

Mediální krční rozštěp

MUDr. Kamila Podkalská Sommerová, MUDr. Bohumil Zálešák, Ph.D., MUDr. Daniel Stehlík

Oddělení plastické a estetické chirurgie, I. chirurgická klinika FN Olomouc

Mediální krční rozštěp je vzácná kongenitální anomálie přední části krku. Diferenciálně diagnosticky je nutno odlišit častěji se vyskytující cysty ductus thyreoglossus. Chybná primární diagnóza může vést k závažným pozdním následkům.

Klíčová slova: mediální krční rozštěp, vrozená vývojová vada, kongenitální anomálie krku.

Congenital midline cervical cleft

Congenital midline cervical cleft is a rare anterior neck congenital anomaly. It is necessary to distinguish more frequent cysts, for example a cyst of ductus thyreoglossus. Incorrect primary diagnosis may lead to serious late complications.

Key words: congenital midline cervical cleft, congenital malformation, congenital anomaly of the neck.

Úvod

Mediální krční rozštěp je vzácná vrozená vývojová vada přední části krku, která tvoří pouze 1,7–2 % ze všech anomálií na krku (1). Mnohem častěji se na krku setkáváme s cystami ductus thyreoglossus nebo dermoidními cystami (2). První popis klinického případu pochází z roku 1848 od Huberta von Luschka (3). Dle MKN se tato vada řadí mezi „Jiné branchiální rozštěpové vady“ Q182. V České republice se narodilo od roku 2000 do roku 2016 pouze 9 dětí s touto diagnózou (dle ÚZIS). Závažnost rozštěpu může být u každého pacienta jiná, nicméně jsou přítomny charakteristické znaky rozštěpu: atrofická kůže ve střední části krku, fibrózní pruh v podkoží a bradavčitý výběžek při horním okraji léze (1). Při dolním okraji defektu se často nachází slepě končící sinus, který produkuje mucinózní sekret (1, 4). I přes tento typický klinický vzhled se stává, že vzhledem k nízké incidenci může být vada přehlédnuta nebo špatně diagnostikována, případně označena jako mateřské znaménko (1, 5).

Popis klinického případu

V roce 2016 se ve Fakultní nemocnici v Olomouci narodil chlapec s vrozeným de-

fektem kůže na přední straně krku. Jednalo se o donošeného novorozence, který se narodil císařským řezem pro nepostupující porod v 40+4 týdnu gestace, porodní váha/délka byla 4050g/53 cm, Apgar skóre 10-10-10. Při klinickém vyšetření byl patrný kožní defekt na přední straně krku délky 2 cm a šíře 5 mm s červenou spodinou. Při kraniálním okraji defektu se nacházel bradavčitý kožní výčnělek a při distálním okraji byla patrná fistula s mírnou seromucinózní sekrecí (Obr. 1, 2). Při extenzi krku se v podkoží pnul fibrózní pruh (Obr. 3). Bylo provedeno konziliární vyšetření otorinolaryngologem a plastickým chirurgem se stanovením diagnózy krčního rozštěpu. Chlapec prospíval, byl plně kojen a propuštěn do ambulantní péče 4. den po narození. Zpočátku rodiče defekt překrývali sterilním krytím s Hemagelem pro mírnou sekreci z defektu, během několika dní došlo k přepitelizování defektu bez nutnosti převazů. V 5. týdnech bylo doplněno MRI krku k vyloučení přidružených anomálií, které neprokázalo žádné jiné abnormality. Chlapec byl indikován k časně chirurgické intervenci ve třech měsících věku. V celkové anestezii s infiltrací kůže lokálním anestetikem 0,25%

Chirocainem v ředění s Adrenalinem 1 : 200 000 jsme provedli nákras Z-plastiky. Délka defektu před výkonem byla 3 cm (Obr. 4). Provedli jsme excizi postižené kůže s exstirpací fibrózního pruhu z podkoží a střední části jizevnatě změněného m. platysma. Píštěl při kaudálním okraji defektu zasahovala až k manubriu sternu a byla taktéž kompletně exstirpována (Obr. 5). Po hemostáze drobného krvácení bipolární koagulací jsme provedli uzavření defektu dvojistou Z-plastikou pomocí vstřebatelných stehů Vicryl Rapid 6/0. Výsledná délka jizvy byla 4,5 cm (Obr. 6). V pooperačním průběhu jsme aplikovali profylakticky antibiotika ve třech dávkách Amoksiklav 200 mg i.v. a Dexamed 1 mg i.v. jako prevenci pooperačního otoku krku. Pooperační průběh byl nekomplikovaný, operační rána zhojena během týdne per primam intentionem bez nutnosti extrakce stehů. Chlapec je pravidelně dispenzarizován v ambulanci plastické chirurgie, není patrné omezení extenze krku ani retardace růstu mandibuly.

