

MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA PARED TORÁCICA

Yolanda Royo Cuadra

Servicio de Cirugía Pediátrica

Hospital Joan XXIII Tarragona

Clasificación

- Por crecimiento anómalo de los cartílagos.

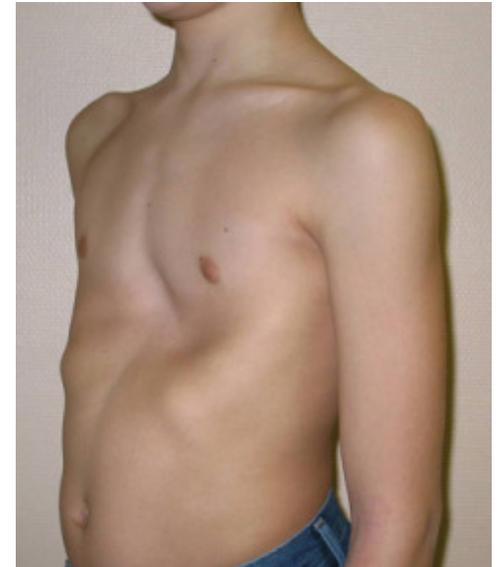


- Secundarias a diversos grados de hipoplasia/aplasia.



Pectus excavatum

Deformidad de la pared torácica secundaria a anomalía a nivel condro-esternal, que provoca un hundimiento o desplazamiento del esternón en sentido posterior, produciendo una disminución de la distancia entre éste y la columna vertebral.



80-90% de las deformidades de la pared torácica.
1/400-1000 rn varones 3-5:1

Clínica

La repercusión clínica va a depender de tres factores:

- La severidad del defecto torácico.
- La morbilidad cardiopulmonar.
- Impacto psicosocial del defecto, en relación a la apariencia estética del paciente.

Con frecuencia asintomáticos.

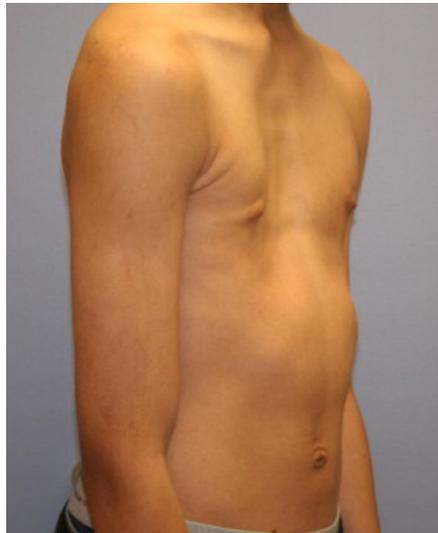
Síntomas asociados:

- Intolerancia al ejercicio.
- Dolor torácico, palpitaciones.
- Sensación de ahogo con el esfuerzo.
- Infecciones frecuentes del aparato respiratorio, asma asociado.
- Preocupación estética con afectación psicológica.

EVALUACIÓN: EXAMEN FÍSICO

Evaluación visual del defecto:

- Simetría
- Profundidad (hundimiento superior a 25mm)
- Parcial/Total/Lesiones mixtas
- Cifosis/escoliosis asociada
- Asociación a otras patologías (S Marfan, S Noonan, S Turner, osteogénesis imperfecta, S Poland)



ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

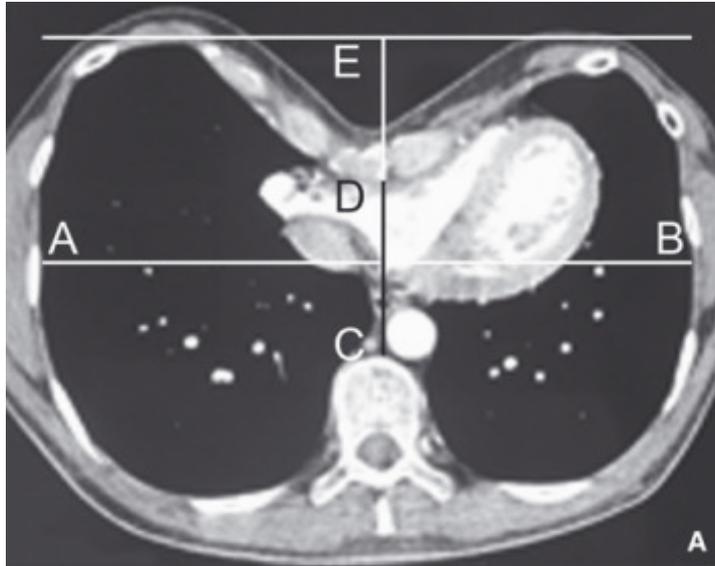
¿DEBEMOS REALIZAR ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS EN TODOS LOS CASOS?

