

Luka Pušnik¹, Peter Slak²

Subtotalno razcepljena prsnica – prikaz primera

Subtotal Sternal Cleft – A Case Report

IZVLEČEK

KLJUČNE BESEDE: razcepljena prsnica, razvojne nepravilnosti, radiologija, pediatrična radiologija, ultrazvok, magnetna resonanca

Razcepljena prsnica sodi med redke razvojne nepravilnosti in je običajno brezsimptomatska. Prsnica je najpogosteje razcepljena delno, in sicer v zgornjem predelu, druge oblike, vključno s popolnim razcepom, pa so nekoliko redkejše. Klinična diagnoza je pogosto postavljena že ob rojstvu otroka, saj je zaradi odsotnosti prsnice vidna tanka vezivna membrana, pod katero je pulzirajoče srce. Dokončno diagnozo postavimo s pomočjo slikovne diagnostike – običajno se uporabita ultrazvočna preiskava ter računalniška tomografija. Skoraj polovica bolnikov ima sočasno pridružene druge razvojne nepravilnosti, med drugim nepravilnosti srca in žilja, nadpopkovni raphe, lobanjskoobrazne hemangiome, lahko pa se pojavijo tudi v sklopu sindroma PHACE (angl. *posterior fossa anomalies, hemangiomas, arterial anomalies, cardiac anomalies, eye anomalies*) ali Cantrellove pentalogije, zato je pri diagnostiki ter zdravljenju potreben multidisciplinaren pristop. Čimprejšnja operativna poprava razcepa prepreči morebitne poškodbe medpljučja, popravi nepravilno mehaniko dihanja in omogoči ustrezno rast prsnega koša. V prispevku predstavljamo redko opisan primer subtotalno razcepljene prsnice pri novorojeni deklici, hkrati pa poudarimo pomen ustrezne diagnostične obravnave ter zgodnje kirurške poprave razcepljene prsnice.

ABSTRACT

KEY WORDS: sternal cleft, congenital malformations, radiology, pediatric radiology, ultrasonography, nuclear magnetic resonance

Sternal cleft is a rare developmental anomaly, ordinarily asymptomatic. The sternal cleft is frequently only partial, where the upper part of the sternum is affected, while other forms including complete sternal cleft are uncommon. The clinical diagnosis is often made at the birth of a child. Due to the absence of a bony sternum, the pulsations of the heart covered only by a soft tissue membrane may be visible. The final diagnosis of a sternal cleft is made with diagnostic radiology – usually with sonography and computed tomography. Nearly half of the patients have additional developmental abnormalities, including heart defects, supraumbilical raphe, or craniofacial hemangiomas, moreover, it can

¹ Luka Pušnik, štud. med., Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Vrazov trg 2, 1000 Ljubljana; luka.pusnik7@gmail.com

² Peter Slak, dr. med., Klinični inštitut za radiologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška cesta 7, 1000 Ljubljana

also be a part of the PHACE syndrome (posterior fossa anomalies, hemangiomas, arterial anomalies, cardiac anomalies, eye anomalies) or Pentalogy of Cantrell. For that reason, a multidisciplinary approach is required in diagnostics and treatment. Early surgery prevents possible damage of the mediastinum, corrects improper breathing mechanics, and allows normal chest growth. Herein, we present a rarely described case of a subtotal sternal cleft of a newborn and emphasize the importance of appropriate diagnostic imaging along with early surgical correction.

UVOD

Prirojene nepravilnosti prsnega koša obsegajo širok spekter različnih patoloških stanj. Mednje sodi tudi prirojena razcepljena prsnica, pri kateri so medpljučne strukture izpostavljene zunanosti brez dodatne zaščite, ki jo nudi prsnica (1). Razcepljeni prsnici so pogosto pridružene druge razvojne nepravilnosti, med drugim nepravilnosti srca in žilja ter hemangiomi na glavi, lahko pa se pojavi v sklopu številnih sindromov, zato je pri obravnavi potreben multidisciplinaren pristop (2). Zaradi boljše zaščite medpljučnih struktur, preprečitve paradoksalnih premikov prsnega koša in zagotovitve pravilnega razvoja prsnega koša je nujen čimprejšnji operativni poseg (3). V prispevku predstavljamo primer deklice, pri kateri je bila že ob rojstvu vidna nepravilnost prsnice. S pomočjo slikovne diagnostike smo potrdili diagnozo subtotalno razcepljene prsnice, ki je zahtevala kirurško popravo.

