



Caso clínico

Quiste de la cuarta hendidura branquial. Caso clínico y revisión de la literatura

Mario Santás Alegret*, Marta Redondo Alamillos, Francisco Javier Merino Domingo, Ana Isabel Romance García, Ignacio Ismael García Recuero y Gregorio Sánchez Aniceto

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 11 de mayo de 2020

Aceptado: 29 de octubre de 2020

Palabras clave:

Cuarto arco branquial, malformación branquial, neonato, diagnóstico diferencial.

R E S U M E N

Las anomalías del cuarto arco branquial son extremadamente infrecuentes y habitualmente se presentan como tumoraciones cervicales asintomáticas o infecciones recurrentes del cuello. El diagnóstico se establece mediante la realización de una adecuada anamnesis y exploración física, así como con pruebas de imagen complementarias. La exéresis quirúrgica completa constituye el *gold standard* de tratamiento.

Presentamos el caso de una neonata con un quiste de la cuarta hendidura branquial que comenzó como una masa laterocervical izquierda asintomática, que fue diagnosticado mediante ecografía y resonancia magnética nuclear y tratado quirúrgicamente de manera precoz.

Fourth branchial cleft cyst. Case report and bibliographic review

A B S T R A C T

Fourth branchial cleft anomalies are extremely rare and usually present as asymptomatic cervical masses or recurrent neck infections. Diagnosis is made with an adequate anamnesis, physical examination and imaging tests. Complete surgical resection of the mass is the gold standard treatment to minimize the chance of recurrence.

We report a case of a newborn with a fourth branchial cleft cyst presented as an asymptomatic left-sided neck mass. Diagnosis was made with ultrasonography and magnetic resonance imaging and confirmed histologically after the patient was surgically treated.

Keywords:

Fourth branchial arch, branchial cleft anomaly, neonate, differential diagnosis.

Este trabajo ha sido presentado previamente como comunicación oral en el 25 Congreso Nacional SECOMCyC (Sevilla, junio 2019).

*Autor para correspondencia:

Correo electrónico: mariosantasalegret@gmail.com (Mario Santás Alegret).

DOI: [10.20986/recom.2021.1163/2020](https://doi.org/10.20986/recom.2021.1163/2020)

1130-0558/© 2021 SECOM CyC. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INTRODUCCIÓN

El aparato branquial es un sistema de estructuras embrionarias que inicia su desarrollo a lo largo de la cuarta semana de gestación y es responsable de la formación de la cabeza y el cuello. Una involución inadecuada del mismo durante la embriogénesis puede desencadenar la aparición de anomalías, tales como quistes, senos o fístulas, siendo las más frecuentes las derivadas del segundo arco branquial. Tan solo unos pocos casos aislados tienen su origen en el cuarto arco branquial.

Presentamos el caso clínico de una paciente con un quiste de la cuarta hendidura branquial que comenzó como una masa laterocervical asintomática a los pocos días de vida y fue tratada quirúrgicamente.

CASO CLÍNICO

Neonata de 14 días de vida con tumoración laterocervical izquierda de tiempo de evolución desconocido como hallazgo casual en el contexto de cuadro gastrointestinal. No presentaba fiebre ni clínica respiratoria. A la exploración física, se trataba de una masa localizada en el nivel cervical III izquierdo, de aproximadamente $2,5 \times 2$ cm (diámetros anteroposterior y craneocaudal, respectivamente) que, a la palpación, presentaba una consistencia blanda y no estaba adherida a planos profundos. No mostraba signos flogóticos a nivel cutáneo ni tampoco fístula cutánea (Figura 1).

Se realizaron ecografía cervical y resonancia magnética nuclear, que identificaron una lesión quística unilocular bien delimitada, de pared gruesa y contenido homogéneo sin niveles, de $22 \times 25 \times 26$ mm de diámetros anteroposterior, transverso y craneocaudal, respectivamente, localizada en el espacio



Figura 1. Hallazgos preoperatorios, apreciándose una tumoración laterocervical izquierda.

parafaríngeo izquierdo, que producía un desplazamiento de la vena yugular y arteria carótida común, así como de la vía aérea y el esófago (Figuras 2 y 3). La fibroscopia descartó la presencia de orificio fistuloso a nivel de seno piriforme o pared anterior faríngea.



Figura 2. Imagen ecográfica que evidencia una lesión quística de 22×21 mm.

