

## Timo ectópico cervical y hemiagenesia tiroidea

A. Faus Pérez<sup>1</sup>, A. Navarro<sup>1</sup>, C. Comi<sup>1</sup>, R. Barberá<sup>2</sup>, M. Núñez<sup>3</sup>, R. Barrio<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Endocrinología Pediátrica. <sup>2</sup>Servicio de Otorrinología. Hospital Universitario «Ramón y Cajal». Universidad de Alcalá. Madrid. <sup>3</sup>Unidad de Endocrinología. Hospital «Infanta Cristina». Badajoz

### Resumen

La presencia de timo ectópico cervical es el resultado de la alteración en su migración durante la embriogénesis. Su degeneración maligna es muy infrecuente, pero es necesario establecer el diagnóstico mediante un estudio histológico. La hemiagenesia tiroidea es una alteración en el desarrollo de la glándula tiroidea, un hallazgo accidental en la mayoría de los casos. Afecta más frecuentemente a las mujeres y su localización más habitual es el lóbulo tiroideo izquierdo. La mayoría de los pacientes presenta una función tiroidea normal. La asociación de hemiagenesia tiroidea y timo ectópico cervical no se ha descrito hasta el momento en la población pediátrica. Existe un solo caso descrito en adultos. Se presenta un caso clínico de hemiagenesia del lóbulo tiroideo derecho asociado a timo ectópico cervical localizado en la región tiroidea.

**Palabras clave:** Timo ectópico, hemiagenesia tiroidea, pediátrico.

### Abstract

*Title:* Ectopic cervical thymic tissue and thyroid hemiagenesis

Ectopical cervical thymus is the result of a disturbance in migration during embryogenesis. Although malignant transformations are scarce, the differential diagnosis needs to be established by pathology study. Thyroid hemiagenesis is a rare developmental anomaly which is usually detected incidentally. It affects more commonly females and the left lobe. Clinically, these patients are euthyroid in most of the cases. Ectopic cervical thymic tissue associated with thyroid hemiagenesis has never been described before in children and only one case has been described in adults. We report one case of hemiagenesis of the right thyroid lobe and ectopic cervical thymic tissue located in thyroid area.

**Keywords:** Ectopic thymus, thyroid hemiagenesis, pediatric.

Fecha de recepción: 7/01/14. Fecha de aceptación: 8/02/14.

**Correspondencia:** A. Faus Pérez. Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario «Ramón y Cajal». Ctra. Colmenar Viejo, km 9,100. 28034 Madrid. Correo electrónico: [alfauspe@gmail.com](mailto:alfauspe@gmail.com)

**Cómo citar este artículo:** Faus Pérez A, Navarro A, Comi C, Barberá R, Núñez M, Barrio R. Timo ectópico cervical y hemiagenesia tiroidea. Acta Pediatr Esp. 2014; 72(10): e349-e355.

## Introducción

El timo<sup>1,2</sup> presenta una estructura bilobular, se origina a partir de la tercera y, en menor proporción, de la cuarta bolsa faríngea, entre la quinta y la sexta semana de gestación. Los lóbulos derecho e izquierdo migran desde los arcos branquiales hasta la parte media del cuello, donde se fusionan. El timo experimenta un crecimiento progresivo desde la semana 12 de vida intrauterina hasta la pubertad, e involuciona a partir de este periodo. La presencia de timo ectópico puede ser consecuencia de la detención en la migración medial-caudal del timo primitivo o de su secuestro a lo largo del tracto timo-faríngeo. Algunos vestigios de tejido tímico pueden localizarse desde el ángulo submandibular hasta la región del mediastino superior<sup>3,4</sup>. Ocasionalmente, el timo ectópico cervical puede contener tejido de la glándula paratiroides que se origina a partir de la tercera bolsa faríngea<sup>5</sup>.

El descenso del timo y del tiroides se produce de forma muy cercana, debido a la proximidad del divertículo tiroideo al tercer arco branquial. Como resultado de ello, el tejido tímico puede localizarse a la altura de la glándula tiroides<sup>6,7</sup>. En ciertos casos de ectopia tímica por secuestro a la altura del cuello, es posible hallar una glándula tímica de tamaño normal en el mediastino anterior<sup>8</sup>, tal como ocurre en el caso que aquí describimos.

