

Caso clínico-radiológico pediátrico

GONZALO VALENZUELA G.*, CLARA SCHULZE S.* y CRISTIÁN GARCÍA B.**

Pediatric clinical-radiological case

Caso clínico

Niña de 14 años, sin antecedentes previos.

Consulta por dolor torácico.

Se solicita radiografía (Rx) de tórax en proyecciones anteroposterior (AP) y lateral (Figura 1).

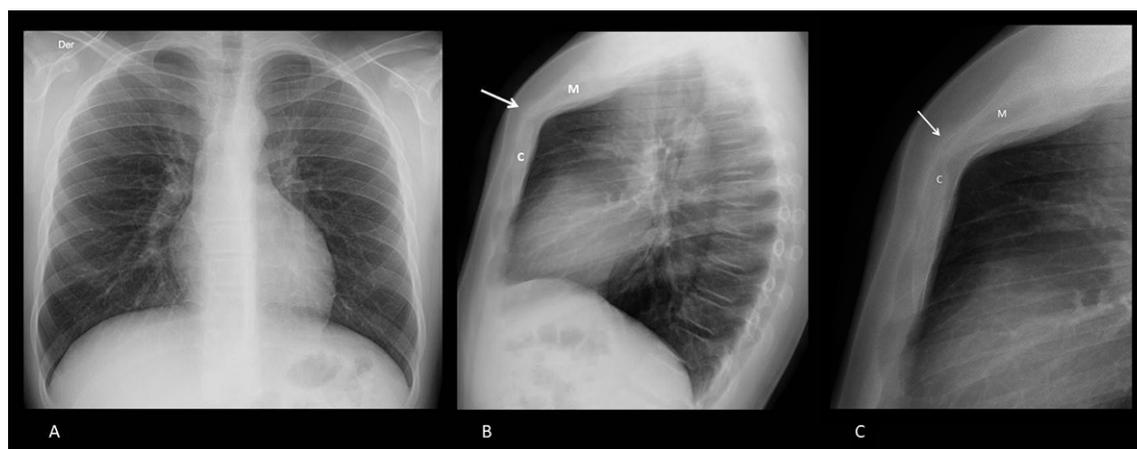


Figura 1.

¿Cuál es su diagnóstico?

* Interno de Medicina, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

** Profesor Titular, Departamentos de Radiología y Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Hallazgos radiológicos

La Figura 1 (A-B) muestra aumento en el diámetro anteroposterior del tórax, por prominencia y convexidad del esternón, con el vértice en la unión entre el cuerpo y el manubrio esternal, lo que es mejor apreciado en una imagen con acercamiento (C).

No se observan opacidades pulmonares patológicas.

El corazón y las estructuras vasculares del mediastino impresionan de aspecto normal.

Diagnóstico

Pectus carinatum.

Discusión

El pectus carinatum (PC) comprende un grupo de deformidades torácicas caracterizadas por la protrusión anterior del esternón y de los cartílagos costales y corresponde a la segunda deformidad más común de la pared torácica, después del pectus excavatum¹⁻⁵. Mundialmente se ha estimado una prevalencia de 0,3-0,7% y es cuatro veces más frecuente en varones con respecto a mujeres.

El PC incluye un espectro de anomalías que varían según su anatomía y severidad⁶. La variante condrogliadiolar (CG) o “en quilla”, es la más frecuente (~90%) y se caracteriza por la protrusión de los dos tercios inferiores del esternón^{1,7}. Mientras que en la variante condromanubrial (CM) o en “pecho de paloma”, existe una protrusión del manubrio y de la porción superior del esternón⁷, como correspondía a nuestro caso. Finalmente, las formas mixtas que presentan protrusión del esternón con depresión del manubrio o viceversa, se agrupan bajo el nombre de pectus arcuatum o “cuernos de buey” (PA)^{6,7}. No obstante, la presencia de sobrecrecimiento de cartílagos esternocostales encontrado en la variante CG y las deformidades esternales óseas presentes en la forma CM, han planteado que podría tratarse de entidades independientes agrupadas bajo el nombre de PC^{1,8-10}.

Aunque la patogénesis exacta del PC aún es desconocida, su asociación con anomalías genéticas y la presencia de un antecedente familiar de deformidades de la pared torácica en hasta el 25% de los casos, hacen sospechar una predisposición genética^{1,11}.

Por otro lado, la presencia de escoliosis dor-

solumbar concomitante en hasta el 34% de los pacientes ha planteado una asociación con trastornos del tejido conectivo¹. Por último, el PC ha sido frecuentemente asociado a algunas enfermedades específicas o síndromes, como enfermedad de Marfan, síndrome de *prune-belly*, síndrome de Morquio, síndrome de Noonan, homocistinuria, osteogénesis imperfecta⁸.

