



Reporte de caso

Hendidura cervical media a propósito de un caso

Midline cervical cleft – a case report

Roberly Pérez Gervis MD^a
Sahily Morales Racedo MD^a
Stella Fuenmayor Owen MD^a
Jesús Fernández Fernández MD^b
Joanna Carrasco Fermín MD^b
Jesús Fernández Chacín^c

^a Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario de Maracaibo, Universidad del Zulia, Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela.

^b Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Maracaibo. Universidad del Zulia, Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela.

^c Escuela de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Costa Rica.

RESUMEN

Introducción: la hendidura cervical media representa una entidad congénita rara que afecta la parte media de la cara anterior del cuello. **Reporte del caso:** paciente de 3 meses de edad sin otras anomalías evidentes, tratado de manera exitosa mediante escisión completa de la lesión visible y cierre del defecto cutáneo con múltiples zetaplastias. La evolución posoperatoria ha sido satisfactoria, con resolución evidente de las limitaciones funcionales y notable mejoría estética.

Palabras clave: hendidura cervical, lesión congénita de cuello.

© 2022 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

ABSTRACT

Introduction: midline cervical cleft represents a rare congenital anomaly of the midline anterior aspect of the neck. **Case report:** a 3-months-old patient with no other evident anomalies, successfully treated by complete excision of the visible lesion and cutaneous defect closure with multiple Z-plasty. Postoperative course has been satisfactory with evident resolution of functional limitations and marked cosmetic improvement.

Key words: cervical cleft, congenital neck lesion.

© 2022 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:
Fecha recibido: abril 25 de 2022
Fecha aceptado: octubre 11 de 2022

Autor para correspondencia.
Dra. Roberly Beatriz Pérez Gervis
robersy18@hotmail.com

DOI
10.31260/RepertMedCir.01217372.1330

Citar este artículo así: Pérez Gervis R, Morales Racedo S, Fuenmayor Owen S, Fernández Fernández J, Carrasco Fermín J, Fernández Chacín J. Hendidura Cervical Media - A propósito de un caso. Repert Med Cir. <https://doi.org/10.31260/RepertMedCir.01217372.1330>

INTRODUCCIÓN

La hendidura congénita de la línea cervical media (HCM) es una patología infrecuente, con pocos reportes en la literatura mundial y una incidencia menor de 2% dentro de las malformaciones congénitas.¹ Hay cerca de 200 reportes en la literatura hasta la fecha. Se presenta con mayor frecuencia en mujeres caucásicas. Desde el punto de vista embriológico no se conoce con claridad el proceso subyacente que produce esta lesión. Sin embargo, la mayoría de los autores establecen una estrecha relación con una falta de fusión de los primeros arcos branquiales, de manera específica el segundo arco, durante la tercera y cuarta semanas de la gestación.¹ Los hallazgos clínicos de un cordón fibroso con compromiso cutáneo en la HCM permiten establecer el diagnóstico en forma temprana y precisa en la mayoría de los casos, sin requerir otros estudios.² Se presenta con mayor frecuencia en mujeres caucásicas. Otras hipótesis incluyen la exteriorización de remanentes del conducto tirogloso o el aumento de la presión en el área cervical en el embrión en desarrollo.³ Es una lesión esporádica que puede asociarse con otras anomalías congénitas que incluyen quistes, ya sean broncogénicos ectópicos o del conducto tirogloso.⁴ La lesión es fácil de evidenciar al nacimiento, como un defecto cutáneo cervical atrófico y por lo general eritematoso en la línea media de la cara ventral del cuello, que se extiende entre el mentón y la horquilla esternal, con una excrecencia papilomatosa superior y un pequeño seno inferior de fondo ciego de cerca de 1 cm de profundidad, que presenta secreción serosa fluida, más abundante en el periodo neonatal temprano. En ocasiones puede estar en conexión con un cordón fibroso subcutáneo de longitud variable, causando limitación de la hiperextensión del cuello.⁵ A la inspección se ve una banda o cordón eritematoso a nivel de piel pudiendo secretar contenido mucoso.⁶ Los hallazgos histológicos corresponden a un epitelio escamoso estratificado en la hendidura, desprovisto de estructuras anexas en la porción cutánea superior, mientras que en el extremo inferior hay epitelio columnar ciliado pseudoestratificado con glándulas seromucinosas. En todos los casos se observó un trayecto rodeado por epitelio escamoso queratinizante, revestido por una doble capa de células epiteliales, la externa cuboidal y la interna cilíndrica, sin atipia citológica ni signos de malignidad.⁷ El tratamiento de esta patología debe realizarse en la primera infancia, lo más temprano posible para evitar la contractura y las deformidades estéticas secundarias. Consiste en la resección quirúrgica completa del defecto cutáneo y el cordón fibroso subcutáneo, con cierre basado en una técnica de zetaplastias para disminuir la tensión y evitar retracciones fibrosas, además de mejorar la estética.⁸

