








PRESENTACIÓN DE CASO

Agenesia esternal total: reconstrucción esternal con placas absorbibles y pericardio bovino en un paciente de 4 años

Total sternal cleft: sternal reconstruction with absorbable plaques and bovine pericardium in a 4-year-old patient

Ricardo A. Zapata-González¹ , Isabel Cristina Molina-Céspedes² ,
Camilo Montoya-Medina¹ , Paula Andrea Vélez-Castaño³ , Lenis Bedoya-Muñoz⁴ 

- ¹ Médico, especialista en Cirugía general, subespecialista en Cirugía de tórax, clínica CardioVID, Medellín, Colombia.
- ² Médica, residente de Cirugía general, Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín.
- ³ Médica, residente de Cirugía general, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, D.C., Colombia.
- ⁴ Medica hospitalaria Cirugía de tórax, Clínica CardioVID, Medellín, Colombia.

Resumen

La agenesia esternal es una rara malformación del desarrollo embrionario del esternón, que puede estar o no relacionado con otras anomalías congénitas. Se presenta el caso de un paciente de 4 años de edad con agenesia esternal total, que fue llevado a reconstrucción de la pared torácica anterior con material protésico absorbible y pericardio bovino, logrando la adecuada estabilidad de la pared torácica y la corrección de la función de la misma, con una evolución satisfactoria después de dos años de seguimiento.

Palabras clave: esternón; agenesia; congénito; anomalías musculoesqueléticas; malformaciones; reconstrucción.

Abstract

Sternal cleft is a rare malformation of the embryonic development of the sternum, which may or may not be related to other congenital anomalies. We present the case of a 4-year-old patient with total sternal cleft, who underwent reconstruction of the anterior chest wall with absorbable prosthetic material and bovine pericardium, achieving adequate stability and correction of the function of the chest wall, with a satisfactory evolution after two years of follow-up.

Key words: sternum; agenesis; congenital; musculoskeletal abnormalities; malformations; reconstruction.

Fecha de recibido: 27/01/2020 - Fecha de aceptación: 10/02/2020 - Fecha de publicación en línea: 11/02/2021

Correspondencia: Isabel Cristina Molina-Céspedes, Calle 78B # 75-21, Clínica CardioVID, Medellín, Colombia. Teléfono: 3227090
Correo electrónico: Isabel.molinaces@gmail.com

Citar como: Zapata-González RA, Molina-Céspedes IC, Montoya-Medina C, Vélez-Castaño PA, Bedoya-Muñoz L. Agenesia esternal total: reconstrucción esternal con placas absorbibles y pericardio bovino en un paciente de 4 años. Rev Colomb Cir. 2021;36:346-51. <https://doi.org/10.30944/20117582.555>

Este es un artículo de acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons - BY-NC-ND <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es>

Introducción

La agenesia esternal es una malformación rara del esternón, con una incidencia de 1 en 50.000 a 100.000 nacidos vivos, que representa alrededor del 0,15 % de todas las malformaciones de la pared torácica¹⁻³. Se presenta por una alteración en la fusión de las dos bandas mesenquimales que forman el esternón hacia las semanas 6 a 10 del desarrollo intrauterino¹ y su etiología no está claramente establecida^{1,4}. Es más frecuente en mujeres y se diagnostica en el período neonatal^{3,5}.

Puede ser una agenesia total, en el caso de ausencia total del esternón, o una hendidura parcial, en la cual hace falta, o no se fusiona, una parte del esternón. Su manejo es estrictamente quirúrgico y debe realizarse lo más pronto posible en el período neonatal, donde es posible realizar un cierre primario de forma segura y sin alteraciones en la función cardiopulmonar, además, sin necesidad de otros procedimientos más invasivos como colgajos, injertos o uso de material protésico⁵⁻⁸.

El objetivo de este artículo es presentar el caso de un paciente de 4 años de edad, con agenesia esternal completa, quien fue llevado a reconstrucción de la pared con placas absorbibles y pericardio bovino.

