

En cervikal thymuscyste er en sjælden, benign knude på halsen hos børn og unge

Rasmus Langelund Jørgensen¹, Stine Rosenkilde Larsen², Mette Bay¹ & Christian Godballe¹

KASUISTIK

1) Øre-næse-halskirurgisk Afdeling F, Odense Universitetshospital
2) Afdeling for Klinisk Patologi, Odense Universitetshospital

Ugeskr Læger
2014;176:V10130617

Hos børn og unge med en knude på halsen, vil 80-90% af de cytologisk og/eller histologisk undersøgte tilfælde være benigne. Ofte er der tale om en reaktiv lymfeknudeforstørrelse som led i en infektion, men differentialdiagnoserne er mange og kan være alvorlige, såsom lymfom [1]. Vi præsenterer en klassisk sygehistorie med en nyopdaget knude, der viste sig at have en sjælden ætiologi.

SYGEHISTORIE

En otteårig tidligere rask dreng blev henvist akut til vurdering på en børnemodtagelse pga. en nyopdaget, uøm hævelse på højre side af halsen. Man fandt en sundt udseende dreng med en uøm, elastisk, ikkeadhærent, let fluktuerende hævelse, der strakte sig fra kæbevinklen frem til midten af basis mandibulae på højre side. Han var afebril, og der var ingen ydre tegn på infektion. Anamnestisk benægtedes træthed, vægttab eller natlig svedtendens. Paraklinisk fandt man normale forhold fraset en let forhøjet laktatdehydrogenase på 233 E/l (referenceværdi: 105-205 E/l) og basisk fosfatase på 390 E/l (referenceværdi: 100-320 E/l). Serologisk fandt man overstået Epstein-Barr-virusinfektion, negativ Epstein-Barr-virus- og cytomegalovirus-polymerasekædereaktion samt tokso-plasmoseserologi.

En ultralydskanning af halsen gav mistanke om et lymfeknudekonglomerat anterior for m. sternocleidomastoideus (SCM) bestående af 2-3 forstørrede, hypoekkoogene og afrundede lymfeknuder. Den største målte 25 × 23 × 26 mm. Pga. uafklaret ætiologi fik drengen to dage senere foretaget kirurgisk excision af de formodede lymfeknuder. Peroperativt fandt man beliggende anterior og profund for m. SCM en cystisk, brunlig, velafgrænset lobuleret proces, der i dybden havde relation til karnerveskedens. Processen lod sig nemt adskille fra den omkringliggende strukturer og kunne fjernes in toto. En histologisk undersøgelse viste en epitelbeklædt, cystisk struktur, hvor cystevæggen bestod af lobuleret lymfoidt væv med Hassall-legemer (Figur 1).

Tilstedeværelsen af Hassall-legemer er patognomonisk for thymusvæv, og dermed blev den histologiske diagnose en thymuscyste [2]. Det postoperative forløb var ukompliceret.

DISKUSSION

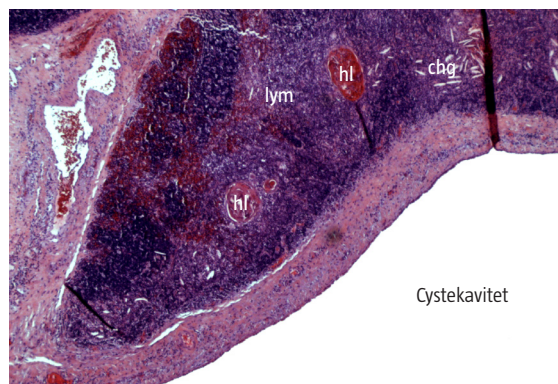
Cervikale thymuscyster er en sjælden årsag til knuder på halsen. Frem til 2009 er der i den engelsksprogede litteratur beskrevet omkring 150 tilfælde [3]. I Danmark er der tidligere kun beskrevet et rent cervikalt tilfælde [4]. Cysterne ses hyppigst hos børn i første dekade, og 75% diagnosticeres hos patienter under 20 år. Af uvisse årsager forekommer de hyppigst hos drenge og på venstre side af halsen; 50% strækker sig ned i eller til mediastinum. Cysterne er oftest asymptomatiske, men kan give lokale gener, blive inficeret og særligt hos mindre børn trykke på luft- og/eller spiserør [2-4].

