

Masas de Cabeza y Cuello en la Niñez

Peter Bull y José Nélio Cavinatto

Introducción

José Nélio Cavinatto

Las masas cervicales en el niño representan un inmenso desafío diagnóstico, dado el gran número de enfermedades que pueden presentarlas en su evolución. En ese grupo etario, generalmente son de origen inflamatorio, infeccioso o congénito y menos frecuentemente de origen oncológico. En este capítulo, para facilitar el diagnóstico diferencial, inicialmente las masas serán clasificadas de acuerdo con su localización en el cuello. También se presentará la evaluación y la conducta a seguir.

Masas cervicales de la línea media

Peter Bull

• Quiste tireogloso

El quiste tireogloso se origina de un residuo del conducto tireogloso que es el tracto formado cuando la glándula tiroidea desciende. El quiste se presenta como una hinchazón o inflamación en la región anterior del cuello aunque pudiera estar localizado más lateralmente. Este se caracteriza por ascender cuando la lengua protruye porque su tracto está pegado al hueso hioides.

Evaluación

El ultrasonido (US) confirmará la naturaleza quística de la lesión y podría mostrar que el quiste está unido al hueso hioides. Al mismo tiempo puede realizarse una evaluación de la glándula tiroidea pero es muy raro que el quiste reemplace a la glándula tiroidea.

Tratamiento

La cirugía por la técnica de Sistrunk es curativa pero debe realizarse con detenimiento y correctamente. La incisión se realiza sobre la zona aumentada de volumen y la masa se disecciona hacia afuera en continuidad con el cuerpo del hueso hioides. Se sigue el tracto hacia arriba en la línea media hasta la base de la lengua. Si es necesario se puede realizar una segunda incisión más alta en el cuello para mejorar el acceso al quiste.

• Fístula tireoglosa

Una fístula tireoglosa tiene su origen usualmente como resultado de la infección y el tejido dañado en un quiste tireogloso pero podría también ocurrir después de una inadecuada escisión del quiste o del tracto del mismo.

El tratamiento requiere una apropiada y adecuada escisión de todo el trayecto como el que realizamos en una técnica para resección de quiste usualmente.

- **Tiroides lingual**

Algunas veces (raramente) el descenso de la glándula tiroidea en estado embriológico puede interrumpirse y la glándula tiroides puede permanecer en el agujero caecum. Esta se presenta como una masa visible en la base de la lengua y dependiendo de su tamaño podría dar síntoma de disfagia u obstrucción de las vías aéreas superiores.

Evaluación

La resonancia magnética (RM) o la tomografía computarizada (TC) mostrarán la extensión de alguna masa intralingual y el US confirmará la presencia y la posición de algún tejido tiroideo anormalmente localizado. Las pruebas de función tiroidea demostraran casi siempre algún grado de hipotiroidismo.

Tratamiento

Si la tiroides lingual es pequeña, podría no necesitar tratamiento alguno. La función tiroidea debe ser valorada con la cooperación de un endocrinólogo pediátrico y la terapia sustitutiva debe ser aplicada si es la indicada. Esto podría resultar en una reducción en el tamaño y mejoría de los síntomas. Si los síntomas persisten entonces la masa debe ser escisionada por un abordaje intraoral. La terapia tiroidea sustitutiva usualmente será necesaria para estos pacientes.

- **Teratoma de la línea media del cuello**

El teratoma de la línea media usualmente se presenta al nacimiento y también podría ser diagnosticado antes del nacimiento. La masa es anterior y generalmente en la línea media y podría contener ambos elementos, líquido y sólido.

Puede causar distress respiratorio por compresión de la vía aérea, la cual puede ser aliviada por la movilización de la masa.

Esta maniobra facilitaría también la intubación endotraqueal.

Evaluación

El ultra-sonido (US) demostrará la naturaleza mixta (sólida y quística) de la lesión y esta puede ser confirmada con una RM si es necesaria. El nivel de alfa-feto proteína es usualmente elevado y puede ser útil subsecuentemente para monitorear recurrencia.

Tratamiento

La escisión quirúrgica es usualmente radical y curativa y la recurrencia es muy improbable.

Los teratomas de la línea media podrían también presentarse en la nasofaringe y con ello tener una mayor dificultad su tratamiento definitivo.

- **Quiste dermoide**

Este podemos observarlo en la línea media del cuello o en el piso de la boca y representa una anomalía del desarrollo de la fusión, con la inclusión de tejido epidérmico causando el quiste.