La asociación de hemiagenesia tiroidea y timo ectópico cervical no se ha descrito hasta el momento en la población pediátrica. Existe un solo caso descrito en adultos<sup>9</sup>. Presentamos el caso de una paciente con hemiagenesia tiroidea derecha y timo ectópico cervical con normofunción tiroidea, y exponemos su presentación clínica, el diagnóstico y el manejo terapéutico establecido.

## Caso clínico

Niña de 3 años de edad, remitida a nuestra consulta por presentar una masa laterocervical derecha detectada por sus padres. La historia perinatal era normal incluyendo el cribado endocrino-metabólico. La paciente no había presentado procesos infecciosos previos ni irradiación en el cuello.

La paciente tenía un fenotipo normal, con una talla de 109 cm (+2,3 desviaciones estándares [DE]) y un índice de masa corporal de 16 (-0,1 DE). En la zona tiroidea derecha se palpaba una masa que parecía corresponder a un lóbulo tiroideo aumentado de tamaño, junto con la presencia de 2 adenopatías de 1,5 x 1 cm, de características móviles, no dolorosas y sin signos inflamatorios asociados.

El estudio de la función tiroidea fue normal: TSH 2,37  $\mu$ UI/mL (valores normales [VN]: 0,35-4,95), T4 libre 1,15 ng/dL (VN: 0,70-1,48) y T3 libre 3,42 pg/dL (VN: 1,71-4,53). Los anticuerpos antiperoxidasa y antitiroglobulina fueron negativos. El estudio ecográfico (figura 1) mostró un lóbulo tiroideo izquierdo

normal, y en la zona del hemitiroides derecho se detectaban múltiples focos hiperecogénicos. Además, se observaron numerosas adenopatías a lo largo de la cadena laterocervical derecha e izquierda.

Dado que el estudio citológico previo no fue concluyente (figura 2), se realizó una biopsia de la masa, incluidos los ganglios laterocervicales. El estudio anatomopatológico reveló la existencia de tejido tímico con corpúsculos de Hassall y calcificaciones; las adenopatías linfáticas presentaban cambios reactivos inespecíficos. Con el fin de determinar la presencia de tejido tímico en el mediastino, se solicitó una radiografía torácica y una resonancia magnética (RM) cervicotorácica (figura 3), en las que se observó la glándula tímica con un lóbulo derecho ligeramente más largo que el izquierdo y una señal más intensa en T2, sin presentar continuidad anatómica con el timo ectópico cervical. La gammagrafía con <sup>99m</sup>Tc reveló la ausencia de hemitiroides derecho con un lóbulo tiroideo izquierdo e istmo de características normales.

## Discusión

El timo ectópico se presenta en la mayoría de los casos como una masa asintomática, y la edad de diagnóstico se sitúa entre los 2 y los 13 años. Es más frecuente en los varones y la localización más habitual es la izquierda<sup>3,10</sup>; no se han descrito casos de presentación bilateral. El caso de esta paciente reviste un especial interés, ya que se trata de una niña cuya lesión se asocia a una hemiagenesia tiroidea. Bale y Sotelo-Ávila refieren que los niños con un timo aberrante pueden asociar otras anomalías, no observadas en este caso<sup>11</sup>.

Se desconoce si la presencia de hemiagenesia tiroidea es el resultado de un fallo en el desarrollo evolutivo de uno de los lóbulos o una consecuencia de la alteración en la migración de la glándula tiroidea. No obstante, la ausencia de crecimiento compensador en el lóbulo tiroideo presente sugiere que se debe a un defecto primario de la lobulación<sup>12</sup>. Recientemente, se han descrito diferentes genes implicados en la morfogénesis tiroidea y en su descenso<sup>13</sup>. A pesar de que la etiología de la hemiagenesia tiroidea está por dilucidar, se presupone una base genética debido a su presencia en gemelos monocigotos y en miembros de una misma familia, asociada o no otras alteraciones tiroideas<sup>14</sup>.

