

Hendidura superficial media de cuello*

C. Sánchez López Tello¹, M. Alaminos Mingorance¹, J.C. Valladares Mendías¹, E. Redondo Luque²

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. ²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario "Virgen de las Nieves".

RESUMEN: Teniendo en cuenta la anatomía e histología de los 4 casos tratados en niños de hendidura superficial media del cuello de este trabajo y revisando la literatura se establece una relación etiológica entre esta malformación congénita y los quistes broncogénos subcutáneos cervicales de la línea media. Sus relaciones anatómicas e histológicas con presencia en ambas de epitelio cilíndrico ciliado pseudoestratificado parece ser determinante. Las diferencias anatómicas con el quiste tirogloso, aún a pesar de su coincidencia en el contenido de epitelio ciliado, indican que sean procesos de embriología distinta. En un niño de 6 meses se practicó, por su pequeño tamaño, únicamente la extirpación del proceso sin Z-plastia con buen resultado tres meses después.

PALABRAS CLAVE: Hendidura superficial media de cuello; Etiología.

THE MIDLINE CERVICAL CLEFT

ABSTRACT: Given the anatomy and the histology of the 4 cases of children with a midline cervical cleft presented in this work, and after reviewing the specific literature, an etiologic relationship between: this congenital malformation and the subcutaneous midline cervical bronchogenic cyst can be established. The presence of pseudostratified ciliated columnar epithelium in both entities and their anatomic relationship are determinant. The anatomic differences with the thyroglossal duct cyst indicated that their embryological origins were different, in spite of the presence of ciliated epithelium. In a 6 months old infant, the extirpation of the lesion without practicing a Z-plasty was carried out due to the small size of the malformation with good result after 3 months.

KEY WORDS: Midline cervical cleft; Etiology.

INTRODUCCIÓN

La hendidura superficial mediana del cuello (HSMC) es una malformación congénita localizada en la región cer-

vical media anterior de extraordinaria rareza, de carácter benigno y de tratamiento únicamente quirúrgico. Su etiopatogenia es muy controvertida.

Anatómicamente⁽¹⁾ se caracteriza por un defecto cutáneo de 2-8 cm de largo y alrededor de 6-7 mm de ancho dependiendo de la edad del paciente, cuyo lecho presenta el aspecto de una cicatriz recién epitelizada o de mucosa desecada. Desde esta lesión y en dirección craneal discurre entre el tejido subcutáneo y la musculatura del cuello un cordón fibroso que en su parte proximal se bifurca y se "inserta" a ambos lados de la línea media del maxilar inferior. En el polo inferior se encuentra siempre un orificio fistuloso por el que no se puede demostrar con certeza la salida de mucosidad. Desde él y en dirección distal parte una fístula de entre 0,3 y 1 cm que termina en un fondo de saco ciego, de él parten unos cordones fibrosos muy leves que se pierden en el espacio retroesternal. En algunos casos la lesión, en el polo superior, presenta uno o dos apéndices cutáneos esféricos (Fig. 1).

Ocasionalmente en los puntos de inserción del cordón fibroso en la mandíbula, y según la edad, se palpan dos pequeñas exóstosis que pueden ser demostradas radiológicamente. La piel que rodea al defecto y que cubre el cordón fibroso es normal⁽¹⁾. Otra característica es la imposibilidad de mantener la boca cerrada a la flexión dorsal forzada de la cabeza debido a la rigidez del cordón fibroso⁽¹⁻⁴⁾.

Histológicamente llama la atención que el mamelón cutáneo siempre se identifica con piel normal conteniendo cartílago en casos muy excepcionales⁽⁵⁻⁷⁾. Los cordones fibrosos están formados por fibras de colágeno entrelazadas con redes elásticas. La musculatura estriada que les acompaña es procedente de la extirpación. La zona cicatricial, superficialmente presenta zonas de acantosis e hiperqueratosis con un fondo de tejido subcutáneo normal. La fístula presenta células caliciformes con epitelio cilíndrico ciliado pseudoestratificado^(2,6-8).

