

# Capítulo 54

## Malformaciones cervicales congénitas

**Álvaro del Amo Fernández de Velasco**

**Arturo Bilbao**

**Elena Gómez**

**Fernando Ortiz de Artiñano Jiménez**

---

## CONTENIDO

---

1. INTRODUCCIÓN .....	751
1.1. Definición del problema .....	751
1.2. Repercusión social.....	751
2. PREVENCIÓN .....	751
2.1. Factores etiológicos .....	751
3. CLÍNICA. SÍNTOMAS Y SIGNOS .....	752
4. DIAGNÓSTICO. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.....	754
5. INDICADORES PRONÓSTICOS .....	755
6. MANEJO TERAPÉUTICO .....	755
6.1. Factores que afectan a la decisión terapéutica .....	755
6.2. Indicaciones para el tratamiento .....	755
6.3. Objetivos terapéuticos.....	755
6.4. Alternativas terapéuticas .....	756
7. RESULTADOS.....	757
7.1. Seguimiento .....	757
8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....	757

## 1. INTRODUCCIÓN

---

### 1.1. Definición del problema

Las malformaciones cervicales congénitas son lesiones producidas por alteraciones del desarrollo de las estructuras cervicales, fundamentalmente de los arcos branquiales y los surcos definidos entre ellas: las hendiduras branquiales en el exterior y las bolsas faríngeas en el interior.

Dependiendo de la estructura originaria, las malformaciones congénitas cervicales más importantes se clasifican en:

- Malformaciones de los arcos branquiales: quistes, fístulas y sinus.
- Malformaciones del conducto tirogloso.
- Quistes tímicos.
- Quistes dermoides y teratomas.
- Higroma quístico: linfangioma.

### 1.2. Repercusión social

La malformación congénita cervical más frecuente son los quistes del conducto tirogloso (65%), seguido de las malformaciones de los arcos branquiales (17%, siendo de ellas las formas más frecuentes los quistes en general y las malformaciones del segundo arco específicamente). La más rara de las malformaciones congénitas es el higroma quístico o linfangioma.

Manifiestan en las primeras décadas de la vida (3-4ª), aunque los quistes del conducto tirogloso y los quistes tímicos suelen hacerlo en edades más tempranas (1ª década de la vida)

## 2. PREVENCIÓN

---

### 2.1. Factores etiológicos

#### MALFORMACIONES BRANQUIALES

Restos ectodérmicos en el seno cervical (quiste branquial).

Ausencia de unión entre segundo y quinto arco (fístula incompleta o sinus). Rotura del mesodermo que separa bolsas de hendiduras branquiales (fístula completa)

#### QUISTES DEL CONDUCTO TIROGLOSO

Anomalía de cierre del conducto tirogloso de carácter esporádico o con herencia autosómica dominante. Los quistes pueden surgir en cualquier punto del descenso del tiroides desde el agujero ciego hasta el istmo tiroideo, fundamentalmente anteriores al hioides, si bien hay casos descritos en la base de la lengua o junto al cartílago tiroideos.

## QUISTES TÍMICOS

Origen controvertido:

- Congénito: persistencia del conducto timofaríngeo de la tercera bolsa faríngea.
- Adquirido: degeneración de los corpúsculos de Hassall.

## QUISTES EPIDERMÓIDES

Derivados del ectodermo, por lo que no contienen anejos cutáneos.

## QUISTES DERMÓIDES

Derivados de ectodermo y mesodermo, surgen en cualquier punto de las líneas de fusión cervical.

## TERATOMAS

Derivados de las tres hojas embrionarias.

## HIGROMA QUÍSTICO O LINFANGIOMA

Deriva del saco linfoide yugular por fallo de su conexión con el conducto torácico o la vena yugular.

