

Hendidura esternal. Presentación de un caso en el Cardiocentro Pediátrico «William Soler» (La Habana, Cuba)

R. Maciques Rodríguez, J.C. Suzarte Portal, E. Selman Housein-Sosa, N. de León Ojeda, E. Morales Mesa

Cardiocentro Pediátrico Docente «William Soler». Altahabana, Boyeros. La Habana (Cuba)

Resumen

Durante la vida embriológica, el esternón se origina en la misma lámina lateral del mesodermo que forma los músculos pectorales. Las malformaciones congénitas de la pared del tórax comprenden un grupo muy heterogéneo de patologías que presentan como factor etiológico alguna alteración en el desarrollo y/o morfología de las estructuras de la caja torácica, cuyo espectro abarca desde una deformidad leve sin consecuencias funcionales hasta una patología grave con riesgo de vida. La hendidura esternal es una de las malformaciones de la pared torácica, provocada por un defecto de fusión esternal, y se produce aproximadamente en 1 de cada 50.000 recién nacidos. Hasta la fecha, las hendiduras esternales se han descrito en poco más de 100 casos, y se presentan por igual en varones y mujeres. Se originan hacia la novena semana de vida intrauterina en dirección craneocaudal; pueden diagnosticarse al nacer y se clasifican en parciales o totales. El defecto debe ser reparado precozmente, para restablecer 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. El objetivo de este trabajo era notificar el caso de un paciente portador de esta infrecuente malformación y revisar sus características clínicas, con el fin de poder realizar un diagnóstico preciso, orientar el estudio y definir un adecuado tratamiento.

Palabras clave: Esternón, hendidura esternal, cavidad torácica, patología, cirugía torácica.

Abstract

Title: Sternal cleft. One patient at Cardiocentro Pediátrico «William Soler» (La Habana, Cuba)

During the embryological life, the sternum originates in the same lateral mesoderm layer where the pectoral muscles are formed. The congenital malformations from the thoracic cavity include a very heterogeneous group of

Fecha de recepción: 16/04/15. Fecha de aceptación: 20/04/15.

Correspondencia: R. Maciques Rodríguez. Cardiocentro Pediátrico Docente «William Soler» San Francisco y Perla. Altahabana, Boyeros. La Habana. CP 10800 Cuba. Correo electrónico: rjmr@infomed.sld.cu

Cómo citar este artículo: Maciques Rodríguez R, Suzarte Portal JC, Selman Housein-Sosa E, De León Ojeda N, Morales Mesa E. Hendidura esternal. Presentación de un caso en el Cardiocentro Pediátrico «William Soler». Acta Pediatr Esp. 2015; 73(8): e224-e228.

pathologies presenting some alterations in development and morphology ranging from a slight deformity without functional consequences to a serious pathology with life risk. Then the sternal clef is one of the thoracic cavity malformation induced by a sternal fusion defect and has a prevalence of 1 every 50,000 newborns. To date, the sternal cleft was described in a little more than 100 cases without difference between male and female. It appears in the cephalo-caudal development during the ninth living week of the embryo. The diagnosis is at birth following two classifications: partial or totally. The defects must be repaired early in order to re-establish the bone protection from the mediastinum structure, to prevent the paradoxical movement from the respiratory viscera and eliminate visible deformity so that a normal development of the thoracic cavity is allowed. The objective of this paper is to present the case of a patient with an infrequently malformation, expose the clinical characteristics in order to make a precise diagnosis, defining the needed complementary tests and an adequate surgical treatment.

Keywords: Sternum, sternal cleft, thoracic cavity, pathology, thoracic surgery.

Introducción

Las malformaciones congénitas de la pared torácica se clasifican en cinco tipos, según el sitio anatómico inicial donde se origina la enfermedad: I) cartilaginosas, II) costales, III) condrocostales, IV) esternales, V) claviculoescapulares¹.

La hendidura esternal congénita está descrita en el tipo IV, y puede ser parcial o total. En la hendidura parcial, el defecto puede estar localizado en el extremo superior (fisura esternal superior) o en el extremo inferior (fisura esternal inferior).

La fisura esternal superior involucra al extremo superior del esternón con corazón ortotópico, cubierto con pericardio, la cobertura cutánea se mantiene intacta y, generalmente, no se asocia a defectos cardíacos intrínsecos. La fisura esternal inferior involucra al extremo inferior del esternón, y se presenta formando parte de otras anomalías más complejas, como la pentalogía de Cantrell. En la fisura esternal total las valvas esternales se encuentran completamente separadas, se presentan como un defecto aislado o asociado a diferentes tipos de *ectopia cordis*¹⁻⁷.

La hendidura esternal, si bien es 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 y se lleva a cabo en edades más avanzadas, la reparación presenta una mayor complejidad y requiere un procedimiento más invasivo.

Caso clínico

Paciente nacida a las 38,3 semanas de gestación, por parto eutócico espontáneo, con un test de Apgar de 8-9 y un peso de 2.960 g. La madre tenía 23 años, con antecedentes obstétricos G2 A0 P2; el embarazo fue controlado, sin hallazgos patológicos en los controles prenatales.

Al nacer se constató una hendidura esternal superior y en la exploración física se observó la presencia de un área circular de aplasia cutis sobre el esternón fusionado a la altura de la apófisis xifoides. No se encontraron otras alteraciones y el resto de las exploraciones por sistemas fue normal. Los estudios cardiológicos y neurológicos fueron normales, así como las pruebas de laboratorio de sangre y orina.

