

## Hendidura esternal total en un recién nacido y parcial en una niña de 4 años

Patricio Varela B.<sup>1</sup>, Victoria Romanini C.<sup>2</sup>,  
Juan Rojas C.<sup>2</sup>, Guillermo Cienfuegos S.<sup>3</sup>

### Resumen

La hendidura esternal es una malformación congénita de la pared torácica que se origina en una falla embrionaria de la fusión de las valvas esternales en la línea media. El defecto debe ser reparado precozmente al nacer, para reestablecer la protección ósea de las estructuras del mediastino, prevenir el movimiento paradójico de las vísceras en la respiración, eliminar la deformidad visible y permitir un desarrollo normal de la caja torácica. *Objetivo:* Notificar 2 pacientes portadores de esta infrecuente malformación y revisar sus características clínicas, permitiendo realizar un diagnóstico preciso, orientar el estudio y definir un adecuado tratamiento. *Casos clínicos:* Recién nacido masculino con una hendidura esternal completa que provoca un "distress" respiratorio y una preescolar de 4 años, con una hendidura parcial del tercio superior esternal, asociada a una cardiopatía congénita operada. Los pacientes son sometidos a una reparación quirúrgica que permitió un alta precoz y una evolución clínica favorable. *Conclusión:* La Hendidura Esternal es una malformación de baja frecuencia que debe ser corregida precozmente para evitar el uso de técnicas de mayor complejidad con resultados variables.

(**Palabras clave:** hendidura esternal, mediastino, pared torácica, valvas esternales).

Rev Chil Pediatr 76 (2); 177-182, 2005

### Cleft sternum: 2 clinical cases

*Cleft sternum is a congenital malformation of the thoracic wall, arising in a deficiency in the midline embryonic fusion of the sternal valves. The defect must be repaired early at birth, to re-establish the bony protection of the mediastinum, prevent paradoxical visceral movement with respiration, eliminate the visible deformity and permit the normal growth of the thoracic cage. Objective: To present 2 patients with this infrequent malformation, reviewing their clinical evolution. Conclusion: Cleft sternum is a low frequency malformation which must be corrected early to prevent complications, and the more difficult correction in later life.*

(**Key words:** cleft sternum, Mediastinum, thoracic wall, sternal valves).

Rev Chil Pediatr 76 (2); 177-182, 2005

1. Médico, Servicio de Cirugía Infantil Hospital Luis Calvo Mackenna. Departamento de Pediatría y Cirugía infantil. Área Oriente. Universidad de Chile.
2. Médico becado de Cirugía Infantil, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Hospital Luis Calvo Mackenna.
3. Médico Unidad de Tratamiento Intensivo Neonatal Hospital Luis Calvo Mackenna.

Trabajo recibido el 11 de agosto de 2004, devuelto para corregir el 26 de agosto de 2004, segunda versión 6 de abril de 2005, aceptado para publicar el 12 de abril de 2005.

## INTRODUCCIÓN

La hendidura esternal es una malformación congénita de la pared torácica de muy baja frecuencia, que se caracteriza por un defecto en la línea media esternal con grados variables de falta de fusión de las valvas esternales. Esta malformación es producto de una alteración congénita en el transcurso del desarrollo embriológico del tórax. La incidencia de la hendidura esternal es desconocida. Acastello reporta una frecuencia de 0,15% de todas los pacientes portadores de malformaciones torácicas y las clasifica en hendiduras parciales o totales<sup>1</sup>. Las formas parciales pueden ser superior, media o inferior. La forma más frecuente es la hendidura parcial superior. La presentación total es infrecuente<sup>2-7</sup>.

Esta malformación ocasiona una falta de protección de los órganos del mediastino y cuando es total puede ocasionar al nacer, por inestabilidad de la caja torácica, un cuadro de "distress" respiratorio de grado variable.

La hendidura esternal si bien es muy infrecuente debe ser reconocida y tratada precozmente. En los primeros meses de vida la caja torácica tiene una constitución más cartilaginosa y elástica. La reconstrucción precoz permite una cirugía más sencilla y con muy buenos resultados. Cuando se difiere el tratamiento a edades mayores la reparación es de mayor complejidad y requiere de un procedimiento más invasivo.

