



Malformaciones de la pared torácica

A. Wurtz, I. Hysi, L. Benhamed, R. Nevieri

Las malformaciones más frecuentes de la pared torácica afectan a la pared anterior. Su causa es un desarrollo excesivo y/o una distorsión de los cartílagos costales, que empujan y deforman el cuerpo del esternón. En sentido posterior: *pectus excavatum* (o tórax en embudo); en sentido anterior: *pectus carinatum* (o tórax en quilla) y *pectus arcuatum*. También existen malformaciones aisladas del esternón: fisuras esternales secundarias a un defecto de fusión, en la línea media, de las yemas esternales durante la vida embrionaria. Otras malformaciones son infrecuentes, incluso excepcionales: el síndrome de Poland, que en las formas completas se caracteriza por una hipoplasia unilateral de la pared torácica y braquisindactilia homolateral, y el síndrome de Jeune, una distrofia torácica asfixiante vinculada a un defecto congénito del desarrollo de la caja torácica y la distrofia torácica adquirida, secuela de una intervención por *pectus excavatum* en la primera infancia. Por último, se describen diversas malformaciones: cartilaginosas, con hiperplasias localizadas y costales, con aplasia, sinostosis o formas bífidas.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Malformación de la pared torácica; *Pectus excavatum*; *Pectus carinatum*; *Pectus arcuatum*; Fisura esternal; Síndrome de Poland; Síndrome de Jeune; Distrofia torácica asfixiante; Anomalías de los cartílagos costales; Aplasia de las costillas

Plan

■ Introducción	1
■ Deformaciones del plastrón condroesternal	2
Plastrón condroesternal: reseña anatómica	2
Evolución natural de las deformaciones del plastrón condroesternal	2
Clasificaciones	2
Formas anatomoclínicas	3
Consecuencias funcionales cardiorrespiratorias	4
Evaluación clínica, morfológica y funcional	7
Tratamiento quirúrgico	8
■ Fisura esternal	9
Definición	9
Formas anatomoclínicas	9
Tratamiento quirúrgico	9
■ Síndrome de Poland	9
Clínica	9
Tratamiento quirúrgico	10
■ Síndrome de Jeune	10
Clínica	10
Tratamiento quirúrgico	10
■ Distrofia torácica restrictiva adquirida	10
Clínica	10
Tratamiento	10

■ Malformaciones diversas	11
Hipertrofia localizada de los cartílagos costales	11
Incurvaciones posteriores de los cartílagos costales	11
Malformaciones de las costillas	11

■ Introducción

Las malformaciones más frecuentes de la pared torácica afectan al plastrón condroesternal. Existen tres formas que, por orden de frecuencia descendente, son:

- el *pectus excavatum* (PEX), tórax en embudo o *funnel chest*;
- el *pectus carinatum* (PC), tórax en quilla o *keel chest*;
- el *pectus arcuatum* (PA) o *pouter pigeon breast*.

Las fisuras esternales son malformaciones aisladas del esternón.

- Otras malformaciones son mucho más infrecuentes:
- el síndrome de Poland, que se caracteriza por una hipoplasia unilateral de la pared torácica y una malformación homolateral de la mano;
 - el síndrome de Jeune, o distrofia torácica asfixiante, vinculada a un defecto congénito del desarrollo de la caja torácica;
 - la distrofia torácica restrictiva adquirida (iatrogénica).

Por último, se describen algunas malformaciones aisladas de las costillas y los cartílagos costales.

■ Deformaciones del plastrón condroesternal

Merecen estudiarse aparte debido a que tienen una patogenia unívoca. Ésta fue propuesta inicialmente por Fleisch en 1873^[1] y confirmada por Robicsek en 1963^[2]: las deformaciones del plastrón condroesternal (DPCE) son consecutivas a una hipertrofia en sentido longitudinal de algunos cartílagos costales, congénita o desarrollada durante el crecimiento y a menudo asociada a una distorsión cartilaginosa, sobre todo en las formas asimétricas. Según estudios recientes, las DPCE se deberían, en realidad, a un exceso de longitud del conjunto formado por la costilla y el cartílago (o, de manera muy excepcional, a un defecto de longitud de este conjunto en las formas muy asimétricas) en algunos niveles de la caja torácica^[3]. En las formas más comunes suelen afectarse los niveles tercero a séptimo. Los cartílagos rechazan el esternón hacia atrás y lo deforman determinando un PEx, o hacia delante provocando un PC o un PA. La hipertrofia cartilaginosa se desarrolla en longitud, anchura y espesor, causando una prominencia antiestética de las ventanas costales en el PEx y acentuando el aspecto de protrusión manubrioesternal en el PA. Esta hipertrofia de los cartílagos, que se advierte en la exploración física, se demuestra perfectamente mediante tomografía computarizada (TC) con reconstrucción tridimensional (3D) de la caja torácica.