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 3 meses de edad sin antecedentes patológicos durante el embarazo, ni historia familiar de

enfermedades hereditarias, quien consultó, presentó una lesión congénita en la línea media cervical anterior de 5 cm de longitud y 2 cm en la parte más ancha, extendiéndose desde la mandíbula hasta 2 cm por encima de la horquilla esternal. Se identificaron tres partes: una cefálica en forma de pezón, seguida de una hendidura vertical eritematosa áspera y reseca, finalizando en su extremo caudal con un seno ciego con secreción serosa fluida. No se detectaron adherencias a las estructuras subyacentes ni contracturas en el cuello. El resto del examen físico de cara, cuello y cavidad oral no arrojó alteraciones. Se realizó prueba colorimétrica con azul de metileno diluido en suero fisiológico administrado por vía oral, para descartar comunicación del esófago con el orificio del extremo caudal. El ultrasonido mostró imagen redondeada de aspecto sólido blando a nivel de la región submentoneana de 9 mm y cordón fibroso de 10 mm de longitud en la cara posterior con tiroides y submaxilares normales. Luego de completar los estudios se practicó escisión quirúrgica. Durante la cirugía fue cateterizado el seno en el extremo caudal de la lesión, evidenciando su finalización en fondo ciego y una profundidad de 1,5 cm. Pudo corroborarse que la lesión era superficial, manteniéndose el plano de disección a nivel subcutáneo. Una triple zetaplastia fue suficiente para el cierre cutáneo sin tensión en la línea media, completado con suturas interrumpidas de *catgut* 5-0 a nivel subcutáneo y de nylon 5-0 para la piel. El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico clínico, con tejido de piel y dermis, ulceración superficial compatible con trayecto sinusal. El paciente no presentó complicaciones posoperatorias, ni compromiso funcional en la movilidad del cuello.

DISCUSIÓN

La HCM constituye una anomalía congénita rara, que origina un defecto visible en la línea media del cuello. Han sido descritos alrededor de 200 casos en la literatura internacional.⁹ A la fecha no encontramos reportes de dicha entidad en nuestro medio. Como en la mayoría de los pacientes, los hallazgos clínicos permitieron el diagnóstico precoz, además de la diferenciación con otras entidades congénitas como fistulas y senos branquiales. La experiencia clínica ha demostrado que con el tiempo puede cicatrizar y formar una estructura rígida que conlleva a una contractura del cuello con movilidad limitada, compromiso funcional y en ocasiones tortícolis. Aunque no hay consenso sobre la edad apropiada para el tratamiento, es recomendable la intervención durante los 2 primeros años de vida, debido al aspecto desfigurante de la lesión y las alteraciones funcionales mencionadas. Se ha observado que el tratamiento temprano garantiza mejores resultados y menor riesgo de recurrencia y complicaciones. Existe poca controversia en relación con el tratamiento de elección para esta condición, los diferentes autores coinciden en la exéresis quirúrgica completa y la realización de zetaplastias

para prevenir la contracción anterior del cuello y lograr resultados cosméticos aceptables.

CONCLUSIONES

La hendidura cervical media representa un defecto congénito inusual con 205 casos reportados en la literatura. Pocas veces se ha asociado con otras anomalías. La escisión quirúrgica es sencilla, la reconstrucción con múltiples plastias en Z produce buenos resultados estéticos, al tiempo que mejora la movilidad del cuello y evita defectos mandibulares a largo plazo.⁹ Es una patología poco frecuente, pero que debe conocerse debido a las posibles complicaciones que puede acarrear.¹⁰

DECLARACIÓN CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran que no tienen intereses económicos o relaciones personales que puedan haber influido en este trabajo.

FINANCIACIÓN

El presente artículo no recibió financiamiento alguno.

DECLARACIONES ÉTICAS

Se guardó estricta confidencialidad de la historia clínica, el uso de los datos de la misma fue solo para fines académicos.

REFERENCIAS

1. Sanchez Delgado JG, Quiroga Sanabria ÁE. Hendidura congénita de la línea media: diagnóstico y manejo quirúrgico. *Acta Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2018;46(1):51-55.
2. Puscas L. Midline Cervical Cleft: review of an uncommon entity. *Int J Pediatr*. 2015;2015:209418. <https://doi.org/10.1155/2015/209418>
3. González Ruiz Y, Burgués Prades PL, Rodríguez Márquez G, Fernández Atuán RL, Siles Hinojosa A. Hendidura cervical media: una enfermedad poco frecuente. *An Pediatr*. 2019;90(5):310-316. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.05.006>
4. Salawu AI, Aremu, SK, Olakunle BF, Olajide TG, Okunlola AI, Samuel OA, Adewoye KR, Achebe CC. A delayed diagnosis of congenital midline cervical cleft. *Clin Case Rep*. 2022;10(3):e05540. <https://doi.org/10.1002/ccr3.5540>
5. Çelikoyar M, Aktan E, Doğusoy G. Congenital midline cervical cleft: a case report. *J Med Case Rep*. 2019;13(1):176. <https://doi.org/10.1186/s13256-019-2116-6>
6. Rodrigues Júnior FA, Moreira de Almeida IM, de Araújo Medeiros R, Viana IL, Silva Rego AG, et al. Congenital Midline Cervical Cleft. *J Radiol Radiat Ther*. 2018;6(1):1080.
7. Kang B, Kim B. Congenital midline cervical cleft: An easily misdiagnosed disease. *Arch Craniofac Surg*. 2020;21(6):372-375. <https://doi.org/10.7181/acfs.2020.00388>
8. Masood MM, Mieczkowski P, Malc E, Foreman A, Evans J, Clark J, Rose A. Congenital midline cervical cleft: first report and genetic analysis of two related patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2020;129(7):653-656. <https://doi.org/10.1177/0003489420906180>
9. Arjona-Aguilera C, Blasco Morente G, Tercedor-Sánchez J. Pápula pediculada y fisura en línea cervical anterior de recién nacido. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107(8):681-682. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.06.019>
10. Al-Salem AH, Bawazir AO, Halabi NF, Bawazir R. The Congenital Midline Cervical Cleft: A very rare clinical entity: Congenital Midline Cervical Cleft. *SMHJ*. 2021;1(1):34-36. <https://doi.org/10.54293/smhj.v1i1.10>