EMBRIOLOGIJA PRSNIČICE

Prsnica je neparna ploščata kost v prsnem košu, ki jo sestavljajo ročaj (lat. *manubrium sterni*), telo (lat. *corpus sterni*) in hrustančni podaljšek (lat. *processus xiphoides*). Razvoj prsnice se prične v šestem embrionalnem tednu, ko začnejo mezenhimske celice iz dveh ventrolateralnih mezenhimskih trakov potovati proti medialni smeri, nato pa se začnejo raztezati v kraniokavdalni smeri. Običajno je popolna združitev v mediani ravnini končana do desetega embrionalnega tedna, nato pa se začne oblikovanje hru-

stanca. Sledi proces zakostenitve, ki se začne v šestem mesecu embrionalnega razvoja, ko je z UZ že mogoče opaziti prva zakostenitvena jedra prsnice, in se nadaljuje vse do konca drugega desetletja poporodnega življenja (4, 5).

RAZCEPLJENA PRSNIČICA

Prirojena razcepljena prsnica sodi med izredno redke prirojene nepravilnosti in je posledica nepravilne združitve mezenhimskih celic v zgodnjem embrionalnem razvoju. Vzrok nastanka razcepljene prsnice ni pojasnjen (3). Pogosteje prizadene deklice, živalski modeli pa kažejo povezavo z genom *HOXB4* (angl. *homeobox protein B4*) (6). Posamezni primeri so povezani s prekomernim uživanjem alkohola in pomanjkanjem riboflavina ali metilkobalamina med nosečnostjo. Pojavnost razcepljene prsnice se ocenjuje na približno 1/100.000 živorojenih otrok, kar predstavlja manj kot 1 % vseh prirojenih nepravilnosti prsnega koša (5, 7, 8). Razcep prsnice je lahko popolni ali pogosteje zgolj delni. Najpogosteje je delni razcep v zgornjem predelu prsnice in je v obliki črke V ali U, redkeje pa ga najdemo v spodnjem ali osrednjem predelu prsnice (9, 10). Zaradi odsotnosti kosti v mediani ravnini je lahko vidno pulzirajoče srce, ki se nahaja skupaj z večjimi žilami tik pod tanko vezivno membrano. Ta se paradoksalno vboči med vdihom in izboči med izdihom, kašljanjem ali ob izvajanju Valsalvinega manevra, kar je posledica razcepa prsnice (2, 11). Otroci z razcepljeno prsnico so pogosto brez-

simptomatski, klinično pa je razcep pomemben predvsem zaradi izpostavljenosti medpljučnih struktur zunanjim dejavnikom ter zaradi nepravilne mehanike dihanja (2, 7).

Prirojena razcepljena prsnica je lahko izolirana nepravilnost, v več kot 50 % pa so pridružene tudi druge razvojne nepravilnosti, med drugim prirojene srčne napake (npr. napaka medprekatnega pretina), aortne nepravilnosti (npr. aortna zožitev, aortna anevrizma), lobanjskoobrazni hemangiomi, nadpopkovni raphe (angl. *supraumbilical raphe*) ali razcep mandibule (12). V posameznih primerih je lahko pridružena tetralogiji Fallot, nekoliko pogosteje pa sindromu PHACE (angl. *posterior fossa anomalies, hemangiomas, arterial anomalies, cardiac anomalies, eye anomalies*) in Cantrellovi pentalogiji. Za sindrom PHACE so značilne nepravilnosti malih možganov in struktur v zadnji možganski kotanji, hemangiomi, žilne nepravilnosti aortnega loka in možganskih arterij, prirojene srčne napake in spremembe v očesnem ozadju. Za Cantrellovo pentalogijo pa je značilna prsnica, razcepljena v spodnjem predelu, pridružene pa so nepravilnosti trebušne prepone, poprsnice, nadpopkovne trebušne stene ter prirojene srčne napake (1, 13, 14). Diagnoza razcepljene prsnice je v posameznih primerih, kadar so pridružene sočasne razvojne nepravilnosti, postavljena že pred rojstvom, najpogosteje z UZ ali MRI, v večini primerov pa se razcepljena prsnica odkrije šele s kliničnim pregledom takoj ob rojstvu in jo dokončno potrdimo s pomočjo slikovne diagnostike, običajno s CT (11, 15).

