

Quiste hidatídico cervical primario

Primary cervical hydatid cyst

Lucila M. Olivera Whyte¹ , Guadalupe García Mazaira¹ , Ariel Eremeeff¹ , Gastón Omeñuk¹ , Marcelo Confalonieri Quiroz¹ , Agustina Cazalá² 

1. Servicio de Cirugía General.

2. Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital de Agudos J. A. Fernández, Buenos Aires, Argentina.

El autor declara no tener conflictos de interés.

Conflicts of interest
None declared.

Correspondencia
Correspondence:

Lucila M. Olivera Whyte
E-mail:
lucilaoiveraw@gmail.com

RESUMEN

La hidatidosis cervical es una enfermedad poco frecuente aun en áreas endémicas. Suele presentarse como una lesión quística indolora de lenta evolución. Se presenta un caso clínico de una paciente femenina de 19 años con una lesión quística en el compartimento cervical central, inicialmente interpretada como un quiste tirogloso. El diagnóstico debe ser sospechado ante epidemiología compatible, el método de imágenes de elección es la ecografía. En localizaciones extrahepáticas los métodos serológicos tienen baja sensibilidad. El tratamiento de elección es la cirugía, realizando tratamiento perioperatorio con albendazol. Debe manipularse el quiste con cuidado para evitar su rotura y el derrame de contenido líquido, por riesgo de reacción anafiláctica, recurrencia e hidatidosis múltiple. En pacientes con alto riesgo quirúrgico puede optarse por realizar tratamiento médico con albendazol.

■ **Palabras clave:** echinococcosis, parásitos, quistes, cuello.

ABSTRACT

Cervical echinococcosis is a rare disease, even in endemic areas. The lesions usually present as painless slow-growing cystic lesion. We report the case of a 19-year-old female patient with a cystic lesion in the central cervical region that was initially interpreted as a thyroglossal duct cyst. The diagnosis should be suspected when the epidemiology is consistent, and ultrasound is the imaging method of choice. The sensitivity of serologic tests is low in extrahepatic locations. Surgery is the treatment of choice and the administration of albendazole before surgery is indicated. The cyst must be handled with care to avoid rupture and leakage of cyst contents, which can cause anaphylaxis, recurrence and multiple echinococcosis. In patients with high surgical risk, medical treatment alone may be the option.

■ **Keywords:** echinococcosis, parasites, cysts, neck.

Recibido | Received
22-10-20
Aceptado | Accepted
03-12-20

ID ORCID: Lucila M. Olivera Whyte, 0000-0002-1638-6038; Guadalupe García Mazaira, 0000-0002-8953-7116; Ariel Eremeeff, 0000-0003-4880-895X; Gastón Omeñuk, 0000-0001-9895-4002; Marcelo Confalonieri Quiroz, 0000-0002-2957-4732; Agustina Cazalá, 0000-0003-0645-1702

La hidatidosis es causada por la infección parasitaria por *Ecchinococcus granulosus*, endémica en áreas asociadas a la producción ganadera, en particular ovina y caprina, con infraestructura sanitaria insuficiente. En América del Sur, la enfermedad existe en la mayoría de los países, pero la Argentina, Bolivia, Brasil, Perú y Uruguay son aquellos donde la hidatidosis constituye un importante problema de Salud Pública¹.

Los seres humanos son huéspedes intermedios accidentales, consecuencia de la ingesta accidental de huevos eliminados por la materia fecal de perros. La localización afectada con mayor frecuencia es el hígado (67-89%), en segundo lugar el pulmón (10-15%), y, con menor frecuencia, el bazo, riñones, corazón, hueso y sistema nervioso central¹. La afectación de la zona de cabeza y cuello es poco habitual, incluso en regiones endémicas. Se han informado casos que afectan la región parotídea, el espacio parafaríngeo, la fosa infra-temporal, el seno maxilar, la fosa pterigopalatina y la región cervical anterior y posterolateral².

Se trata de una paciente femenina de 19 años. No refiere antecedentes de relevancia, consulta por masa palpable en región cervical central de 5 años de evolución sin otros síntomas asociados. Se solicita ecografía de cuello que informa imagen anecoica de aspecto quístico de 32 × 20 mm capsulada. Al examen físico se palpa un nódulo en línea media cervical de 3 × 2 cm, móvil.

Se decide conducta quirúrgica, con hallazgo intraoperatorio de un quiste de 4 cm de color pardo, con adherencias laxas a músculos pretiroideos. Se realiza la exéresis y cirugía de Sistrunk por sospecha de quiste tirogloso.

