

Hendidura esternal congénita

J.C. de Agustín Asensio¹, R. Greco Martínez¹, N. Sanz Villa¹, E. Hernández²,
O. Sánchez Paris², J. Vázquez-Estévez²

¹S. de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

²S. de Cirugía Pediátrica. Hospital San Rafael, Madrid.

RESUMEN: Introducción. La hendidura esternal congénita es una malformación infrecuente. Los casos publicados escasamente superan el centenar y rara es la publicación que muestra más de uno o dos casos. Presentamos nuestra experiencia con cinco nuevos casos más.

Material y métodos. Se tratan de 3 varones y 2 mujeres con edades comprendidas entre un día de vida y los 5 años de edad. Se identificaron 2 hendiduras supraxifoideas, 2 gladiolares y una xifoidea. Se valoran los datos demográficos, malformaciones asociadas, tipo de tratamiento utilizado y resultados del mismo.

Resultados. Las hendiduras supraxifoideas no se asociaron a cardiopatías pero sí a otra variedad de defectos (web cervical anterior, hemangiomas, lesiones del sistema nervioso central, coloboma y pectus excavatum). Las dos mujeres con hendiduras supraxifoideas se intervinieron a los 24 y 30 días de vida realizando un cierre directo. La primera presentó como complicaciones un síndrome de cava superior. Además desarrolló un pectus excavatum leve y una web cervical que tuvo que ser intervenida a los 10 años de edad para la resolución de la misma. La segunda paciente recibió tratamiento con interferón alfa2a e infiltración local de corticosteroides para controlar la hemangiomas que presentaba. En ambas el buen resultado de la cirugía inicial se ha mantenido a largo plazo (5 y 11 años). Las hendiduras del gladiolo esternal se detectaron incidentalmente en el curso de cirugía para la corrección de su cardiopatía (comunicación interventricular y drenaje venoso parcial anómalo) y se corrigieron sin material protésico. Solo falleció el paciente que presentaba una hendidura xifoidea, que además de mostrar una Pentalogía de Cantrell era un gran prematuro con hipoplasia pulmonar severa.

Conclusiones. 1. Aportamos 5 nuevos casos de hendidura esternal en todo su espectro malformativo.

2. Cada variedad tiene unas asociaciones y una evolución muy diferentes explicadas en base a su distinto origen embrionario.

3. De la experiencia general y de la nuestra propia observamos que exceptuando las hendiduras xifoideas puras el resto presenta una supervivencia del 100% largo plazo, pero asociándose a una gran variedad de defectos.

PALABRAS CLAVE: Hendidura esternal; Malformaciones del tórax; Esternón; Pentalogía de Cantrell.

CONGENITAL STERNAL CLEFT

ABSTRACT: Introduction. Congenital sternal cleft is a rare malformation. Little more than one hundred cases have been published, and rarely more than two cases are published in a single publication. We present five new cases that show the entire spectrum of defects.

Methods. They were 3 males and 2 females. Age range between 1 day and 5 years of age. There were 2 supraxiphoid clefts (SC), 2 gladiolar defects and 1 xiphoid cleft. We evaluate the demographics, associated malformations, mode of treatments and results.

Results. The SC were not associated to congenital heart malformations, but with a many other malformative spectrum (anterior cervical web, hemangiomas, CNS malformations, coloboma and pectus excavatum). The two females had SC and were operated on the 24th and 30th days of age. The first one developed a superior vena cava syndrome for a few days after surgery and a moderate pectus excavatum that did not require surgery. A midline cervical web was also surgically repaired at 10 years of age. The second patient with SC was treated with interferon alfa-2a and local infiltration of corticosteroid for treatment of hemangiomas. Both patients had excellent final results (follow up 11 and 5 years respectively). Gladiolar clefts were observed during surgical repair of congenital heart malformations (ventricular septal defect and partial anomalous of pulmonary venous drainage). They were repaired by direct closure of the defect. The patient with the xiphoid cleft had associated a Cantrell pentalogy. He died 4 days after operation because of extreme prematurity and pulmonary vascular hypertension.

Conclusions. 1) We have observed five new cases of sternal cleft. 2) Each anatomical variety had their own mode of presentation, a different malformative spectrum and clinical evolution that are based on a distinct embryonic origin. 3) Excluding the xiphoid clefts, the long term surviving is 100%, but they are associated with a great variety of other congenital defects.

