

¿Qué son y cómo se enfrentan las malformaciones de la pared torácica en niños?

Sergio Zúñiga R.¹

¿Qué son las malformaciones de la pared torácica?

Las deformidades de la pared torácica anterior comprenden una amplia gama de lesiones que, didácticamente, han sido clasificadas en 5 categorías¹:

- *Pectus Excavatum* (PE).
- *Pectus Carinatum* (PC).
- Síndrome de Poland (SP).
- Defectos o Fisuras Esternales.
- Displasias o deformidades torácicas asociadas a desórdenes esqueléticos difusos.

La incidencia de estas deformidades es relativamente baja en la población pediátrica general, siendo el PE la malformación más frecuente de observar, (aproximadamente 90% de las deformidades) con una incidencia de 1:300 nacidos vivos². Esta relativa baja frecuencia puede explicar que los pediatras o médicos generales se encuentren poco o nada familiarizados con el manejo de este tipo de alteraciones, principalmente en lo que a información y consejo se refiere, considerando el importante impacto emocional y social aparejado a dichas deformidades corporales.

Al ser el PE la malformación torácica de mayor prevalencia y la que produce, por tanto, el mayor número de dudas en el manejo médico-quirúrgico, nos referiremos a ella en forma preferente.

PECTUS EXCAVATUM

Como se mencionó, el PE es la lesión más frecuente. Su etiología no está aún precisada. Consiste en una depresión del es-

ternón y los cartílagos costales inferiores, formando una concavidad en la pared anterior del tórax, habitualmente asimétrica y de profundidad variable. En algunos casos extremos el esternón puede estar prácticamente en contacto con la columna. Habitualmente la lesión es detectada al nacer, aunque en casos leves sólo se va haciendo evidente con los años y especialmente durante la pubertad, cuando la deformidad alcanza su grado máximo. El PE afecta principalmente a varones, con una relación 3:1, existiendo el antecedente familiar en aproximadamente 40% de los casos¹. Generalmente se acompaña de escoliosis, aunque de magnitud moderada, no requiriendo, habitualmente de tratamientos invasivos. La asociación con colagenopatías, como el síndrome de Marfán, ha sido descrita con relativa frecuencia en la literatura y tiene, tal vez, mayor relevancia a la hora del manejo quirúrgico por la eventual presencia de valvulopatías cardíacas.

¿Pueden existir repercusiones cardíacas o pulmonares?

En los últimos cincuenta años, se han realizado numerosos trabajos científicos para dilucidar eventuales repercusiones cardíacas o pulmonares derivadas de estas deformidades, no pudiéndose demostrar claramente un compromiso fisiológico proporcional al grado de la lesión. En la gran mayoría de los casos no se logra detectar repercusión, en las pruebas de función pulmonar. Tal vez lo más objetivo evidenciado hasta el momento, sea la mejoría -en casos seleccionados- en la tolerancia al ejercicio luego de la reparación quirúrgica¹. Sin embargo, en lo que sí

1. Médico. Jefe Sección Cirugía Pediátrica, Departamento Cirugía, Facultad de Medicina PUC.

existe consenso, es en las repercusiones psicológicas de estas malformaciones. En general, cuando las lesiones son detectadas durante la pre-pubertad o la pubertad, observamos a un niño con una pobre autoestima, derivada de la enorme alteración de su imagen corporal. Esto último puede explicar su reticencia a efectuar actividades físicas (por vergüenza y miedo a las burlas de sus pares) así como la evidente modificación de esta conducta luego de la cirugía (desperfilando la supuesta mejoría de alguna repercusión cardio-pulmonar).

¿Cómo es el manejo actual de estas malformaciones?