El tratamiento quirúrgico consiste en la extirpación total de la malformación y cierre del defecto formado mediante una Z-plastia⁽¹⁻⁹⁾.

Correspondencia: Dr. C. Sánchez López-Tello. Urb. Los Pinillos. C/ Los Rosales 4, 18191 Pinos Genil. Granada

*Este trabajo no ha sido presentado a congreso, simposio o reunión alguna.

Recibido: Septiembre 2001 Aceptado: Octubre 2001



Figura 1. Caso n° 1 con los 4 componentes de la malformación.

CASUÍSTICA

Caso 1

Varón de 2 años de edad con una malformación en la línea media del cuello. En la cara anterior se apreciaba un defecto cutáneo de unos 4 cm de largo por 0,5 cm de ancho que asemejaba una cicatriz reciente. El polo superior terminaba en una formación cutánea del tamaño del hueso de una cereza y otra de menor tamaño. En el polo distal presentaba un orificio costroso que se continuaba con una fístula de la cual no se pudo exprimir secreción alguna, no se sondó. En dirección craneal un cordón fibroso se insertaba a ambos lados de la línea media de la mandíbula e impedía la extensión máxima de la cabeza sin abrir la boca (Fig. 1). La operación consistió en la extirpación de la lesión mediante una Z-plastia.

Informe histológico: Apéndice cutáneo formado por una base de tejido fibroso cubierto por epidermis normal. El cordón fibroso superior e inferior compuesto de haces de musculatura atrofica y tejido conectivo. En la zona del defecto se encuentra epitelio plano estratificado con acantosis y paraqueratosis. En la parte superior de la fístula se halla epitelio plano estratificado queratinizado, que más distal se convierte en epitelio cilíndrico pseudoestratificado, con zonas con células ciliadas.

Caso 2

Varón de 8 años que al nacimiento observaron un defecto cutáneo en la línea media de la cara anterior del cuello con un orificio fistuloso tratado con “polvos”. A su ingreso en la clínica mostraba un defecto cutáneo de 6 cm de largo y 6 mm de ancho cubierto por tejido de descamación. Por un orificio fistuloso en su polo distal no se evidenciaba secreción. La piel que rodeaba la lesión era normal. Desde el polo superior del defecto se palpaba un tracto fibroso que se insertaba a ambos lados de la línea media de la mandíbula. La extensión máxima de la cabeza era dificultosa y obligaba al niño a abrir la boca. La operación consistió en la extirpación de la lesión y cierre mediante Z-plastia.

Informe histológico: El cordón fibroso superior e inferior se forman por tejido conectivo colágeno y redes elásticas. La hendidura en sí, muestra paraqueratosis y acantosis. Las capas de células basales y células espinosas están normalmente estructuradas. Las células más superficiales son planas y ricas en núcleos. La fístula de 1 mm de diámetro se encuentra recubierta por varias capas de células cilíndricas ciliadas con siembra de numerosas células caliciformes que corresponden a epitelio del tracto respiratorio. La túnica propia se compone de fibras de colágeno laxas entrecruzadas por ricas redes elásticas. Al comienzo de la fístula se hallan fibras de musculatura lisa.

Caso 3

Varón de dos años de edad que desde el nacimiento viene siendo tratado de una fístula en la línea media del cuello. También la piel se encuentra afectada y a veces se desprenden costras. A la exploración, zona de descamación de aspecto rojizo en la porción cervical media (Fig. 2). En su polo inferior se encuentra una pequeña fístula libre de secreción. Desde su borde superior a la mandíbula un cordón fibroso que le impide la flexión dorsal de la cabeza sin abrir la boca. Una fistulografía mostró un trayecto fistuloso ciego de pocos milímetros. El tratamiento consistió en la extirpación de la zona afecta junto con el cordón fibroso superior y de la fístula con otro pequeño cordón inferior que se perdía en el mediastino Z-plastia.

