

## Fenda cervical mediana      Midline cervical cleft

José V. Tagliarini<sup>1</sup>, Emanuel C. Castilho<sup>2</sup>,  
Jair C. Montovani<sup>3</sup>

Palavras-chave: região branquial, anormalidades, cirurgia.  
Key words: branchial region, abnormalities, surgery.

### Resumo / Summary

**A**fenda mediana congênita do pescoço é anomalia rara da parte ventral do pescoço. Em torno de 100 casos foram relatados na literatura, sendo o primeiro caso descrito por Bailey em 1924. Este defeito é relatado em associação com fenda mediana do lábio inferior, fenda da mandíbula e da língua, e hipoplasia de outras estruturas cervicais medianas. Acredita-se que seja uma malformação originada dos dois primeiros arcos branquiais. O tratamento da lesão consiste na excisão vertical da lesão e reparação do defeito resultante. A maioria dos autores recomenda evitar a reparação simples da lesão, preferindo a fechamento com a utilização de zetaplastia múltiplas, com o intuito de evitar fibrose e retração local. Neste artigo relatamos dois casos dessa anomalia e realizamos revisão bibliográfica.

**T**he midline cervical cleft is an unusual congenital anomaly of the ventral neck and fewer than 100 cases have been reported overall and the first described by Bailey in 1924. This anomaly is report in association with median cleft of lower lip, cleft mandible and tongue, and hypoplasia of other midline neck structures. Its considered an anomaly originated from the two first branchial arches. The treatment of this cleft is a vertical complete excision and a closure with multiple Z-plasty. Many authors recommend avoid linear closure and prefer multiple Z-plasty for evicted fibrosis and local retraction. In this paper we report 2 case of this anomaly and the literature is reviewed.

<sup>1</sup> Professor Assistente, Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço-Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP.

<sup>2</sup> Otorrinolaringologista, Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço-Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP.

<sup>3</sup> Professor Adjunto, Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço – Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP

Endereço para Correspondência: José Vicente Tagliarini – Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço – Faculdade de Medicina de Botucatu – Distrito de Rubião Júnior s/n Botucatu SP 18618-000.

Telefax (0xx14) 3811-6256 – E-mail: vicente@fmb.unesp.br

Trabalho apresentado durante o 36º Congresso Brasileiro de Otorrinolaringologia, em Florianópolis (SC), 2002.

Artigo recebido em 27 de junho de 2003. Artigo aceito em 13 de novembro de 2003.

---

## INTRODUÇÃO

---

A fenda mediana congênita do pescoço é anomalia rara da parte ventral do pescoço e em torno de 100 casos foram relatados na literatura<sup>1-13</sup>, sendo o primeiro caso descrito por Bailey em 1924<sup>1</sup>. Este defeito é relatado em associação com fenda mediana do lábio inferior, fenda da mandíbula e da língua, e hipoplasia de outras estruturas cervicais medianas. Acredita-se que seja uma malformação de arcos branquiais<sup>2</sup>. Por se tratar de patologia rara e de difícil diagnóstico, relatamos dois casos atendidos em nosso serviço e fizemos revisão bibliográfica.

---

## REVISÃO DE LITERATURA

---

A fenda cervical mediana congênita é rara anomalia da parte ventral do pescoço que pode ter extensão variável em direção vertical da região mentoniana para a fúrcula supraesternal<sup>3</sup>. Cerca de 100 casos foram relatados na literatura, aproximadamente 50 deles publicados em literatura inglesa<sup>4</sup>. A fenda está presente desde o nascimento, mas pode passar despercebido no início e sua presença tornar-se aparente com o tempo<sup>4,5</sup>. Pode variar em extensão e largura e segundo um estudo de 12 casos o comprimento variou entre 4 e 12 cm e a largura entre 6 e 14 mm<sup>6</sup>.