Los dos pacientes que se presentan en este reporte constituyen los primeros casos clínicos reconocidos y tratados en nuestra institución. Ambos operados en una fecha cercana, y que debido a la diferencia de edad al momento del diagnóstico, requirieron un tratamiento quirúrgico diferente que se detalla a continuación.

### **Caso Clínico 1. Recién nacido con hendidura Esternal total**

Recién nacido de 41 semanas de gestación. Antecedentes maternos: Madre de 32 años, G4A2P2, embarazo controlado sin hallazgos patológicos en controles prenatales. Parto eutócico espontáneo, Apgar 8-9.

Dentro de los antecedentes destaca hermano varón de 4 años de edad, que también nació con una hendidura esternal total y que fue operado en primera semana de vida.

Al nacer se observa en examen físico

hendidura esternal total con un defecto de aproximadamente 6 centímetros entre el borde medial de ambas valvas esternales, latidos cardíaco y de grandes vasos evidentes bajo el plano de la piel. Presenta también defecto de pared abdominal tipo onfalocelo pequeño cubierto por piel (figura 1A). Ingresó a unidad intensiva neonatal por síndrome de distress respiratorio agudo secundario a inestabilidad de la caja torácica (tórax volante congénito), requiriendo fracción inspirada de oxígeno hasta 50%. Ecocardiografía descarta malformaciones cardíacas y comprueba indemnidad del pericardio. En Tomografía computarizada de tórax con reconstrucción tridimensional se aprecia amplia diástasis anterior de la caja torácica, porción superior de valvas esternales abiertas (el resto de las valvas no se aprecia en la tomografía por ser una estructura cartilaginosa a esta edad) e indemnidad del diafragma (figura 2).

Se opera al 7º día de vida por una incisión media en región esternal, se identifican valvas esternales separadas por un defecto esternal total de 6 cm. Disección de músculos pectorales y esternocleidomastoideo en su porción esternal, rechazo de pleura parietal. Reparación del defecto afrontando valvas con sutura PDS 0, puntos separados. Afrontamiento controlado progresivo con buena tolerancia hemodinámica. Reparación de planos musculares y piel (figura 3).

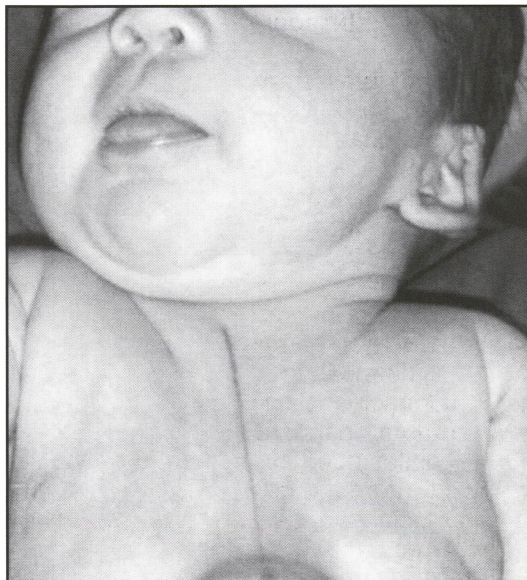
En el postoperatorio inmediato se mantiene conectado a ventilación mecánica, con requerimientos altos de oxígeno que van disminuyendo durante los días siguientes logrando extubación al séptimo día del postoperatorio. Durante la hospitalización presenta convulsiones tónico clónicas concluyéndose finalmente que son secundarias a una epilepsia, al igual que hermano descrito con la misma malformación. Alta al mes de vida (figura 1B).

### **Caso clínico 2. Hendidura esternal parcial superior**

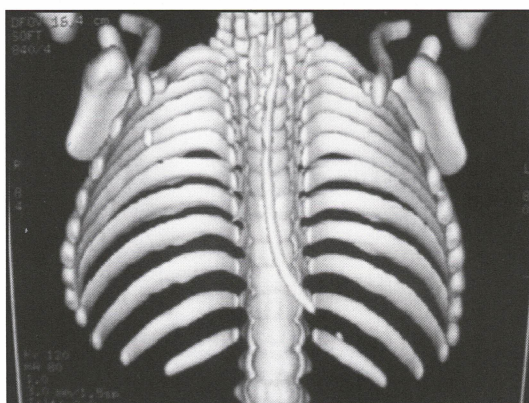
Niña de 4 años de edad, portadora de una hendidura esternal parcial superior y cardiopatía congénita tipo CIA y CIV. La cardiopatía fue intervenida en periodo recién nacido, sin embargo, la malformación esternal no fue corregida en esa oportunidad. Al examen físico actual presenta cicatriz de esternotomía previa en la región esternal más inferior y hendidura parcial superior, que permite observar latidos cardíacos evidentes