Informe histológico: En la zona de la “cicatriz” y en el orificio fistuloso zonas de epitelio plano estratificado con acantosis y paraqueratosis. El cordón fibroso con haces de musculatura atrofica y tejido conectivo rico en fibras elásticas. El trayecto fistuloso se encuentra revestido de epitelio pseudoestratificado cilíndrico ciliado, sobre todo en el fondo ciego. Asimismo se advierte un refuerzo de tejido fibroso con presencia de algunas fibras musculares lisas intercaladas en las zonas más periféricas de la fístula.

Caso 4

Varón de 6 meses de edad que al nacimiento presentaba una “cicatriz” en la línea media del cuello a unos 2 cm de la horquilla del esternón. Su aspecto era el de una falta de piel de



Figura 2. Caso n° 2. Sin mamelón cutáneo y con cordones sólo innuados.

unos 1,5 cm de longitud y 0,6 cm de ancho. En su extremidad inferior se apreciaba un mínimo orificio fistuloso. En la operación se observaron cordones no fibrosos que fueron seccionados al extirpar el proceso. En el polo inferior no se identificaron cordones. La sutura cutánea se practicó sin realizar una Z-plastia. 3 meses más tarde no presentaba contractura.

Informe histológico: Fragmento cutáneo de aproximadamente 1 cm de d., que se acompaña de tejido adiposo subyacente. La lesión se incluye en piel sana. Histológicamente se trata de una estructura cutánea revestida por epitelio malpighiano subyacente en el cual se aprecian formaciones sinusales revestidas por epitelio pseudoestratificado cilíndrico ciliado, observándose en zonas próximas elementos glandulares tubuloalveolares de tipo bronquial (Fig. 3).

DISCUSIÓN

La HSMC es una entidad extraordinariamente rara, siempre benigna en el niño y quirúrgicamente estandarizada por la extirpación total y el cierre cutáneo mediante una Z-plastia. Sin embargo su etiopatogenia es muy discutida por los pocos casos existentes y por lo, a veces, abigarrado de su histología. De los cuatro componentes de la malformación; la zona cicatricial, los cordones fibrosos y la fístula están presentes en prácticamente todos los casos^(1,2,6,7) sin embargo es más rara la presencia del mamelón cutáneo^(3,8,9), sobre todo con cartílago⁽⁵⁻⁷⁾. En todas las comunicaciones⁽¹⁻¹⁰⁾ se resalta la superficialidad de la lesión, su localización siempre en la línea media y el estar intacta la musculatura superficial del cuello. Las exóstosis mandibulares se pueden demostrar a la palpación y radiológicamente.

En nuestros casos, el primero tenía todos los componentes de la malformación los tres restantes carecían de mamelón carnoso. Ninguno de ellos presentaba exóstosis mandibulares. La histología descrita coincide con la publicada por

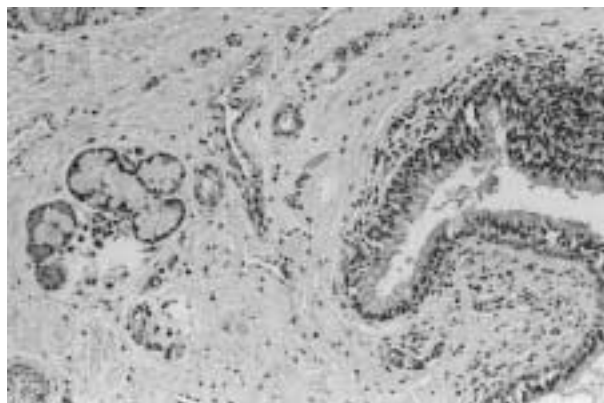


Figura 3. Fístula con epitelio columnar ciliado pseudoestratificado y glándula tubuloalveolar de tipo bronquial adyacente al tracto fistuloso (H&E x 40).

otros autores, no obstante llamamos la atención de que todos los casos tenían una fístula y que esta presentaba epitelio cilíndrico ciliado pseudoestratificado.