Existe controvérsia na literatura se a anomalia representa uma fenda verdadeira; Fincher e Fincher (1989) a descrevem como uma fenda não verdadeira por não apresentar separação completa entre os retalhos de pele da borda e por estender-se parcialmente através das camadas da pele<sup>7</sup>. Embora a anomalia não seja identificada na maioria dos casos, é frequentemente visualizada durante o choro no nascimento, depois enrijece e retrai tornando-se uma cicatriz caso não seja corrigida cirurgicamente<sup>2</sup>. Esta lesão ocorre mais em indivíduos do sexo feminino<sup>3</sup>. Eastlack et al. (2000), em revisão extensa, encontraram aproximadamente 100 casos sendo apenas 14 casos no sexo masculino<sup>4</sup>. Çelinkursun et al. (2001) relataram mais um caso em uma criança de 12 anos e sexo masculino<sup>8</sup>. O aspecto no nascimento é de defeito mediano na pele do pescoço que se apresenta como uma prega recoberta por uma pele atrófica de aproximadamente 5mm de largura que pode ocorrer em qualquer nível entre o mento e a região da fúrcula esternal. Frequentemente observa-se uma pequena projeção no bordo superior da fenda e um seio associado à extremidade caudal que pode drenar material mucóide e sempre está presente um espessamento subcutâneo associado ao defeito como uma corda subcutânea que pode causar uma prega no pescoço<sup>3</sup>. Em casos severos esta corda fibrosa pode causar uma contratatura cervical anterior que pode acentuar-se no crescimento da criança<sup>1,3</sup>.

Em adição aos achados locais a fenda pode estar associada a outras anomalias da cabeça e do pescoço, incluindo

do fenda do lábio inferior, mandíbula, mento e língua<sup>4,9</sup>, retardo do desenvolvimento da mandíbula<sup>4</sup> e hipoplasia ou ausência de estruturas de suporte do pescoço como o osso hióide<sup>4,9,10</sup>. Existem relatos da associação com cisto broncogênico<sup>1,4,7,11</sup> e anomalias do ducto tireoglosso<sup>4</sup>. Defeitos associados em outras partes do corpo incluindo fenda esternal, prega abdominal mediana ou anomalia da rafe abdominal, hemangioma na linha média<sup>4</sup>, bem como lesões cardíacas congênitas tais como anomalias intracardíacas ou ectopias<sup>4</sup>.

Os achados histológicos da lesão não são específicos<sup>3</sup>. O epitélio que recobre a anomalia é estratificado paraceratótico sendo o achado mais consistente a ausência de anexos epiteliais na derme<sup>3,4</sup>. O apêndice cutâneo da lesão tem epitélio normal e pode conter cartilagem ou tecido muscular esquelético<sup>4</sup>. O seio ou a fistula associada à lesão usualmente é revestido por epitélio cilíndrico ou colunar pseudoestratificado e com frequência demonstra glândulas seromucinosas associadas<sup>7,10</sup>. A corda fibrosa que está sob a fenda tem estrutura microscópica distinta e pode incluir feixes de músculo esquelético que lembram histologicamente o torcicolo congênito<sup>4</sup>.

O diagnóstico deste defeito é sempre clínico. Os achados do anatomopatológico, embora não sejam específicos, podem se associados à clínica ajudar na confirmação do diagnóstico<sup>4</sup>. O tratamento da lesão consiste na excisão vertical da lesão e reparação do defeito resultante da ressecção. A maioria dos autores recomenda evitar a reparação simples, preferindo o fechamento com utilização de zetaplastias múltiplas<sup>1-14</sup>. A zetaplastia é realizada ao invés do fechamento primário para diminuir o risco de ocorrência de contratatura cicatricial secundária à cirurgia, a qual pode diminuir a mobilidade do pescoço e causar mordida aberta anterior com microgenia<sup>6</sup>. Breton e Freidel (1989) utilizaram uma ressecção ampla da anomalia e a reparação do defeito com a utilização de retalho miocutâneo de músculo peitoral maior associando uma genioplastia por osteotomia sinfisária de propulsão<sup>12</sup>. A cirurgia deve ser realizada, se possível, nos primeiros meses de vida para evitar o aparecimento de exostoses na mandíbula secundária a tração provocada pela corda fibrosa<sup>4</sup>. A correção precoce da deformidade também pode prevenir contraturas e deformidades cosméticas que podem resultar com correções tardias<sup>4</sup>.