Presentación del caso

Paciente masculino, de 4 años de edad, quien se encontraba en seguimiento médico por el servicio de cardiopediatría desde los 4 meses debido a que presentaba, como anomalías congénitas, una comunicación interventricular, que cerró espontáneamente, un conducto arterioso persistente, sin ninguna repercusión hemodinámica y un foramen oval permeable, sin hipertensión pulmonar asociada, sumado a una agenesia completa del esternón, que hasta ese momento no generaba sintomatología. El paciente fue derivado al servicio de cirugía de tórax para definir la necesidad de corrección quirúrgica por el hallazgo de la deformidad esternal (figura 1).

Se realizaron tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética nuclear (RMN) de tórax para definir los límites anatómicos y la estrategia quirúrgica, encontrando una agenesia completa



Figura 1. Fotografía de la pared anterior del paciente donde se evidencia el defecto de la línea media con agenesia completa del esternón, con visualización del movimiento cardíaco a través de la piel y con un rafe en línea media que se extiende desde el ombligo hasta el defecto esternal.

del esternón con ausencia de manubrio, cuerpo y apéndice xifoides, con una distancia del defecto a nivel infraclavicular de 3 centímetros e inferior de 1 centímetro, el ventrículo derecho muy cerca de la piel protruyendo levemente pero sin herniación, lóbulo hepático izquierdo en contacto con la piel sin herniación y el pericardio en contacto con los cartílagos costales más mediales.

Con estos hallazgos imagenológicos, teniendo en cuenta las malformaciones asociadas, la edad de presentación y el potencial crecimiento estimado del paciente, se define realizar una primera corrección con intención transitoria, hasta tener un crecimiento definitivo de la caja torácica, por lo que se plantea la opción de una reconstrucción con barras absorbibles y pericardio bovino. Bajo

anestesia general se procede a incisión en línea media torácica de 10 cm, se diseca por planos y se procede a liberación de la línea media y del pericardio. Posteriormente se liberan los músculos pectorales y se expone la pared costal anterior (figura 2). Se procede al cierre del tejido mediastinal remanente sobre el pericardio, con polipropileno 5-0. Se construye un “neosternón” en banco, con 2 placas absorbibles sobre una cama de pericardio bovino de 10 cm x 4.5 cm (figura 3), el cual se fija a la pared anterior del tórax en 4 puntos, con sutura de polipropileno (figura 4). Finalmente se inserta dren de Jackson Pratt sobre el “neosternón” y se cierran los colgajos musculares de los pectorales, tejido celular subcutáneo y piel, completando la cirugía sin incidentes (figura 5).



Figura 4. “Neosternón” fijado a la pared torácica anterior.



Figura 2. Se observa incisión en línea media torácica con pericardio expuesto en el extremo inferior.



Figura 5. Resultado final con dren de Jackson Pratt en el extremo inferior de la herida quirúrgica.

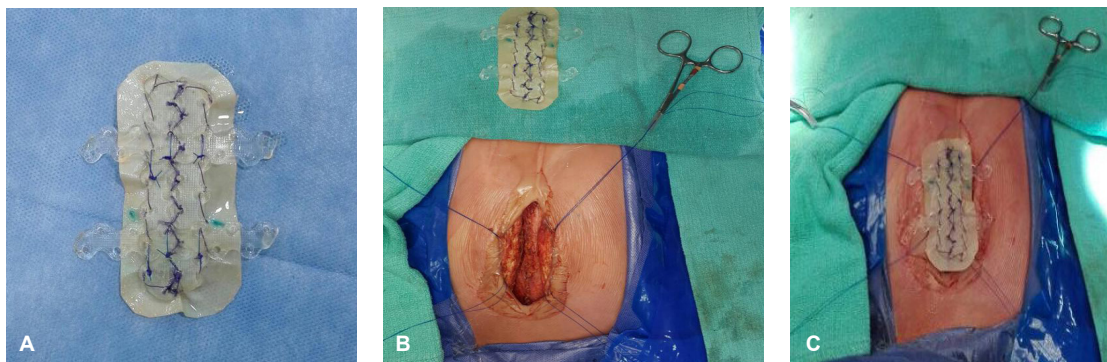


Figura 3. A. Placa de Biobridge y pericardio bovino de 10 cm x 4.5 cm. B. Relación del “neosternón” con el defecto del paciente. C. Instalación de la prótesis o “neosternón”