Evaluación

El US mostrará una apariencia amorfa y vaga. Una citología por aspiración nos permitirá observar restos de epitelio escamoso.

Tratamiento

Ningún otro tratamiento que no sea la cirugía será efectivo y el quiste debe ser resecado completamente y preferentemente intacto para reducir el riesgo de recurrencia.

Masas Cervicales Laterales

Las que nos conciernen aquí son:

- Nódulos linfoides cervicales malignos y benignos
- Anormalidades linfáticas y vasculares
- Anormalidades del arco branquial
- Estados de las glándulas salivales

• Nódulos linfoides cervicales aumentados

Estos son muy comunes en la infancia como resultado de infecciones repetidas del tracto respiratorio superior y una vez que aumentan de tamaño demoran un largo tiempo para volver a disminuirse nuevamente. Ciertamente, por la fibrosis en el interior del nódulo, puede persistir una pequeña masa palpable y ser causa de ansiedad en los familiares del niño. Esta patología muchas veces da origen a una gran ansiedad por sospechas de posible malignidad y por tanto se hace muy importante determinar su diagnóstico verdadero.

Los nódulos benignos podrían estar aumentados de tamaño como resultado de una reacción a la infección, la cual a su vez podría ser viral, bacteriana, por toxoplasmosis, por HIV (de la SIDA), también granulomatosas tales como la tuberculosis (TB) o la infección por micobacterias atípicas.

Los nódulos linfáticos cervicales de origen maligno son propensos en estas edades a ser un linfoma pero los rhabdomiomas y las metástasis deben ser considerados también.

Evaluación

Una historia clínica minuciosa es esencial. Un crecimiento rápido y reciente de una masa cervical es más probable que sea maligna que una lesión la cual se presenta después de un dolor de garganta que está mejorando. Un nódulo aumentado el cual ha permanecido sin cambios por semanas o meses es poco probable que sea el asiento de una enfermedad maligna. Un nódulo linfático de más de 2 cm. en un niño, debe ser evaluado cuidadosamente. Los factores de riesgo para infección de HIV necesitan ser indagados.

El examen clínico determinará el tamaño y la extensión, posición y número de los nódulos. Es importante examinar los dientes para excluir las infecciones dentales como causa de inflamación de los ganglios del cuello. La infección por micobacterias atípicas muchas veces conduce a decoloración y necrosis de la piel y tiene una apariencia muy característica.

Diagnóstico

Mediante el US del cuello se determinará el número de nódulos y el tamaño de los mismos podrá ser documentado acertadamente. Esto permitirá valoración seriada de ser necesario por posible aumento de tamaño. Las calcificaciones serán su gestivas de TB. La arquitectura interna del nódulo podría elevar la sospecha de malignidad.

El hemograma nos mostrará un aumento de la serie blanca en las infecciones recientes y los linfocitos estarán elevados si ha existido una infección de vías aéreas superiores (IVAS) viral.

La prueba de Mantoux se necesita si hay sospechas de TB (pero será negativa si es una infección por micobacterias atípicas) así como Rx de tórax que también podría revelar aumento de los nódulos del tórax en caso de linfomas.

La prueba serológica para toxoplasmosis o citomegalovirus es útil en estos pacientes. La citología por aguja fina en el niño es controversial, esta requerirá usualmente anestesia general y la interpretación de la citología es poco probable que excluya totalmente el diagnóstico de linfoma.

Se requiere una biopsia si persisten las dudas del diagnóstico, particularmente si hay una sospecha de un proceso maligno. El nódulo debe ser extraído completo y con tan poco tejido dañado como sea posible para dar al patólogo la mejor oportunidad de una interpretación acertada.

Tratamiento

El tratamiento del aumento de volumen de los nódulos cervicales depende de la naturaleza de la causa.

Una enfermedad maligna se manejará en cooperación con un oncólogo pediátrico. Igualmente la TB requerirá la evaluación de un especialista en enfermedades infecciosas.

La infección por Micobacterias responde pobremente a los antibióticos y podría conducir a la formación una fístula crónica, especialmente si es incidida. La escisión es curativa pero podría ser dificultosa como resultado de la fibrosis y la friabilidad del tejido. Ese es por supuesto el caso si estuvieran los nódulos intraparotídeos involucrados, entonces la escisión requerirá disección cuidadosa alrededor del nervio facial.

- **Masas linfáticas y vasculares**

El higroma quístico o linfangioma es la lesión vascular mas común en la cabeza y el cuello y resulta de un fallo del sistema de la vena yugular y el sistema linfático en el desarrollo embrionario.