Los pacientes con pectus excavatum moderado o grave y que sugieran un compromiso cardiorrespiratorio deben ser evaluados con:

- Tomografía axial computerizada (TAC) para cuantificar la gravedad del hundimiento.
- Pruebas de función pulmonar para evaluar la enfermedad pulmonar restrictiva.
- Ecocardiografía/ECG en casos de limitación cardiopulmonar o desplazamiento cardíaco.

En los pacientes que no se consideran candidatos a la corrección quirúrgica inicialmente, en especial si son pacientes de corta edad, se recomienda seguimiento periódico.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS: TAC

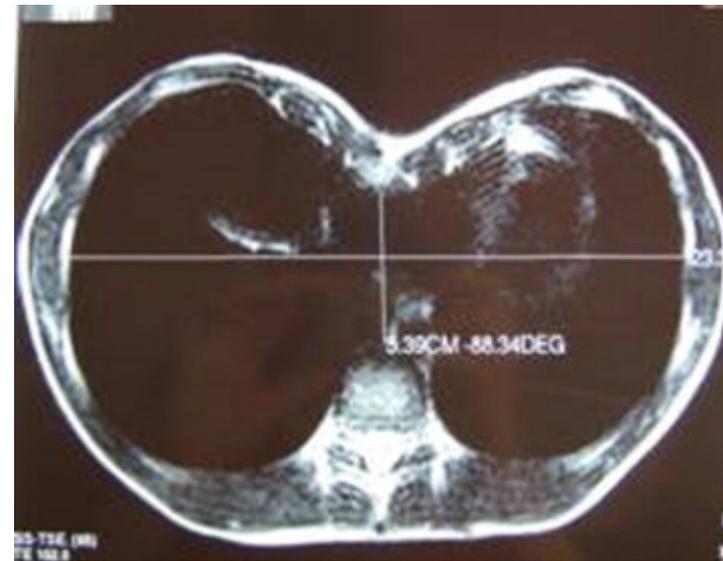
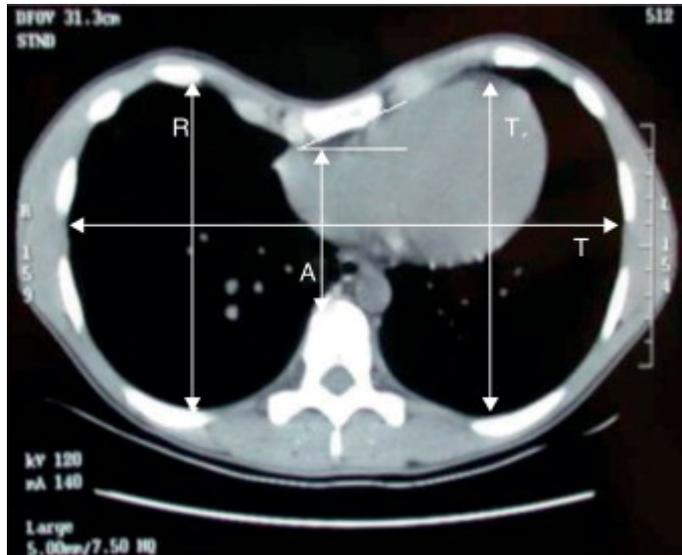


Índice de Haller : AB/DC

Normal 2.5

Patológico >3.25

Índice de corrección: relaciona el índice de Haller con el del mismo tórax "corregido"



RNM: índice de Haller

OTROS ESTUDIOS

- **Espirometría:** Con frecuencia es normal, incluso en pacientes que teóricamente demuestran sintomatología.
- **Función Cardíaca:**
 - Desplazamiento del eje cardíaco hacia la izquierda.
 - Prolapso de válvula mitral.
 - Anomalías en la conducción (bloqueos de rama)
 - Ecocardiografía de estrés: reducción de la función sistólica del ventrículo derecho.
- **Prueba de esfuerzo:** Algunos estudios ponen de manifiesto que para detectar anomalías cardiopulmonares, la prueba de esfuerzo es más sensible que la espirometría.

