

Fístulas cervicales laterales congénitas derivadas del primer surco branquial

A propósito de una observación

Dres. NELSON B. VARELA y NISSO J. GATEÑO YAFFE*

Motiva la presente comunicación el haber tenido oportunidad de documentar un caso clínico de fístula congénita lateral, alta, derivada del primer surco branquial.

Es una malformación congénita relativamente rara y de la cual no tenemos conocimiento que se haya publicado algún caso en nuestro medio.

Aunque en 1923, Frazer (5), basado en argumentos de tipo embriológico, predecía este tipo de fístula diferenciándola de la más común derivada del segundo surco branquial, fue en 1926 que Hyndman y Light (8) describieron el primer caso.

Desde la fecha y hasta 1959 —según la revisión bibliográfica hecha por Gore y Masson (6)— se habrían descrito 13 casos incluyendo el de estos autores. No obstante, ellos no incluyen en su recopilación los 5 casos publicados en 1955 por Bill y Vadheim (3).

Druss y Allen (4) en 1940 comentaban un caso de fístula cervical alta presentado por Köenig (9) en 1895, que evidentemente —por su trayecto— correspondería a la entidad que nos ocupa.

En suma: de acuerdo a la revisión bibliográfica efectuada por nosotros, la primer fístula cervical congénita derivada del primer surco branquial habría sido descrita por Köenig (9) en 1895 sin habersele atribuido entonces su verdadera etiopatogenia; en 1926, Hyndman y Light (8) describieron el primer caso con la interpretación patogénica correcta, si

bien había sido pronosticado ya en 1923 por Frazer (5). Desde entonces hasta ahora se comunicaron 17 casos más. El nuestro sería el vigésimo caso publicado.

Dado la frecuencia inusual de esta enfermedad, creímos conveniente presentar el caso en esta Sociedad.

Creemos conveniente comenzar por la embriología de cuello en lo referente a esta entidad.

EMBRIOLOGIA

Al final del primer mes del desarrollo embrionario, se ven aparecer en la extremidad cefálica del embrión humano una serie de saliencias en forma de arco, que van desde la línea media a las caras laterales y que constituyen los arcos branquiales, presentes en número de cinco.

Estos arcos, se hallan separados en su cara ectodérmica por depresiones, que reciben el nombre de surcos o hendiduras branquiales.

Dichos arcos también hacen saliencia hacia la luz del intestino anterior, estando separados unos de otros por depresiones revestidas por endodermo que reciben el nombre de bolsas faríngeas. Es decir, que se corresponde cada fondo de un surco con el de la bolsa correspondiente. A este nivel existe una delgada membrana formada por ectodermo y endodermo separados por una fina capa mesodérmica.

En el espesor de cada arco branquial encontraremos diferenciaciones del mesodermo, que formarán un cartílago y vasos sanguíneos (arcos que unen la aorta ventral con la dorsal) y un tronco nervioso que inervará las estructuras derivadas de ese arco.

Trabajo de la Clínica Quirúrgica "B" (Director: Prof. Dr. José A. Piquinela), Hospital de Clínicas "Dr. Manuel Quintela", Montevideo, Uruguay. Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 8 de abril de 1970.

* Docente Adscripto de Cirugía (Bulevar Artigas Nº 3460, Montevideo, Uruguay) y Médico Auxiliar de Clínica Quirúrgica.

El primer arco se bifurca dando origen a dos procesos: uno cefálico (el proceso maxilar) que originará la parte lateral del labio superior, el maxilar superior y parte del paladar; y uno caudal (el proceso mandibular) que originará la apófisis estiloides, el asta menor del hioides, el ligamento estilohioideo y, entre otros músculos, el vientre posterior del digástrico.

El nervio del segundo arco es el nervio facial.

Todos los surcos desaparecerán, persistiendo sólo un resto del primero, que constituirá el conducto auditivo externo.

La persistencia de un surco o de restos epiteliales de él, llevará a la formación de las fistulas y quistes congénitos de origen branquial.

La figura 1 muestra una correlación esquemática del embrión humano de un mes con el cuello y cabeza del adulto, en la que respecta a las áreas derivadas de cada arco y surco.