KEY WORDS: Cleft palate; Cleft lip; Oral cleft; Newborn; Clinical review.

Correspondencia: Juan C. De Agustín Asensio, S. de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil Univ. Gregorio Marañón, Dr. Castelo 49, 28009 Madrid.
e-mail: juandeagustin@mac.com

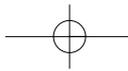
Recibido: Mayo 2003

Aceptado: Octubre 2003

INTRODUCCIÓN

La hendidura esternal congénita puede ser completa o incompleta. Se produce como consecuencia de un defecto de



**Tabla I Presentación y tratamiento**

	<i>Tipo</i>	<i>Presentación</i>	<i>Intervención</i>	<i>Complicaciones</i>	<i>Seguimiento</i>
1	HSX	RN	30 días	SVCS, PE, WC	10 años
2	HSX	RN	24 días	No	5 años
3	HG	3 años	3 años	No	2 años
4	HG	5 años	5 años	No	1 año
5	HX	RN	1 día	Exitus (5° d)	

HSX= hendidura supraxifoidea, HG: hendidura gladiolar, HX: hendidura xifoidea, RN= recién nacido, SVCS= síndrome de vena cava superior, PE= pectus excavatum, WC= web cervical.

fusión de las bandas laterales eternas, secundario a la detención del cierre ventral del embrión a nivel torácico, que tiene lugar entre la 3ª y la 4ª semana del desarrollo embrionario. Se puede presentar como malformación aislada o más habitualmente asociada a otros defectos malformativos.

Se trata no obstante de una malformación infrecuente, ya que los casos publicados escasamente superan el centenar y rara es la publicación que muestra más de uno o dos casos. Presentamos nuestra experiencia con cinco nuevos casos más de hendidura incompleta, mostrando las tres variedades descritas: supraxifoidea (superior), gladiolar (media) y xifoidea (inferior)⁽¹⁾.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudiamos a 5 pacientes, 3 varones y 2 mujeres, con un rango de edad comprendido entre un día de vida y los 5 años de edad. Este grupo estaba compuesto por 2 hendiduras supraxifoideas (HSX), 2 gladiolares (HG) y una xifoidea (HX) (Tabla I).

Se valoran los datos demográficos, malformaciones asociadas, tipo de tratamiento utilizado y resultados del mismo.

RESULTADOS

Hendidura supraxifoidea

Los dos casos eran superponibles en cuanto a su defecto esternal pero diferentes en el resto de las malformaciones presentadas.

Caso 1

Mujer recién nacida a término con peso de 3.450 g presentaba una gran hendidura esternal de 4x4 cm a través de la cual se observaba una respiración paradójica que provocaba una mala mecánica ventilatoria (Fig. 1).

A la exploración física se observaba la presencia de un área circular de aplasia cutis sobre el esternón fusionado (apófisis xifoides) de 1 cm de diámetro. A 3 cm inferiormente a dicha

lesión y en la línea media presentaba un rafe longitudinal de consistencia fibrosa que llegaba hasta el ombligo. Otras alteraciones encontradas fueron una sutura metópica prominente, un paladar ojival sin hendiduras y un cuello corto. El resto de las exploraciones por sistemas fueron normales.

Los estudios cardiológicos y neurológicos fueron normales. Así como las pruebas de laboratorio de sangre y orina.

Se intervino a los 30 días de vida. Se realizó una incisión cutánea en forma de «T». La incisión transversa cervical creó dos grandes colgajos que permitieron una exposición total del defecto. Se extirpó el área de aplasia cutis. Se realizó una disección del plano subcutáneo para liberar la unión pleural, tímica y alcanzar el plano óseo esternal en su cara anterior, medial y posterior. La disección completa del espacio retroesternal se consiguió tras abrir la inserción anterior xifoidea del diafragma. Se realizó una sección longitudinal del esternón extirpando una cuña inferior, correspondiente a la apófisis xifoides, para regularizar los bordes y obtener una unión firme y simétrica. Esto permitió la aproximación de las bandas esternas tras lo cual se realizó una comprobación de la ausencia de repercusión hemodinámica del cierre primario. Para el cierre se utilizó una sutura reabsorbible de larga duración (ac. Poliglicólico). Se aproximaron los músculos e.c.m. y pectorales a la línea media para reforzar y estabilizar el cierre, y se cerró el plano subcutáneo y cutáneo de forma habitual.

