



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org



Reporte de casos

Hendidura congénita de la línea media: diagnóstico y manejo quirúrgico.

Congenital midline cervical cleft: diagnosis and surgical management.

Juan Guillermo Sanchez Delgado*, Álvaro Enrique Sanabria Quiroga**

* Médico Estudiante de postgrado, Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello, Universidad de Antioquia, Departamento de cirugía general.

** Médico Cirujano de cabeza y cuello (PhD), profesor asociado Universidad de Antioquia, Departamento de cirugía general.

Forma de citar: Sanchez-Delgado JG, Sanabria-Quiroga AE. Hendidura congénita de la línea media: diagnóstico y manejo quirúrgico. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2018;46(1):51-55.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 28 de Diciembre de 2017

Evaluado: 18 de Enero de 2018

Aceptado: 25 Enero de 2018

Palabras clave (DeCS):

Región branquial, Cuello, fibrosis, anomalías congénitas.

RESUMEN

Introducción: la hendidura congénita de la línea media cervical es una patología infrecuente, con pocos reportes en la literatura mundial y con una incidencia menor del 2% dentro de las malformaciones congénitas. Su etiología está relacionada con defectos en la fusión de los primeros arcos branquiales. Los hallazgos clínicos de un cordón fibroso con compromiso cutáneo en la línea media cervical permiten establecer el diagnóstico de una forma temprana y precisa en la mayoría de los casos sin requerir otros estudios. **Objetivo:** presentar el caso de una paciente de 18 años con una lesión a nivel cervical en línea media sugestiva de un quiste del conducto tirogloso, así como la técnica quirúrgica empleada para su resección. **Diseño:** reporte de caso. **Métodos:** se realizó una nasofibrolaringoscopia sin hallazgos patológicos y una TAC de cuello contrastado que mostró un tracto fibroso a nivel sublingual, sin colección. Se llevó a resección de la lesión mediante disección completa del cordón. **Discusión:** el diagnóstico de la hendidura congénita de la línea media se basa en los hallazgos clínicos de la lesión y es confirmado histológicamente. La baja relación del quiste del conducto tirogloso con otras malformaciones hace que las ayudas imagenológicas sean en la mayoría de los casos innecesarias, y en caso de sospecharse, la ecografía de tejidos blandos cervicales es suficiente. **Conclusión:** el manejo quirúrgico es la piedra angular del tratamiento basado en su resección

Correspondencia:

Juan Guillermo Sanchez delgado

Correo electrónico: jgsd2002@gmail.com

Hospital Universitario San Vicente Fundación - Bloque 8 - 2do piso. Servicio de cirugía general. Dirección: Calle 64 N°51 D - 154.

y corrección mediante Z-plastia. Su realización en edades tempranas minimiza la posibilidad de secuelas tanto funcionales como estéticas.

ABSTRACT

Key words (MeSH):

Branchial Cleft Anomalies, neck, fibrosis, congenital abnormalities.

Introduction: congenital midline cervical cleft is a rare pathology (less than 2% of congenital malformations) with very few reports in worldwide medical literature and a low incidence. Its etiology is related to defects in the fusion of the first branchial arches during embryologic development. Diagnosis is established through the clinical finding of a fibrous cord with cutaneous compromise on the cervical midline, with no need of additional complex or expensive tests. *Objective:* to present the case of an 18-year-old patient with a midline cervical lesion suggestive of a thyroglossal duct cyst; and to explain the surgical technique used for its resection. *Design:* case report. *Methods:* a nasofibrolaryngoscopy was performed without pathological findings and a contrast neck CT which showed sublingual a fibrous tract, without collection. A complete cord dissection was carried out. *Discussion:* The diagnosis of the congenital midline cleft is based on the clinical exam and confirmed through the histological findings after its resection. The low relation of the thyroglossal duct cyst with other associated malformations makes that the imaging aids are in most cases unnecessary, and in case of suspicion, cervical soft tissue ultrasound is sufficient. *Conclusion:* surgical management is the cornerstone of treatment based on the resection of the lesion and correction using the z-plasty technique. This surgery should be carried out at a young age in order to minimize the possibility of functional and aesthetic sequelae.