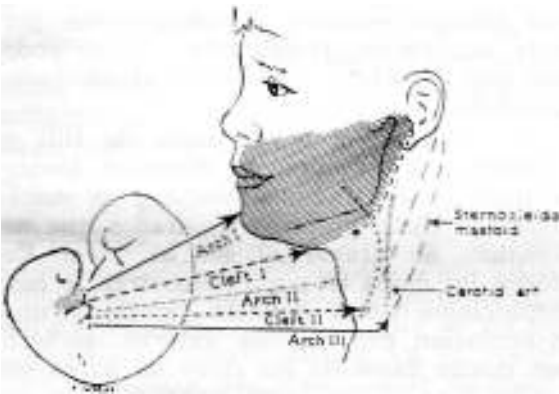


FIG. 1.—Esquema reproducido del trabajo de Bill y Vadheim, en el que se ve la correlación entre los arcos y surcos branquiales y las estructuras a que dan origen en el adulto.

La formación del conducto auditivo externo, derivado del primer surco branquial y del pabellón de la oreja (derivado del primer y segundo arcos branquiales), se lleva a cabo en el segundo mes del desarrollo embrionario.

El primer surco branquial, que ya es visible el primer mes, está limitado cefálicamente por el proceso mandibular derivado del primer arco branquial, y caudalmente por el segundo arco o "arco hioideo". Sus bordes son lisos y se ex-

tiende desde las caras laterales en dirección ventral hasta la línea media, donde se une con el controlateral (aún no se han fusionado los dos procesos mandibulares).

En el correr del segundo mes del desarrollo, los arcos mandibular y hioideo aparecen con elevaciones que se van haciendo cada vez más ostensibles.

A la vez que se hace la fusión de los dos brotes del arco mandibular en la línea media, va desapareciendo progresivamente el primer surco, obliterándose desde la cara ventral hacia el dorso y persistiendo un orificio que será el del conducto auditivo externo. Este conducto adquirirá profundidad e irá en busca del receso tubotimpánico, por proliferación activa de su epitelio ectodérmico, el cual formará un "tapón celular sólido", temporario, que luego se romperá en su parte central.

Alrededor del orificio superficial crecerán las elevaciones a que hacíamos referencia más arriba, y fusionándose constituirán el pabellón de la oreja, que con el crecimiento de la mandíbula se irá desplazando hacia el dorso.

En cuanto al origen de estos esbozos que constituirán el pabellón de la oreja, hay controversias.

Hay autores como Gore y Masson (6) que consideran que los cartílagos trago y hélix derivan del primer arco, mientras que el resto de la oreja deriva del segundo arco.

Hamilton Boyd y col. (7) concluyen que es probable que sea el segundo arco el que aporte la mayoría de los componentes de la oreja y que sea el trago el único derivado del primer arco.

De cualquier manera, y admitiendo que sea el trago derivado del primer arco branquial y los cartílagos que se encuentran en posición dorsocaudal derivados del segundo arco, si hubiera un defecto derivado del primer surco, deberá pasar —como sucede— en las cercanías del límite dorsocaudal del trago.

Teniendo como base el breve recuerdo embriológico efectuado, se comprende que todo defecto derivado del primer surco branquial, deberá estar ubicado necesariamente, alto en el cuello, por encima del hueso hioides (segundo arco) y por debajo del borde del maxilar inferior

(proceso mandibular del primer arco), y abriéndose o en contacto estrecho con el conducto auditivo externo.

Fue en base a estas consideraciones que Frazer predijo el trayecto ya en 1923 (5).

CLINICA

La malformación que nos ocupa debe ser sospechada cuando se está en presencia de una fístula cervical congénita alta, ubicada por encima del nivel del hueso hioides (1). Y se confirma esta sospecha cuando se ve desembocar en el conducto auditivo externo.

La certificación absoluta se tendrá al demostrar el trayecto fistuloso que, partiendo del conducto auditivo externo, descienda por detrás de la rama montante del maxilar inferior, guardando contacto con la glándula parótida y pasando superficialmente al vientre posterior del músculo digástrico se abra frente al músculo esternocleidomastoideo.

En general se presenta siempre con los dos orificios (fig. 2). El que puede pasar desapercibido es el que se encuentra en el conducto auditivo externo.

Según Byars y Anderson (1) siempre es posible poner en evidencia este último ori-

ficio, si se le busca con detención en la unión del tercio externo con los dos tercios internos del conducto auditivo externo.