Tal como ocurre con el timo ectópico, la hemiagenesia tiroidea afecta comúnmente al lado izquierdo, y es predominante en el sexo femenino. En este caso el lóbulo afectado fue el derecho, lo que aumenta su rareza. El istmo está ausente en el 50% de los casos. La prevalencia de hemiagenesia tiroidea en niños escolares sanos se estima en un 0,05-0,2%<sup>15,16</sup>. Suele diagnosticarse accidentalmente en el estudio ecográfico de pacientes que presentan otras alteraciones tiroideas: enfermedad de Graves, adenoma tiroideo, bocio multinodular o neoplasia maligna.

Es característica la aparición de una hipertrofia compensadora en el único lóbulo tiroideo como resultado de una sobreestimulación crónica de la TSH con el fin de mantener un tiroides normofuncionante<sup>17,18</sup>. El

riesgo de desarrollar anomalías tiroideas en estos pacientes se incrementa con la edad, y pueden presentar bocio difuso o multinodular, enfermedad autoinmune tiroidea, nódulos tiroideos aislados y mayor predisposición al desarrollo de neoplasia maligna, aunque no se han descrito casos en la población pediátrica<sup>17</sup>.

La hemiagenesia tiroidea y el timo ectópico son 2 entidades de diagnóstico causal, debido a que son frecuentemente asintomáticos. Sólo el 10% de los pacientes presenta clínica, como dolor, estridor, disnea o disfagia<sup>19</sup>. Es importante el diagnóstico diferencial de otras masas cervicales, como quistes del conducto tirogloso, quistes dermoides, adenopatías linfoproliferativas o infecciosas, o tumores, como teratomas, lipomas, neuroblastomas o rabdiosarcomas, entre otros<sup>16,20</sup>.

El método diagnóstico de elección del timo ectópico en la población pediátrica es la ecografía<sup>20,21</sup>. La mayoría de los timos ectópicos son quísticos y sólo un 10% sólidos, en cuyo caso es fundamental su diagnóstico histológico<sup>22</sup>. En los niños, antes de la exéresis del timo ectópico, es necesario comprobar la presencia de timo normal en el mediastino mediante la realización de una RM<sup>23</sup>, con el fin de no realizar una ablación de todo el tejido tímico existente por su importancia en el desarrollo inmunitario del niño<sup>2,24,25</sup>.

Se ha extendido el uso de la punción por aspiración con aguja fina (PAAF) como herramienta para el diagnóstico de tejido tímico entre la población pediátrica. En este caso la PAAF no fue diagnóstica, y fue necesaria la realización de una biopsia escisional para descartar la posible malignidad y establecer el diagnóstico<sup>2,3</sup>.

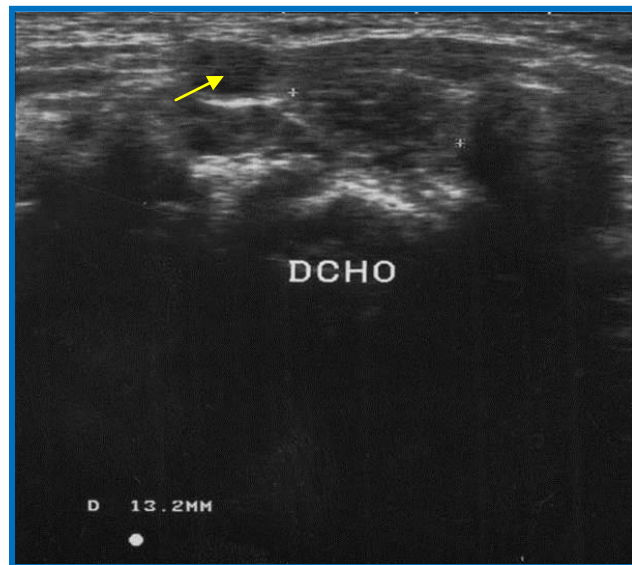
El manejo terapéutico del timo ectópico en la población pediátrica es todavía motivo de controversia. Por otra parte, el riesgo de degeneración maligna es excepcional, y se han descrito casos aislados de timomas o adenocarcinomas originados en vestigios tímicos cervicales<sup>5,17</sup>. En esta paciente se decidió mantener una actitud terapéutica conservadora, con el consentimiento de los padres, con una estrecha monitorización y seguimiento.