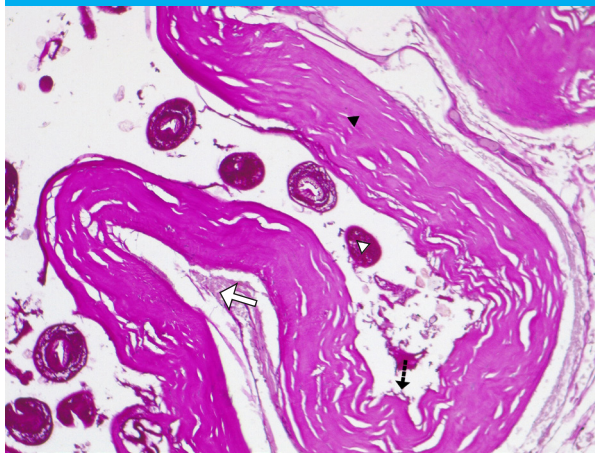
Se recibe informe de anatomía patológica de lesión cervical quística (Fig. 1) de color blanco nacarado, homogéneo, con pared de 0,1 cm de grosor y contenido mucoso compatible con quiste hidatídico (Fig. 2). En el posoperatorio se deriva a Servicio de Infectología, que descarta presencia de quistes hidatídicos en otros órganos; se interpreta como un quiste hidatídico cervical

■ FIGURA 1



Pieza quirúrgica de cirugía de Sistrunk. En la porción superior de la imagen se observa el tercio medio del hueso hioides y, hacia el inferior, las paredes del quiste ya evacuado

■ FIGURA 2



Microscopia: 10× con tinción PAS. Pared quística constituida por tres capas: una celular, con estructuras gemantes (germinal) (flecha negra), una hialina acelular (cutícula) (cabeza de flecha negra) y una fibrosa laxa con infiltrado inflamatorio (adventicia) (flecha blanca). Se visualizan escólices y vesículas prolíferas (cabeza de flecha blanca), confirmando el diagnóstico de quiste hidatídico cervical.

primario y se inicia el tratamiento médico con albendazol por 3 meses.

Los sitios más frecuentemente afectados por la hidatidosis son el hígado (67-89%) y el pulmón (10-15%); sin embargo, hay informes de casos en sitios menos frecuentes, como bazo, riñón, corazón, músculos, cráneo y partes blandas, lo que representa en conjunto menos del 10% de todos los casos de hidatidosis¹. La afectación de partes blandas representa el 2,3% de to-

dos los casos en regiones endémicas y tiene afinidad por los músculos del cuello y tronco debido a la presencia de mayor vascularización y menor actividad de estos grupos musculares³.

Por su baja frecuencia, los quistes hidatídicos no suelen ser considerados como diagnóstico diferencial de lesiones quísticas en cabeza y cuello, particularmente en ausencia de enfermedad hidatídica en el resto del cuerpo. Las lesiones suelen presentarse como lesiones quísticas indoloras, de crecimiento lento, clínica inespecífica y similar a cualquier lesión benigna del sitio. Por lo tanto, es importante una anamnesis detallada recabando datos acerca de residencia en área endémica, ocupación y antecedentes familiares que pueda dar información sugestiva que oriente la sospecha diagnóstica. Ante sospecha de hidatidosis, se debe realizar un estudio sistémico buscando lesiones en otros órganos compatibles con quistes hidatídicos, recordando que en un 20-30% de los casos puede haber afectación multiorgánica².

La ecografía es el método diagnóstico de elección para evaluar las características patognomónicas de las lesiones quísticas. Se presentan como quistes con finos septos, presencia del signo del nevado, visualización de septos desprendidos en el contenido líquido, imagen en panal de abeja y calcificaciones parietales. La sensibilidad y especificidad de la ecografía para la detección de portadores de quistes hidatídicos de localización hepática se han estimado en 100% y 96 a 97%, respectivamente¹, pero no ha sido establecida para otras localizaciones menos frecuentes. La resonancia magnética y tomografía computarizada pueden ser útiles para evaluar lesiones complejas o sólidas³.

Las pruebas serológicas disponibles son hemaglutinación indirecta, ELISA, IgG y Western Blot. La hemaglutinación indirecta tiene reacciones cruzadas con la triquinosis y la fasciolosis, por lo que el ELISA y Western Blot son de elección para la confirmación serológica: tienen alta sensibilidad para lesiones hepáticas (80-100%), pero esta disminuye para lesiones pulmonares (50-56%) y aún más para otras localizaciones (25-56%)¹.

Las lesiones cervicales pueden evaluarse mediante punción-aspiración con aguja fina (PAAF). En casos de sospecha de quistes hidatídicos, no se recomienda la punción por el riesgo de reacciones anafilácticas y derrame del contenido quístico con diseminación de la enfermedad y aumento del riesgo de recurrencia⁴.