El postoperatorio cursó con estabilidad hemodinámica. Sin embargo tras la extubación realizada al 3º día se apreció un síndrome de vena cava superior que cedió paulatinamente en los 3 días siguientes. Se dió el alta hospitalaria en el 11º día del postoperatorio.

A los 4 años la paciente presentaba un pectus excavatum leve que no ha requerido tratamiento alguno.

A los 10 años presentó una maloclusión dental secundaria a una gran retracción del mentón. Esta a su vez era producida por la presencia de una web cervical media que era francamente manifiesta con la hiperextensión cervical. Para solucionarlo se realizó una z-plastia múltiple de la línea media con extripación del tejido cicatricial allí encontrado. Es



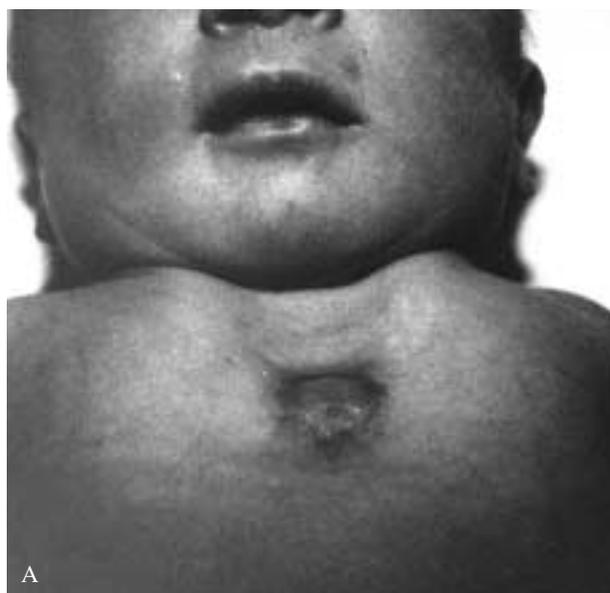


Figura 1. Caso 1. B) En inspiración. C) En espiración.

importante recalcar que en ése área no había existido ninguna cirugía previa siendo propia al defecto cervical de su malformación.

Caso 2

Mujer de 17 días de edad sin antecedente familiares de interés. Embarazo controlado y parto eutócico vaginal con un peso de 3160 g. Presentaba un hemangioma facial que afectaba a toda la zona izquierda, incluyendo párpados y labios. Cruzaba la línea media y se extendía hasta el surco nasogeniano derecho afectando también el área parotídea derecha. A nivel mentoniano presentaba un angioma tuberoso de 4 mm de diámetro y 2 mm de altura (Fig. 2). En el cuello era evidente el aumento del espacio interclavicular y de los músculos e.c.m. En el tórax se apreciaba una hendidura esternal superior que alcanzaba hasta la apófisis xifoides del esternón; a cuyo nivel era evidente la presencia de una respiración paradójica. Igualmente tenía una aplasia cutis de 5 mm de diámetro delante del esternón fusionado. La auscultación cardiopulmonar era normal. Se palpaba el latido de los grandes vasos a través del defecto esternal. A nivel del abdomen llamaba la atención la presencia de un rafe supraumbilical medio que desde el ombligo alcanzaba la apófisis xifoides. Los sistemas genitourinario neurológico y linfático así como las extremidades eran normales. TA: 100/50, FC 180 lpm, Peso: 3100 gr, Temp: 36.4 C.

Los análisis de sangre y de orina eran normales salvo por la presencia de una leucocitosis de 14.830 células por mm.

El cultivo de orina y los estudios virales fueron negativos.

Se realizó una serie ósea y una ecografía abdominal cuyos resultados fueron normales.



Figura 2. Hemangioma facial del Caso 2.