### **3. CLÍNICA. SÍNTOMAS Y SIGNOS**

---

#### Malformaciones branquiales

Se dividen en quistes (sin apertura al exterior), fístulas (apertura interna y externa unidas por trayecto fistuloso) y sinus interno o externo (apertura al interior o exterior respectivamente).

Quistes branquiales: masas cervicales por delante del borde anterior del esternocleidomastoideo, fluctuantes de 1-10 cm de diámetro, no dolorosa. Muchos permanecen asintomáticos hasta que se sobreinfectan. Raramente son bilaterales. En los episodios de sobreinfección aumentan de consistencia y se hacen dolorosos e inflamatorios. En algunos casos se abren a piel o, más raramente, a faringe.

Fístula: a lo largo del borde anterior del esternocleidomastoideo.

Sinus externos: orificios exudativos en el cuello.

Sinus internos: orificios que desembocan en la sutura intraamigdalina o cerca del arco palatofaríngeo.

Clasificación por origen embriológico

*Malformaciones del primer arco:* alteraciones en la involución de la primera hendidura o bolsa faríngea. Si abocan a piel, siempre por encima del hioides.

- Tipo I: duplicación del conducto auditivo externo. Quiste o sinus preauricular. Si tiene conducto de salida, es paralelo al CAE. Asintomáticas o drenaje de líquido claro.
- Tipo II: tumoración en triángulo anterior del cuello, detrás del ángulo mandibular, con trayecto craneal hacia la parótida y terminando en la unión osteocartilaginosa del CAE. Drenaje de líquido claro o pus a través de orificio externo o en forma de otorrea.

*Malformaciones del segundo arco:* tumoración móvil en el borde anterior del tercio superior del esternocleidomastoideo. Siempre tiene sinus, estando por debajo del hioides.

- Orificio interno: si existe, bajo fosa amigdalina.
- Trayecto fistuloso: discurre profundo al esternocleidomastoideo, pasando entre las ramas de la carótida abriéndose en la fosa amigdalina.

*Malformaciones del tercer arco:* indistinguible clínicamente de las del segundo arco, diagnóstico intraoperatorio.

- Trayecto fistuloso: asciende lateral a carótida común para pasar profundo a la interna y abocar al seno piriforme por la membrana tirohioidea.

*Malformaciones del cuarto arco:* frecuentemente en el lado izquierdo.

- Orificio externo: borde anterior del tercio inferior del esternocleidomastoideo.
- Trayecto fistuloso: posterior a la carótida para cruzar entre sus ramas y desciende al tórax para pasar por debajo de la subclavia derecha o el cayado en el lado izquierdo.
- Orificio interno: esófago superior o seno piriforme.

Quistes del conducto tirogloso

- Masa cervical anterior, en línea media o paramediana, no dolorosa, que moviliza verticalmente con la deglución y la protrusión lingual. Posible fistula externa en un 30% de los casos.
- Clínica compresiva de estructuras vecinas: disfonía, estridor, disfagia, disnea, tos, etc.

Quistes tímicos

- Masa laterocervical, generalmente izquierda, no dolorosa, profunda o anterior al músculo esternocleidomastoideo en el nivel de la glándula tiroidea.
- Clínica compresiva por posible gran tamaño: disnea.

Quistes epidermoides, dermoides y teratomas

- Masa cervical media, subcutánea, no adherida, en cualquier punto desde el suelo de la boca hasta el esternón. Los quistes dermoides generalmente son de localización suprahioideos y próximos al músculo milohioideo, movilizándose con la deglución o a la protrusión de la lengua.

- Clínica compresiva: disfagia, estridor, disnea.

Higroma quístico o linfangioma

- Masa en triángulo posterior con posible extensión a hipofaringe y laringe, no movilizable sobre los planos profundos.

- Clínica compresiva: disfagia, disnea.

## **4. DIAGNÓSTICO. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

---

A. Malformaciones branquiales:

- Clínico.

- ECO

- PAAF

- TAC, RMN, fistulografía: localizar el trayecto del quiste en relación al CAE, nervio facial, parótida.