Vários mecanismos patogênicos têm sido propostos para explicar a fenda cervical mediana: adesão amniótica e anomalias vasculares causando isquemia tecidual localizada, necrose e cicatriz; persistência de remanescente de ducto ou cisto tireoglosso; compressão na área cervical pelo teto do pericárdio nos estágios iniciais do desenvolvimento embrionário; ausência de tecido mesenquimal na linha média cervical e persistência de sulco do arco mandibular combinada com diferenciação mesenquimal deficiente<sup>6</sup>.

Qualquer discussão da etiologia desta anomalia e de síndromes branquiogênicas medianas leva a uma revisão do desenvolvimento dos pares de arcos branquiais, especialmente do primeiro (mandibular) e segundo (hióide) arcos. Os estudos realizados em embrião de ave, demonstram que virtualmente todo tecido da parte ventral do pescoço é derivado da crista neural. Os arcos branquiais, proeminentes no embrião de quarta e quinta semana, crescem medialmente com a migração de massa de células do mesoderma resultando em fusão na linha média, enquanto o ectoderma é puxado para fora achatando o sulco ventral na linha média. A falha no crescimento do mesoderma ou a fusão ao longo dos arcos branquiais responde pelo espectro de anomalias branquiais relatados. Anomalias no tempo de migração de células, deficiente quantidade de células derivadas da crista neural ou anomalias na interação dessas células com o ambiente local podem ser responsáveis pela falha de fusão. Esta observação sugere que se a migração do mesoderma ao longo do segundo arco é deficiente ou retardado pode resultar em fenda cervical isolada. Se existe uma grande deficiência bilateral do primeiro arco, entretanto, enquanto existe comumente uma complicada constelação de anomalias incluindo gnatossquise inferior com fenda de mandíbula e língua, fenda cervical e ausência de hióide e outras estruturas de suporte do pescoço. Os arcos branquiais migram em direção cefalocaudal com o arco mandibular fechando na linha média antes do arco hióide. Os arcos inferiores ocupam posição mais lateral e migram depois. Desta forma, seja qual for a razão, o arco mandibular não completa seu fechamento na linha média e então o fechamento sucessivo pode ocorrer em arcos mais caudais. Se esse mecanismo patogênico possa ser absolutamente verdadeiro ou não, parece claro que todas as fendas de origem branquiogênicas estão relacionadas no período de tempo e intensidade da fusão mesodérmica<sup>6</sup>.

---

## APRESENTAÇÃO DE CASOS

---

### *Caso 1*

Paciente do sexo feminino, 4 meses e 12 dias. O pai relatava, na consulta inicial, que a criança apresenta desde o nascimento uma pequena pelota no pescoço, negando a saída de secreções ou episódio anterior de infecção no local. Como antecedente, relatou que a criança nasceu de cesariana, com 4.250g de peso, negando a utilização de medicamentos durante a gravidez ou infecções no período pré-natal. Apresentava ao exame clínico, lesão na linha média na forma de uma corda, constituída de pele atrófica, estendendo-se da fúrcula até a região submentoniana onde formava nódulo de 5mm e apresentava um pequeno orifício na região submentoniana de 2mm (Figuras 1A e 1B). Foram realizadas dosagens de TSH e T4 que estavam normais. Realizou-se cintilografia da glândula

tireóide a qual apresentou resultado normal. Permaneceu sem diagnóstico durante cinco anos e após esse período foi submetida à cirurgia com excisão em fuso do orifício cutâneo e dissecação subcutânea da fístula da região submandibular até o nível da fúrcula (Figura 1C e 1D). Secção do término da fístula ao nível da fúrcula através de incisão horizontal neste nível. No fechamento do defeito resultante foi utilizada técnica de zetaplastia múltipla para evitar recidiva da corda cutânea. A lesão foi encaminhada para exame anatomopatológico que mostra tratar-se de cordão fibroso aderido ao apêndice cutâneo (Figura 1E). A criança permaneceu em seguimento ambulatorial durante 1 ano sem sinais de recidiva da corda cutânea.