De la patología que puede presentarse en la línea media del cuello (quiste dermoide, adenopatías, etc.) se diferencia por la histología. La presencia de epitelio ciliado relaciona esta malformación con el quiste tirogloso y con el quiste broncogénico cutáneo cervical. El quiste tirogloso presenta características anatómicas que le diferencian netamente de la HSMC, aún cuando al microscopio ambos procesos muestran epitelio ciliado. La localización del quiste tirogloso y su relación con el hueso hioides parece identificarle como una entidad de procedencia distinta a la HSMC. El quiste broncogénico cervical subcutáneo de la línea media proveniente de la migración de un quiste broncogénico intratorácico, del pellizcamiento del parenquima pulmonar durante la fusión de la pared anterior del tórax, o del desarrollo de yemas pulmonares ectópicas nacidas a partir de la tráquea o esófago y formadas por brotes adicionales del intestino primitivo anterior, independientes del aparato respiratorio principal, debido a su histología es perfectamente relacionable con la hendidura superficial media de cuello.

Los quistes broncogénicos localizados en el tejido subcutáneo^(11,12) se encuentran en su interior recubiertos por epitelio columnar pseudoestratificado ciliado, teniendo en su pared musculatura lisa, células glandulares seromucinosas y más rara vez cartílago. Esta misma descripción histológica se encuentra en la fístula de la HSMC, e incluyendo a veces incluso la presencia de cartílago en el mamelón cutáneo. Por ello puede pensarse que la HSMC pueda proceder de la ruptura en el período embrionario de un quiste broncogénico subcutáneo de la línea media del cuello.

Una vez formado el quiste broncogénico puede migrar hasta establecer contacto con la dermis y ser la causa de adherencias entre el pericardio primitivo y la zona ventral de los arcos branquiales^(11,12). El levantamiento del polo cefálico pro-

duce un estiramiento lento de las adherencias colágenas dando lugar a los cordones fibrosos. Al mismo tiempo el quiste atirantado de ambos polos puede llegar a la ruptura y quedar el epitelio de recubrimiento del interior a nivel de la piel. Dependiendo de la altura de ruptura del quiste se formarán los distintos elementos de la hendidura, perdiéndose el epitelio que recubría el quiste y formando así la "cicatriz". El polo inferior del quiste formaría la fístula siempre recubierta de epitelio cilíndrico ciliar pseudoestratificado. El mamelón superior, en casos excepcionales conteniendo cartilago reafirmaría la procedencia bronco-pulmonar del proceso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kriens O, Schuchart K. Die oberflächliche mediane Halsspalte. *Chir Plast et Reconst* 1969;**6**:235-254.
2. Sánchez C, Müller I. Beitrag zur oberflächlichen medianen Halsspalte. *Klin Pädiat* 1973;**185**:307-312.
3. Pirsig W, Pirsig H. Die angeborene oberflächliche mediane Halsspalte. *HNO* 1972;**1**:15-18.
4. Thomas JG, McKinnon MK, Mulliken JB. Midline Cervical Cleft. *Plast. Reconsttr Surg* 1985;**76**:225-229.
5. Ikuzawa M, Matsumoto K, Amino K, Sakuda M. Midline Cervical Cleft. *Int J Oral Maxilofac Surg* 1992;**21**:258-259.
6. Grob M. *Patología Quirúrgica Infantil*. 1958 Morata, editor Madrid. p. 137.
7. Fincher SG, Fincher GG. Congenital midline cervical cleft with subcutaneous fibrous cord. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;**101**: 399-401.
8. Maschka DA, Clemons JE, Janis JF. Congenital Midline Cervical Cleft. Case Report and review. *Ann Otol Rhinol Laringol* 1995;**104**: 808-811.
9. Minami RT, Pletcher J, Dakin R I. *Midline Cervical Cleft J max-fac Surg* 1980;**8**:65-68.
10. Andersen BL, Svedsen E P. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1978;**12**: 169-170.
11. Bagwell ChE, Schiffman RJ. Subcutaneous Bronchogenic Cysts. *J Pediatr Surg* 1988;**23**:993-995.
12. Sánchez López-TelloC, Pérez García JJ, Blanco M, Redondo E. Quistes broncogénos preesternales. *An Esp Pediatr* 1981;**15**: 298-292.