B. Diagnóstico diferencial con el sinus preauricular congénito: orificio anterosuperior al trago por alteración de la fusión de los procesos del pabellón auditivo, de tratamiento antibiótico en sobreinfección y quirúrgico definitivo.

C. Quistes del conducto tirogloso:

- Clínico.

- ECO.

- PAAF.

- TAC; RMN.

- Gammagrafía tiroidea: en ocasiones, tejido tiroideo ectópico funcionante además del quiste.

Quistes tímicos

- Clínico.

- ECO, TAC, RMN

Diagnóstico diferencial: higromas quísticos con afectación mediastínica.

D. Quistes epidermoides, dermoides y teratomas:

- Clínico.

- TAC, RMN.

- Rx: calcificaciones cervicales y masa de crecimiento rápido inclina a sospechar la presencia de un teratoma.

Diagnóstico diferencial de los quistes dermoides: ránula, quistes del conducto tirogloso.

E. Higroma quístico o linfangioma

- Clínico.

- TAC.

- PAAF.

## 5. INDICADORES PRONÓSTICOS

---

Buen pronóstico de todas las malformaciones congénitas cervicales.

Posible malignización de quistes branquiales (discutible, posibles metástasis de carcinomas ocultos de cabeza y cuello):

- Localización laterocervical entre el trago y la clavícula por delante del esternocleidomastoideo.
- Histología tumoral de epitelio branquial.
- No aparición de tumor primario en los cinco años siguientes.

Malignización de quistes del conducto tirogloso: 1% (carcinoma papilar). Es suficiente el tratamiento mediante resección completa si hay ausencia de adenopatías o de patología tiroidea.

## 6. MANEJO TERAPÉUTICO

---

### 6.1. Factores que afectan a la decisión terapéutica

Malformaciones del primer arco branquial: esperar a partir de los 3-4 años para tratamiento quirúrgico.

Higroma quístico o linfangioma: tratamiento entre los 18 meses y 2 años de edad.

- Algunos autores son partidarios de la cirugía por su crecimiento.
- Otros prefieren tratamiento conservador por el riesgo de lesión de estructuras vasculo-nerviosas.

### 6.2. Indicaciones para el tratamiento

Quirúrgico siempre, mediante exéresis completa, fuera de los episodios de sobreinfección.

### 6.3. Objetivos terapéuticos

Sobreinfección: antibioterapia iv (clindamicina, cefalosporinas de 2ª o 3ª generación, amoxicilina-ácido clavulánico, metronidazol+macrólido).

No sobreinfección: eliminación total de la masa y posibles trayectos fistulosos:

- Previene dolor e infecciones recidivantes.
- Evita compromiso de la vía aerodigestiva superior.
- Deformidad estética.
- Evita posible malignización.

*Malformaciones del primer arco:*

- Tipo I: abordaje de parotidectomía superficial para control del nervio facial.
- Tipo II: abordaje de submaxilectomía.

*Malformaciones del segundo, tercer y cuarto arcos:*

- Ausencia de sinus:
  - Incisión horizontal sobre quiste o borde anterior del esternocleidomastoideo encima del quiste.
  - Técnica de Finochietto: disección entre quística y periquística, punción del quiste con aspirado progresivo.
- Sinus o fístula: incisión horizontal para reseca la piel del orificio externo y otra paralela para seguir el trayecto hasta el final.

*Quistes del conducto tirogloso:* reseca quiste, fístula hasta el agujero ciego y parte central del hioides (técnica de Sistrunk).

*Quistes tímicos:* resección por cervicotomía media o esternotomía media.

*Quistes dermoides y teratomas:* extirpación total y abrir la pieza por la posibilidad de ser un quiste tirogloso. Los quistes dermoides del suelo de la boca se pueden abordar por incisión submental o a través del suelo de la boca.