Como se señaló anteriormente nos enfocaremos en el manejo del PE, dada su preponderancia. En estos niños es necesario una evaluación clínica muy completa, descartando el compromiso funcional cardio-respiratorio. Al plantearse éste, el paciente debe ser estudiado por especialistas y exámenes en estas áreas. Entre los estudios con imágenes, la tomografía computada (reconstructiva torácica) es en la actualidad el examen de mayor utilidad. En muchas situaciones sería planteable la evaluación psicológica. De esa manera debe plantearse la corrección quirúrgica, en los casos que así lo ameriten.

¿Cirugía? ¿Cuándo y cómo?

El objetivo del manejo quirúrgico es restaurar una apariencia normal más que corregir defectos fisiológicos. 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. Esta corrección quirúrgica no constituye cirugía cosmética, en cuanto a realzar la belleza, sino más bien lo que se pretende, es restaurar la apariencia hacia 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 condro-distrofia torácica adquirida (tórax asfíxica)³. Muchos cirujanos están de acuerdo en que el momento adecuado para la operación, es la niñez tardía y la adolescencia. Esto en cuanto a técnicas tradicionales se refiere, ya que con las técnicas mínimamente invasivas, estos conceptos se están modificando paulatinamente.

TÉCNICAS QUIRÚRGICAS TRADICIONALES

La corrección quirúrgica del PE implica la extirpación de los cartílagos costales deformados con la preservación de su pericondrio y el 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 Marfán, en los que para efectuar la reconstrucción valvular aórtica requieren una incisión vertical más una esternotomía). El realineamiento esternal se logra efectuando una osteotomía en cuña en la corteza esternal anterior, en su porción superior. Posteriormente, se colocan suturas para unir los bordes de la osteotomía⁴. Con esto sería suficiente para mantener la corrección de este hueso. Es en este momento en que, los cirujanos deciden o no poner la barra retroesternal de soporte. Esta técnica quirúrgica fue descrita por Ravitch en 1949, y se ha mantenido -con escasas modificaciones- como procedimiento de elección⁴⁻⁶.

NUEVAS TÉCNICAS

Dado lo cruento y traumático de las intervenciones clásicas, una importante innovación en el tratamiento quirúrgico del *pectus excavatum* ha sido el desarrollo de una técnica mínimamente invasiva que permite la instalación -a través de una pequeña incisión lateral a ambos lados del tórax, de una barra metálica retroesternal -barra de Lorenzla que permanece allí y que forzosamente mantiene al esternón en posición de corrección. El tiempo recomendable de permanencia de esta barra es de unos 2 años, período que permitiría la remodelación estructural de la pared anterior. La técnica puede apoyarse además con toracoscopia video asistida para hacerla más segura. Este es

el denominado procedimiento de Nuss, descrito en 1998⁸ y se basa en la alta flexibilidad de los cartílagos costales en las etapas tempranas de la vida. Los resultados con este procedimiento han sido francamente alentadores^{2,9,10}, principalmente en lo que se refiere al manejo del dolor y a la reducción de la hospitalización. Se requiere sí, de una cuidadosa selección de los pacientes en cuanto a la edad, magnitud y asimetría de la lesión pectoral, como así mismo detectar, la eventual presencia de colagenopatías^{7,10}. En las figuras 1 y 2 se observa una niña portadora de PE, a quien se ha practicado la técnica de Nuss (aspecto pre y postoperatorio) (figuras 1 y 2).

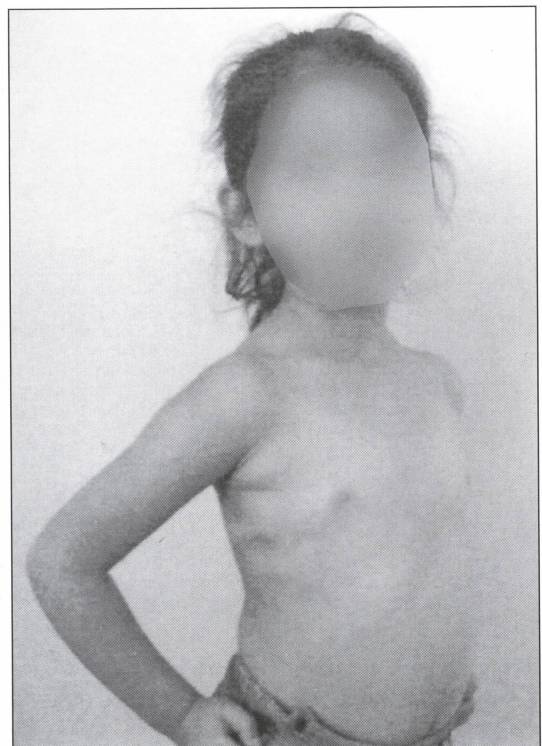
¿Existe la posibilidad de este tratamiento en el país?

