C. Malescent of the thymus: 34 necropsy and 10 surgical cases, including 7 thymuses medial to the mandible. *Pediatr Pathol* 1993;13: 181-90.
14. CONWELL LS, BATCH JA. Aberrant cervical thymus mimicking a cervical mass. *J Paediatr Child Health* 2004; 40: 579-80.
15. TOVI F, MARES AJ. The aberrant cervical thymus. Embryology, Pathology, and clinical implications. *Am J Surg* 1978; 136: 631-7
16. 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: 1196-9.
17. LEWIS MR. Persistence of the thymus in the cervical area. *J Pediatr Surg* 1962; 61: 887.
18. BARRICK B, O'KELL RT. Thymic cysts and remnant cervical thymus. *J Pediatr Surg* 1976; 4: 355.
19. FAHMY S. Cervical thymic cysts: Their pathogenesis and relationship to branchial cysts. *J Laryngol Otol* 1974; 88: 47.
20. HAMMOUD DA, KHOURY NJ, HADDAD MC. Aberrant cervical thymus in an infant: an unusual cause of stridor. *Eur Radiol* 2000; 10: 978-80.
21. ÜNAL E, DÜZKALIR HG, KURT-GÜNEY S, ISILDAK ET. Aberrant cervical thymus and the role of ultrasonography: a case report. *Turk J Pediatr* 2016; 58: 230-1.
22. ERDEM CZ, ERDEM LO, CAMUZCUOGLU I. Internal jugular phlebectasia: Usefulness of color Doppler ultrasonography in the diagnosis. *J Trop Pediatr* 2002 ; 48 : 306-10.
23. INDUDHARAN R, QUAAH BS, SHUAIB IL. Internal jugular phlebectasia- an unusual cause of neck swelling. *Ann Trop Paediatr* 1999; 19: 105-8.
24. SANDER S, ELIÇEVİK M, ÜNAL M, VURAL O. Jugular phlebectasia in children. Is it rare or ignored? *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1829-32.
25. SLOVIS TL, MEZA M, KUHN JP. Aberrant thymus MR assessment. *Pediatr Radiol* 1992; 22: 490-2.
26. SCHLOEGEL LJ, GOTTSCHALL JA. Ectopic cervical thymus: is empiric surgical excision necessary? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009; 73: 475-9.
27. BEARLEY S, GENTLE TA, BAYNHAM MI, ROBERTS KD, ABRAMS LD, THOMPSON RA. Immunodeficiency following neonatal thymectomy in man. *Clin Exp Immunol* 1987; 70: 322-7
28. NAGASAWA K, TAKAHASHI K, HAYASHI T, ET AL. Ectopic cervical thymoma: MRI findings. *AJR Am J Roentgenol* 2004; 182: 262-3.
29. YAMASHITA H, MURAKAMI N, NOGUCHI S, NOGUCHI A, YOKOYAMA S, MORIUCHI A, NAKAYAMA I. Cervical thymoma and incidence of cervical thymus. *Acta Pathol JPN* 1983; 33: 189-94.
30. FRANCIS I, GLAZER G, BOOKSTEIN F, GROSS B. The thymus: reexamination of age-related changes in size and shape. *AJR Am J Roentgenol* 1985; 145: 249-54.