Desenlace y evolución durante el tratamiento

En nuestro caso en particular, el paciente tuvo una reconstrucción de la pared torácica anterior a una edad un poco mayor de lo que se recomienda en la literatura, debido principalmente a una consulta tardía. Se realizó la reconstrucción de la pared esternal con material absorbible, de duración estimada de 18 meses, mas pericardio bovino, con el fin de aislar el mediastino de la pared torácica anterior, permitir un crecimiento normal de la pared torácica y evitar complicaciones de la mecánica ventilatoria. Este procedimiento fue planeado como transitorio, para realizar la reconstrucción definitiva en un segundo tiempo quirúrgico.

El postoperatorio inmediato tuvo una adecuada evolución, inició la vía oral y se retiró del oxígeno suplementario al primer día. Se administró antibióticos por 48 horas y al tercer día postoperatorio se retiró el catéter epidural. Durante el mismo tiempo estuvo con drenaje serohemático y con radiografías de tórax de seguimiento sin signos de complicación. Al sexto día postoperatorio se dio de alta por buena evolución.

Quince días después del procedimiento el paciente reingresa por fiebre (39°C), asociada a astenia, adinamia, osteomiasias y odinofagia. Se documentó infección del sitio operatorio por *Stafilococcus aureus* sensible a meticilina, que fue manejada con antibioticoterapia por 6 semanas, 2 lavados quirúrgicos y sistema de presión negativa, con una adecuada recuperación, sin necesidad de retiro del "neoesternón". A la fecha, el paciente presenta una buena evolución, sin complicaciones, con una adecuada corrección del defecto y estabilidad de la pared torácica anterior.

Discusión

El esternón se compone de 3 partes, manubrio, cuerpo y apófisis xifoides. Normalmente se desarrolla alrededor de la semana 6 de gestación, a partir de dos bandas mesenquimales, las cuales migran hacia la línea media y se fusionan hacia la semana 10 de gestación, de una manera ventro-lateral y cráneo-caudal¹. La condricificación inicia inmediatamente, pero la osificación, que inicia en

el manubrio esternal a los 6 meses de vida, puede tardar hasta los 18 años y finaliza con la apófisis xifoides³.

Esta falla en el proceso de desarrollo también puede generar otras malformaciones esternales, las cuales según la última clasificación descrita por Shamberger and Welch en 1990, se divide en 4 grupos, según el grado de cubrimiento del corazón: ectopia *cordis* torácica, ectopia *cordis* cervical, ectopia *cordis* toracoabdominal, y agenesia esternal o esternón bífido¹.

La etiología no se conoce muy bien, pero se ha relacionado con el consumo de alcohol durante el embarazo, la deficiencia de metilcobalamina, rivoftavina y con la alteración en la expresión del gen HoxB, sin embargo, no se ha descrito predisposición familiar^{1,4}.

La agenesia o hendidura esternal puede ser total o parcial. La forma parcial se clasifica a su vez en superior, media o inferior. La más común de todas es la superior, que en la mayoría de los casos es aislada, pero ocasionalmente puede estar acompañada de hemangiomas cervicofaciales y síndromes, como el de PHACES⁹. La hendidura tiene una forma en "V" o "U", que se extiende desde el manubrio esternal; los bordes del defecto son los primordios esternales cartilaginosos y la unión esternoclavicular está desplazada, pero la clavícula generalmente conserva su longitud. La forma mas rara es la inferior, que se asocia a anomalías como ectopia *cordis* toracoabdominal, y generalmente hace parte de la pentalogía de Cantrell¹.