*Higroma quístico o linfangioma:* resección quirúrgica.

## 6.4. Alternativas terapéuticas

Drenaje: durante un período de sobreinfección (las múltiples incisiones dificultan los planos anatómicos para la cirugía definitiva):

- por compromiso de la vía aérea
- riesgo de sepsis.

Los higromas quísticos o linfangiomas pueden ser esclerosados en caso de resección quirúrgica incompleta para reducir la tasa de recidivas.

### 6.5.4. Cuidados postoperatorios

Control de débito de los drenajes y alta a partir del segundo día postoperatorio tras la retirada del mismo.

Quistes del conducto tirogloso: disfagia postoperatoria frecuentemente debida al drenaje que desaparece tras su retirada.

## 7. RESULTADOS

### 7.1. Seguimiento

Posibilidad de recidivas si:

- Resección incompleta.
- Número de cirugías previas.
- Cantidad de episodios infecciosos.

Recidivas de quistes de conducto tirogloso: fundamentalmente en los 4 primeros meses después de la cirugía.

Tratamiento de las recidivas de los quistes dermoides y teratomas: cirugía como si fuera un quiste del conducto tirogloso porque es posible que la pieza de la primera cirugía tuviera tejido tiroideo.

Higroma quístico o linfangioma: alta posibilidad de recidivas si resección incompleta por difícil abordaje o implicación de hipofaringe o laringe.

## 8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Bloom DC, Perkins JA, Manning SC. Management of lymphatic malformations. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004 Dec; 12(6):500-4.
- Cunningham MJ. The management of congenital neck masses. *Am J Otolaryngol*. 1992 Mar-Apr; 13(2):78-92.
- Bajaj Y, Dunaway D, Hartley BE. Surgical approach for congenital midline cervical cleft. *J Laryngol Otol* 2004 Jul; 118(7):566-9.
- Drake AF, Hulka GF. Congenital neck masses. En: *The neck. Diagnosis and surgery*. Shockley WW, Pillsbury HC Ed Mosby. 1994; 2ª ed p. 93-107.
- Enepekides DJ. Management of congenital anomalies of the neck. *Facial Plast Surg Clin North Am* 2001 Feb; 9(1): 131-45.
- Itzhak Brook. Microbiology and management of infected neck cysts. *J Oral Maxillofac Surg* 2005 Mar; 63(3):392-5.
- Katz AD, Hachigian M. Thyroglossal duct cysts. A thirty year experience with emphasis on occurrence in older patients. *Am J Surg* 1988 Jun; 155(6):741-4.
- Loré JM. El cuello. En: Loré JM. *Atlas de cirugía de cabeza y cuello*. Buenos Aires: Panamericana S.A. 1990 p. 674-93
- Luna-Ortiz K, Hurtado-Lopez IM, Valderrama-Landaeta JL, Ruiz-Vega A. Thyroglossal duct cyst with papillary carcinoma: what must be done?; *Thyroid* 2004 May; 14(5):363-6.
- Navarro Vila C, García Marín F, Ochandiano Caicoya S. *Tratado de cirugía oral y maxilofacial*. Arán. 2004. p 879-93.
- Nguyen Q, Tar M, Wells W, Crockett D. Cervical thymic cyst: a case report and review of the literature. *Laryngoscope* 1196; 106: 247-52.
- Pounds LA. Neck masses of congenital origin. *Pediatr Clin North Am* 1981 Nov; 28(4):841-4
- Rea PA, Hartley BE, Bailey CM. Third and fourth branchial pouch anomalies. *J Laryngol Otol* 2004 Jan; 118(1): 19-24.
- Sistrunk WA. The surgical treatment of cysts of the thyroglossal tract. *Ann Surg Pailla* 1920; 71:121.
- Sociedad Española de Cirugía Oral y Maxilofacial. *Manual del residente de cirugía oral y maxilofacial* 2ª ed p 1065-90.