## Bibliografía

1. Park SG, Ryu JW, Myung NH. Thyroid hemiagenesis and ectopic thymus at thyroid bed, and in opposite thyroid lobe with hyperthyroidism. *J Korean Surg Soc.* 2000; 58: 433-437.
2. Liu Duo, Kitajima M, Awai K, Nakayama Y, Tamura Y, Suda H, et al. Ectopic cervical thymus in an infant. *Radiat Med.* 2006; 24: 452-455.
3. Scott JK, Schoeder AA, Greinwald JH Jr. Ectopic cervical thymus. An uncommon diagnosis in the evaluation of pediatric neck masses. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002; 128: 714-717.

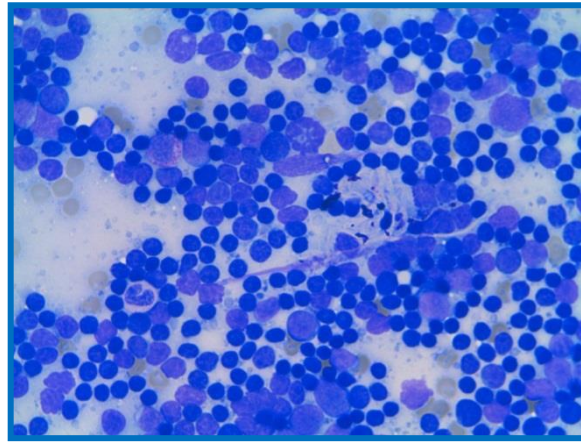
4. Prasad TR, Chui CH, Ong CL, Meenakshi A. Cervical ectopic thymus in an infant. *Singapore Med J*. 2006; 47: 68-70.
5. Clark JJ, Johnson SM. Solid cervical ectopic thymus in an infant. *Pediatr Surg*. 2009; 44: 9-21.
6. Spigland N, Bensoussan AL, Blanchard H, Russo P. Aberrant cervical thymus in children: three case reports and review of the literature. *J Pediatr Surg*. 1990; 25: 1.196-1.199.
7. Büyükyavuz I, Otcu S, Karnac I, Akcoren Z, Senocak ME. Ectopic thymic tissue as a rare entity. *Eur J Pediatr Surg*. 2002; 12: 327-329.
8. Megremis S, Stiakaki E, Tritou I, Bonapart IE, Tsilimigaki A. Ectopic intrathyroidal thymus misdiagnosed as a thyroid nodule: sonographic appearance. *J Clin Ultrasound*. 2008; 36: 443-447.
9. Khariwala SS, Nicollas R, Triglia JM, Garabedian EN, Marianowski R, Van Den Abbele, et al. Cervical presentations of thymic anomalies in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004; 68: 909-914.
10. Nowak PA, Zarbo RJ, Jacobs JR. Aberrant solid cervical thymus. *Ear Nose Throat J*. 1988; 67: 670-677.
11. Bale PM, Sotelo-Ávila C. Malescent of the thymus: 34 necropsy and 10 surgical cases, including 7 thymuses medial to the mandible. *Pediatr Pathol*. 1993; 13: 181-190.
12. Maionara R, Carta A, Floriddia G, Leonardi D, Buscema M, Salva L, et al. Thyroid hemigenesis: prevalence in normal children and effect of thyroid function. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003; 88: 1.534-1.536.
13. De Felice M, Di Lauro R. Thyroid development and its disorders. Genetics and molecular mechanisms. *Endocrine Rev*. 2004; 25: 722-746.
14. Léger J, Marinovic D, Garel C, Bonaïti-Pellié C, Polak M, Czernichow P. Thyroid development anomalies in first degree relatives of children with congenital hypothyroidism. *J Clin Endocrinol Metab*. 2002; 87: 575-580.
15. Korpál-Szczyrska M, Kosiak W, Swieton D. Prevalence of thyroid hemigenesis in an asymptomatic schoolchildren population. *Thyroid*. 2008; 18: 637-639.
16. Shabana W, Delange F, Freson M, Osteaux M, De Schepper J. Prevalence of thyroid hemigenesis: ultrasound screening in normal children. *Eur J Pediatr*. 2000; 159: 456-458.
17. Ruchala M, Szczepanek E, Szaflarski W, Moczko J, Czamywojtek A, Pietz L, et al. Increased risk of thyroid pathology in patients with thyroid hemigenesis: results of a large cohort case-control study. *Eur J Endocrinol*. 2010; 162: 153-160.
18. Gursoy A, Anil C, Dogruk A, Nar Demirer UA, Tutuncu NB, Erdogan MF. Clinical and epidemiological characteristics of thyroid hemigenesis: ultrasound screening in patients with thyroid disease and normal population. *Endocrinology* 2008; 33: 338-341.
19. Wagner CW, Vinocur CD, Weintraub WH, Golladay ES. Respiratory complications in cervical thymic cysts. *J Pediatr Surg*. 1988; 23: 657-660.