### *Caso 2*

Paciente do sexo masculino e 4 meses de idade. Segundo a mãe apresentava desde o nascimento uma abertura no pescoço com a drenagem de secreção clara e transparente. Após a saída de maternidade, com o uso de pomada que continha antibiótico, parou a drenagem e cresceu uma pele fina que fechou o orifício da lesão. Como antecedentes referiu que a criança nasceu de termo e com o peso 3.150g. A mãe relatou também que teve Diabetes Mellitus gestacional. Ao exame clínico notava-se lesão cervical mediana recoberta por pele atrófica e brilhante com corda subcutânea que se estendia da região mentoniana até a fúrcula esternal. Figura (2A e 2B). A criança apresentava discreta retrognatia mandibular e mordida aberta. Com 18 meses de idade foi submetida à cirurgia com excisão em fuso da lesão e dissecação subcutânea da fístula da região submandibular até o nível da fúrcula, com secção do término da fístula a este nível. No fechamento do defeito resultante foi empregada técnica de zetaplastia múltipla (Figura 2C) com intuito de evitar retração fibrosa ou recidiva da corda cutânea. O anatomopatológico da lesão mostrava tratar-se de cordão fibroso aderido ao apêndice cutâneo, circundado por denso infiltrado linfoplasmocitário (Figura 2D). A criança permaneceu em acompanhamento ambulatorial durante 3 meses com bom resultado estético e funcional e após este período abandonou o seguimento.

---

## DISCUSSÃO

---

Relatamos a fenda cervical mediana utilizando os dois casos acima com o objetivo de descrever na literatura nacional essa rara anomalia do aparelho branquial. Desta forma temos como objetivo impedir o que aconteceu no nosso primeiro caso que permaneceu em acompanhamento ambulatorial durante 5 anos devido a dificuldade no diagnóstico. O reconhecimento precoce dessa malformação permite também o seu tratamento imediato com melhor resultado estético e prevenindo desta forma a retrognatia que pode ser resultante da tração exercida pela corda



Figura 1A.



Figura 1B.



Figura 1C.



Figura 1D.

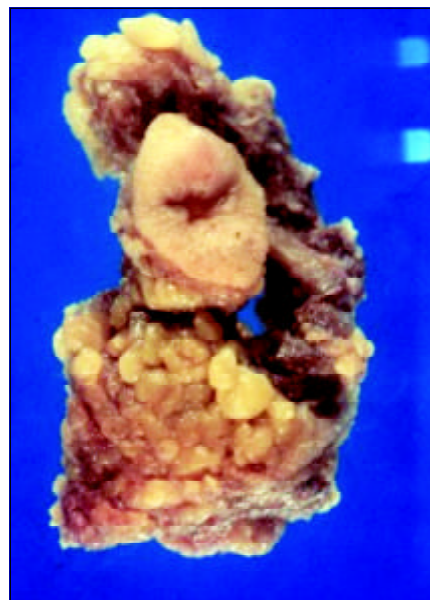


Figura 1E.



Figura 2A.



Figura 2B.



Figura 2C.