La agenesia esternal se puede acompañar de otros defectos no cardíacos como rafe en línea media, plicas cutáneas en el tórax, agenesia mandibular, diástasis de rectos, microcefalia, acrocefalia o hidrocefalia⁴. En el caso de nuestro paciente, el defecto era total y se acompañaba de otros defectos congénitos, como comunicación interventricular y un conducto arterioso persistente. Además, como se observa en la figura 1, presentaba rafe en la línea media, que se extendía desde el ombligo hasta el defecto esternal.

Clínicamente son pacientes que por lo general cursan asintomáticos, especialmente si el defecto es superior. Se hace evidente en el período neo-

natal al observar un defecto en la pared torácica anterior, que es más alarmante para los padres del bebé cuando este llora o tose, al protruir los elementos mediastinales por el mismo. Puede generar movimientos respiratorios paroxísticos y deja expuesto el mediastino, vulnerable a lesiones por trauma. En caso de no tratarse quirúrgicamente, puede ocasionar alteraciones en la presión ventilatoria y en el intercambio gaseoso, disnea, tos, infecciones respiratorias, o incluso, falla respiratoria ^{1,2,5,6,8}.

El diagnóstico se hace de manera clínica, en la etapa neonatal, mediante la inspección y la palpación, cuando el defecto es superior o aislado, debido a que estos pacientes son asintomáticos. En defectos más graves, como la ectopia *cordis*, y en los pacientes con síndromes asociados, generalmente el diagnóstico se hace de forma prenatal, mediante el ultrasonido ^{3,4}.

El manejo de la agenesia esternal es quirúrgico y se recomienda realizarlo lo más pronto posible, dentro de los primeros 5 meses de vida, o incluso en el primer mes ^{1,5}, debido a que en la etapa neonatal la pared torácica es más flexible y se produce menos tensión a las vísceras mediastinales que si se corrige a una edad más avanzada. Además, es un procedimiento más fácil de realizar, porque es más sencillo el cierre primario con simples suturas y con tejido autólogo a esta edad, sin necesidad de otros procedimientos adicionales, que se hacen necesarios cuando la pared torácica es más rígida, pudiendo ocasionar mayor presión sobre el corazón o los grandes vasos, debido a que estos se acomodan y acostumbran al espacio existente, con el defecto esternal presente durante el tiempo que no se corrigió ^{2,3,5-7}. El objetivo del procedimiento es restablecer el rol protector del esternón frente a las vísceras mediastinales, evitar el movimiento paradójico de los pulmones y permitir un crecimiento torácico normal ^{3,10}.

Debido a que en el caso de nuestro paciente el reparo se hizo a la edad de 4 años, fue necesario recurrir a procedimientos de reconstrucción con materiales protésicos. Se han descrito múltiples mecanismos para realizar el reparo, que incluyen condrotomías de deslizamiento o rotacionales, osteotomías, dislocaciones claviculares, injertos

óseos (tibia, cráneo, cresta ilíaca) o cartilagosos (cartílagos costales), colgajos musculares del pectoral o del esternocleidomastoideo, y el uso de material protésico, como mallas o barras de titanio, con los mismos resultados que el cierre primario y buen aspecto estético ^{1,2,5,6,10,11}. También hay reportes de reconstrucciones exitosas realizadas en la edad adulta ¹².

Por el contrario, algunos autores recomiendan evitar el material protésico por la probabilidad de reacción al cuerpo extraño y el aumento en el riesgo de infección, además de la imposibilidad de estos materiales de autoremodelarse con el crecimiento del paciente ^{1,5,7,11}. El reparo de una agenesia esternal aislada es exitoso en casi todos los pacientes, con una mortalidad cercana al 0 %, lo cual puede variar cuando hay defectos cardíacos o diafragmáticos, que aumentan la morbimortalidad ³.