Introducción

La hendidura congénita de la línea media cervical es una patología extremadamente infrecuente, con tan solo 200 reportes en la literatura hasta la fecha (1). Se estima una incidencia de menos del 2 % de todas las malformaciones congénitas, con un ligero predominio en el género femenino, más frecuente en pacientes caucásicos (2). Sin embargo, hay un aumento en el número de reportes en todas las razas y en el género masculino (3).

Su etiología aún sigue sin esclarecerse pero se asocia a la falla en la fusión de la línea media de los primeros arcos branquiales específicamente el segundo arco (hioideo) durante la tercera y cuarta semana gestacional (1-5).

Clínicamente se presenta como un cordón de tipo fibroso subcutáneo en la línea media del cuello que puede comprometer cualquier punto desde la mandíbula hasta el esternón, con una hendidura en la línea media de la epidermis que carece de estructuras anexas y en ocasiones un trayecto fistuloso inferior que asocia drenaje mucoso en las etapas tempranas. Con el tiempo esta lesión puede cicatrizar y formar una estructura rígida que conlleva a una contractura del cuello con movilidad limitada, compromiso funcional y en ocasiones torticollis (2,6).

El diagnóstico de esta entidad es clínico, las ayudas diagnósticas suelen ser innecesarias especialmente las imágenes, sin embargo algunos autores describen una asociación del 1.7% con quiste del conducto tirogloso, en cuyo caso, si se sospecha esta asociación, una ecografía cervical es el mejor método diagnóstico (2,4).

El tratamiento de esta patología deberá realizarse en la primera infancia, lo más temprano posible para evitar la contractura y deformidades estéticas secundarias y está basado en la resección quirúrgica completa de la lesión, incluyendo su porción cutánea atrófica y trayecto fistuloso en caso de que este se encuentre persistente para evitar su recidiva y una disección completa de toda la lesión fibrosa. Para los defectos menores de 2 cm, algunos autores abogan por un cierre primario, sin embargo dado el compromiso estético a nivel cervical anterior la técnica mejor descrita para su corrección es la utilización de múltiples Z plastias para lograr un mejor camuflaje del sitio quirúrgico (7).

En el presente artículo se presenta un reporte de caso de una paciente de 18 años, con diagnóstico tardío de esta malformación congénita no corregida en la infancia con el fin de revisar el enfoque diagnóstico apropiado de esta patología y se describe la técnica quirúrgica de abordaje.

Caso clínico

Paciente mujer de 18 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, quien al nacer presenta lesión a nivel cervical en línea media, que sobresale sobre la piel cervical, con pequeña porción ulcerada cutánea en región central de la lesión descrita como una fistula, con impresión diagnóstica inicial de quiste de conducto tirogloso; al año de vida realizan gammagrafía de tiroides que describe glándula tiroidea normal con fistula en la línea media que no concentra el radioyodo. Es valorada por otorrinolaringología con dicho resultado quien difiere su tratamiento hasta la edad de

18 años y continua seguimiento expectante. Ahora con extensión de la lesión en línea media cervical desde el área submentoniana hasta la región supraesternal mayor de 10 cm de longitud, con pequeña lesión ulcerada cicatrizada a nivel del cartílago tiroideos con un componente cutáneo atrófico, con limitación para la extensión del cuello y compromiso estético importante por lo cual consulta nuevamente. Realizan nasofibrolaringoscopia sin hallazgos patológicos, TAC de cuello contrastado que describe tracto fibroso a nivel sublingual, sin colección; además con hallazgo incidental de bocio multinodular con nódulo dominante de 31 x 27 mm, por lo cual toman BACAF que reporta nódulo hiperplásico benigno y es enviada a valoración por cirugía de cabeza y cuello. Se hizo diagnóstico de hendidura cervical congénita de la línea media y se realizó resección quirúrgica (Figura 1).



Figura 1. Aspecto preoperatorio de la hendidura cervical.

Técnica quirúrgica

Bajo anestesia general, se procede a realizar hiperextensión del cuello para lograr una adecuada exposición de toda la lesión con identificación completa de los referentes anatómicos (horquilla esternal y mentón). Se realiza una incisión ojival sobre la porción cutánea afectada de aproximadamente 2.5 cm y se procede a realizar una disección completa del cordón fibroso en un plano subcutáneo con control visual constante de la piel para evitar su transgresión. Inicialmente se libera en sentido cefálico hasta región submentoniana y posteriormente se disecciona en sentido caudal hasta liberar todo el trayecto fibroso de la horquilla esternal obteniendo todo el espécimen completo (Figura 2).