No siempre existe una comunicación abierta entre el trayecto fistuloso y el conducto auditivo externo, sino que a veces (como en nuestro caso) dicho orificio está obliterado y existe un tracto entre el fondo ciego interno de la fístula y el conducto auditivo externo. Aunque no exista el orificio, se puede ver muchas veces una depresión en el conducto (caso de nuestra paciente).

Pero cuando hay comunicación entre el trayecto fistuloso y el conducto auditivo externo, es un dato prácticamente definitivo. Al punto que Byars y Anderson (1) dicen que es confirmatorio "la existencia de una secreción por el conducto auditivo externo sin haber mediado una supuración del oído medio".

En general el orificio fistuloso inferior se hace ostensible desde el nacimiento. Pero puede pasar desapercibido durante un tiempo variable y manifestarse por una supuración recidivante, dependiendo de que se ocluya y se abra el conducto fistuloso.

De la serie de cinco casos de Bill y Vadheim (3), cuatro de ellos no tenían orificio externo al nacimiento y se manifestaron como procesos supurados que no cesaban de drenar al ser abiertos. En todos los casos se pudo demostrar la histopatología típica de este defecto y una vinculación con el oído externo, si bien en cuatro casos de los cinco no había un orificio en el conducto auditivo externo.

En cuanto a los exámenes complementarios, diremos que la radiología contrastada (fistulografía) aconsejada por Rankow y Hanford (11), es difícil que dé resultados positivos ya que la mayoría de las veces se trata de una fístula ciega interna y por lo tanto no se rellena refluyendo el medio de contraste.

Si se puede cateterizar con un estilete, como lo hicimos nosotros en el preoperatorio inmediato, se podrá palpar la punta de éste empujando el trago.

La sialografía parotídea no está indicada, dado que no es de esperar encontrar alteraciones, pues el trayecto fistuloso pasa superficialmente a la glándula a pesar de su íntimo contacto.



FIG. 2.— Fotografía de nuestra paciente. El orificio fistuloso inferior está cateterizado y la depresión en el conducto auditivo externo se halla marcada por el estilete sostenido por la mano.

La otoscopia es necesaria para demostrar la indemnidad de la membrana timpánica y para poner en evidencia el orificio fistuloso superior.

No son necesarios otros exámenes complementarios.

Huelga decir que el examen clínico debe ser completo para descartar otras malformaciones congénitas.

ANATOMIA PATOLOGICA

Queremos destacar, en cuanto al trayecto, que es siempre relativamente superficial y que las relaciones a tener en cuenta son tres.

1) El nervio facial. Siempre se encuentra por dentro del trayecto fistuloso a la altura de la parte media de la rama montante del maxilar inferior. Esto se comprende perfectamente dado que dicho nervio pertenece al segundo arco branquial y por ende pasará por debajo del primer surco branquial.

Pero se debe tener en cuenta que en los trayectos fistulosos que se han inflamado reiteradamente, se pueden formar adherencias a este nervio que lo pueden hacer correr riesgos durante la disección a este nivel.

2) La glándula parótida. Puede tener adherencias a la fistula más aun si han habido empujes inflamatorios. Pero dicha vinculación nunca es tan importante como para correr peligro de que se forme una fistula salival, aunque en la resección se incluya una fina lámina de glándula.

3) El cartílago trago. Cuando hay desembocadura en el conducto auditivo externo, existe un orificio en el cartílago revestido por un epitelio poliestratificado plano con capa córnea sustentado por un corion. La persistencia de este conducto revestido puede llevar a la recidiva.

Cuando no existe desembocadura plena en el conducto auditivo externo (como en nuestro caso), el tracto fistuloso termina en fondo de saco en íntima relación con el cartílago (fig. 3). Aquí la resección deberá ser hecha sobre el cartílago para eliminar completamente la fistula.

El estudio histopatológico es, junto con la determinación operatoria del trayecto, lo que sella el diagnóstico (11, 1, 6, 3).