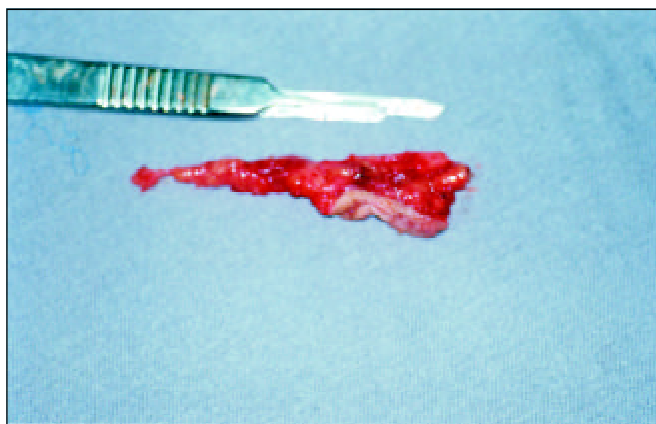


Figura 2D.

cutânea<sup>6</sup>. Devemos também lembrar a possibilidade de outras anomalias associadas que devem ser identificadas antes do tratamento cirúrgico<sup>1,4,7,11</sup>. Estamos de acordo com a maioria dos autores que utilizaram a zetaplastia múltipla no seu tratamento ao contrário do fechamento primário, pois dessa forma as chances de recidiva da corda subcutânea

diminuem<sup>1-11,13-14</sup>. A utilização de retalho miocutâneo do músculo peitoral maior e genioplastia seria uma opção de tratamento para as seqüelas ou em caso de diagnóstico tardio<sup>12</sup>.

## CONCLUSÃO

A fenda cervical mediana é um defeito embrionário raro, o mecanismo embrionário responsável pelo seu aparecimento permanece controverso e devemos sempre lembrar que pode estar associada a outras mal-formações da linha média. Um diagnóstico precoce seguido de um tratamento apropriado, previne tanto seqüelas por atraso no tratamento cirúrgico como uma contratura do pescoço devido à excisão incompleta. A reparação deve, segundo a maioria dos autores, ser realizada com zetaplastia múltipla.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. French WE, Bale GF. Midline Cervical Cleft of the Neck with Associated Branchial Cyst. *Am J Surg* 1973; 125 (3): 376-81.
2. Minami RT, Pletcher J, Dakin RL. Midline cervical cleft: a case report. *J Maxillofac Surg* 1980; 8:65-8.
3. Maddalozzo J, Frankeel A, Holinger LD. Midline Cervical Cleft. *Pediatrics* 1992; 92:286-7.
4. 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.
5. Nicklaus PJ, Forte V, Friedberg J. Congenital mid-line cervical cleft. *J Otolaryngol* 1991; 21(4): 241-3.
6. Gargan TJ, McKinnon MK, Mulliken JB. Midline Cervical Cleft. *Plast Reconstr Surg* 1985; 76(8): 225-9.
7. Fincher SG, Fincher GG. Congenital Midline Cervical Cleft with subcutaneous fibrous cord. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 101(3):399-401.
8. Çelinkursun S, Demirbag S, Öztük H, Sürer I, Sakarya MT. Congenital Midline Cervical Cleft. *Clinical Pediatrics* 2001; 40(6):363-4.
9. Maschka DA, Clemons JE, Janis JF. Congenital Midline Cervical Cleft Case report and review. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 104:808-11.
10. Van der Staak FHJ, Pruszczyński M, Severijnen RSVM, Van der Kaa CA, Festen C. The midline cervical cleft. *J Pediatr Surg* 1991; 26(12): 1391-3.
11. Ayache D, Ducroz V, Roger G, Garabédian EN. Midline Cervical Cleft. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997; 40(2-3):189-93.
12. Breton P, Freidel M. Bride Cervical Médiane Congénitale. *Ann Chir Plast Esthét* 1989; 34(1): 73-6.
13. Goldman NC. Congenital midline cervical cleft- A rare clinical entity. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 111(1):148-9.
14. Andryk JE, Kerschner JE, Hung R, Aiken JJ, Conley SF. Mid-line cervical cleft with a bronchogenic cyst. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 47(3):261-4.