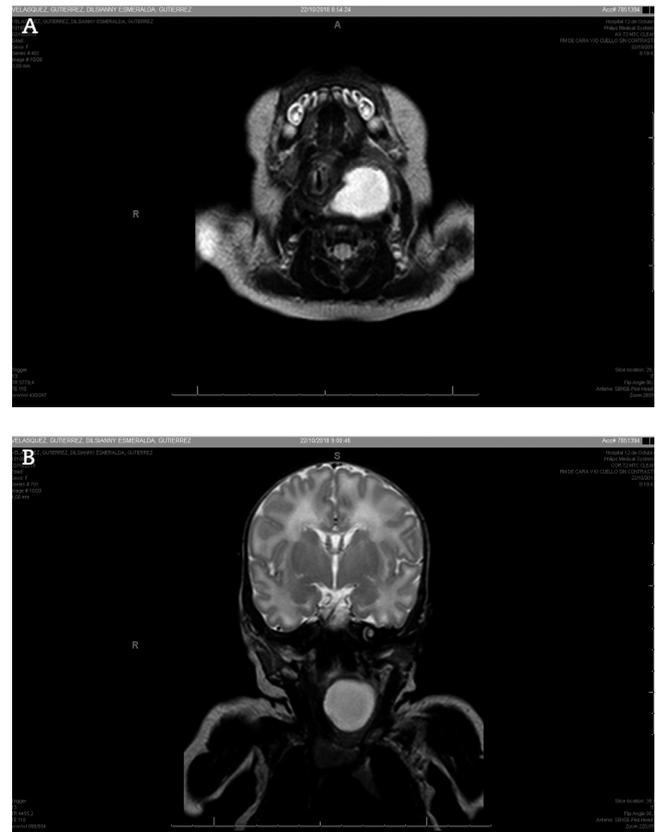


Figura 3. A) y B). Resonancia magnética nuclear, cortes axial y coronal en secuencia T2. Se identifica masa unilocular, bien delimitada e hiperintensa, que produce desplazamiento de la vía aérea, el esófago y los grandes vasos del cuello.

A los 22 días de vida, se resecó quirúrgicamente la lesión. Se realizó una cervicotomía izquierda, identificándose la tumoración anterior y profunda al tercio inferior del músculo esternocleidomastoideo, inmediatamente adyacente al polo inferior de la glándula tiroides y al paquete vasculonervioso del cuello. A pesar de no encontrarse un trayecto fistuloso completo, sí se identificó una estructura tubular finalizada en un fondo de saco adyacente al seno piriforme compatible con un remanente de fístula branquial (Figura 4).

Como complicación postoperatoria inmediata, la paciente presentó estridor secundario a la paresia de la cuerda vocal izquierda, en probable relación con la afectación transitoria del nervio laríngeo recurrente, resuelto sin necesidad de tratamiento. El alta hospitalaria se produjo al séptimo día postquirúrgico dada la buena evolución clínica y la ausencia de compromiso respiratorio.

La anatomía patológica confirmó la sospecha de quiste branquial. Macroscópicamente, se trataba de una lesión blanquecina, de superficie lisa, rodeada por una cápsula fibrosa de 5 mm de espesor y que presentaba tejido tiroideo rico en linfocitos adherido a una de sus paredes, muy probablemente en relación con la inmediata proximidad del lóbulo superior tiroideo.

Se realizó un control clínico y ecográfico al mes postquirúrgico, sin detectarse estridor respiratorio ni evidenciarse restos tumorales o lateralización de las estructuras cervicales. La paciente continúa asintomática y sin signos de recidiva cervical al año y medio postoperatorio.