Der har hersket tvivl om thymuscysternes ætiologi, men efterhånden er der enighed om to mulige forklaringer [3]: 1) De er opstået som følge af cystisk degeneration af Hassall-legemer i ektopisk placeret thymusvæv, eller 2) de skyldes manglende tilbage-dannelse af det føtale tymofaryngeale vestigium.

Thymus anlægges i sjette fosteruge som ventrale divertikler primært fra tredje svælgfure. Divertiklerne danner de tymofaryngeale gange, der sidenhen pga. celleproliferation bliver solide og danner de føtale thymusprimordier. Thymusprimordierne mødes og fusionerer delvist i midtlinjen for at descendere til

FIGUR 1

Histologisk ses en epitelbeklædt cyste, hvor man i væggen finder lymfoidt væv (lym) med spredte Hassall-legemer (hl) og fokale kolesterolgranulomer (chg). Hæmatoxylin-eosin-farvning × 25.



den endelige beliggenhed i mediastinum [2]. Med baggrund i thymus' embryologi er det ikke overraskende, at cervikale thymuscyster typisk findes anteriort og/eller profund for m. SCM med tæt relation til og i nogle tilfælde adhærent til karnerveskeden og n. vagus [24].

Sygehistorien er en klassisk præsentation af en cervikal thymuscyste med debutsymptom i form af en uøm hævelse på halsen, og den er det første rapporterede tilfælde i dansk litteratur i 29 år.

Thymuscyster beskrives i litteraturen som benigne processer, men udgør en diagnostisk udfordring, idet der ikke findes en sikker præoperativ diagnostisk test, herunder heller ikke finnålaspiration (FNA) [2]. Ved mistanke om lymfom anbefales ikke FNA pga. risiko for falsk negative svar [5]. De til dato beskrevne tilfælde af cervikale thymuscyster beror på kirurgisk excision med efterfølgende histologisk diagnose, hvorfor naturforløbet af en cervikal thymuscyste ikke kendes [3].

I sygehistorien var der diskrepans mellem de ultralydmæssige og de peroperative fund. Ved en diagnostisk uafklaret proces på halsen hos børn og unge anbefaler vi derfor, at man sikrer materiale til histologisk undersøgelse forudgået af relevant billeddiagnostik i form af ultralydskanning og CT eller MR-skanning af halsen. Dette er i overensstemmelse med nationale og internationale anbefalinger [2, 3, 5].

SUMMARY

Rasmus Langelund Jørgensen, Stine Rosenkilde Larsen, Mette Bay & Christian Godballe:

Cervical thymic cysts are a rare cause of neck masses in children and adolescents

Ugeskr Læger 2014;176:V10130617

Cervical thymic cysts are rare benign unilateral lesions of the neck most often diagnosed in male children less than ten years of age. To date, less than 200 cases have been described. We report a case with a typical presentation in an 8-year-old boy. To our knowledge this is the first reported case in Denmark for almost three decades. Cervical thymic cysts represent a clinical challenge as no diagnostic non-invasive test or imaging is available. The cyst was successfully removed by surgical excision and a final histological diagnosis obtained.

KORRESPONDANCE: Rasmus Langelund Jørgensen, Klørvænget 26 C, 3., lejl. 32, 5000 Odense C. E-mail: rlf@dadlnet.dk

ANTAGET: 29. januar 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 6. oktober 2014

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatternes ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Tracy TF, Jr., Muratore CS. Management of common head and neck masses. *Semin Pediatr Surg* 2007;16:3-13.
2. Sturm-O'Brien AK, Salazar JD, Byrd RH et al. Cervical thymic anomalies – the Texas Children's Hospital experience. *Laryngoscope* 2009;119:1988-93.
3. Khariwala SS, Nicollas R, Triglia JM et al. Cervical presentations of thymic anomalies in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68:909-14.

4. Jensen JH, Larsen JL, Asschenfeldt P. Congenital thymic cysts in the neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1983;6:95-100.

5. Pakkeforløb for kræft hos børn. København: Sundhedsstyrelsen, 2012.