Presentación

El higroma quístico se presenta como un abultamiento suave, usualmente tenso, el cual puede ser transluminado y es fluctuante en la palpación bimanual. Este podría ser pequeño y variar en el tamaño, o podría ser gigante y amenazar la vida del paciente.

Evaluación

El US confirmará la naturaleza quística de la masa y permite valorar si este es macroquístico ó microquístico.

La aspiración ayudará en su diferenciación y reducirá su tamaño, al menos temporalmente. El Rx de tórax será ventajoso para valorar una extensión mediastinal.

Tratamiento

Las lesiones pequeñas no requieren tratamiento médico y ciertamente podrían resolverse espontáneamente como resultado de las infecciones que conducen a la obliteración de los espacios tisulares.

Los quistes macrocísticos pueden ser tratados con escleroterapia usando Pincibil®

(OK432) pero este deberá evitarse si hubiese compromiso de las vías aéreas o disfagia. Estos empeorarían, quizás peligrosamente, por la dramática inflamación que sigue a la inyección de Picinobil®.

Las lesiones microcíticas (o macrocíticas donde la escleroterapia no es aconsejada) pueden ser extirpadas cuidadosamente por cirujanos experimentados. El principal peligro lo constituye el daño a los nervios accesorios, facial o laríngeo recurrente.

Masas Vasculares

- **Las masas vasculares** consisten en malformaciones vasculares y hemangiomas capilares. Las malformaciones vasculares podrían ser de vasos capilares y de bajo flujo, como una mancha “color de vino Oporto” o también puede ser una malformación venosa con alto flujo a pesar de la presión baja. El tratamiento de cualquiera de las dos es dificultoso y arriesgado, particularmente las anomalías venosas ya que el sangramiento podría ser severo.

Los hemangiomas capilares son poco frecuentes al nacimiento, al contrario de las malformaciones congénitas vasculares. Ellos crecen rápidamente alrededor de las 6 semanas de nacido y continúa el incremento de su tamaño lentamente hasta los 6-12 meses. Después de este tiempo ellos usualmente involucionan y desaparecen cerca de los 3-8 años de edad. El hemangioma en las vías respiratorias representa un problema especial y no se discutirá aquí.

Raramente un aneurisma de la arteria carótida puede presentarse como una masa lateral en el cuello. Puede ser resultado de una infección en el cuello (aneurisma micótico) o como resultado de una enfermedad del tejido conjuntivo como en el Síndrome de Ehlers Danlos.

Tratamiento

La mayoría de los hemangiomas no requieren tratamiento y podemos mantener una conducta expectante de una total y completa regresión del mismo. Ocasionalmente una ulceración o hemorragia pueden hacer necesaria la escisión de la masa.

- **Anomalías branquiales**

El primer y segundo arco branquial en particular pueden dar origen a anomalías congénitas que se presentan como abultamientos en el cuello y su identificación es vital para ser tratado correctamente.

- **Anomalías del primer arco branquial**

Estas se presentan usualmente como una tumefacción en la porción superior del cuello en una línea desde el conducto auditivo externo a la porción superior y anterior del cuello o región mandibular y adicionalmente existiría una abertura fistulosa la cual podría descargar pus o material sebáceo. En ocasiones este tracto lograría alcanzar el propio meatus auditivo externo en su porción medial más estrecha lo cual puede ser bien diagnosticado por otoscopia. La fístula es considerable y revestida por la piel y corre casi invariablemente profunda al nervio facial en el interior de la parótida, terminando superiormente relacionado con el conducto del oído.

El tratamiento requiere escisión completa, la cual casi siempre necesita disección cuidadosa del nervio facial.

- **Anomalías del segundo arco**

La persistencia de una fístula del segundo arco resulta en una abertura en la región anterior del cuello, en una línea desde el ángulo de la mandíbula hasta la unión esterno-clavicular. El tracto es cubierto por epitelio mucoso y el orificio descarga moco el cual podría ser profuso. Existe algunas veces un abultamiento sacular en su extremidad más baja. Aunque la porción superior muchas veces termina en el polo inferior de la amígdala, no existe lesión intraoral evidente al examen físico. El tratamiento es nuevamente por escisión hasta el nivel de los músculos de la faringe. Si el cuello es muy largo, una segunda incisión más alta se necesitará para un mejor acceso en el acto quirúrgico y lograr una extracción óptima.