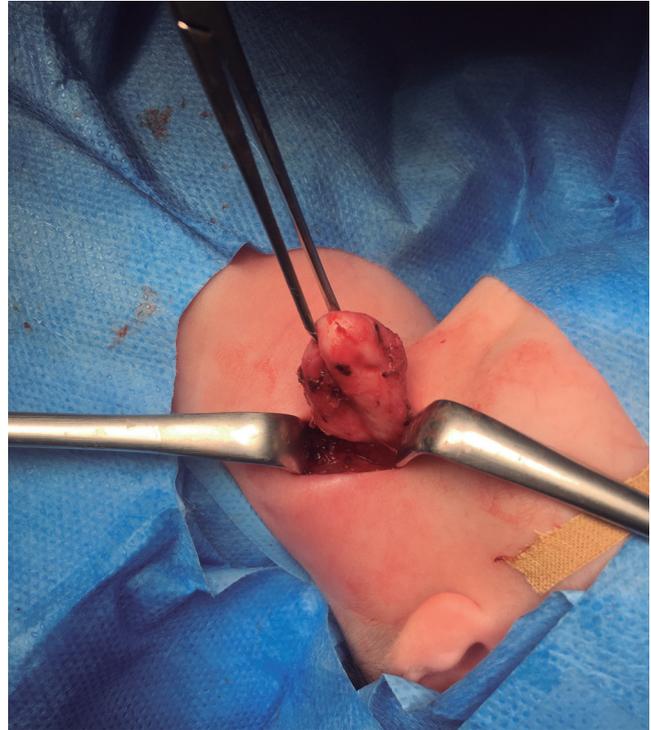


Figura 4. Detalle de la tumoración cervical previa exéresis.

DISCUSIÓN

Los arcos branquiales son engrosamientos mesenquimales derivados de la cresta neural. Se trata de estructuras embrionarias que participan en la formación de los distintos componentes que conforman la cabeza y el cuello. Los surcos externos ectodérmicos definidos entre ellos se denominan hendiduras branquiales; los pliegues internos endodérmicos, bolsas branquiales. La involución incorrecta del aparato branquial durante la embriogénesis da lugar a la aparición de anomalías tales como quistes, senos y fistulas, representando las del segundo arco hasta el 95 % del total¹.

Las lesiones derivadas del primer arco branquial se localizarán en las regiones preauricular y parotídea, mientras que las del segundo arco se situarán anteriores al tercio superior del músculo esternocleidomastoideo. En caso de presentarse como fistulas, su trayecto discurre en profundidad con respecto a dicho músculo y, a través de las ramas interna y externa de la arteria carótida, se abre hacia la fosa amigdalina. Por su parte, la patología del tercer y cuarto arco es extremadamente infrecuente, representando menos del 10 % de todas las anomalías branquiales¹. Establecer el diagnóstico diferencial entre ambas será complejo y se basará en sutiles diferencias en cuanto al recorrido de su trayecto fistuloso, especialmente en cuanto a su origen en la fosa piriforme y su relación con los nervios laríngeos superior e inferior o recurrente. Mientras las del tercer arco se originarán en la base o extremo craneal del seno piriforme y discurrirán superficiales a ambos nervios laríngeos, las del cuarto lo harán en el ápex del seno y serán profundas al nervio laríngeo superior y superficiales al inferior.

Dichas diferencias, en la mayoría de los casos, se evidenciarán durante la disección intraoperatoria².

Las anomalías del cuarto arco branquial son poco habituales, representando 1-4 % del total de las patologías del aparato branquial, localizándose, en más del 90 % de los casos, en el lado izquierdo³. Su trayecto fistuloso, en caso de estar presente, discurrirá, en el lado derecho, por debajo de la arteria subclavia y, en el lado izquierdo, por debajo del cayado aórtico, antes de ascender, posterior a la arteria carótida común y sus ramas terminales, profundo al nervio laríngeo superior y en íntima relación con el polo inferior de la glándula tiroides, para desembocar en el tercio inferior del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo⁴.

Las formas clínicas de presentación son diversas. Aunque en la mayoría de los casos suelen manifestarse como masas laterocervicales asintomáticas, pueden comenzar igualmente como abscesos cervicales de repetición, fistulas cutáneas o tiroiditis aguda supurada⁵. Si alcanzan grandes dimensiones, pueden generar clínica compresiva por efecto masa sobre estructuras adyacentes (odinodisfagia, dificultad respiratoria, estridor, disfonía)⁶.

El diagnóstico de presunción se establecerá realizando una adecuada anamnesis y exploración física. Diferentes pruebas de imagen aportarán datos de utilidad para confirmar el diagnóstico de sospecha. Por un lado, la ecografía es una técnica inocua ya que no emplea radiación ionizante. Sin embargo, detecta con dificultad los trayectos fistulosos y no aporta suficiente información para la planificación quirúrgica. Por otro lado, tanto la tomografía computarizada como la resonancia magnética nuclear permiten localizar con precisión las lesiones de cara a facilitar su resección. La laringoscopia directa, la fistulografía o el esofagograma baritado pueden ser de utilidad para visuali-

zar el orificio fistuloso interno a nivel del seno piriforme y, una vez identificado, proceder a canalizarlo y facilitar con ello la resección quirúrgica^{2,7}. El estudio histológico de la pieza una vez resecada revelará la presencia de un epitelio escamoso estratificado en la pared, con tejido linfoide circundante.