INDICACIONES TERAPEÚTICAS

Indicado en casos sintomáticos.

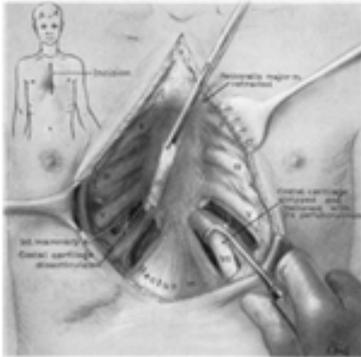
En ausencia de sintomatología se considera que puede haber indicación quirúrgica si coexisten 2 o más de los siguientes criterios:

- **Índice de Haller** >3.25
- **Anomalías cardíacas:** Compresión cardíaca, desplazamiento, prolapso de la válvula mitral, soplo o anomalías de la conducción.
- Alteración de la función pulmonar con **patrón restrictivo**.
- **Fallo de reparación quirúrgica** previa por el mismo motivo.
- Otras **indicaciones relativas** serían la constatación del **empeoramiento progresivo** del hundimiento en controles periódicos y una preocupación importante sobre el aspecto estético que implique **repercusión psicológica** sobre el paciente.

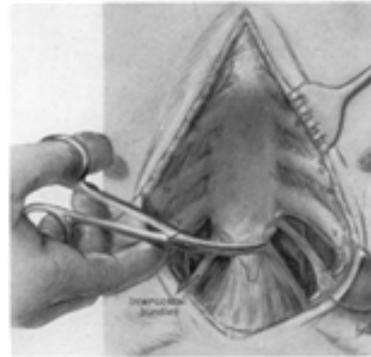
TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

- **Procedimiento abierto: técnica de Ravitch.**
 - Indicado actualmente en adultos, tórax rígidos, formas mixtas, complejas o muy asimétricas.
- **Procedimiento mínimamente invasivo o cerrado: técnica de Nuss.**
 - De elección actualmente en la mayoría de los casos pediátricos.