- **Anomalías del cuarto arco branquial**

Las lesiones del cuarto arco son extremadamente raras y se presentan como abscesos recurrentes en el cuello o como tiroiditis recurrentes. El tracto fistuloso de esta anomalía se abre en el apex de la fosa piriforme y se extiende hacia abajo hasta el tiroides. Por medio de endoscopia podemos lograr el diagnóstico que necesitará el correspondiente tratamiento quirúrgico.

- **Alteraciones de las glándulas salivales**

Las enfermedades de las glándulas salivales en los niños son poco frecuentes y como resultado de ello podrían ser diagnosticadas erróneamente y tratadas incorrectamente.

- **Infección**

La papera es una enfermedad viral contagiosa de las glándulas salivales, usualmente de la glándula parótida, la cual en el mundo se ha convertido en una rareza por motivo de la inmunización. Es importante señalar que la papera podría afectar también a las glándulas submaxilares. La parotiditis recurrente de la infancia es una condición de niños y jóvenes quienes han tenido episodios de tumefacción recurrente y dolor en la glándula parótida. El primer episodio es diagnosticado en ocasiones como paperas, pero los episodios repetidos permiten esclarecer el diagnóstico. La saliva de la glándula afectada podría estar turbia.

Esta condición aproximadamente siempre mejora en la pubertad y solamente en raras oportunidades una intervención quirúrgica es requerida.

- **Infección por micobacterias atípicas**

Aunque inicialmente afecta los nódulos linfáticos, la infección con micobacterias atípicas podría propagarse desde los nódulos hasta el tejido salival circundante y produce una indolora tumefacción con decoloración de la piel y su afectación. Hasta que la lesión cure con el tiempo, esto podría tomar varios meses para hacerlo y resultar en una descarga crónica de pus y quedar marcado con la cicatrización. La extirpación quirúrgica solo en ocasiones será necesaria pero es verdaderamente difícil porque la enfermedad esta muy relacionada anatómicamente con el nervio facial.

- **Tumores de la glándula salival**

Los tumores en el interior de las glándulas salivales en una población pediátrica son similares a los de los adultos pero la frecuencia relativa difiere mucho.

Los adenomas pleomorfos de glándula salival son el tumor benigno mas común y ocurren con mas frecuencia en ambas glándulas: parótida y submaxilar.

Su tratamiento quirúrgico sin biopsia previa puede conducir a recurrencias.

Por otra parte el más común tumor maligno en la edad pediátrica es el carcinoma mucoepidermoide y corresponde al 50% de todos los tumores malignos en este grupo de edad. Le siguen en frecuencia los tumores acínicos que ocurren en el 20% de los casos.

El tratamiento es quirúrgico por excelencia con preservación del nervio facial donde sea posible y cuidadosamente revisado. Es necesario estar consciente y alertas que el 60% de los tumores sólidos de glándulas salivales en niños por debajo de los 16 años de edad, serán malignos y deben ser tratados consecuentemente.

Lecturas recomendadas

1. Sistrunk WE. Technique of removal of cysts and sinuses of the thyroglossal duct. *Ann Surg* 1920; 71: 121-124.
2. Nicollas R. Ducroz V. Garabedian EN. Triglia JM. Fourth branchial pouch anomalies: a study of six cases and review of the literature. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 44(1):5-10, 1998 Jun.
3. Giguere CM, Bauman NM, Sato Y, Burke DK, Greinwald JH, Pransky S, Kelley P Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy: a prospective multi-institutional trial.
4. Cohen HA. Gross S. Nussinovitch M. Frydman M. Varsano I. Department of Paediatrics, Golda Medical Centre, Hasharon Hospital, Sackler School of Medicine, Tel Aviv University, Petach Tikvah, Israel. Recurrent parotitis. *Archives of Disease in Childhood*. 67(8):1036-7, 1992 Aug.
5. Jervis PN, Lee JA, Bull PD. Management of Non-tuberculous Mycobacterial peri-sialadenitis in Children. *Clinical Otolaryngology and Allied Sciences*. 2001; 26,243 – 248
6. Bull PD. Salivary gland neoplasia in childhood. *International Journal of Pediatric Otolaryngology*. 49 Suppl.1 (1999) S235-238.
7. Orvidas, Laura J. MD; Kasperbauer, Jan L. MD; Lewis, Jean E. MD; Olsen, Kerry D. MD; Lesnick, Timothy G. MS. Pediatric Parotid Masses, *Archives of Otolaryngology, Head and Neck Surgery* Volume 126(2) February 2000 pp 177-184