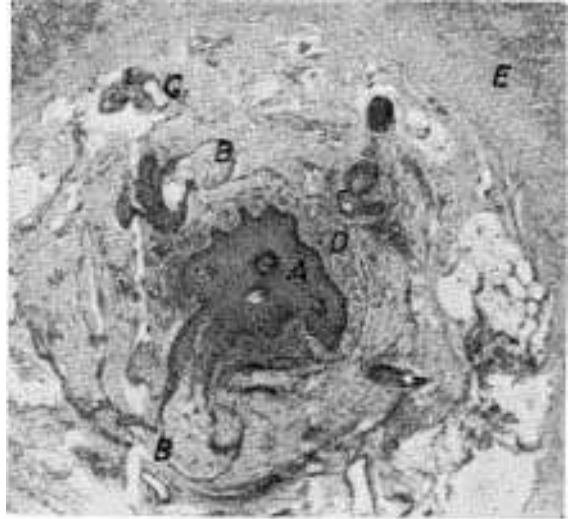


FIG. 3.— Microfotografía de un corte transversal del conducto fistuloso resecado a nuestra paciente en la reintervención. A) Epitelio poliestratificado plano con capa córnea, llenando la luz del conducto. B) Glándulas sebáceas. C) Glándula sudorípara. D) Tejido conjuntivo infiltrado por linfocitos. E) Cartílago elástico.



FIG. 4.— Microfotografía de un corte longitudinal del trayecto fistuloso. A) Epitelio. B) Glándulas sebáceas. C) Glándulas sudoríparas. D) Folículo piloso. E) Tejido conjuntivo con infiltrados linfocitarios y polimorfonuclear.

En la fístula se pueden distinguir tres capas:

1) Una capa interna formada por epitelio poliestratificado plano con capa córnea, con glándulas sebáceas y sudoríparas y con folículos pilosos (figs. 4 y 5).

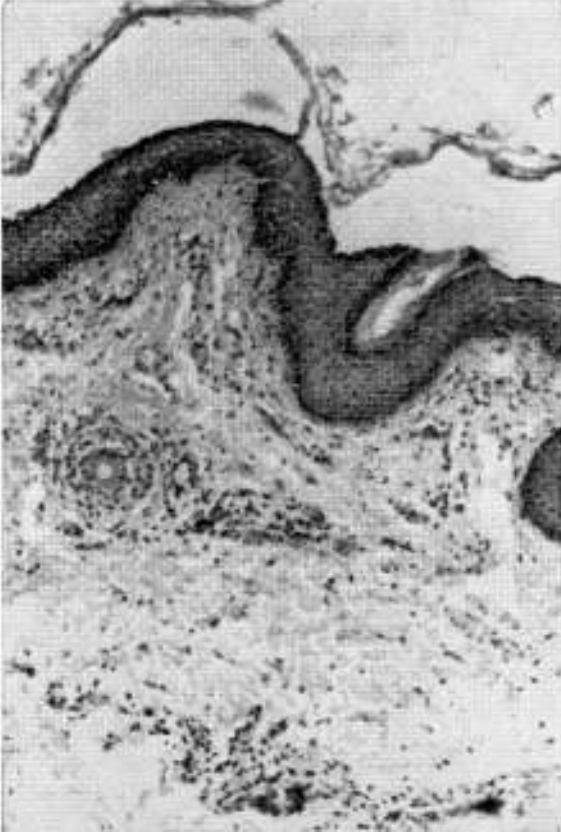


FIG. 5.— Microfotografía de un corte transversal de la fístula, a mayor aumento para ver el epitelio de tipo ectodérmico.

Esta capa es la más importante para hacer el diagnóstico. La demostración de epitelio de tipo ectodérmico sella el origen en el surco branquial (4), y fue encontrado en todos los casos reportados con estudio histopatológico realizado.

El epitelio puede estar más o menos alterado de acuerdo con la existencia o no de empujes inflamatorios.

2) Una capa media formada por tejido conjuntivo con infiltrados linfocitarios. Puede encontrarse infiltración polimorfonuclear si hubiera existido empuje inflamatorio reciente (ver fig. 6).



FIG. 6.— Microfotografía de un corte transversal del trayecto fistuloso en la parte media, donde no se ve tejido cartilaginoso.

3) Una capa externa formada por cartílago elástico (fig. 3). Se ve en la parte superior del trayecto fistuloso y falta en la parte media (fig. 6), donde el límite externo es el tejido conjuntivo ya descrito. En esta zona se puede ver tejido parotídeo extirpado con la pieza.

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa del trayecto fistuloso.

