

NOTAS RADIOLÓGICAS

## *Caso Radiológico Pediátrico*

SERGIO ZÚÑIGA R.\*\*\*, ALEJANDRO BUSTOS A.\*\*, HÉCTOR PÉREZ E.\*\*,  
IGNACIO SÁNCHEZ D.\*\* y CRISTIÁN GARCÍA B.\*\*\*\*\*

### HISTORIA CLÍNICA

Niño de 4 años de edad, que es llevado por su madre al pediatra, por presentar una deformidad torácica, caracterizada fundamentalmente por una depresión de la región esternal. Según la madre, esta deformación se hizo evidente después del primer año de edad y ha ido progresando desde entonces. No presenta dificultad respiratoria y es por lo demás un niño sano, de desarrollo normal para la edad.

En el examen físico, se confirma una depresión central de la cara anterior del tórax, en la región esternal. El examen fue por lo demás normal.

Para una mejor evaluación de estas alteraciones, se solicitó una radiografía (Rx) de tórax en proyecciones anteroposterior (AP) y lateral (Figuras 1a y b).

**¿Cuál es su diagnóstico?**

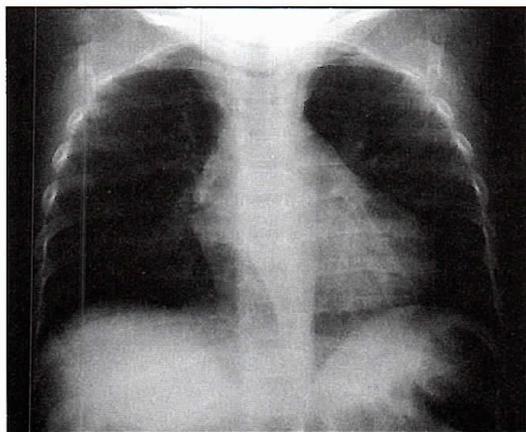


Figura 1a.



Figura 1b.

\* Servicio de Cirugía Infantil.

\*\* Departamentos de Radiología.

\*\*\* Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.



Figura 2a.



Figura 2b.

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

La Figura 1 muestra una depresión esternal, evidente en la proyección lateral (flechas), que determina una disminución en el diámetro anteroposterior del tórax y es más acentuada en el borde inferior del esternón, a nivel del apéndice xifoides. En la proyección AP, el único hallazgo es una discreta verticalización de los arcos costales anteriores. El examen es por lo demás normal.

Como complemento, se efectuó tomografía axial computarizada de tórax (Figuras 2a y b), donde se demuestra el hundimiento central de la pared anterior del tórax, con una marcada disminución en el diámetro anteroposterior del tórax en la línea media.

DIAGNÓSTICO: *Pectus excavatum*.

## DISCUSIÓN

El *Pectus excavatum* es relativamente infrecuente, con una frecuencia de 8 por 1.000 recién nacidos vivos<sup>1</sup>, si bien constituye la más común de las deformidades de la pared anterior del tórax en los niños. La mayoría de las veces está presente al nacer o comienza a evidenciarse durante el primer año de vida, acentuándose en la adolescencia. Consiste en una depresión esternal interna, formando una

concauidad, consecuencia de una anomalía en el crecimiento del esternón y de los cartílagos costales. Esta depresión rara vez es simétrica, presentando un lado (habitualmente el derecho), más curvo que el otro. La deformidad puede comenzar en el manubrio esternal, extendiéndose hasta el xifoides. Es más frecuente, en una relación de 3:1, en varones con respecto a las niñas. En un 37% de los casos existe una historia familiar de malformación de la pared torácica<sup>2</sup>. La causa del crecimiento anormal del cartílago esternal y costal es desconocida. Sin embargo, el hecho de que esta deformidad pueda aparecer luego de la reparación quirúrgica de hernias diafragmática, ha permitido plantear que la tracción muscular del diafragma sobre el esternón favorecería la deformidad.

En aproximadamente un 20% de los pacientes, se puede asociar a otras anomalías músculo-esqueléticas, principalmente escoliosis o xifoesceliosis<sup>2</sup>. El síndrome de Marfan está presente en menos de un 1% de los pacientes, pero debería ser considerado si se observan algunos rasgos dicho síndrome, ya que de coexistir, habría que planificar muy bien la intervención quirúrgica considerando la enfermedad asociada de la válvula aórtica. También puede verse asociado a enfermedades como cardiopatías congénitas, displasia broncopulmonar, enfermedades del tejido conectivo o a enfermedades metabólicas.

La mayor parte de los pacientes portadores de *pectus excavatum* son asintomáticos, sin existir una clara relación entre síntomas como dolor precordial o de la pared costal, disnea de esfuerzos y palpitaciones y el grado de severidad de la deformidad. En casos de deformidades acentuadas, pueden causar dificultad respiratoria.

La presencia de sintomatología debería hacer plantear un protocolo de estudio rápido que incluya estudios de función pulmonar y una ecocardiografía. Usualmente los estudios de función pulmonar son normales y cuando están alterados, muestran sólo discretos defectos restrictivos pulmonares y disminución de la ventilación voluntaria por minuto<sup>2,4</sup>.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es clínico, pero la magnitud de la deformidad puede ser mejor evaluada con métodos de imágenes, fundamentalmente la Rx simple de tórax y la tomografía axial computarizada, en especial cuando se considera la necesidad de cirugía correctora<sup>5-7</sup>.