Se practicó una RNM de cabeza en la que se objetivaba la presencia de una cavidad de 1 cm de diámetro en continuidad con el aspecto posteromedial del ventrículo lat. izq., con señal similar al LCR en relación a una cavidad porencefálica. Existía una pérdida de sustancia blanca y alteración del patrón de sulcación de las circunvoluciones mediales parietooccipitales izquierdas (displasia cortical) con aumento del espacio extra axial (cisterna supravermiana) y del sistema ventricular, secundario a la pérdida del parénquima cerebral. No se apreciaba el tercio posterior del cuer-



Tabla II Malformaciones congénitas asociadas

1. Pectus excavatum leve. Web cervical media con deformidad mentoniana. Maloclusión dental. Cuello corto.
2. Hemangioma craneofacial. Porencefalia y agenesia parcial de cuerpo calloso. Coloboma y estrabismo.
3. Comunicación interventricular.
4. Drenaje venoso parcial anómalo.
5. Ectopia cordis. Onfalocele. Defecto diafragmático y pericárdico. Tetralogía de Fallot.

po calloso y sí una asimetría de los pedúnculos mesencefálicos. Pese a presentar estas lesiones, la paciente ha tenido un desarrollo neurológico normal.

El TAC torácico mostró una glándula tímica de aspecto normal, pequeñas atelectasias bilaterales posteriores y defecto esternal de 1,5 cm de ancho y 2,5 cm de largo con presencia de dos núcleos de osificación a nivel del tercio inferior del esternón.

Los estudios de cardiología, traumatología, neurología y cirugía plástica no revelaron ninguna otra anomalía.

Por el contrario, sí se apreciaba un coloboma y un estrabismo que sería tratado más tarde con inyección de toxina botulínica.

A los 24 días de vida se practicó una intervención quirúrgica que se realizó exactamente a lo descrito en el caso anterior.

La intervención transcurrió sin incidencias y sin sangrado. El hematocrito postoperatorio fue de 36,5% y la hemoglobina de 12,8 g/dl. La paciente fue extubada a las 12 h, iniciando tolerancia oral a las 24 h. de la operación. Estable en todo momento fue dada de alta de la UVI a las 48h, obteniendo el alta hospitalaria al 5º día de la cirugía.

Casos 3 y 4

Estos dos pacientes se presentan conjuntamente ya que se trataban de dos varones de 3 y 5 años de edad que fueron diagnosticados de una cardiopatía congénita que requería tratamiento quirúrgico (Tabla II). El diagnóstico de hendidura esternal se realizó durante la intervención quirúrgica ya que presentaban un defecto pequeño de aproximadamente 2 cm de largo por 1 cm de ancho a nivel del cuerpo esternal y superior a la apófisis xifoides (Fig. 3). El defecto fue tratado al final de la intervención mediante una regularización de los bordes de la esternotomía y la aproximación se realizó con una sutura simple esternal de acero.

La presencia de estos defectos no afectó la estrategia de la intervención ni recuperación postoperatoria de los pacientes.

Caso 5

Este varón recién nacido, hijo de madre primípara de 17 años de edad, embarazo no controlado, presentó un parto dis-



Figura 3. Hendidura esternal gladiolar.

tórico por vía vaginal. Era un pretérmino que pesaba 1.340 gr y presentaba un onfalocele roto exponiendo en su parte superior una ectopia cordis, una ausencia de diafragma entre el corazón y el hígado (central) y ausencia total de pericardio. (Fig. 4) Se cubrió el defecto con un parche de goretex y a las 24 horas de vida se intervino quirúrgicamente.

En la ecocardiografía epicárdica se observó la existencia de una tetralogía de Fallot y en la radiografía de tórax un tórax poco desarrollado, con una conformación larga y estrecha.

La intervención quirúrgica realizada consistió en crear un espacio interno para poder cubrir el defecto con la idea de hacer una reducción progresiva en los días siguientes. Para lo cual se hizo una esternotomía media, timectomía, liberación de los grandes vasos y apertura de ambas pleuras; maniobras encaminadas en dejar espacio para la reducción progresiva del corazón. Así mismo se crearon unos grandes colgajos toraco-abdominales y liberación del diafragma en su porción posterior que permitió aproximar hasta la línea media tejido de cobertura suficiente. La apertura del esternón, con piel cerrada, se mantuvo con una miniplaca de titanio. Quedó un defecto abdominal de 4x4 cm que se cubrió con goretex a modo de silo.

Desafortunadamente la hipoplasia pulmonar produjo un cuadro de hipertensión pulmonar y fracaso cardíaco. La prematuridad y peso del paciente desaconsejaron la introducción del paciente en el programa de ECMO, falleciendo a los 5 días de vida.