Para el cierre se diseña una Z plastia múltiple para dejar la cicatriz sobre las líneas de tensión del cuello con prolene 5:0 (Figura 3).

Discusión

La hendidura cervical congénita de la línea media, es una malformación congénita rara descrita inicialmente por Bailey en 1924 y de la cual se han reportado tan solo 200 casos en la literatura. A la fecha no encontramos reportes de dicha entidad en nuestro medio (1,3).



Figura 2. Técnica quirúrgica y hallazgos intraoperatorios.



Figura 3. Aspecto postoperatorio luego de cierre con técnica de Z plastia.

Es una malformación sin un patrón hereditario, de presentación esporádica y con una baja asociación con otras malformaciones congénitas y con una proporción hombre: mujer de 1:2. Es más frecuente en pacientes de raza caucásica aunque con reportes en todas las razas (2-4). La afección tiene pocas repercusiones sistémicas, y se ha asociado con

quiste del conducto tirogloso en del 1.7% de los casos. Su relación con contractura cervical, torticolis y deformidad estética notable obliga a realizar un diagnóstico y manejo en los primeros años de la vida (4,8).

Embriológicamente no se conoce con claridad el proceso subyacente que produce esta lesión. Sin embargo, los reportes de literatura y la mayoría de los autores establecen una estrecha relación con una falta de fusión del 1 y 2 arco branquial en la línea media del cuello durante la 3 y 4 semana de gestación. Durante dicho proceso el tejido del mesodermo migra entre los arcos, desplazando el ectodermo hacia el exterior para cubrir el surco ventral. Cualquier interrupción en este proceso natural se ha asociado con la aparición de este tipo de malformaciones. Dentro de los factores que se han relacionado con este proceso defectuoso se describen factores mecánicos, anomalías vasculares con isquemia y necrosis secundaria, inclusión de restos ectodérmicos en la unión de los arcos branquiales, entre otros (2-5).

La presentación clínica descrita no presenta variaciones en los distintos reportes, y se manifiesta con una lesión que se limita a la piel del cuello que compromete la línea media, con tres características importantes: defecto en la piel vertical la cual es atrófica, un cordón fibroso subcutáneo y una prominencia cutánea cefálica con un tracto fistuloso hacia caudal, hallazgos presentados en su totalidad por esta paciente (2,4,6). Se describe en la literatura una relación directa entre la edad y la longitud del defecto, lo cual explica la longitud de la lesión de la paciente dado su diagnóstico y manejo tardío a los 18 años. Además, como potenciales secuelas asociadas algunos autores describen una posible relación con micrognatia, contractura cervical, además de los problemas estéticos secundarios (2,4).

El diagnóstico de la hendidura congénita de la línea media es basado en los hallazgos clínicos de la lesión y confirmada por los hallazgos histológicos en el estudio patológico luego de su resección que están en relación con un epitelio escamoso queratinizado con una superficie de paraqueratosis en la hendidura desprovista de estructuras anexas. Por su parte la porción fistulosa se describe compuesta por epitelio columnar ciliado pseudoestratificado con glándulas seromucinosas, hallazgos que son constantes en todos los reportes (4,5,9). En el presente caso la patología fue descrita como tejido fibroconectivo y muscular esquelético con áreas de fibrosis y escaso infiltrado linfocitario rodeando una lesión quística revestida por focos de epitelio escamoso estratificado y focos de epitelio cilíndrico ciliado, hallazgos que se correlacionan con lo descrito en la literatura y confirma el diagnóstico, y la falta de detalle en algunos conceptos como la paraqueratosis y ausencia de estructuras anexas cutáneas pueden estar en relación con el procesamiento de la muestra o por la inexperiencia en el análisis de esta infrecuente patología.

Su baja relación con otras malformaciones asociadas hace que las ayudas imaginológicas sean en la mayoría de los casos innecesarias, y en caso de sospecharse, la relación con quiste del tirogloso hace que solo la ecografía de tejidos blandos cervicales sea suficiente para el estudio de estos pa-

cientes, con un excelente rendimiento diagnóstico (2,4). Por lo anterior se sugiere no obtener otros estudios imaginológicos costosos generalmente innecesarios para el manejo de esta patología.