Plastrón condroesternal: reseña anatómica

El plastrón condroesternal está formado por dos estructuras:

- el esternón, constituido por tres piezas: manubrio, cuerpo y proceso xifoideo. El manubrio forma con el cuerpo esternal subyacente un ángulo obtuso: el ángulo de Louis;
- los cartílagos costales prolongan la punta de las costillas y se insertan en el esternón (hasta los séptimos cartílagos). En un 10% de los casos, los octavos cartílagos se insertan en el extremo inferior del cuerpo esternal. En el caso contrario, están soldados a los séptimos cartílagos por sus extremos internos y también a los cartílagos subyacentes. En los cartílagos inferiores se observan con frecuencia puentes cartilagosos o sincondrosis (Fig. 1).

Los cartílagos costales son las zonas de crecimiento de las costillas, por lo que su resección precoz puede alterar el desarrollo de la caja torácica^[4].

Evolución natural de las deformaciones del plastrón condroesternal

La deformación puede estar presente en el nacimiento o desarrollarse de forma más tardía. Humphrey y Jaretski, en 1980, analizaron el seguimiento a largo plazo del PEx en 334 pacientes operados y no operados^[5]. En estos últimos, evaluaron a los pacientes de 0-1 año, 1-13 años y 13-21 años de edad. En el primer grupo ($n = 30$) observaron la desaparición o la mejoría del PEx en el 66% de los casos ($n = 20$), y en el segundo ($n = 30$), una mejoría en el 40% de los casos ($n = 12$). Por último, en el tercer grupo ($n = 16$) no se produjo ningún cambio en el 69% de los casos ($n = 11$) y sí una agravación en el 31% ($n = 5$). Esta evolución natural influye en el tratamiento: una cirugía demasiado precoz puede ser potencialmente inútil.



Figura 1. Tomografía computarizada tridimensional de la caja torácica. Obsérvense los octavos cartílagos, que se insertan en el extremo inferior del cuerpo del esternón.

Clasificaciones

Hay diversas clasificaciones de las DPCE:

- Chin distinguió tres tipos de PEx a partir de 54 casos^[6]:
 - tipo 1: depresión profunda y simétrica de pared abrupta ($n = 37$),
 - tipo 2: depresión más ancha, simétrica y con pendiente suave ($n = 11$),
 - tipo 3: deformación asimétrica y con rotación esternal, sea cual sea el tipo de depresión ($n = 6$);
- Schamberger analizó 155 casos de deformación con protrusión^[7]. Los clasificó como:
 - PC simétrico ($n = 89$),
 - PC asimétrico ($n = 49$),
 - asociación de PC y PEx ($n = 14$),
 - PA ($n = 3$).

En estas clasificaciones morfológicas no se tienen en cuenta todas las formas anatomoclínicas. Por esta razón, se ha propuesto una clasificación patogénica de las DPCE basada en el nivel y el número de cartílagos anormales que se insertan en el cuerpo esternal^[8]. Se consideran dos parámetros:

- parámetro principal: el nivel y el número de cartílagos afectados;
- parámetro accesorio: la asimetría:
 - I: lesión de los cartílagos terceros a séptimos: forma más común o «estándar» de pectus excavatum y de pectus carinatum,
 - II: lesión de los cartílagos segundos a cuartos o quintos: forma alta, pectus arcuatum sin depresión subyacente,
 - III: lesión de los cartílagos cuartos a séptimos: forma baja de pectus excavatum o de pectus carinatum,
 - IV: lesión de los cartílagos segundos a séptimos y/o de los octavos cartílagos: forma extensa de pectus excavatum y, más raramente, de pectus carinatum o arcuatum con depresión subyacente.

La presencia de una asimetría se señala con la sigla AS.

“ Punto importante

El interés de esta clasificación reside en que es:

- predictiva de un programa terapéutico quirúrgico;
- pronóstica: las formas extensas son las más difíciles de corregir.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3349198>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3349198>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)