DISCUSIÓN

Aunque tradicionalmente las hendiduras esternales han sido clasificadas como completas o incompletas⁽¹⁾, las primeras solo las hemos visto en varias ocasiones como casos adquiridos tras problemas de cicatrización tras cirugía esternal. Hendiduras completas congénitas constituyen una auténtica rareza aunque se hayan dado cifras de presentación del 21% del total⁽²⁾.

Dentro de las hendiduras incompletas las superiores y las superiores hasta xifoideas, como así han sido denominadas, constituyen el 72% de los casos⁽²⁾. Este grupo las hemos denominado como supraxifoideas, pues en su descripción y tratamiento quirúrgico se observan de esta manera, considerando este término muy descriptivo en cuanto define bien la extensión del defecto y para un adecuado planteamiento quirúrgico.

Las hendiduras inferiores, que hemos denominado como xifoideas pueden llegar a constituir el 5% de estos defectos en su conjunto y sólo las que se presentan en el gladiolo esternal ocupan el 2%⁽²⁾. Estas últimas, también llamadas «formane esternal» creemos que son infravaloradas ya que son detectadas muchas veces en el curso de intervenciones que entrañan apertura del esternón y no se les presta el adecuado reconocimiento. Por este motivo son dos de los 5 casos presentados.

El objetivo inicial del tratamiento es conseguir el cierre del defecto externo sin la ayuda de material protésico, proteger al corazón y a los grandes vasos y obtener un buen resultado estético final. También la mecánica respiratoria se ve mejorada tras el cierre desapareciendo la respiración paradójica. Parece ser que en este aspecto la comunidad científica se ha ido poniendo de acuerdo ya que las reparaciones realizadas después del período neonatal se acompañan de complicaciones importantes. Es indudablemente más sencillo llevar a cabo la corrección lo antes posible. Sin embargo, de 155 casos descritos en la literatura internacional solo 27 casos han tenido un cierre directo en los primeros 3 meses de vida y otros 26 requirieron algún grado de condotomías^(1,3). Además si el cierre esternal se realiza precozmente en el período neonatal se puede utilizar material reabsorbible, ya que los fenómenos de reparación celular en el neonato son excelentes⁽⁴⁾. Nosotros además proponemos el cierre de esta malformación en las primeras 48 h de vida extrauterina. Pensamos que la transmisión placentaria de elastina por parte de la madre, facilita el la aproximación de las bandas esternales hacia la línea media. Este fenómeno es muy conocido en los casos de extrofia de vejiga, en la cual es posible aproximar el pubis sin necesidad de realizar ninguna osteotomía si se interviene



Figura 4. Pentalogía de Cantrell. Saco amniótico roto con exteriorización del corazón.

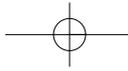
en ese lapso de tiempo⁽⁵⁾. Podemos aplicar este mismo principio a la hendidura esternal y reducir así la tensión sobre la línea de sutura.

El cierre del estrecho torácico condiciona un problema de compresión de las estructuras que atraviesan el mismo. Se produce un aumento de la presión venosa central que como sucedió en nuestro primer paciente motivó la presencia de un síndrome de vena cava superior. El problema de retorno venoso fue agravado por el emplazamiento del catéter venoso en la vena cava superior. El análisis de lo sucedido nos sirvió para nuestro segundo caso, que junto a una intervención más precoz y la precaución de no utilizar catéteres en territorio de la cava superior facilitó el buen postoperatorio que esta paciente tuvo.

Para las hendiduras supraxifoideas que se tratan precozmente el tratamiento está muy estandarizado: Resección de la apófisis xifoideas y regularización de los bordes de las bandas esternales. Creemos que la incisión cutánea en forma de «T» facilita dicho abordaje y limita la disección cervical; dato a tener en cuenta puesto que estos pacientes tienen un cuello corto que facilita la formación de una web cervical media. Además tiene un resultado estético indudablemente mejor que una incisión cervical vertical. Este tipo de web, también ha sido denominada cleft cervical medio (), siendo el tratamiento más eficaz el que contempla la realización de z-plastias múltiples con extirpación del tejido cicatricial subyacente, tal y como se realizó en nuestro segundo caso⁽⁶⁾.

En los casos de cirugía tardía ésta requiere el uso de condotomías laterales para poder aproximar el esternón o el uso de materiales protésicos o de injertos costales para cubrir el defecto. Éstas técnicas se asocian a una mayor morbilidad⁽⁷⁾.