Se intervino quirúrgicamente a la recién nacida a los 22 días de vida. Se realizó una incisión cutánea en forma de «J» invertida, que creó 2 grandes colgajos que permitieron una exposición total; después se reseco la piel donde sobresalía el resto del cartílago esternal adherido al pericardio. Se disecaron en cada lado los bordes de las costillas que estaban unidos. Se probó el cierre de los bordes esternocostales que estaban separados 4-5 cm, sobre el corazón durante 15 minutos. No se observaron cambios en la presión arterial, la frecuencia cardiaca, la saturación de oxígeno, la presión venosa central y las presiones de ventilación. Se colocaron 3 alambres esternales en «X» y se cerraron 10 minutos después, sin observar cambios en los parámetros previamente señalados. El procedimiento fue bien tolerado, y la paciente llegó a la unidad de cuidados intensivos, intubada, estable y sin tratamiento de soporte con aminas.

El postoperatorio cursó con estabilidad hemodinámica; se extubó a la paciente a las 18 horas y no se observaron complicaciones. Fue dada de alta del centro hospitalario a los 15 días de la operación, con seguimiento en la consulta de cardiopediatría y cirugía cardiovascular.

Actualmente recibe tratamiento médico por la presencia de hemangiomas cavernosos cutáneos localizados en la región facial derecha y el labio inferior, que se han estabilizado. Ha tenido buena evolución clínica de la cirugía sin complicaciones ni secuelas.

Discusión

La hendidura esternal (*sternal cleft*) es una malformación congénita de la pared torácica muy poco frecuente. En la literatura se han documentado muy pocos casos. Generalmente se produce de forma aislada, aunque se ha descrito casos asociados al hemangioma facial, el cuello alado, las malformaciones del sistema nervioso central y el coloboma ocular^{2,4,6}.

Jones et al.⁸ describieron la entidad como espectro displasia esternal-malformación vascular, que se caracteriza por la presencia de una hendidura esternal con atrofia de la pared que la recubre, rafe abdominal del esternón al ombligo y hemangioma cutáneo craneofacial; puede asociarse a hemangiomas pulmonares, intestinales y pancreáticos, con ausencia de pericardio anterior, micrognatia, glosptosis y áreas de hipo pigmentación lineal.

La causa del defecto es desconocida. En estudios experimentales se ha asociado la presencia de esta malformación a la inactivación del gen *HoxB4*^{2,7}. Otros autores³ plantean que se produce como consecuencia de un defecto de fusión de las bandas laterales esternales, secundario a la detención del cierre ventral del embrión en la zona torácica, que tiene lugar entre la tercera y la cuarta semana del desarrollo embrionario.

Esta malformación ocasiona una falta de protección de los órganos del mediastino que, si es total, puede ocasionar al nacer, debido a la inestabilidad de la caja torácica, un cuadro de dificultad respiratoria de grado variable^{1,2}.

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 torácica².

En relación con la edad de corrección del defecto, existe consenso respecto a que se obtienen mejores resultados si la cirugía correctora se realiza en el periodo neonatal, ya que a partir de los 3 meses de edad la pared torácica es más rígida, tiene menor complacencia, se produce una mayor compresión de las estructuras subyacentes en el momento de la reparación y las técnicas requeridas revisten mayor complejidad^{2,5,6}.

Bibliografía

1. Acastello E, Garrido P. Actualización de la clasificación de las malformaciones congénitas de la pared torácica. *Rev. Med Clin Condes*. 2009; 20(6): 758-767.
2. Patricio Varela B, Victoria Romanini C, Juan Rojas C, Guillermo Cienfuegos S. Hendidura esternal total en un recién nacido y parcial en una niña de 4 años. *Rev Chil Pediatr*. 2005; 76(2): 177-182.
3. Agustín Asensio JC, Greco Martínez R, Sanz Villa N, Hernández E, Sánchez Paris O, Vázquez-Estévez. J. Hendidura esternal congénita. *Cir Pediatr*. 2004; 17: 164-170.
4. Anindya Kumar Saha A, Syamal Kumar S, Amitava S. Congenital sternal cleft along with persistent left-sided superior vena cava: a rare presentation. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2013/192478>
5. Jabbar H, Shehata R, Al-Ebrahim K. Successful surgical repair of complete sternal cleft in an adult. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2010; 18(4): 376-378.
6. Yamanaka K, Higuma T, Watanabe K, Okada Y, Ichida F, Yosimura N. Congenital sternal cleft. *J Pediatr Surg*. 2012; 47(11): 2.143-2.145.
7. Halkiewicz F, Korecka K, Korlacki W, Behrendt J. Congenital sternal cleft. A case report. *Pneumonol Alergol Pol*. 2011; 79(6): 442-445.
8. Jones KL. *Smith's recognizable patterns of human malformations*, 7.^a ed. Filadelfia: Elsevier Company, 2013; 840-842.



Figura 1. Hendidura esternal superior



Figura 2. Hendidura esternal superior. Imagen de tomografía

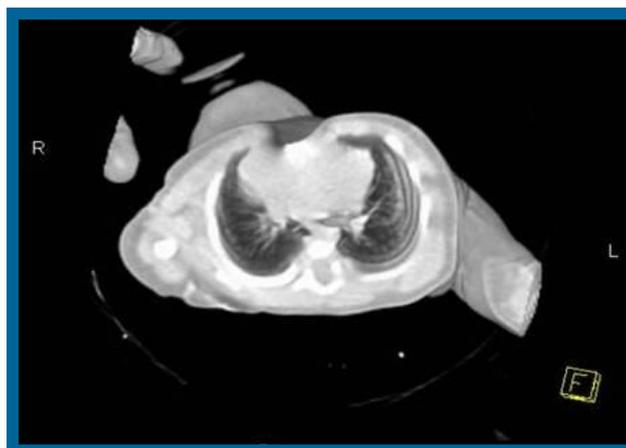


Figura 3. Hendidura esternal superior. Imagen de tomografía