

SECCION DE IMAGENES

DEFECTO DE LA LINEA MEDIA (ESTERNON BIFIDO CON AUSENCIA DEL MANUBRIO)

* Dr. Miguel Antonio Rodríguez García
 ** Dr. Miguel Santiago Guerrero
 *** Dra. Dalma de la Rosa

**** Dr. Marcos Antonio Espinal Fuentes
 **** Dr. Manuel de Js. Aquino Cornielle
 ***** Dra. Moraima Ivelisse Pérez Javier

RESUMEN:

Se reporta el caso de una niña de 1 1/2 mes de edad con esternón bífido y ausencia del manubrio esternal. La paciente falleció 13 horas después del tratamiento quirúrgico.

Ausencia de manubrio esternal Esternón bífido

ABSTRACT:

The case of 1 1/2 month old girl with bifid sternon and absence of the sternal manubrium is reported. The patient died 13 hours after the surgical intervention.

Absence of the sternal manubrium Bifid sternum

- (*) Cirujano torácico del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral y del Instituto de Oncología Dr. Heriberto Pieter, Santo Domingo, República Dominicana.
- (**) Residente IV Cirugía General en el Hospital Dr. Luis E. Aybar. Santo Domingo, Rep. Dominicana.
- (***) Residente de post-grado en pediatría en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Santo Domingo, R.D.
- (****) Médicos pediatras.
- (*****) Médico pasante egresado de la Universidad Autónoma de Santo Domingo.

La primera descripción de un defecto de la línea media (ectopia) fue realizada por Haller en 1706,¹ pero son Cantrel, Haller y Ravich en 1958 los que llaman la atención sobre la asociación de un conjunto de anomalías congénitas de la línea media toracoabdominal y su posible relación embriológica.²

Todos los autores¹⁻⁴ coinciden en que es una patología rara y comunican el defecto del esternón principalmente en los 2/3 inferiores e incluso hablan de agujeros en el centro del esternón.⁴

CASO CLINICO

Paciente femenina de 1 1/2 mes de edad con historia



FIG. 1. Nos muestra protrusión de tejidos blandos en 1/3 superior de área esternal durante la expiración.

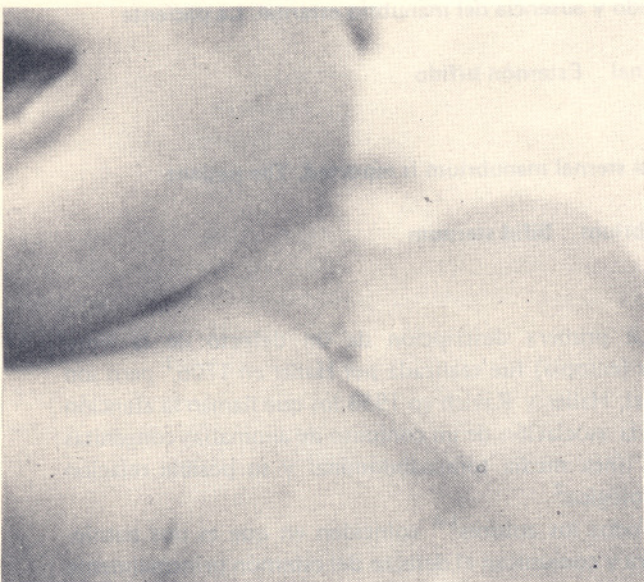


FIG. 2. Nos muestra la retracción de tejidos blandos en la misma área de la figura No.1 y un hueco triangular en la zona que corresponde al manubrio esternal.

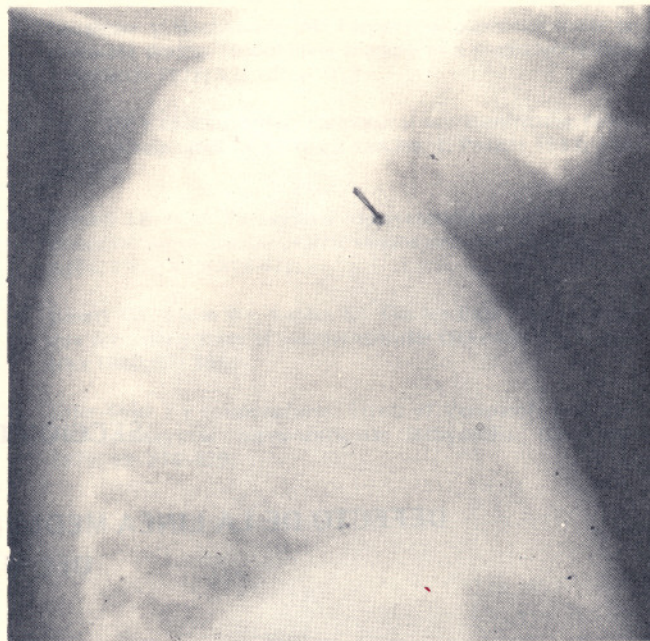


FIG. 3. Radiografía lateral de tórax donde se visualiza el extremo anterior de la clavícula libre y un esternón que no termina en la articulación esterno-clavicular.