Conclusión

La agenesia esternal es una malformación muy rara del desarrollo del esternón, al fallar la fusión en la línea media de las estructuras durante el desarrollo embrionario. Es más común en mujeres y no tiene una etiología clara. Puede ser parcial o total, siendo el defecto parcial superior el más común. Generalmente es asintomática, a no ser que presente ectopia *cordis* u otras alteraciones asociadas con síndromes. Presentamos un caso de reconstrucción esternal con material absorbible, en un paciente de 4 años, con un resultado satisfactorio y adecuada evolución hasta la fecha.

Cumplimiento de normas éticas

Consentimiento informado: Los autores confirman que se obtuvo el consentimiento informado del acudiente del paciente.

Conflicto de interés: Los autores declaran que no tiene conflictos de intereses.

Financiación: La realización de este artículo no tuvo financiación externa.

Contribución de los autores:

- Concepción y diseño del estudio: Ricardo A. Zapata-González, Camilo Montoya-Medina, Isabel Cristina Molina-Céspedes.

- Adquisición de datos: Isabel Cristina Molina-Céspedes, Paula Andrea Vélez-Castaño, Lenis Bedoya-Muñoz.
- Análisis e interpretación de datos: Isabel Cristina Molina-Céspedes.
- Redacción del manuscrito: Isabel Cristina Molina-Céspedes.
- Revisión crítica: Ricardo A. Zapata-González, Camilo Montoya-Medina.

Referencias

1. Engum SA. Embryology, sternal clefts, ectopia cordis, and Cantrell's pentalogy. *Semin Pediatr Surg.* 2008;17:154-60. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2008.03.004>
2. Acastello E, Majluf R, Garrido P, Barbosa LM, Peredo A. Sternal cleft: a surgical opportunity. *J Pediatr Surg.* 2003;38:178-83. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2003.50038>
3. Nichols JH, Nasr VG. Sternal malformations and anesthetic management. *Pediatric Anesthesia.* 2017;27:1084-90. <https://doi.org/10.1111/pan.13253>
4. Zamfir C, Zamfirescu A, Tanase C, Basca I. Sternal cleft - A rare congenital malformation. *J Ped Surg Case Reports.* 2014;2:97-100. <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2014.01.012>
5. Milanez de Campos JR, Filomeno LTB, Fernandez A, Lopes-Ruiz R, Minamoto H, de Campos-Werebe E, Jatene FB. Repair of congenital sternal cleft in infants and adolescents. *Ann Thorac Surg.* 1998;66:1151-4. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(98\)00596-7](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(98)00596-7)
6. Torre M, Rapuzzi G, Carlucci M, Pio L, Jasonni V. Phenotypic spectrum and management of sternal cleft: literature review and presentation of a new series. *Eur J Cardio-Thoracic Surg.* 2012;41:4-9. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2011.05.049>
7. Yamanaka K, Higuma T, Watanabe K, Okada Y, Ichida F, Yoshimura N. Congenital sternal cleft. *J Pediatr Surg.* 2012;47:2143-5. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.09.031>
8. Vivero RJ, Fort A, Ruiz JW, Roy S. Airway implications of congenital sternal agenesis. *Am J Otolaryngol.* 2010;31:364-7. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2009.04.010>
9. Rubio-González T, Álvarez-Valiente H, Hechavarría-Esteno D, Cuadras-Brown Y. Asociación de malformación esternal y displasia vascular en un lactante. *MEDISAN.* 2014;18:1600-4.
10. Varela P, Romanini V, Rojas J, Cienfuegos G. Hendidura esternal total en un recién nacido y parcial en una niña de 4 años. Cleft sternum: 2 clinical cases. *Rev. Chil. Pediatr.* 2005;76:177-82. <https://doi.org/10.4067/S0370-41062005000200009>
11. Milanez de Campos JR, Das-Neves-Pereira JC, Prieto-Velhote MC, Biscegli-Jatene F. Twenty seven-year experience with sternal cleft repair. *Eur J Cardio-Thoracic Surg.* 2009;35:539-41. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2008.12.011>
12. Kabiri EH, Traibi A, Boulahya A. Complete sternal cleft in an adult: case report. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;59:587-9. <https://doi.org/10.1007/s11748-010-0734-4>