Diskuze

Mediální krční rozštěp je vzácná kongenitální anomálie přední části krku. Embryologický



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: MUDr. Kamila Podkalská Sommerová,
kamila.sommerova@email.cz
Oddělení plastické a estetické chirurgie FN Olomouc
I. P. Pavlova 6, 779 00 Olomouc

Cit. zkr: Pediatr. praxi. 2019; 20(5): 312–314
Článek přijat redakcí: 30. 5. 2019
Článek přijat k publikaci: 26. 6. 2019

podklad vzniku tohoto defektu není zcela jasný, ale většina prací se shoduje na tom, že se jedná o poruchu fúze prvního a druhého branchiálního oblouku během 3.–4. týdne embryogeneze (1,6–12). V roce 1985, Gargan a spol. publikovali 30letou sérii 612 klinických případů s thyreoglosálními a jinými branchiálními anomáliemi, incidence mediálního krčního rozštěpu v této studii byla pouze 1,7% (7). Mediální krční rozštěp může být diagnostikován ihned po narození při fyzikálním vyšetření novorozence dle typického klinického vzhledu. Jde o podélný kožní defekt, který se nachází mezi mandibulou a manubriem sternu, může být různě dlouhý, šířka defektu se pohybuje nejčastěji od 6–14 mm (7). Kůže je při narození vlhká, erytematózní, s deskvamovaným epitelem, během několika měsíců vysychá, je tenká a atrofická. Při horním okraji defektu se typicky nachází chrupavčitý nebo kožní výčnělek, při dolním okraji defektu je různě hluboká píštěl, která může jít až ke sternu a produkuje mucinózní sekret (6). V podkoží se napíná fibrózní pruh, který je patrný zejména při záklonu hlavy. Histologicky je defekt tvořen dlaždicobuněčným epitelem, hyperkeratózou a dermální fibrózou s absencí kožních adnex. Kožní výčnělek je obvykle kryt normální kůží, může obsahovat příčné pruhovanou svalovinu nebo chrupavku. Distální fistula většinou obsahuje seromucinózní žlázy a respirační epitel (8). V diagnostice je nejdůležitější znalost typického klinického obrazu, pomocná vyšetření jako ultrazvuk, CT a magnetická rezonance se podílí na diagnostice dalších přidružených anomálií (11), jako jsou například absence štítné žlázy, aplazie nebo hypoplazie jazyky či chrupavky štítné. Z přidružených vad může být dále přítomen rozštěp dolního rtu, jazyka, mandibuly či manubria sterni, scar-like raphe stěny břišní, hemangiomy ve střední čáře, byla popsána i ektopie srdce (7). Důležitá je včasná a správná diagnostika následovaná chirurgickou léčbou. Ponechání stavu může být příčinou pozdních komplikací. Podkožní fibrózní pruh během růstu způsobuje kontrakturu krku (3, 9), další komplikací pozdní diagnostiky a ponechání stavu bez léčby je vznik mikrogenie a otevřeného skusu (7). Trakcí fibrózního pruhu dochází ke vzniku exostózy při dolním okraji mandibuly nebo na sternu, která je viditelná na RTG nebo MRI (9). Léčba je jednoznačně chirurgická. Pouhá transsekce pruhu nebo podélná

Obr. 1, 2. Typický klinický obraz mediálního krčního rozštěpu u 1denního novorozence



Obr. 3. Fibrózní pruh v podkoží, který při ponechání omezuje extenzi krku a je příčinou retardace růstu mandibuly a otevřeného skusu



excize defektu s exstirpací fibrózního pruhu a longitudinální suturou kůže vede k časné recidivě a vzniku kontraktury krku nebo otevřeného skusu (7). Časná chirurgická intervence v prvních měsících věku je doporučována pro neestetický vzhled malformace, limitaci extenze krku a omezení růstu mandibuly (11). Většina autorů se shoduje na provedení excize kůže s exstirpací fibrózního pruhu a okolní patologické tkáně, uzavření defektu Z-plastikou kůže (1, 2–11). Z-plastikou docílíme reorientaci defektu do horizontální roviny, prodloužení kůže přední části krku (2, 12) a prohloubení cervikomentálního úhlu (12). Principem Z-plastiky je vytvoření dvou protilehlých trojúhelníkovitých laloků, které jsou rotovány synchronně k uzavření centrálního defektu redistribucí a přeskupením tkáně (13). Dlouhodobé funkční výsledky Z-plastiky u mediálního krčního rozštěpu byly popsány jako úspěšné se zlepšením pohybu krku ve vertikálním směru (12).