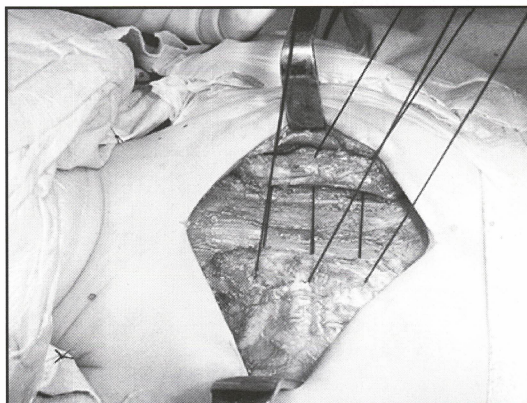
**Figura 1A.** Recién nacido de 7 días de vida con Hendidura esternal total. También presenta defecto en pared abdominal tipo onfalocele cubierto.



**Figura 1B.** Resultado Post operatorio al mes de Vida. Se observa reconstitución de la pared torácica, sin defecto.



**Figura 2.** Tomografía de Tórax de RN. Reconstrucción tridimensional de caja torácica.

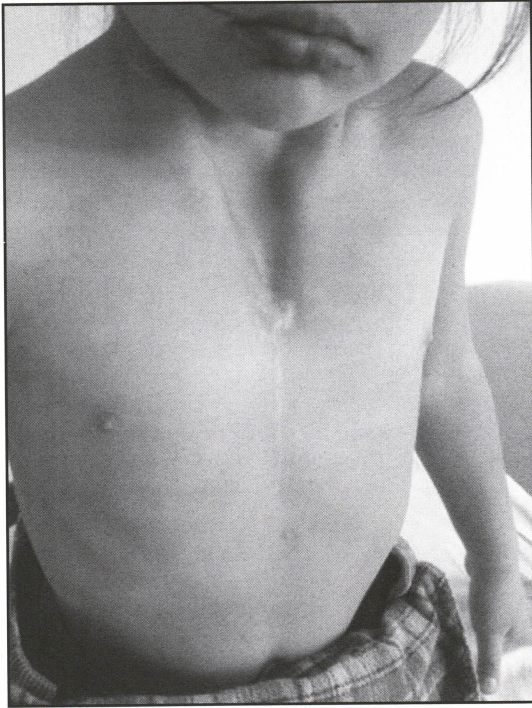


**Figura 3.** Cierre quirúrgico de Hendidura. Se observan ambas valvas esternales las cuales se aproximan y se suturan en línea media.

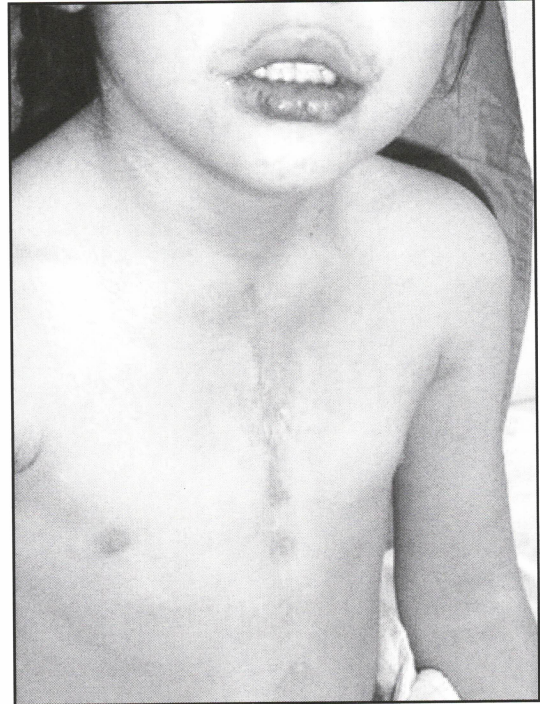
(figura 4A). Tomografía computarizada de tórax con reconstrucción, muestra defecto esternal con separación de valvas esternales en la porción superior del esternón (figura 5A). El defecto es muy evidente si se compara además con una imagen tomográfica de un paciente normal (figura 5B).