El tratamiento de elección para los quistes hidatídicos cervicales es la cirugía. Durante su transcurso se debe manipular el quiste con cuidado para evitar su rotura y el derrame del líquido del quiste, que puede producir anafilaxis y aumenta el riesgo de recurrencia y de hidatidosis múltiple⁴. Se recomienda el tratamiento posoperatorio con albendazol en una dosis de 10-15 mg/kg/día durante 1 a 3 meses. Ante la sospecha diagnóstica antes de la cirugía, el albendazol se indica en los 30 días previos a ella y durante los 60 días posteriores¹.

En pacientes con múltiples lesiones, quistes inaccesibles o con alto riesgo quirúrgico, se puede optar por el tratamiento médico únicamente, pero con resultados impredecibles⁵.

Este caso clínico nos recuerda que, aunque sea una enfermedad poco frecuente, se debe tener a la hidatidosis como diagnóstico diferencial ante la presencia de lesiones quísticas en cabeza y cuello, ya que la Argentina es un área endémica. Es de extrema im-

portancia el interrogatorio del paciente, ya que puede orientar el diagnóstico. Las imágenes son los métodos diagnósticos complementarios de elección, pero las serológicas son poco sensibles en las localizaciones extra-hepáticas. Independientemente de la sospecha etiológica, se deben manipular los quistes cervicales con sumo cuidado, para evitar derramar su contenido, que podría generar una reacción anafiláctica y recurrencia en el caso de tratarse de un quiste hidatídico.

■ ENGLISH VERSION

Echinococcosis is a parasitic disease caused by *Echinococcus granulosus* in endemic areas associated with livestock production, particularly sheep and goats, with inadequate healthcare infrastructure. In South America, the disease occurs in most countries, but Argentina, Bolivia, Brazil, Peru and Uruguay are those where echinococcosis is a major public health problem¹.

Humans are aberrant intermediate hosts and become infected by ingesting eggs eliminated in the fecal matter of infected dogs. The most common site affected is the liver (67-89%), followed by the lung (10-15%) and, less frequently, the spleen, kidneys, heart, bone and central nervous system¹. Head and neck involvement is rare, even in endemic areas. Hydatid cysts involving the parotid region, parapharyngeal space, infratemporal fossa, maxillary sinus, pterygopalatine fossa and the anterior or posterolateral cervical region have been reported².

A 19-year-old otherwise healthy female patient sought medical care due to a palpable mass in the central cervical region that appeared 5 years before. She did not complain of associated symptoms. The neck ultrasound showed an anechoic mass of 32 × 20 mm suggestive of an encapsulated cyst. On physical examination, a 3 × 2 cm mobile nodule was palpable in the midline of the neck.

Surgery was decided; a 4 cm brown cyst was visualized, with lax adhesions to the prethyroid muscles. The diagnosis of thyroglossal duct cyst was suspected and the Sistrunk procedure was performed.

The pathology report revealed a pearly-white homogeneous cyst cervical mass (Fig. 1) with wall thickness of 0.1 cm and mucous content consistent with hydatid cyst (Fig. 2). After surgery, the patient was referred to the infectious diseases department to rule out the presence of hydatid cysts in other organs. The diagnosis of a primary cervical hydatid cyst was made and medical treatment with albendazole was initiated for 3 months.

The most frequently involved sites of echinococcosis are the liver (67-89%) and the lungs (10-15%); involvement of the spleen, kidneys, heart, muscles, head and soft tissues is less common and accounts for 10% of all the cases¹. Soft tissue involvement

occurs in 2.3% of reported cases in endemic areas. The high affinity for muscles of the neck and trunk is due to the increased vascularity and decreased activity of these muscle groups.

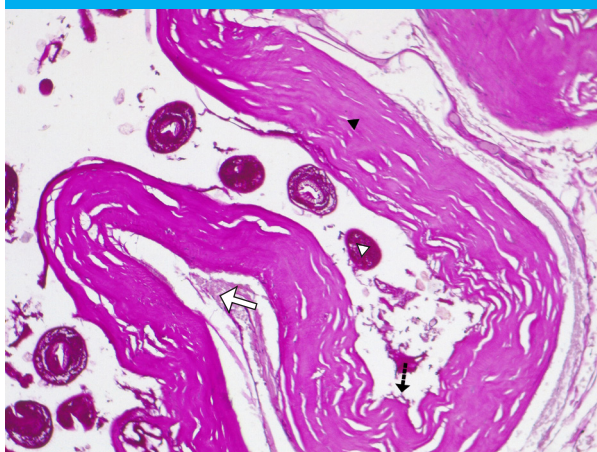
Because of their low prevalence, hydatid cysts are not usually considered in the differential diagnosis of cystic lesions of the head and neck, particularly in the absence of echinococcosis in the rest of the body. The lesions usually present as painless slow-growing cysts with nonspecific symptoms, like any benign lesion of the region. Therefore, a detailed medical history is important, including data about living in an endemic area, occupation and family history that may provide suggestive information to guide the diagnostic suspicion. When echinococcosis is suspected, a systemic examination should be performed to look for lesions in other organs consistent with hydatid cysts,