Parece ser que existe una elevada incidencia de malformaciones congénitas asociadas, tal y como ocurre en nuestro grupo de pacientes (Tabla II). Pero estas asociaciones también parecen variar en función de la localización del defecto.



En las hendiduras supraxifoideas se ha hablado de el síndrome PHACE y de la Asociación malformación esternal/displasia vascular (ME/DV). La primera incluye la presencia de una malformación de la fosa cerebral posterior, hemangiomas, anomalías arteriales, coartación de aorta y malformaciones cardíacas y anomalías oculares (Eye). Parece ser que este acrónimo no engloba a la mayoría de los casos y por ese motivo se ha propuesto el término mas amplio de asociación malformación esternal/displasia vascular, que incluye a las hendiduras orofaciales y dilatación y ruptura aórticas. Cuando se observa una dilatación aórtica las lesiones cutáneas son menos evidentes y el biotipo del individuo es más parecido al síndrome de Marfán. Como se aprecia en la tabla 2 nuestra segunda paciente con este tipo de hendiduras muestra más claramente este tipo de asociación ME/DV.(8)

Respecto a las hendiduras que afectan al esternón en su porción más inferior (gladiolo y xifoideas) las malformaciones asociadas suelen estar relacionadas más frecuentemente con el corazón y como se trata de fallos en la fusión de los primordios ventrales laterales del embrión con el onfalocele y sus defectos asociados. Esto es evidente en nuestra serie (Tabla II).

Podríamos especular sobre esta diferente frecuencia de asociaciones afirmando que el defecto del cierre ventral (ectodermo) condiciona el desarrollo normal de las estructuras mesodérmicas que deben encontrarse también en la línea media. En estas circunstancias no sería extraño que los órganos derivados del mesodermo se vieran afectados: los arcos aórticos embrionarios en la zona más superior del tórax y el tubo cardíaco en la más inferior. Esto explicaría que las malformaciones vasculares de la aorta y arcos supraaórticos se vieran con más frecuencia en los defectos esternales superiores y los defectos del corazón en las más inferiores. Además, es cierto la existencia de momentos de máxima susceptibilidad para la teratogénesis de los diferentes órganos o sistemas. Por ejemplo al final de la 4ª semana de vida embrionaria coinciden los períodos de máxima sensibilidad del sistema nervioso central, corazón, oído, ojos, y miembros, mientras que al final de la 8ª semana los que coinciden son el oído, los dientes, el paladar y los genitales externos. Por lo tanto cualquier noxa que suceda en algún período sensible para la formación de órganos, estos aparezcan malformados y parezcan constituir una asociación.

En la búsqueda de sustancias responsables de malformaciones osteoesqueléticas y costales se ha involucrado al alcohol como responsable de la aparición de las mismas a través de una interferencia con el metabolismo del ácido fólico. Pero no existe ningún estudio que reproduzca las lesiones observadas en estos pacientes⁽⁹⁾.

La Pentalogía de Cantrell aparece con una tremenda baja frecuencia, aproximadamente 1/50.000 nacimientos. En esta patología no se ha identificado ninguna causa concreta aunque parece ser que pueda estar involucrado el cromosoma X⁽¹⁰⁾ y hay casos de presentación familiar⁽¹¹⁾. A nivel experimental se han desarrollado modelos que muestran el defecto⁽¹²⁾.

La mortalidad de estos pacientes es elevada, aunque existan cada vez series que muestran una mejor supervivencia. En nuestro caso el paciente presentaba una prematuridad extrema con una hipoplasia pulmonar severa. Esta última circunstancia no es raro dentro de los grandes onfaloceles⁽¹³⁾. El embarazo no controlado y un parto vaginal ensombrece aún más el pronóstico. La mejoría en la supervivencia en estos últimos años parece estar relacionada con un mejor control del cuidado perinatal y una estrategia quirúrgica basada en lograr un claro objetivo: no intentar reducir el corazón dentro del tórax y conseguir una cobertura cutánea del defecto lo antes posible. También en nuestro país es destacable las aportaciones de otros autores a la casuística y experiencia con este tipo de lesiones⁽¹⁴⁻¹⁶⁾.