PRIKAZ PRIMERA

Bolnica je novorojena deklica, spočeta s pomočjo postopkov zunajtelesne oploditve (angl. *intra vitro fertilisation*). Zaradi slabe rasti ploda je bil v 40. tednu nosečnosti sprožen porod, med katerim je prišlo do odtrganja posteljice in obilne krvavitve, zato je bil opravljen nujni carski rez. Ob rojstvu je bila novorojena deklica bleda,

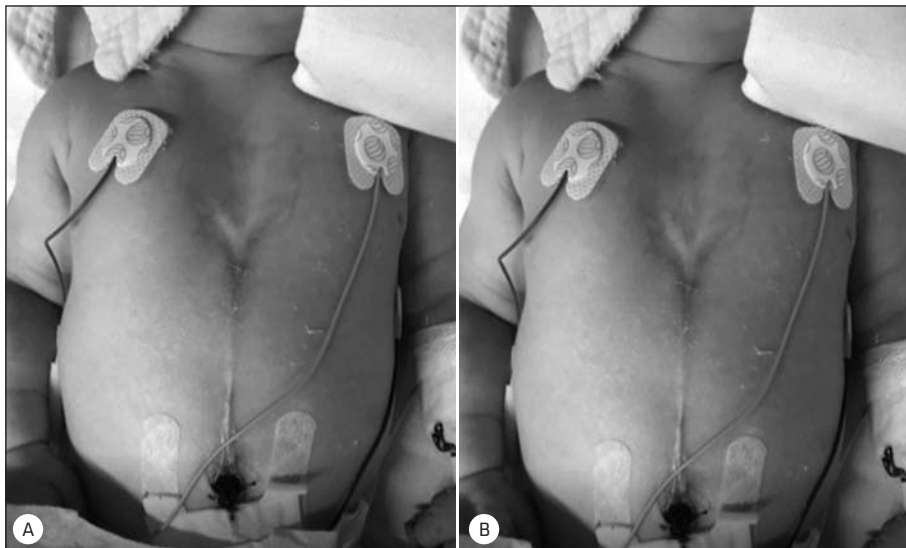
imela je zmanjšan mišični tonus, normalen srčni utrip ter oceno po Apgarjevi lestvici 2/2. Izbruhala je veliko sveže krvi. Zaradi dihalne stiske je bila intubirana in mehansko predihavana. Kmalu po intubaciji je prišlo do izrazite bradikardije in potrebe po 20-minutnem oživljanju, ki se je uspešno zaključilo z vzpostavitvijo spontanega krvnega obtoka. Ob porodu je bila opažena tudi nepravilno zrasla prsnica, med katero je bila razpeta vezivna membrana in pod njo vezivni nadpopkovni raphe (slika 1). Pod vezivno membrano so bile vidne tudi pulzacije srca. Deklica je bila premeščena na oddelek intenzivne terapije Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana, saj je zaradi hipoksično-ishemične encefalopatije potrebovala terapevtsko podhladitev. Med 72-urno podhladitvijo so z nenehnim spremljanjem možganskih funkcij (angl. *cerebral functional monitoring*) opažali krče, zato je bila uvedena tudi terapija z barbituratom fenobarbitalom.

Pri deklici smo opravili RTG prsnega koša, ki je pokazal samo povečano medključnično razdaljo, drugih nepravilnosti prsnega koša pa v anteroposteriorni projekciji nismo opazili (slika 2). Opravili smo tudi UZ, ki na običajnem mestu v mediani ravnini ni prikazal normalne prsnice z zakostenitvenimi jedri, ampak dve navpični hipoehogeni prsnični strukturi, ki sta se stikali na področju hrustančnega podaljška prsnice. Med prsničnimi palicami smo opazili vrzel širine 25 mm (slika 3A). Pri deklici smo opravili tudi UZ glave, s katerim je bilo mogoče opaziti nekoliko povišano ehogenost v področju bazalnih ganglijev, obprekatne beline in v temenskem predelu globoke možganovine, kar je bila posledica hipoksično-ishemične okvare (slika 3B).