20. Chu WCW, Metrewelly C, Ectopic thymus tissue in the pediatric age group. *Acta Radiol.* 2002; 43: 144-146.
21. Fitoz S, Atasoy C, Turköz E, Gümüş D, Erden I, Akyar S. Sonographic findings in ectopic cervical thymus in an infant. *J Clin Ultrasound.* 2001; 29: 523-526.
22. Mizia-Malarz A, Sobol G, Maldyk J, Stolpa W, Szyska A, Wos H. Cervical ectopic thymus in a 9 month old girl diagnostic difficulties. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2009; 31: 599-601.
23. Curé JK, Tagge EP, Richardson MS, Mulvihill DM. MR of cystic aberrant cervical thymus. *Am J Neuroradiol.* 1995; 16: 1.124-1.127.
24. Wells WJ, Parkman R, Smogorzewska E, Barr M. Neonatal thymectomy: does it affect immune function? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998; 115: 1.041-1.046.
25. Brearley S, Gentle TA, Baynham MI, Roberts KD, Abrams LD, Thompson RA. Immunodeficiency following neonatal thymectomy in man. *Clin Exp Immunol.* 1987; 70: 322-327.

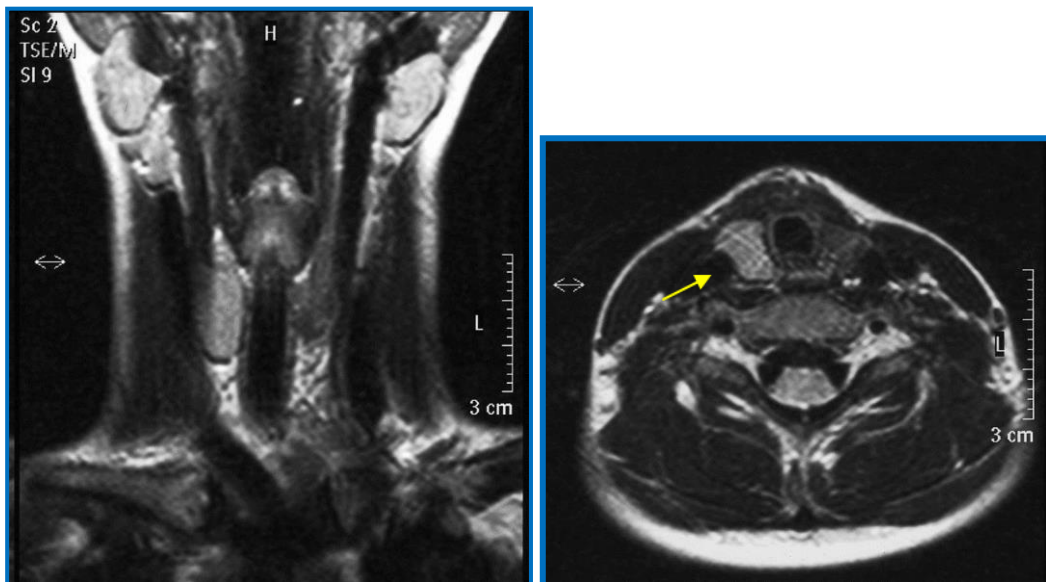


**Figura 1.** Ecografía de tiroides. Se observa una asimetría de ambos lóbulos tiroideos. El izquierdo presenta características normales; el derecho (flecha) tiene una estructura heterogénea con disminución global de su ecogenicidad y múltiples focos hiperecóticos





**Figura 2.** El estudio histológico muestra una abundante celularidad, con predominio linfocitario



**Figura 3.** Corte coronal (A) y axial (B). Las imágenes de RM ponderadas en T2 muestran una lesión asimétrica, hiperintensa y bien delimitada en el lóbulo tiroideo derecho