Si ha habido empuje inflamatorio, se deberá tratar de hacerlo desaparecer mediante un adecuado drenaje por uno de los orificios (en general alcanza con dilatarlo) sumado a la correcta terapia antibiótica y antiinflamatoria.

Es preferible efectuar la intervención bajo anestesia general, dado que en la

mayoría de los casos se trata de niños o adolescentes. Además permite hacer el cateterismo previo del trayecto en forma indolora y se evita hacer anestesia local infiltrativa, cosa que además de distorsionar la anatomía, puede infiltrar el nervio facial quitándonos la posibilidad —si estuviera adherido a la fístula— de reconocerlo al ver las contracciones de los músculos faciales, cuando es pinzado, tal como proponen Byars y Anderson (1). No obstante, en la reintervención de nuestra paciente, usamos anestesia local sin inconveniente alguno.

En cuanto a la incisión a utilizar, no hay uniformidad de criterios. Byars y Anderson (1) aconsejan una incisión elíptica alrededor del orificio inferior resecaando la piel que lo rodea, completada por una incisión independiente preauricular, por detrás de la rama montante del maxilar.

Otros autores (2, 11) aconsejan una incisión siguiendo el trayecto fistuloso para resecarlo a cielo abierto. Esto permite una exposición total de dicho trayecto y en especial permite ver la relación con el nervio facial, en especial su rama cervical, para evitar su lesión. Nosotros utilizamos este tipo de incisión.

Algunos autores aconsejan inyectar la a con una solución a/a de agua oxigenada azul de metileno 1).

En cuanto al extremo superior de la fístula, se debe incluir en la resección la parte de cartilago que envaina al trayecto fistuloso (1). Esto será suficiente si no existe comunicación con el conducto auditivo externo. Si tal comunicación existiera, se deberá curetear el orificio o tratarlo con una solución cáustica (hidróxido de potasio) (11) para eliminar el epitelio.

No se debe cerrar el orificio del cartilago (1, 11).

Debe seguirse de una correcta hemostasis y sutura de piel con seda.

Algunos autores aconsejan dejar un drenaje de goma (3).

NUESTRO CASO

Historia Clínica 291.304 del H. de Clínicas. Clínica Quirúrgica "B" de la Facultad de Medicina. E. G. C. F., 14 años, sexo femenino. Desde el nacimiento le notaron una pequeña depresión centrada por un orificio, ubicado en

la cara, en el lado izquierdo, sobre el borde posterior de la rama montante del maxilar, en la parte media. Con el crecimiento de la cara, el orificio fue desplazado ligeramente hacia atrás hasta ocupar la posición actual.

En varias oportunidades le notaron una tumefacción a nivel del orificio, que luego desaparecería al producirse la evacuación de material sebáceo por el mismo.

Cuatro meses antes del ingreso notó tumefacción, rubor y calor en la región. En esa oportunidad drenó pus espontáneamente por el orificio y fue tratada con antibióticos, mejorando.

Desde entonces continuó dando salida en forma esporádica y espontánea a pus amarillo y bien ligado.

Fue vista en Policlínica donde se le trató con antibióticos de acuerdo al estudio de sensibilidad bacteriana. Retrocedió francamente quedando sólo un granuloma inflamatorio que se cauterizó con nitrato de plata.

Desde el nacimiento —relata la madre— le notaron un orificio en el conducto auditivo externo, sobre su cara inferior en la unión de su tercio externo con los dos tercios internos. Nunca tuvo secreción por dicho orificio.

Examen. Por detrás del borde posterior de la rama montante izquierda del maxilar inferior, se ve un orificio de unos 3 mm. de diámetro, ubicado a unos 2 cm. por encima del nivel del gonion. No hay evidencias de proceso inflamatorio activo (fig. 7).

En el conducto auditivo externo, en la unión de su tercio externo con los dos internos, se ve un orificio de unos 2 mm. de diámetro (fig. 2), por el que no sale secreción alguna. El resto del examen clínico es normal.

Se intenta hacer una fistulografía, pero refluje el material de contraste sin rellenar el conducto.

Sialografía parotídea izquierda: normal.



FIG. 7.—Fotografía preoperatoria de nuestra paciente, en la que se ve la ubicación del orificio inferior de la fístula.