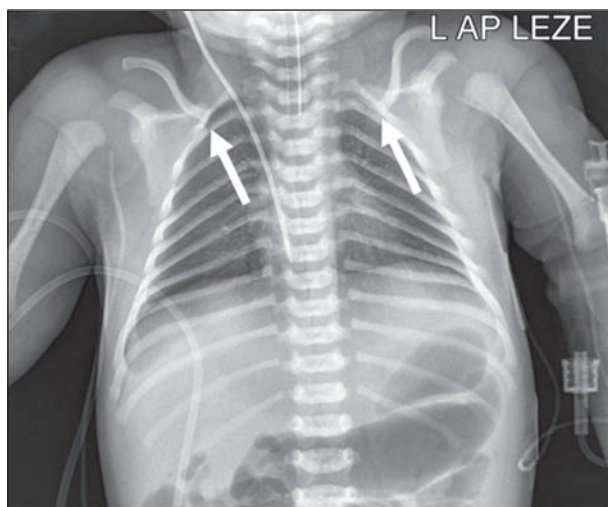
Za dokončno in natančnejšo opredelitev nepravilnosti v prsnem košu smo opravili MRI, ki bolje kot CT prikaže mehkotivne in hrustančne strukture prsnega koša. MRI je tik ob mestu prikazalo manjšo količino podkožnega maščevja, v osrednjem delu pa

tanko plast vezivnega tkiva, neposredno pod katerim je bilo srce. Opazili smo prsnico, ki je bila razcepljena v zgornjem delu v obliki črke V. Navpični prsnični palici sta se

v kavalni smeri združili in tvorili normalno prsnico (slika 4). Z MRI smo tako potrdili diagnozo subtotalno razcepljene prsnice. Dodatno smo opazili vezivni nadpopkovni



Slika 1. Subtotalno razcepljena prsnica. Sliki prikazujeta tanko vezivno tkivo med razcepljeno prsnico, ki se paradoksalno (A) vboči med vdihom in (B) izboči med izdihom. Od popka navzgor proti prsnici sega nekaj centimetrov dolg nadpopkovni raphe iz vezivnega tkiva, ki je v posameznih primerih pridružen razcepljeni prsnici in predstavlja le kozmetično nepravilnost.



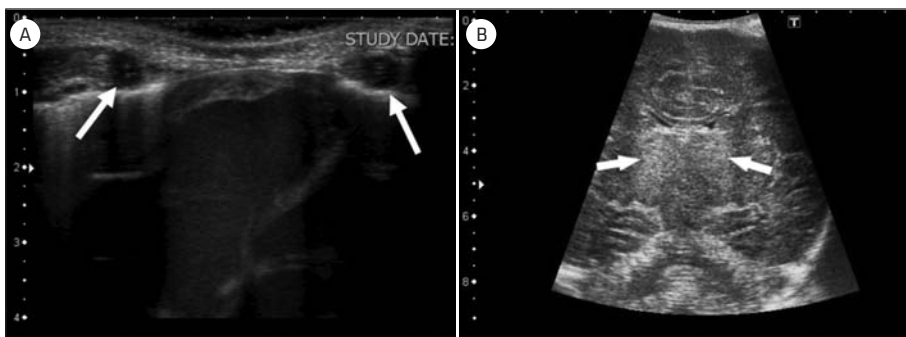
Slika 2. RTG prsnega koša v anteroposteriorni projekciji leže. Zaradi pomaknjenih medialnih delov ključnice (beli puščici) vstran je vidna povečana medključnična razdalja. V prsnem košu ni vidnih drugih pridruženih nepravilnosti.

raphe, drugih prirojenih nepravilnosti pa nismo zaznali. Pri starosti enega meseca je bila bolnica premeščena v bolnišnico v Genovo, kjer je uspešno prestala operacijo poprave razcepljene prsnice. Opravili so primarno zašitje navpičnih prsničnih palic ter namestili biorazgradljivo ploščico za preprečitev udrtja prsnega koša.