Se efectúa reparación del defecto mediante incisión en la región esternal superior, Liberación de valvas esternales del plano de pericardio, el cual presenta adherencias

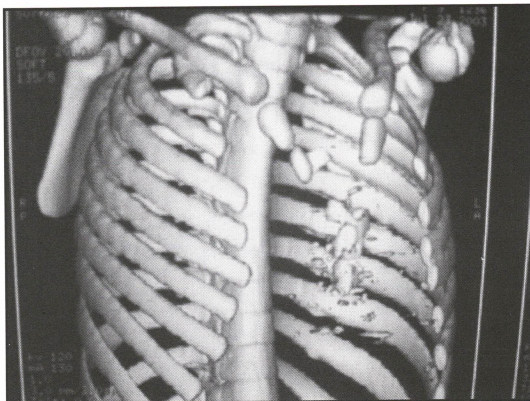
fibrosas. Afrontamiento de valvas a línea media se logra mediante desarticulación esterno claviclar y resección de 3 cartílagos costales a cada lado, de acuerdo a técnica quirúrgica sugerida en literatura<sup>1</sup>. Extubación inmediata. Evolución post operatoria satisfactoria, alta al cuarto día. Control a los 7 meses de la cirugía, paciente se encuentra en excelentes condiciones generales con defecto corregido y sin molestias (figura 4B).



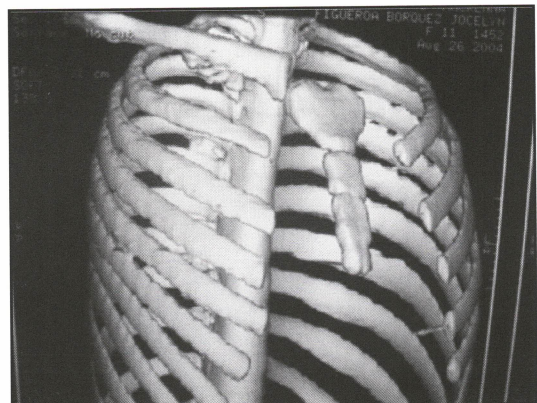
**Figura 4A.** Niña de 4 años con Hendidura esternal parcial superior. Obsérvese el defecto con diastasis esternal en posición superior.



**Figura 4B.** Control Post operatorio a los 2 meses de la reparación esternal.



**Figura 5A.** Reconstrucción Tridimensional de tórax de niña de 4 años. Se observa el defecto esternal, apreciándose las valvas esternales separadas, osificadas a esta edad.



**Figura 5B.** TAC de tórax de un paciente con caja torácica Normal. Se puede observar la morfología normal del esternon, Orientación de la clavículas y arcos costales.

## Discusión

La hendidura esternal o "cleft esternal" es una malformación congénita de muy baja frecuencia de la pared torácica existiendo mayoritariamente reportes de casos aislados en la literatura. Esta malformación es producto de una alteración congénita en el transcurso del desarrollo embriológico del tórax. El esternón es una estructura mesodérmica que tiene un origen común con los músculos pectorales. Desde la sexta semana de gestación el mesoderma lateral se dirige hacia ventral creando dos láminas paralelas o pliegues. Durante la séptima semana de gestación, estos pliegues comienzan fusionarse en su porción anterior creando el cuerpo esternal y parte del manubrio. La unión se completa en la décima semana. Se cree que los defectos esternales aislados son resultado de una falla en la fusión de los pliegues laterales durante la 8ª semana de gestación.

La etiología es desconocida. No se ha descrito predisposición familiar, sin embargo, nuestro paciente recién nacido tiene como antecedente un hermano portador de la misma malformación. Esto tiene mucha relevancia ya que podría corresponder al primer reporte de un paciente con hendidura esternal completa con predisposición familiar, ya que no existen en la literatura mundial reportes de hermanos con idéntico defecto.

Existen varias clasificaciones de hendidura esternal, Acastello las divide en hendiduras esternales parciales o totales. Las formas parciales pueden ser superior, media o inferior. La forma más frecuente es la hendidura parcial y superior<sup>1-7</sup>.