Závěr

I přes typický klinický vzhled mediálního krčního rozštěpu se stává, že vzhledem k nízké incidenci může být tato vada přehlédnuta nebo špatně diagnostikována (1). Pro včasnou diagnostiku je potřeba znalost typického klinického obrazu. Pomocné zobrazovací metody nám vyloučí jiné přidružené kongenitální anomálie. Časná chirurgická léčba s uzavřením defektu Z-plastikou v prvních měsících života předchází vzniku pozdních komplikací a vede k dobrým estetickým i funkčním výsledkům.

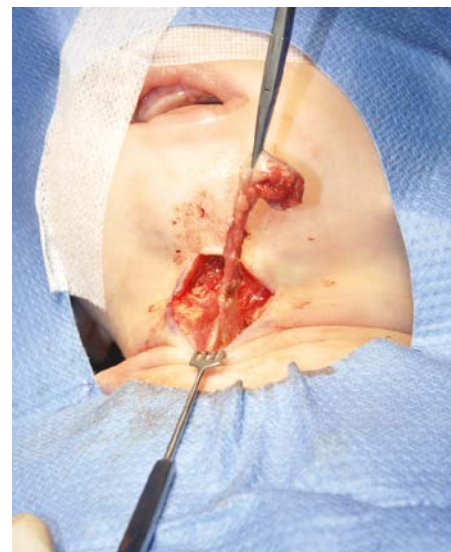
LITERATURA

1. Kakodkar K, Patel S, Maddalozzo J. Congenital midline cervical cleft. Otolaryngology, 2013, 3. 02.
2. Foley David S, Fallat Mary E. Thyroglossal duct and other congenital midline cervical anomalies. In: Seminars in pediatric surgery. WB Saunders, 2006. p. 70–75.
3. Luschka H. Veber Fistula colli congenita. Arch Physiol Heil 1848
4. Maddalozzo J, Frankel A, Holinger LD. Midline cervical cleft. Pediatrics, 1993, 92.2: 286–287.
5. Eastlack JP, Howard RM, Frieden IJ. Congenital midline cervical cleft: case report and review of the English language literature. Pediatric dermatology, 2000, 17.2: 118–122.

Obr. 4. Kompletně přeepitelizovaný defekt u 3 měsíčního kojence. Délka defektu před výkonem byla 3 cm



Obr. 5. Excidovaný defekt s exstirpovanou píštělí, která zasahovala až k manubriu sternu



Obr. 6. Dvojitá Z plastika vedoucí k prodloužení délky kůže přední části krku a prohloubení cervikomentálního úhlu



6. Hirokawa S, et al. A case of congenital midline cervical cleft with congenital heart disease. Journal of pediatric surgery, 2003, 38.7: 1099–1101.
7. Gargan TJ, Mckinnon M, Mulliken JB. Midline cervical cleft. Plastic and reconstructive surgery, 1985, 76.2: 225–229.
8. Mlynarek A, et al. Congenital mid-line cervical cleft: case report and review of literature. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 2003, 67.11: 1243–1249.
9. Goldfischer R, et al. Clinical and imaging features of a congenital midline cervical cleft in a neonate: A rare anomaly. Case reports in pediatrics, 2015.

10. Bajaj Y, Dunaway D, Hartley B. E. J. Surgical approach for congenital midline cervical cleft. The Journal of Laryngology & Otology, 2004, 118.7: 566–569.
11. Crippa BL, et al. Congenital midline cervical cleft: Clinical approach to a congenital anterior neck defect. Congenital anomalies, 2015, 55.2: 112–115.
12. Cochran CS, Defatta RJ, Brenski AC. Congenital midline cervical cleft: A practical approach to Z-plasty closure. International journal of pediatric otorhinolaryngology, 2006, 70.3: 553–559.
13. Rohrich R, Zbar Ross IS. A Simplified Algorithm for the Use of Z—Plasty. Plastic and reconstructive surgery, 1999.