Desde el punto de vista terapéutico, se puede plantear un manejo conservador en los casos asintomáticos. Sin embargo, los pacientes que comiencen con cuadros infecciosos de repetición serán candidatos, previa resolución del proceso agudo mediante antibioterapia, a tratamiento quirúrgico. En aquellos casos en los que exista una estrecha relación con la glándula tiroides o el paciente presente episodios de tiroiditis de repetición, estará indicada la realización de una tiroidectomía parcial⁸. Una resección incompleta o inadecuada puede resultar en altas tasas de recurrencia, especialmente en aquellos casos en los que no se cierre adecuadamente el orificio fistuloso a nivel del seno piriforme. Este último procedimiento podrá llevarse a cabo mediante técnicas endoscópicas como la electrocauterización o la coagulación con láser CO₂/nitrato de plata⁹. La escleroterapia con OK-432 es una modalidad terapéutica alternativa propuesta recientemente pero que, por el momento, no ha mostrado resultados superiores a los obtenidos con el tratamiento quirúrgico¹⁰. La lesión del nervio laríngeo recurrente, así como de otras estructuras vasculonerviosas cervicales, constituye el principal riesgo asociado a la resección de las anomalías del cuarto arco branquial.

En conclusión, a pesar de su baja incidencia, los quistes de la cuarta hendidura branquial deben incluirse en el diagnóstico diferencial de las masas laterocervicales neonatales. Una adecuada anamnesis y exploración física, complementadas con las pruebas de imagen indicadas, permitirán establecer un diagnóstico de presunción que deberá ser confirmado histológicamente tras la resección quirúrgica.

CONFLICTO DE INTERESES

Declaro que yo no presento ningún conflicto de intereses relevante en este artículo.

FUENTES DE FINANCIACIÓN

No existen fuentes de financiación públicas o privadas en la realización del presente estudio.

B I B L I O G R A F Í A

1. Waldhausen JH. Branchial cleft and arch anomalies in children. *Semin Pediatr Surg.* 2006;15(2):64-9. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2006.02.002.
2. Pereira KD, Losh GG, Oliver D, Poole MD. Management of anomalies of the third and fourth branchial pouches. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol.* 2004;68(1):43-50. DOI: 10.1016/j.ijporl.2003.09.004.
3. Nicoucar K, Giger R, Pope Jr. HG, Jaecklin T, Dulguerov P. Management of congenital fourth branchial arch anomalies: a review and analysis of published cases. *J Pediatr Surg.* 2009;44(7):1432-9. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2008.12.001.
4. Liston SL. Fourth branchial fistula. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1981;89(4):520-2. DOI: 10.1177/019459988108900402.
5. Minhas SS, Watkinson JC, Franklyn J. Fourth branchial arch fistula and suppurative thyroiditis: a life-threatening infection. *J Laryngol Otol.* 2001;115(12):1029-31.
6. Sharma HS, Razif A, Hamzah M, Dharap AS, Mahbar Z, Kamal MZ, et al. Fourth branchial pouch cyst: an unusual cause of neonatal stridor. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol.* 1996;38(2):155-61. DOI: 10.1016/S0165-5876(96)01424-3.
7. Park SW, Han MH, Sung MH, Kim IO, Kim KH, Chang KH, et al. Neck infections associated with pyriform sinus fistula: imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2000;21(5):817-22.
8. Elahi MM, Dubé P, Manoukian JJ, Tewfik TL, Schloss MD. Partial thyroidectomy and selective neck dissection in the management of pyriform sinus fistulae. *J Otolaryngol.* 1997;26(1):57-63.
9. Watson GJ, Nichani JR, Rothera MP, Bruce IA. Case series: Endoscopic management of fourth branchial arch anomalies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013;77(5):766-9. DOI: 10.1016/j.ijporl.2013.02.007.
10. Kim MG, Lee NH, Ban JH, Lee KC, Jin SM, Lee SH. Sclerotherapy of branchial cleft cysts using OK-432. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009;141(3):329-34. DOI: 10.1016/j.otohns.2009.05.022.