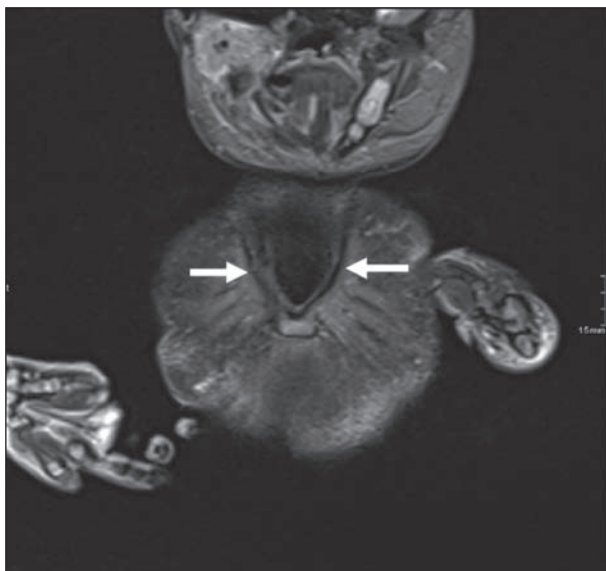
Dodatno so odstranili priželjc in zašili osrčnik, ki je bil mestoma zraščen s kožo.

RAZPRAVA

Radiološka diagnostika omogoča zgodnje odkrivanje razcepljene prsnice in spremljajočih razvojnih nepravilnosti, dodatno pa je pomembna pri načrtovanju nadaljnje



Slika 3. UZ prsnega koša in možganov. Slika A prikazuje nepravilnost v mediani ravnini prsnega koša, ki prestavlja subtotalno razcepljeno prsnico. Z belima puščicama sta označeni hipoehogeni navpični prsnični strukturi, med katerima je razpeta vezivna membrana. Slika B prikazuje hiperehogenosti na področju bazalnih ganglijev, ki so posledica hipoksično-ishemične okvare, nastale ob rojstvu.



Slika 4. MRI skeleta v koronalni ravnini. Slika prikazuje T2-poudarjeno sekvenco, na kateri je vidna subtotalno razcepljena prsnica v obliki črke V (beli puščici) s povečano medključnično razdaljo. Kranialno je med prsničnima palicama vrzel, široka 29 mm, kavdalno pa se oži in združi v distalni hrustančni most, ki predstavlja normalen del prsnice.

interdisciplinarne obravnave bolnika (15). V našem primeru je bil sum na razcepljeno prsnico postavljen takoj ob rojstvu, končna diagnoza subtotalno razcepljene prsnice pa je bila potrjena s pomočjo slikovne diagnostike, ki je omogočila natančen prikaz položaja obeh ključnic, prsničnih palic, reber in drugih struktur v prsni votlini. RTG v anteroposteriorni projekciji je pokazal zgolj premik ključnic v stran. UZ je pomagal pri natančnejši poporodni oceni hrustančnih in kostnih delov prsnice, hkrati pa je pomagal tudi pri oceni srčnih nepravilnosti. Slednje so prisotne pri večjem številu bolnikov z razcepljeno prsnico, zato Torre in sodelavci menijo, da je UZ srca poleg RTG in CT prsnega koša obvezna preiskava pred nadaljnjim načrtovanjem poprave prsnice (1, 2). Tudi pri naši deklici je bil opravljen UZ srca, ki ni prikazal nobene večje nepravilnosti, razen hemodinamsko nepomembnega levo-desnega spoja. Opravili smo UZ glave po protokolu sledenja hipoksično-isemičnih poškodb, ki so kazale na spremembe v sklopu obporodne hipoksije, kasnejši nevrološki klinični pregled in izvidi elektroencefalografije (EEG) pa so kazali ugodno stanje brez jasnih trajnih sprememb oz. posledic. Dokončna diagnoza subtotalno razcepljene prsnice je bila v našem primeru potrjena s pomočjo MRI, ki omogoča boljši tridimenzionalni prikaz mehkotivnih in hrustančnih struktur, v literaturi pa se pogosto uporabi tudi CT, ki sicer predstavlja dodaten vir sevanja za novorojenčka (2, 16, 17). Radiološka diagnostika tako omogoča natančno opredelitev tipa razcepa, ki usmerja nadaljnjo kirurško obravnavo in pomaga pri iskanju sočasnih razvojnih nepravilnosti (18).