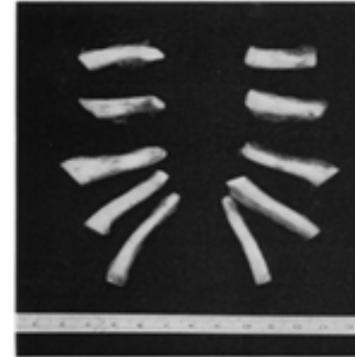
TÉCNICA DE RAVITCH



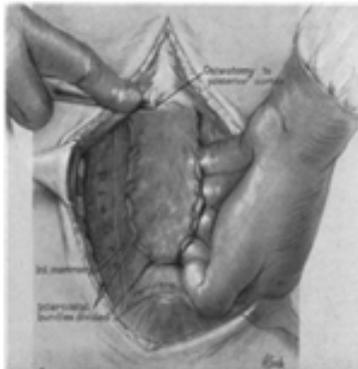
Resección Cartilagos



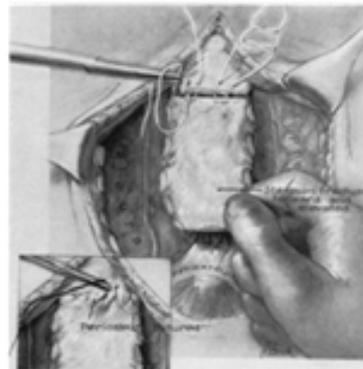
Separación del xifoide



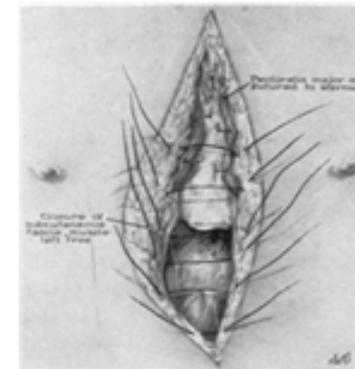
Cartilagos costales



Osteotomía esternal

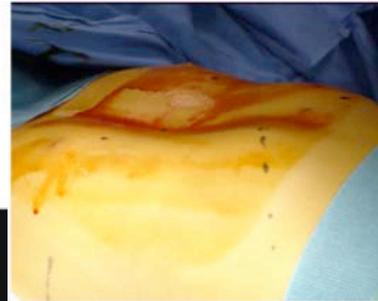
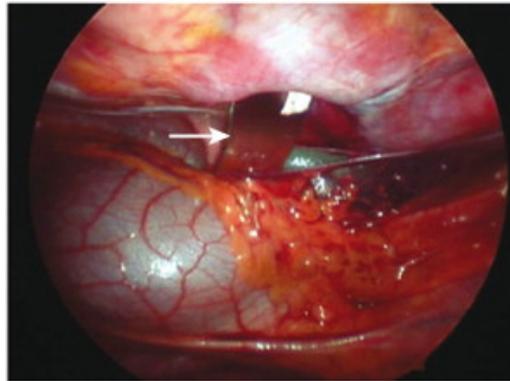
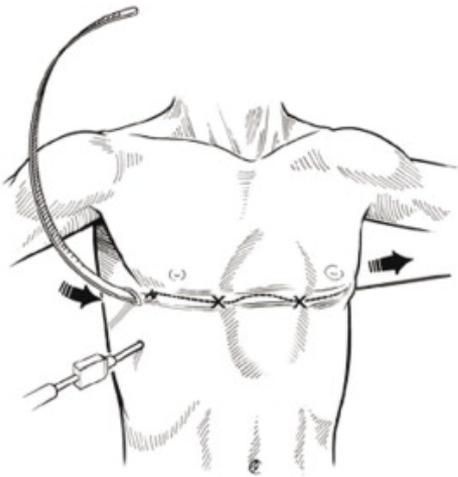
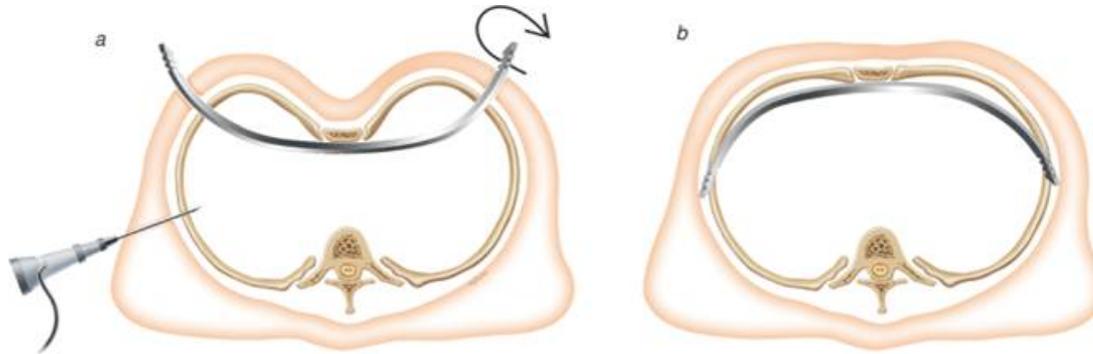


Osteosíntesis esternal



Sutura m. pectoral

Técnica de Nuss



Nuss D., Kelly R.E., Croitoru D.P., and Katz M.E.: A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. J Pediatr Surg 1998; 33: pp. 545-552

OTRAS TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

- **Imán esternal.** Sistema que permite la tracción esternal mediante la atracción magnética de dos imanes, uno unido al esternón y otro externo.
- Implante de **prótesis de silicona**, que mejoran el aspecto de tórax sin modificar el plano óseo.
- **Pectus up o Taulinoplastia.** Implantación quirúrgica de un sistema de tracción esternal especialmente diseñado a tal efecto, que apoyado en el plano costal anterior permitiría la corrección del defecto.



OTRAS MEDIDAS TERAPÉUTICAS

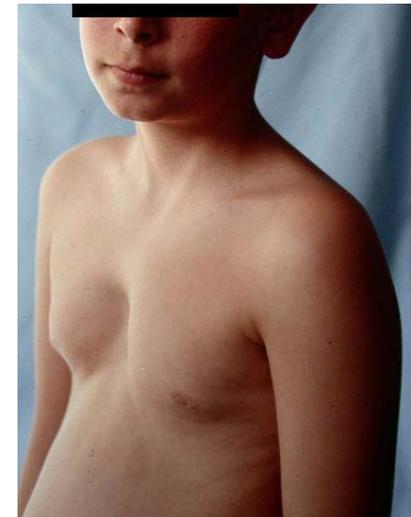
- **Campana de succión externa.** Aplicación de un sistema de vacío sobre la zona del defecto que pretende reducir la depresión esternal. Se ha descrito como única terapia o como coadyuvante de la cirugía.