El PC puede generar dolor torácico, como ocurrió en nuestra paciente, en especial al recostarse sobre el tórax. Sin embargo, las preocupaciones estéticas, una imagen corporal alterada y deterioro de la calidad de vida, constituyen los motivos de consulta más frecuentes^{3,12}. Aunque se han reportado algunos casos con síntomas cardiorrespiratorios y molestias esqueléticas, el impacto del PC sobre la función pulmonar y la mecánica de la pared torácica no han sido bien documentados⁶. En una revisión sistemática realizada por Sigl y cols., se concluyó que la corrección quirúrgica del PC no resulta en cambios en la función cardiopulmonar, pero se requieren estudios que aporten evidencia de mejor calidad⁷. En otra a revisión, Fortmann y cols. concluyeron que la corrección de la deformidad torácica puede mejorar significativamente la autoestima, imagen corporal y calidad de vida de los pacientes¹³.

Junto con la radiografía, la tomografía computada (TC) es utilizada para evaluar la extensión y características anatómicas del PC¹⁴. No obstante, en la mayoría de los casos, la Rx de tórax AP y lateral es suficiente para identificar adecuadamente la anormalidad del esternón, descartar diagnósticos diferenciales y aportar al seguimiento¹. Por este motivo se sugiere reservar la TC para evaluar deformidades mixtas, en pacientes en los que se requiera estimar el nivel de compresión cardíaca, el grado de depresión esternal y una eventual corrección quirúrgica¹. Recientemente, se ha creado el “Orten Body One scanner”, el cual mediante sensores profundos permite realizar un escaneo 3D de toda la superficie corporal externa de un paciente y podría ser una alternativa o un complemento de la TC¹⁴.

Hasta hace poco, el estándar de oro para el tratamiento del *pectus carinatum* era quirúrgico¹². No obstante, dentro de sus desventajas se incluyen dolor, cambios cicatriciales de la pared, mayores costos y necesidad de hospitalización, así como también el riesgo de neumotórax, recurrencia, infección de la herida operatoria y necrosis de la piel¹. Actualmente, las técnicas quirúrgicas mínimamente invasivas o las terapias no invasivas, como sistemas de refuerzo de la pared torácica, son las más utilizadas⁶.

Bibliografía

1. DESMARAIS TJ, KELLER MS. Pectus carinatum. *Curr Opin Pediatr* 2013; 25: 375-81.
2. KOUMBOURLIS AC. Pectus deformities and their impact on pulmonary physiology. *Paediatr Respir Rev* 2015; 16: 18-24.
3. PILEGAARD H, BJØRN P. Minimal Invasive Repair of Pectus Excavatum and Carinatum. *Thorac Surg Clin* 2017; 27: 123-31.
4. GORETSKY MJ, KELLY JR RE, CROITORU D, NUSS D. Chest wall anomalies: pectus excavatum and pectus carinatum. *Adolesc Med Clin* 2004; 15: 455-71.
5. COSKUN ZK, TURGUT HB, DEMIRSOY S, CANSU A. The prevalence and effects of pectus excavatum and pectus carinatum on the respiratory function in children between 7 and 14 years old. *Indian J Pediatr* 2010; 77: 1017-9.
6. EMIL S. Current Options for the Treatment of Pectus Carinatum: When to Brace and When to Operate? *Eur J Pediatr Surg* 2018; 28: 347-54.
7. SIGL S, DEL FRARI B, HARASSER C, SCHWABEGGER AH. The effect on cardiopulmonary function after thoracoplasty in pectus carinatum: a systematic literature review. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2018; 26: 474-9.
8. ROBICSEK F, COOK JW, DAUGHERTY HK, SELLE JG. Pectus carinatum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 52-61.
9. CURRARINO G, SILVERMAN FN. Premature obliteration of the sternal sutures and pigeon-breast deformity. *Radiology* 1958; 70: 532-40.
10. HAJE SA, HARCKE HT, BOWEN JR. Growth disturbance of the sternum and pectus deformities: imaging studies and clinical correlation. *Pediatr Radiol* 1999; 29: 334-41.
11. WESTPHAL FL, LIMA LC, LIMA JC, CHAVES AR, SANTOS VL, FERREIRA BL. Prevalence of pectus carinatum and pectus excavatum in students in the city of Manaus, Brazil. *J Bras Pneumol* 2009; 35: 221-6.
12. DE BEER SA, BLOM YE, LÓPEZ M, DE JONG JR. Measured dynamic compression for pectus carinatum: A systematic review. *Seminars in Pediatric Surgery* 2018; 27: 175-82.
13. FORTMANN C, PETERSEN C. Surgery for Deformities of the Thoracic Wall: No More than Strengthening the Patient's Self-Esteem? *Eur J Pediatr Surg* 2018; 28: 355-60.
14. LAIN A, GARCÍA L, GINE C, TIFFET O, LÓPEZ M. New Methods for imaging evaluation of chest Wall Deformities. *Frontiers in Pediatrics* 2017; 5: 257. Doi: 10.3389/fped.2017.00257

Correspondencia a:
 Dr. Cristián García Bruce
 Departamentos de Radiología y Pediatría, Facultad de
 Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.
 Email: cgarciabruce@gmail.com