Čeprav je razcepljena prsnica ob rojstvu najpogosteje brezsimptomatska, lahko povzroči številne funkcionalne in razvojne nepravilnosti v medpljučju, zato je priložna čimprejšnja kirurška oskrba (19). Temeljni cilj zdravljenja je obnovev zaščitne vloge prsnice, preprečitev paradoksalnih

premikov prsnega koša, ki bi utegnili vplivati na mehaniko dihanja in povzročiti obremenitev desnega prekata ali aritmijo, ter omogočiti normalno rast prsnega koša (20). Hkrati operativni poseg preprečuje nastanek razjed in širjenje morebitnih okužb s tanke plasti kože ter veziva, ki sta razpeta tik nad poprsnico (11). Zaradi elastičnosti prsnice in priležnih reber ter boljše raztegljivosti prsne stene je popravo s približanjem leve in desne prsnične palice boljše opraviti v prvih treh mesecih po rojstvu. Po tem obdobju postane prsna stena bolj toga, zato obstaja večja nevarnost, da bo poseg povzročil prevelik pritisk na medpljučje (17). Zaradi nastalega pritiska na medpljučno žilje in srce se lahko razvije trajna hipotenzija ali stanje, podobno srčni tamponadi (5, 17). Približevanje kostnih struktur je po obdobju treh mesecev oz. pri odloženi rekonstrukciji veliko težje, zato posamezni avtorji priporočajo tudi odstranitev priželjca, kar zmanjša pritisk na medpljučje (1). Priželjc je bil odstranjen tudi v našem primeru. Prednost pred popravo razcepljene prsnice imajo druge pridružene nepravilnosti, ki bi lahko neposredno ogrozile življenje novorojenčka, npr. pridružene razvojne nepravilnosti srca in žilja (16). Naša bolnica ni imela pridruženih nepravilnosti, zato je bil operativni poseg opravljen kmalu po rojstvu. Pri delnem razcepu prsnice, ki ga je imela tudi naša bolnica, se z operativnim posegom prsnični palici odstraniti od notranje prsne ovojnice, nato pa se ju približa s nerazgradljivimi šivi (5). Čimprejšnje zaprtje vrzeli s približanjem prsničnih palic tako ostaja metoda izbora zdravljenja delno razcepljene prsnice (9). Pri bolnikih, ki imajo zelo široko razdaljo med prsničnima palicama, ter v posameznih primerih, kadar so otroci starejši ali imajo popolnoma razcepljeno prsnico, se pri zapiranju vrzeli uporabijo umetni materiali, npr. gore-tex, titan, aluminijev oksid, lahko pa tudi avtologni presadki. Običajno so kasnejše operativne poprave

z umetnimi materiali zahtevnejše in predstavljajo večje tveganje za zaplete, med drugim tudi pooperativne okužbe. Hkrati so umetni materiali bolj togi v primerjavi z avtolognimi presadki, njihova dolgoročna učinkovitost pa še ni znana, zato ostaja težnja po čimprejšnji popravi brez uporabe umetnih materialov (17, 20–23). Pri vseh bolnikih se priporoča tudi dolgoročno spremljanje, saj se lahko razvijejo nepravilnosti prsnega koša, med drugim vdrt prsni koš (lat. *pectus excavatum*) (7).

ZAKLJUČEK

Predstavljeni klinični primer prikazuje pomembno vlogo radiološke diagnostike,

vkjučno s posameznimi omejitvami pri postavitvi diagnoze razcepljene prsnice. S pomočjo UZ in MRI je bila postavljena končna diagnoza subtotalno razcepljene prsnice, ki je zaradi boljše podajnosti tkiv pri mlajših zahtevala čimprejšnjo kirurško popravo. S številnimi dodatnimi preiskavami, med drugim s kardiološko oceno, so bile izključene pogoste sočasne nepravilnosti, ki so lahko pridružene razcepljeni prsnici. Klinični primer tako ponazarja pomen multidisciplinarnega pristopa pri redkih razvojnih nepravilnostih, ki je potreben pred zdravljenjem, med zdravljenjem in tudi pri dolgoročnem sledenju bolnikov.