- **Terapia física.** Para pacientes con pectus excavatum leve que no desean o no son candidatos a corrección quirúrgica, algunos autores recomiendan tablas de ejercicios dirigidos a fortalecer la musculatura torácica y respiratoria.

PECTUS CARINATUM

- El pectus carinatum, o tórax en quilla, se define como una protrusión de la pared anterior del tórax. Otras denominaciones son tórax cueniforme o pecho de paloma.
- 1/1500 rn, más frecuente en varones 4:1.
- Tipos:
 - **Prominencia condrogladiolar**, o tórax en quilla. Las porciones media e inferior del esternón sobresalen y arquean hacia adelante.
 - **Prominencia condromanubrial**, tórax arcuato o pecho de paloma, es una forma más compleja y mucho menos común (5% de los casos). Una variante de esta forma aparece en el Síndrome de Currarino-Silverman.



PECTUS CARINATUM: CLÍNICA

- En la **mayoría de los casos es la preocupación estética** el motivo de la consulta médica, con **poca o nula sintomatología asociada**. Puede empeorar drásticamente durante la adolescencia.
- Una larga serie publicada de 260 pacientes sintomáticos (limitación de ejercicio, disnea de esfuerzo, asma, infecciones respiratorias) que se sometieron a la corrección quirúrgica de pectus carinatum, presentaron una mejoría de estos síntomas así como de la capacidad vital en la espirometría.
- Un cuarto de los casos pueden presentar anomalías musculoesqueléticas asociadas, escoliosis u otras anomalías de la columna vertebral.
- Asociación con síndrome de Marfan, síndrome de Noonan, Síndrome Cardiofaciocutáneo, el síndrome de Poland, osteogénesis imperfecta, síndrome de Coffin-Lowry, y la enfermedad de Morquio

PECTUS CARINATUM: EVALUACIÓN

- **Examen físico:** aumenta el diámetro AP torácico, disminuye la movilidad del tórax y puede existir sensibilidad a la palpación. Tipo de deformidad (condrogladiolar o condromanubrial, o mixto carinatum / excavatum. Control fotográfico seriado.
- **Estudio Rx:** severidad de la deformidad (proyección lateral); detectar la escoliosis (proyección anteroposterior).
- **Tomografía Axial Computerizada (TAC).** Medición del ángulo en el punto de mayor rotación esternal. El índice de Haller normal es 2,54, en estos pacientes estaría en torno al 1,7 -1,8.
- **Ecografía:** DD con masa neoplásica en caso de duda.
- **Estudios complementarios:** en función de la sintomatología/patología asociada.



PECTUS CARINATUM: TRATAMIENTO

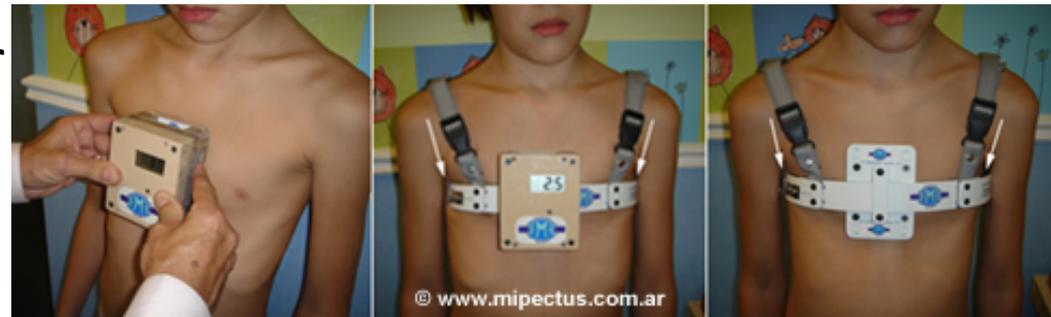
Indicación principal: compromiso estético.