Cuando se encuentra un defecto inferior del esternón generalmente se asocia a ectopia cordis tóracoabdominal o a "Pentalogía de Cantrell". Esta última condición se asocia a cardiopatías y una tasa más alta de mortalidad.

El defecto esternal superior, en cambio, en la mayoría de los casos se presenta aislado, sin otros defectos congénitos. La hendidura esternal total, presentada en el primer caso clínico es la menos frecuente y no se asocia frecuentemente a otros defectos cardíacos.

Existen hemangiomas cervicofaciales y alteraciones vasculares que se asocian a las hendiduras esternales<sup>10</sup>. La paciente de

4 años tenía esta malformación vascular asociada y estaba localizada en la región labial.

Las indicaciones de reparación de la hendidura esternal son restaurar la protección ósea de las estructuras mediastínicas, prevenir el movimiento paradójico de las vísceras en la respiración, eliminar la deformidad visible y permitir un desarrollo normal de la caja torácica<sup>1-2</sup>.

La evaluación preoperatoria incluye: ecocardiograma, radiografía y tomografía computarizada de tórax.

Con relación a la edad de corrección del defecto, existe consenso en que se obtienen mejores resultados si la cirugía correctora se realiza en período neonatal ya que desde los tres meses de edad, la pared torácica es más rígida, tiene menor complacencia, se produce mayor compresión de las estructuras subyacentes al momento de la reparación y las técnicas que se necesitan realizar serán de mayor complejidad<sup>1,2,6,8</sup>. Estas incluyen condrotomías, desarticulación esternal clavicular, mioplastías en incluso el uso de materiales protésicos<sup>8</sup>.

Como otra alternativa se han utilizado autoinjertos de cartílago, cresta ilíaca, costillas, cráneo parietal y periostio tibial con buen resultado<sup>9</sup>.

La reparación a temprana edad, como en el paciente recién nacido descrito, es simple, consigue un buen resultado funcional y cosmético además de lograr que el crecimiento y desarrollo del esternón sea normal. Por el contrario cuando la reparación del defecto es diferida a edades mayores, las técnicas quirúrgicas reconstructivas son de mayor complejidad y requieren de un procedimiento más invasivo.

## REFERENCIAS

- 1.- *Acastello E*: Sternal Cleft: A surgical Opportunity. *J. Pediatric Surg* 2003; 38: 178-83.
- 2.- *Abel RM, Robinson M*: Cleft Sternum: Case Report and Literature Review. *Pediatric Pulmonology* 2004; 37: 375-7.
- 3.- *Herón D, Lyonnet S, Iserin L, et al*: Sternal Cleft: Case report and review of a serie of nine patients. *Am J Med Genet* 1995; 59: 154-6.
- 4.- *Greenberg BM, Becker JM, Pletcher BA*: Congenital bifid sternum: Repair in early infancy and literature review. *Plast Reconstr Surg* 1991; 88: 886-9.

- 5.- *Shamberger R, Welch K*: Sternal defects. *Pediatr Surg Int* 1990; 5: 154-64.
- 6.- *Roland Daum, Zacharias Zachariou*: Total and Superior sternal clefts in newborns: A simple technique for surgical correction. *J Pediatric Surg* 1999; 34: 408-11.
- 7.- *Verska J*: Surgical repair of total cleft sternum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 69: 301-5.
- 8.- *Hoffman E*: Surgical correction of bifid sternum using Marlex mesh. *Arch Surg* 1965; 88: 76-80.
- 9.- *Donnelly LF, Frush DP, Foss JN, O'Hara SM, Bisset GS*: Anterior chest wall: frequency of anatomic variations in children. *Radiology* 1999; 212: 837-40.
- 10.- *Hersh JH, Waterfill D, Rutledge J, et al*: Sternal malformation/vascular dysplasia association. *Am J Med Genet* 1985; 21: 177-86.

### AVISO A LOS AUTORES

Se comunica a los autores que las figuras de los artículos enviados, pueden entregarse en formato electrónico como archivos JPG o TIFF, en resolución de 300 dpi o mayor. De lo contrario deben entregarse en papel fotográfico en tamaño 10 x 15 cm.