Operación (21-VIII-69. Dr. A. Santos; Dr. N. Gateño; Pte. G. Monzo). Anestesia general. Inyección de solución de Merthiolate al 1 % por el orificio. Incisión rodeando el orificio fistuloso y luego prolongada hasta delante del trago, por detrás de la rama montante. Se cateteriza el conducto con estilote metálico y se le disecciona hasta el trago, del cual se secciona cureteándose el cartilago. Durante las maniobras de disección, se abrió el conducto fistuloso en varias oportunidades, por lo que se sacó fraccionado. Sutura de piel con puntos simples de seda 6-0.

Postoperatorio inmediato sin complicaciones. Alta al otro día.

A los seis días se retiraron los puntos, quedando la herida en buenas condiciones.

A los quince días aparece una secreción de material sebáceo por el extremo inferior de la cicatriz, que persiste durante tres meses por lo que reingresa el 10-XII-69.

Al examen: cicatriz en buenas condiciones; en el extremo inferior de la misma hay un orificio fistuloso de 3 mm. de diámetro por el que sale material sebáceo al comprimir la cicatriz. Se decide reintervenir para reseca la fístula.

Operación (11-XII-69. Dr. N. Varela; Dr. N. Gateño). Anestesia local infiltrativa con Procaína al 1 %. Resección de la cicatriz anterior incluyendo el orificio fistuloso. Se cateteriza la fístula con un estilote que llega al trago. Resección completa y total del trayecto fistuloso, disecándolo cuidadosamente del tejido cicatricial y de las estructuras vecinas. No se ve el nervio facial. El polo superior es ciego y adhiere íntimamente al cartilago trago, por lo que se incluye una parte de éste en la resección. Hemostasis cuidadosa. Sutura de piel con seda 5-0. La motilidad facial, constatada luego de la intervención, es normal.

Postoperatorio inmediato sin complicaciones. Alta al día siguiente. A los seis días se retiran los puntos.

Controlada dos meses después, la cicatriz está en buenas condiciones. El resultado estético es excelente. Alta definitiva.

RESUMEN

Se presenta un caso de observación infrecuente, de fístula cervical congénita derivada del primer surco branquial.

Se hacen consideraciones acerca de la embriología, anatomía patológica y clínica de esta afección poco frecuente.

RÉSUMÉ

Présentation d'un cas de fistule cervicale congénitale, dérivant du premier sillon bronchial.

Des considérations sont faites sur l'embryologie, l'anatomie pathologique et clinique de cette affection peu fréquente.

SUMMARY

A report is made of an infrequent case of congenital cervical fistula arising from the first branchial cleft.

Considerations about embryology, pathology and clinic of this infrequent affection are made.

BIBLIOGRAFIA

1. BYARS, L. T. and ANDERSON, R. Anomalies of the first branchial cleft. *Surg. Gyn. & Obst.*, 93: 755, 1951.
2. BILL, A. H. Cysts and sinuses of the neck of thyroglossal and branchial origin. *Surg. Clin. North America*, 36: 1599, 1956.
3. BILL, A. H. and VADHEIM, J. L. Cysts, sinuses and fistulas arising from the first and second branchial clefts. *Ann. Surg.*, 142: 904, 1955.
4. DRUSS, J. G. and ALLEN, B. Congenital fistula of the neck communicating in the middle ear. *Arch. of Otolaryng.*, 31: 437, 1940.
5. FRAZER, J. A. Citado por Gore y Masson (6) y Rankow y Hanford (11).
6. GORE, D. and MASSON, A. Anomalies of first branchial cleft. *Ann. Surg.*, 150: 309, 1959.
7. HAMILTON, W. J., BOYD, J. D. y MOSSMAN, H. W. *Embriología humana*. Ed. Intermédica. Buenos Aires, 1966.
8. HYNDMAN y LIGHT. Citados por Gore y Masson (6) y Rankow y Hanford (11).
9. KÖENIG. Citado por Druss y Allen (4).
10. LADD, W. E. and GROSS, R. E. Congenital branchiogenic anomalies. A report of 82 cases. *Am. J. Surg.*, 39: 234, 1938.
11. RANKOW, R. M. and HANFORD, J. M. Congenital anomalies of the first branchial cleft. *Surg. Gyn. & Obst.*, 96: 102, 1953.