LITERATURA

1. Torre M, Palo F, Infante M. Open-surgery repair of congenital malformation of the chest: Indications, technical tips and outcomes. *Pediatr Med.* 2019; 2: 48.
2. Torre M, Rapuzzi G, Carlucci M, et al. Phenotypic spectrum and management of sternal cleft: Literature review and presentation of a new series. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012; 41 (1): 4–9.
3. Yamanaka K, Higuma T, Watanabe K, et al. Congenital sternal cleft. *J Pediatr Surg.* 2012; 47 (11): 2143–5.
4. Zalel Y, Lipitz S, Soriano D, et al. The development of the fetal sternum: A cross-sectional sonographic study. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1999; 13 (3): 187–90.
5. Nichols JH, Nasr VG. Sternal malformations and anesthetic management. *Paediatr Anaesth.* 2017; 27 (11): 1084–90.
6. Heron D, Lyonnet S, Iserin L, et al. Sternal cleft: Case report and review of a series of nine patients. *Am J Med Genet.* 1995; 59 (2): 154–6.
7. Chinwe Obu D, Benaiah Ezeanosike O, Amechi Nwukor S, et al. Superior sternal cleft – A rare congenital anomaly associated with atrial septal defect. *Arch Clin Med Case Rep.* 2020; 4 (5): 853–8.
8. Smith AEP, Mani A, Jones A, et al. Surgical repair of complete congenital sternal cleft associated with pectus excavatum. *Ann Thorac Surg.* 2020; 109 (1): e51–3.
9. Singh S, Lahoti BK, Garge S, et al. Sternal cleft repair: A report of two cases and review of literature. *Afr J Paediatr Surg.* 2010; 7 (3): 211–3.
10. Kothari P, Gupta A, Patil P, et al. Complete sternal cleft – A rare congenital malformation and its repair in a 3-month-old boy: A case report. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2016; 21 (2): 78–80.
11. Fokin A. Thoracic defects: Cleft sternum and Poland syndrome. *Thorac Surg Clin.* 2010; 20 (4): 575–82.
12. Hinchliff KM, Xue Y, Wong GB. Reconstruction of congenital sternal cleft: A systematic review of the literature. *Ann Plast Surg.* 2021; 86 (Suppl 3): S418–21.
13. Sekelyk R, Kozhokar D, Yusifli I, et al. Primary closure of a subtotal sternal cleft in a 7-day-old neonate. *Ukr J Cardiovasc Surg.* 2021; 1 (42): 60–3.
14. Das D, Dutta N, Pandey P, et al. Complete sternal cleft with tetralogy of Fallot. *Ann Pediatr Cardiol.* 2020; 13 (1): 81–3.
15. Pasoglou V, Tebache M, Rausin L, et al. Sternal cleft: Prenatal multimodality imaging. *Pediatr Radiol.* 2012; 42 (8): 1014–6.
16. Halkiewicz F, Korceka K, Korlacki W, et al. Congenital sternal cleft: A case report. *Pneumonol Alergol Pol.* 2011; 79 (6): 442–5.
17. Luthra S, Dhaliwal RS, Singh H. Sternal cleft – A natural absurdity or a surgical opportunity. *J Pediatr Surg.* 2007; 42 (3): 582–4.
18. Zamfir C, Zamfirescu A, Tanase C, et al. Sternal cleft – A rare congenital malformation. *J Ped Surg Case Reports.* 2014; 2 (3): 97–100.
19. Wiggins CJ, Dempsey RF, Monson LA. Spontaneous mediastinal abscess and sternal cleft in the medically complex neonate. *J Craniofac Surg.* 2019; 30 (6): e558–61.
20. Schmidt AI, Jesch NK, Glüer S, et al. Surgical repair of combined gastroschisis and sternal cleft. *J Pediatr Surg.* 2005; 40 (6): e21–3.
21. Hazari A, Mercer NS, Pawade A, et al. Superior sternal cleft: Construction with a titanium plate. *Plast Reconstr Surg.* 1998; 101 (1): 167–70.
22. Fouilloux V, Bertin F, Peltier E, et al. First sternal cleft repair using a porous alumina ceramic prosthesis in a 9-year-old child. *European J Pediatr Surg Rep.* 2019; 7 (1): e20–3.
23. Chong Y, Gang MH, Choi AY, et al. Surgical management of total sternal cleft in a pentalogy of Cantrell neonate. *Ann Thorac Surg.* 2022; 113 (5): 335–8.