Alternativas:

- **Tratamiento ortopédico.** Primera opción en casos pediátricos, tórax flexible, menor morbilidad, menor coste/beneficio.
- **Tratamiento quirúrgico.** Tórax rígido, formas asimétricas, expectativa de resultado inmediato, dificultad para el tratamiento ortopédico.

TRATAMIENTO ORTOPÉDICO

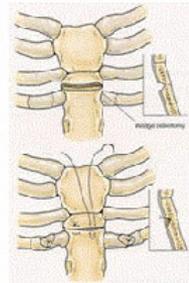
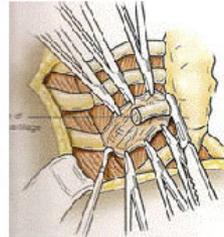
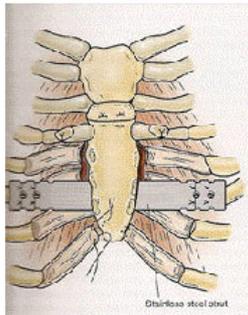
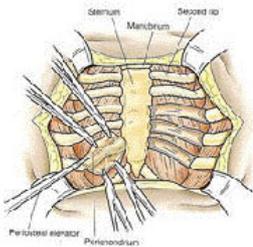
- **Corsé de compresión externa** que ejerce una presión concreta dirigida a la zona de mayor protusión. Se diseña de manera individualizada para cada paciente.
- **Compresor dinámico**, añade al corsé un medidor de la presión ejercida, regulable y controlable por médico y paciente.



TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

De elección en casos severos, formas combinadas o fracaso del tratamiento ortopédico. Alternativas:

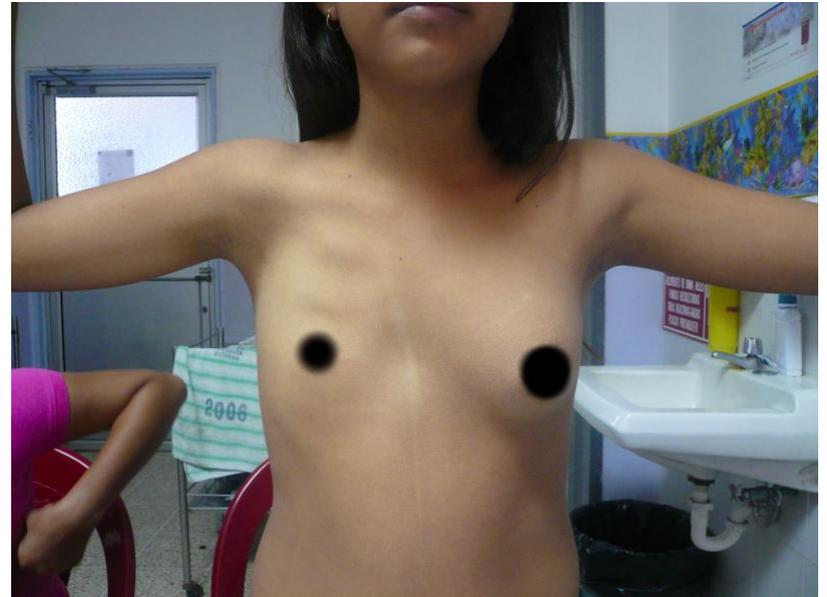
- **Técnica abierta.** Técnica de Ravitch modificada, ya que se trata de rebajar el perfil del tórax anterior.
- **Técnica mínimamente invasiva o toracoscópica.** Se han descrito diferentes técnicas, variantes de la técnica de Nuss . Una de las más reconocidas es la técnica de Abramson, utiliza la pectus bar para hundir el esternón.



SÍNDROME DE POLAND

Hipoplasia unilateral de la pared torácica, asociado a anomalías de la mano.

- Incidencia: 1/25-30.000 nacimientos. 70% varones. Esporádica.
- Incluye alguna o todas las siguientes manifestaciones siguientes:
 - Ausencia de pectoral mayor, pectoral menor, serrato anterior, músculo recto abdominal o dorsal ancho.
 - Atelia o amastia, sindactilia, braquidactilia o ausencia de pelo axilar.