Existen algunas claves diagnósticas que ayuden en el diagnóstico diferencial del quiste tirogloso respecto al diagnóstico de la hendidura congénita de la línea media. El quiste tirogloso tiene una presentación con una localización en la línea media más craneal, comúnmente se presenta como una masa quística de la línea media con un trayecto fistuloso hasta en un cuarto de los casos, tiene una estrecha relación con el hueso hioides y en su presentación clínica es frecuente la movilización cranealmente de la lesión con la deglución y la protrusión de la lengua, hallazgo casi patognomónico de dicha patología (6).

El tratamiento de la hendidura de la línea media está basado en la resección quirúrgica de la lesión, con el fin de evitar complicaciones como contractura cervical y deformidades estéticas secundarias. La mayoría de los autores sugieren la corrección de esta entidad especialmente en los dos primeros años de vida para prevenir dichas complicaciones. La técnica quirúrgica está basada en la resección completa del defecto cutáneo y cordón fibroso subcutáneo con un cierre posterior basado en una técnica de Z plásticas para mejorar la cicatrización y camuflaje del sitio quirúrgico (1-10). En el presente caso, pese al gran tamaño de la lesión (10 cm), se realizó una incisión menor de 3 cm sobre el defecto cutáneo atrófico a partir del cual se disecó la totalidad de su lesión para su resección y posteriormente se realizó un cierre con Z plásticas múltiples, obteniendo un resultado estético satisfactorio.

Así pues la hendidura congénita de la línea media pese a ser una rara malformación congénita, es una entidad que requiere alto grado de sospecha clínica al momento de evaluar los paciente con defectos en la línea media del cuello, dado que los hallazgos clínicos en casi la totalidad de los casos son suficientes para realizar un diagnóstico adecuado, sin tener que recurrir a ayudas diagnósticas costosas y así permitir una intervención en edades tempranas que evite la aparición de secuelas o defectos estéticos mayores que compliquen su corrección posterior.

Conflicto de Interés

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Puscas L. Midline Cervical Cleft: Review of an Uncommon Entity. *Int J Pediatr*. 2015;2015:1-10. doi:10.1155/2015/209418.
2. Hills SE, Maddalozzo J. Congenital lesions of epithelial origin. *Otolaryngol Clin North Am*. 2015;48(1):209-223. doi:10.1016/j.otc.2014.09.014.
3. Saha VP, Pal S, Saha S, Misra S. Congenital Midline Cervical Cleft: A 7 Year Prospective Study. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;65(4):367-370. doi:10.1007/s12070-013-0670-6.

4. Achard S, Leroy X, Fayoux P. Congenital midline cervical cleft : A retrospective case series of 8 children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;81:60-4. doi: 10.1016/j.ijporl.2015.12.008.
5. Sinopidis X, Kourea HP, Panagidis A, Alexopoulos V, Tzifas S, Dimitriou G, et al. Congenital midline cervical cleft: diagnosis, pathologic findings, and early stage treatment. *Case Rep Pediatr.* 2012;2012:951040. doi: 10.1155/2012/951040.
6. Crippa BL, Bedeschi MF, Cantarella G, Colombo L, Agosti V, Amodeo I, et al. Congenital midline cervical cleft: Clinical approach to a congenital anterior neck defect. *Congenit Anom (Kyoto).* 2015;55(2):112-115. doi:10.1111/cga.12086.
7. Cochran CS, DeFatta RJ, Brenski AC. Congenital midline cervical cleft: A practical approach to Z-plasty closure. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70(3):553-559. doi:10.1016/j.ijporl.2005.07.024.
8. Kara CO, Kara IG. Congenital midline cervical cleft. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;135(6):953-954.
9. Eastlack JP, Howard RM, Frieden IJ. Congenital Midline Cervical Cleft: Case report and review of the English Language Literature. *Pediatr Dermatol.* 2000;17(2):118-22.
10. Villanueva-Meyer J, Glastonbury C, Marcovici P. Congenital Midline Cervical Cleft. *J Radiol Case Rep.* 2015;9(3):7-11. doi:10.3941/jrcr.v9i3.2202.