En la Rx de tórax se observa la depresión interna del esternón, característicamente del cuerpo esternal y de la apófisis xifoides. Cuando la depresión es leve, como en nuestro paciente (Figura 1), no se observa alteraciones en la posición del corazón. En casos más acentuados, el corazón, los pulmones, el esófago y el diafragma pueden estar comprimidos, con desplazamiento del corazón hacia la izquierda y prominencia del tronco de la arteria pulmonar en la proyección AP. Estas alteraciones son mejor demostradas en TAC helicoidal, en especial cuando se complementa con reconstrucciones 3D<sup>5,6</sup>.

## TRATAMIENTO

El manejo del *pectus excavatum* puede ser conservador o eventualmente quirúrgico.

El objetivo de la corrección quirúrgica es restaurar una apariencia normal más que corregir defectos fisiológicos, vale decir su indicación más frecuente es estética. En efecto, a

pesar de los variados índices cuantitativos de severidad de la malformación que se han descrito en los estudios de imágenes, la mayoría de las veces la decisión de efectuar la intervención es tomada en base a la apariencia de la deformidad y a su impacto psicológico en el niño más que en el significado fisiológico de la anomalía. Estrictamente, esta corrección quirúrgica no constituye cirugía cosmética, considerando que el objeto de una cirugía cosmética es realzar la belleza y no lo que se pretende con la corrección quirúrgica de las deformidades de la pared torácica, que es restaurar la apariencia lo más normal posible.

El momento más adecuado para efectuar la intervención se ha ido uniformando a través de los años. Ya es ampliamente aceptado que lactantes y pre-escolares no deberían ser sometidos a corrección quirúrgica, por el riesgo de una distrofia torácica adquirida<sup>8</sup>. Muchos cirujanos están de acuerdo en que el momento adecuado para la operación, es la niñez tardía y la adolescencia.

Dentro de las técnicas quirúrgicas tradicionales, la técnica más empleada ha sido la extirpación de los cartílagos costales deformados con la preservación de su pericondrio, seguida de un realineamiento esternal que puede ser con o sin una barra metálica de soporte. La operación se realiza a través de una incisión transversa o arciforme inframamaria, excepto en casos de un síndrome de Marfan, en los que para efectuar la reconstrucción valvular aórtica requieren una incisión vertical más una esternotomía<sup>4</sup>. El realineamiento esternal se logra efectuando una osteotomía en cuña en la corteza esternal anterior y luego fracturando la corteza posterior. Posteriormente, se colocan suturas para unir los bordes de la osteotomía<sup>2,4</sup>. Con esto sería suficiente para mantener la corrección de la deformación. En el intraoperatorio, los cirujanos deciden si poner o no una barra retroesternal de soporte. Este procedimiento quirúrgico fue descrito por Ravitch en 1949, y se ha mantenido como técnica de elección por casi 50 años.

Dentro de las nuevas técnicas, una innovación del tratamiento quirúrgico del *pectus excavatum* ha sido el desarrollo de una técnica mínimamente invasiva que permite la insta-

lación de una barra metálica retroesternal (barra de Lorenz), la que permanece allí y que forzosamente mantiene al esternón en posición de corrección. Este es el denominado procedimiento de Nuss y fue descrito en 1998<sup>1,3</sup>. El tiempo recomendable de permanencia de esta barra es de 2 años, período que permitiría la remodelación estructural de la pared anterior.

Si bien no existe consenso sobre el eventual efecto fisiológico de la deformidad torácica en el niño, el impacto psicológico que pueden causar, puede ser desastroso. Los médicos pediatras deben detectar precozmente esta situación y discutirla con la familia. Aunque la corrección quirúrgica de estas anomalías implica procedimientos quirúrgicos mayores, actualmente constituyen intervenciones bien toleradas, seguras y con resultados satisfactorios.

#### BIBLIOGRAFÍA

- 1.- MOLIK K A, ENGUM S A, RESCORLA F J, WEST K W, SCHERER L R, GROSFELD J L. *Pectus excavatum* repair: experience with standard and minimal invasive techniques. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 324-8.
- 2.- SCHAMBERGER R C. Chest wall deformities. En Ashcraft K W, Murphy J P, Sharp R J, Sigalet D L, Snyder CL eds. *Pediatric Surgery* 3ª ed. Philadelphia: WB Saunders Co 2000: 239-55.
- 3.- NUSS D, KELLY R E, CROITORU D P, KATZ M E. A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of *pectus excavatum*. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 545-62.
- 4.- SCHAMBERGER R C, WELCH K J. Surgical repair of *pectus excavatum*. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 615-22.
- 5.- ELLIS D G. Chest wall deformities in children. *Pediatr Ann* 1989; 18: 389-93.
- 6.- DONNELLY L F, DRUSH D P. Abnormalities of the chest wall in pediatric patients. *A J R* 1999; 173: 1595-1601.
- 7.- HAJE S A, HARCKE H T, BOWEN J R. Growth disturbances of the sternum and pectus deformities: imaging studies and clinical correlation. *Pediatr Radiol* 1999; 29: 331-4.
- 8.- HALLER J A Jr, COLOMBANI P M, HUMPHRIES C T, AZIZKHAN R G, LOUGHLIN G M. Chest wall constriction after too extensive and too early operations for *pectus excavatum*. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1618-25.