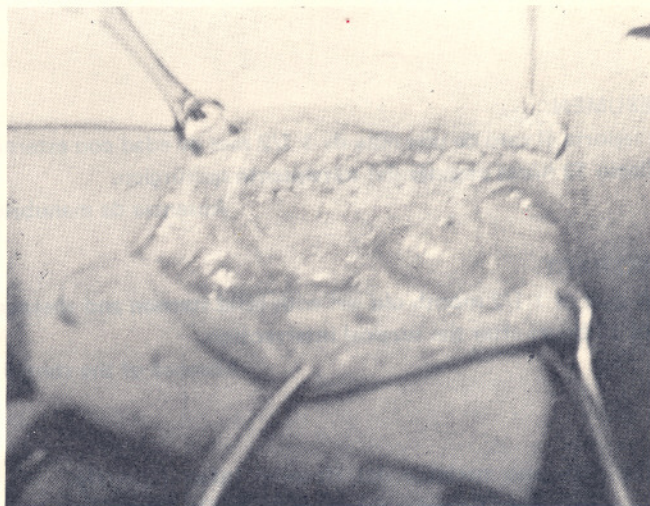


FIG. 4. Imagen intraoperatoria que nos muestra la ausencia del esternón y la protrusión de los tejidos blandos a través de la fisura esternal.

de dificultad respiratoria desde el nacimiento, por lo que fue referida al Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Una semana antes del ingreso, el estado de la paciente empeoró, presentando marcada dificultad respiratoria, protrusión de tejidos blandos en la línea torácica durante

la espiración (Fig. 1) y retracción de dichos tejidos durante la inspiración (Fig. 2), así como retracción inter y sub-costal. La radiografía de tórax mostró la retracción y protrusión de los tejidos blandos en la línea media torácica y la ausencia del manubrio esternal en la proyección lateral (Fig. 3).

Con el objetivo de "fijar" la caja torácica se intervino el paciente, confirmándose la ausencia del manubrio esternal (Fig. 4) y una fisura a lo largo de todo el esternón, por donde protuía la pleura. El estado post-operatorio fue crítico, falleciendo 13 horas después.

La historia obstétrica no apunta datos de importancia.

DISCUSION

Cantrell describe tres tipos de defectos esternales:

- 1) Ausencia del tercio medio y dos tercios inferiores del esternón (mayoría de casos).
- 2) Ausencia del apéndice xifoides.
- 3) El esternón bífido; señalando la posibilidad de variantes.

Además señala como esencial la constante presencia de malformaciones congénitas intracardiacas.² Otros autores³ comunican que puede haber ausencia total del esternón con el corazón localizado en la región cervical o en el abdomen.

En nuestro caso presumimos que no había malformación congénita cardíaca por la ausencia de soplos; también podría ser el primer caso de esternón bífido con ausencia completa del manubrio esternal (agenesia del manubrio), ya que los autores consultados hicieron revisión de la literatura y ninguno menciona la malformación del manubrio esternal. Es posible por otra parte que nuestra paciente falleciera por insuficiencia respiratoria, ya que no se presentaron evidencias de defectos cardíacos, aunque los estudios realizados al respecto fueron insuficientes.

BIBLIOGRAFIA

1. Mendoza, H.R.: Ectopia Cordis. *Revista Española de Pediatría*, 1970; 26:331-336.
2. Defilló M., Ariza F., Coén J., Miranda R., Marcallé Z., Batlle F.: Defectos congénitos múltiples de la línea media toraco-abdominal. *Revista Española de Pediatría*. 1972; 28: 253-270.
3. Dobell A.R.C., Williams H.B., Long R.W.: Staged repair of ectopia cordis. *Journal of Pediatric Surgery*, 1982; 17: 353-358.
4. Warkany J.: *Congenital malformations*. Chicago, Ill., EUA, Year Book Medical Publishers, Inc. 1975, p.933-934.