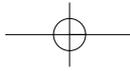
La supervivencia de la ectopia cordis también viene determinada por el tipo de hendidura observada más que por el defecto cardíaco en sí. Este se puede reparar meses después del nacimiento⁽¹⁷⁾.

En conclusión, aportamos 5 nuevos casos de hendidura esternal en todo su espectro malformativo. Recomendando realizar el cierre primario lo antes posible. Cada variedad tiene unas asociaciones y una evolución muy diferentes que concuerdan con la revisión de la literatura. De la experiencia general y de la nuestra propia observamos que exceptuando las hendiduras xifoideas puras el resto presenta una supervivencia del 100%. Además, ya que se asocian a una gran variedad de defectos, estamos obligados a realizar un seguimiento al argo plazo de estos enfermos.

BIBLIOGRAFÍA

- Schamberger RC. Congenital Chest Wall Deformities. In: Wells SA (ed). *Current Problems in Surgery*. Vol 23. St. Louis, MO, Mosby-Year Book, Inc, 1996;pp:469-552.
- Shamberger RC, Welch KJ. Sternal defects. *Pediatr Surg Int* 1990;**5**:156-164.
- Escassi Gil A, Valdivieso García JL, Vázquez Rueda F, Paredes Esteban RM, Blanco López F, Ayala Montoro J, Ocaña Losada JM: Hendidura esternal congénita. *Cir Pediatr* 1991;**4**:166-168.
- Dostal GH, Gamelli RL. Fetal wound healing. *Surg Gynecol Obstetr* 1993;**176**:299-306.
- Jeffs RD. Exstrophy of the urinary bladder. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA Jr, Rowe MI (eds). *Pediatric Surgery*. Year Book Medical Publishers, Inc, Chicago, pp 1216-1241, 1986
- Breton P, Dodat H, Freidel M. A rare cervical malformation syndrome: mento-sternal cleft. Apropos of 4 case reports. *Chir Pediatr* 1987;**28**(3):170-4.
- Acastello E, Majluf R, Garrido P, Barbosa LM, Peredo A. Sternal cleft: A surgical opportunity. *J Pediatr Surg* 2003;**38**(2):178-83.
- Hersh JH, Waterfill D, Rutledge J, Harrod MJ, O'Sheal SF, Verdi G, Martinez S, Weisskopf B. Sternal malformation/vascular dysplasia association. *Am J Med Genet* 1985;**21**(1):177-86,201-2.
- Padmanabhan R, Ibrahim A, Bener A. Effect of maternal methionine pre-treatment on alcohol-induced exencephaly and axial ske-





- letal dysmorphogenesis in mouse fetuses. *Drug Alcohol Depend* 2002;**65**(3):263-81.
10. Halbertsma FJ, van Oort A, van der Staak F. Cardiac diverticulum and omphalocele: Cantrell's pentalogy or syndrome. *Cardiol Young* 2002;**12**:71-4.
 11. Martin RA, Cunniff C, Erikson L, Jones KL. Pentalogy of Cantrell and ectopia cordis, a familial developmental field complex. *Am J Med Genet* 1992;**42**:839-41.
 12. López de Torre B Aldazabal P, Uriarte S, San Vicente MT, Ruiz I, Tovar J. La producción experimental de defectos abdominales en el embrión de pollo. *Cir Pediatr* 1991;**4**:108-111.
 13. Argyle JC. Pulmonary hypoplasia in infants with giant abdominal wall defects. *Pediatr Pathol* 1989;**9**:43-45.
 14. Fernández MS, López A, Vila JJ, Lluna J, Miranda J. Cantrell pentalogy. Report of four casers and their management. *Pediatr Surg Inter* 1997;**12**:428-31.
 15. Sanchis Solera L, Beltra Pico R, Castro Sánchez M y cols. Pentalogía de Cantrell: tratamiento completo, paso a paso. *Cir Pediatr* 1992;**5**:101-4.
 16. Agra Cadarso B, Montero A, Romeo C, Luque Mialdea R, Costa AR. Hendidura esternal. Tratamiento quirúrgico en el neonato. *An Esp Pediatr* 1983;**18**(4):306-9.
 17. Hormberger LK, Colan SD, Lock JE, Wessel DL, Mayer JE Jr. Outcome of patients with ectopia cordis and significant intracardiac defects. *Circulation* 1996;**94**:II32-7.