Desde hace algún tiempo se dispone en Chile de la barra metálica de Lorenz, como también de los instrumentos para su moldeamiento de acuerdo al tamaño del tórax del niño. Existe ya, por otra parte, expe-

riencia en relación a su instalación segura. El único problema hasta el momento es su costo (aproximadamente U\$ 1 000) por lo que constituye un procedimiento prohibitivo para los hospitales públicos.

En conclusión, ¿Cuál es el pronóstico?

Las malformaciones de la pared torácica anterior son relativamente infrecuentes. Sin embargo, los pediatras deben estar familiarizados con su diagnóstico y manejo, y han de ser capaces de entregar la información adecuada y oportuna a la familia. Ocasionalmente podrían causar algún defecto fisiológico (difícil en todo caso de demostrar), pero siempre provocan alteraciones psicológicas en los niños y adolescentes. Aunque la corrección de estas anomalías, tradicionalmente ha constituido procedimientos quirúrgicos mayores, en la actualidad, el desarrollo de técnicas menos invasivas ha mejorado la tolerancia y seguridad del procedimiento, obteniéndose resultados satisfactorios.



Figuras 1 y 2. Paciente portadora de *pectus excavatum* corregido con técnica de Nuss, pre y post operatorio (con autorización).

REFERENCIAS

1. *Townsend*: Sabiston Textbook of Surgery. 16th ed. (c) 2001. W.B. Saunders Company 1483-4.
2. *Wu PC, Knaver EM, McGowan GE, Hight DW*: Repair of *Pectus Excavatum* Deformities in Children: A new Perspective of 3. Treatment using Minimal Access Surgical Technique. *Arch Surg* 2001; 136: 419-24.
3. *Haller JA Jr, Colombani PM, Humphries CT, Azizkhan RG, Loughlin GM*: Chest wall constriction after too extensive and too early operations for *pectus excavatum*. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1618-25.
4. *Shamberger RC*: Chest wall deformities. En *Ashcraft KW, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Snyder CL* eds. *Pediatric Surgery* 3^a ed. Philadelphia: WB Saunders Co 2000; 239-55.
5. *Fonkalsrud EW, Dunn JCY, Atkinson JB*: Repair of *Pectus Excavatum* Deformities: 30 years of Experience with 375 patients. *Ann Surg* 2000; 231: 443-8.
6. *Haller JA Jr, Scherer LR, Turner CS, Colombani PM*: Evolving Management of *Pectus Excavatum* based on an Single Institutional Experience of 664 Patients. *Ann Surg* 1989; 209: 578-83.
7. *Molik KA, Engum SA, Rescorla FJ, West KW, Scherer LR, Grosfeld JL*: *Pectus excavatum* repair: experience with standard and minimal invasive techniques. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 324-8.
8. *Nuss D, Kelly RE, Croitoru DP, Katz ME*: A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of *pectus excavatum*. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 545-52.
9. *Miller KA, Woods RK, Sharp RJ, Gittes GK et al*: minimally invasive repair of *pectus excavatum*: A single institution's experience. *Surgery* 2001; 130: 652-9.
10. *Hebra A, Swoveland B, Egbert M, Tagge EP, et al*: Outcome analysis of minimally invasive repair of *pectus excavatum*: review of 251 cases. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 252-8.