SÍNDROME DE POLAND

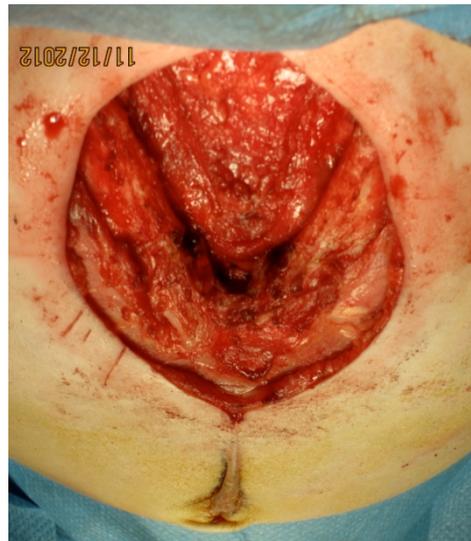
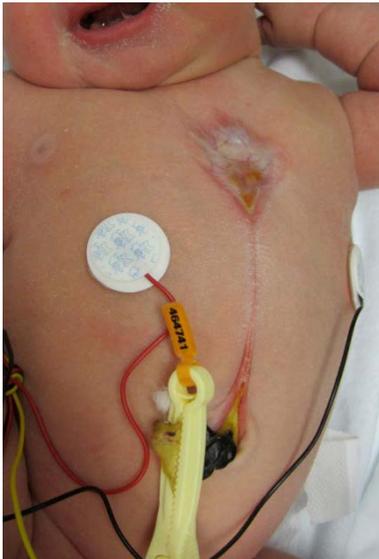
- La reparación quirúrgica se plantea en casos severos, de manera seriada:
 - Plano óseo.
 - Tejidos blandos.
 - Reconstrucción mamaria.
 - Pectus carinatum contralateral: compresión externa dinámica/ cirugía.



DEFECTOS ESTERNALES

Lesiones de la línea media, con rango clínico variable, desde formas más o menos benignas como la hendidura esternal (defecto esternal sin malposición cardíaca) a la excepcional y habitualmente mortal ectopia cordis (corazón fuera del tórax sin cobertura cutánea).

- La hendidura esternal (esternón bífido) o falta total o parcial de fusión esternal en una etapa temprana del desarrollo embrionario. Se pueden clasificar en forma completa (la más rara), superior o inferior.
- La hendidura superior presenta en forma de U (proximal al cuarto cartílago) o de V (alcanza el xifoides). El corazón está en una posición normal y las anomalías cardíacas son raras. Afecta con más frecuencia a las niñas y puede acompañarse de otras anomalías como hemangioma facial, diástasis de rectos, hernia umbilical. La reparación quirúrgica precoz en el periodo neonatal es el tratamiento de elección.



SÍNDROME DE INSUFICIENCIA TORÁCICA

Trastorno que produce la incapacidad del tórax para facilitar la respiración normal y el crecimiento del pulmón. Incluye:

- **Distrofia torácica asfixiante** (síndrome de Jeune)
- **Formas adquiridas** de distrofia asfixiante (tras cirugía abierta tipo **Ravitch** del pectus excavatum)
- Displasia espondilotorácica (**síndrome de Jarcho-Levin**).
- **Escoliosis** congénita con anomalías vertebrales y costales múltiples.
- **Cifo escoliosis** severa.

Soluciones quirúrgicas complejas: ampliación esternal, costotomías, prótesis de titanio autoexpandibles (Campbell)

SÍNDROME DE JEUNE

Osteocondrodistrofia hereditaria, autosómica recesiva, con expresión variable:

- Formas leves con patrón respiratorio normal.
- Formas severas (tórax en campana).

Se asocia en algunos casos a malformaciones broncopulmonares, anomalías esqueléticas de extremidades y displasia renal.



SINDROME DE JARCHO-LEVIN/ SINDROME DE LAVY-MOSSELY

- **Displasia espónido-torácica AR.** presentan múltiples hemivértebas y fusiones costales con acortamiento de la columna torácica; RX tórax de cangrejo. Restricción pulmonar grave. 30% malformaciones cardíacas y renales. Esperanza de vida 15-18m.
- **Displasia espónido-costal.** Mejor pronóstico en cuanto a esperanza de vida. Riesgo de desarrollar escoliosis severa y paraplejia secundaria.



MOLTES GRÀCIES PER LA VOSTRA ATENCIÓ!



Preguntes?