■ FIGURA 1



Surgical specimen of the Sistrunk procedure showing the mid-third of the hyoid bone at the top, and the walls of the evacuated cyst at the bottom.

■ FIGURE 2



Microscopic examination 10× with immunohistochemical stain showing the cyst wall made up of three layers: a cellular germinal layer (black arrow), an acellular hyaline layer (cuticle) (black arrowhead) and a lax fibrous layer with inflammatory infiltrate (adventitia) (white arrow). The presence of scolices and proliferating vesicles (white arrowhead) confirms the diagnosis of cervical hydatid cyst.

considering that multiple organ involvement may be present in 20-30% of cases².

Ultrasound is the diagnostic method of choice to evaluate the pathognomonic features of the cysts, with thin septa, presence of the snowflake sign, visualization of detached floating membranes in the fluid content, honeycomb appearance and calcification of the walls. The sensitivity and specificity of ultrasound for the detection of hydatid cysts of the liver have been estimated at 100% and 96 to 97%, respectively¹, but have not been established for other less common locations. Magnetic resonance imaging and computed tomography scan could be useful to evaluate complex or solid lesions³.

The serological tests available include indirect hemagglutination, ELISA, IgG and Western blot. Indirect

hemagglutination cross-reacts with trichinosis and fascioliasis. ELISA and Western Blot are the serological tests with the best performance, with high sensitivity for liver involvement (80-100%); yet sensitivity decreases for lung lesions (50-56%) and even more for other locations (25-56%)¹.

Cervical lesions may be evaluated with fine needle aspiration (FNA). When hydatid cysts are suspected, FNA is not recommended due to the risk of anaphylactic reactions and to avoid the risk of leakage of cyst contents with dissemination of the disease and increased risk of recurrence⁴.

Surgery is the treatment of choice of cervical hydatid cysts. Intraoperatively, the cyst must be handled with care to avoid rupture and leakage of cyst contents, which can cause anaphylaxis and increase the risk of recurrence and multiple echinococcosis⁴. Postoperative treatment with albendazole 10-15 mg/kg/day is recommended for 1 to 3 months. In case the diagnosis is suspected before surgery, albendazole is indicated for 30 days before surgery and for 60 days postoperatively¹. In patients with multiple lesions, cysts in surgically inaccessible sites or high surgical risk, medical treatment alone may be the option, but the results are unpredictable⁵.

This case report reminds us that despite echinococcosis is a rare disease, it should be considered in the differential diagnosis of cystic lesions in the head and neck, since Argentina is an endemic area. The medical history is extremely important to reach the diagnosis. Imaging tests are the methods of choice for diagnosis, but serologic tests are less sensitive in extrahepatic locations. Whatever the etiology, cervical cysts should be handled with extreme care to avoid leakage of their contents, which could lead to anaphylactic reactions and recurrence in case of hydatid cysts.

Referencias bibliográficas /References

1. Moral M. Enfermedades Infecciosas: Hidatidosis. Guía para el equipo de salud No 11. Ministerio de Salud Presidencia de la Nación. 2012. En: <http://www.msal.gob.ar/images/stories/bes/graficos/0000000067cnt-01-guia-medica-hidatidosis.pdf>; consultado el 02 de Octubre de 2020
2. Sultana N, Hashim T, Jan S, Khan Z, Malik T, Shah W. Primary cervical hydatid cyst: a rare occurrence. Diagnostic Pathology. 2012; 7:157.
3. Polat P, Kantarci M, Alper F, Suma S, Bedel M, et al. Hydatid Disease from Head to Toe. RadioGraphics. 2003; 23(2): 475-94.
4. Murat A, Murat K. Primary hydatid cyst of the posterior cervical triangle. J Laryngol Otol 2002; 116: 153-5.
5. Tekin M, Osma U, Yaldiz M, Topcu I. Preauricular hydatid cyst: an unusual location for echinococcosis. Eur Arch Oto-Rhino-L 2004; 261(2):87-9.