

Cardiologia Pediátrica | Caso Clínico

EP-010 - (1JDP-10033) - FENDA ESTERNAL- UM DEFEITO ISOLADO?

Rita Ramos¹; Odete Mingas²; Maria Filomena Cardoso¹; Miguel Abecassis³; Graça Nogueira²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 2 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz; 3 - Serviço de Cirurgia Cardiorácica, Hospital de Santa Cruz

Introdução / Descrição do Caso

Recém-nascido de termo, sexo masculino, fruto de gestação vigiada, sem intercorrências e ecografias sem referência a malformações. Identificado ao nascimento fenda superior do esterno, em forma de U, com pequena área não coberta por pele e distância entre as lâminas esternais de 2cm. Apresentava ainda fina banda de tecido fibroso entre o apêndice xifoide e umbigo. Da auscultação cardíaca destacava-se sopro sistólico, grau III/VI, audível no bordo esquerdo do esterno. Sem outras malformações identificadas. Realizou ecocardiograma que revelou comunicação interventricular perimembranosa grande, obstáculo médioventricular direito e comunicação interauricular do tipo *ostium secundum*. Iniciou seguimento em consulta de cardiologia pediátrica e cirurgia cardiorácica. Evoluiu com clínica de insuficiência cardíaca e má progressão ponderal, tendo sido submetido a correção cirúrgica dos dois defeitos em simultâneo(cardíaco e esternal)aos 5 meses. Atualmente, dois anos após cirurgia encontra-se assintomático e com adequada progressão estaturo-ponderal.

Comentários / Conclusões

A fenda esternal é uma malformação congénita rara resultante de uma falha na fusão das bandas esternais, numa fase precoce do desenvolvimento embrionário. Pode apresentar-se como defeito isolado ou associar-se a outras malformações, como anomalias cardiovasculares, hemangiomas, rafe abdominal ou síndrome PHACES. A correção cirúrgica deve realizar-se precocemente pois, a maior plasticidade esternal, permite o encerramento primário sem recurso a enxertos autólogos/material protésico. Com este caso reafirmamos a necessidade de investigação de patologia associada e a importância da intervenção cirúrgica, pela melhoria da dinâmica respiratória e proteção das estruturas mediastínicas de lesão direta.

Palavras-chave : fenda esternal, rafe abdominal, cardiopatia congénita