

Pectus excavatum y pectus carinatum. Indicaciones quirúrgicas en el niño

Pectus excavatum eta pectus carinatum. Haurrentzako indikazio kirurgikoak

L. Bento, M.A. Martínez, J. Conde,
J.L. Blanco

Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital
Virgen del Camino, Pamplona.

Correspondencia: Dr. L. Bento, Hospital Vir-
gen del Camino, Servicio de Cirugía Infan-
til, C/ Irunlarrea 4, 31008 Pamplona, Na-
varra.

RESUMEN

*Se hace una revisión de las dos malforma-
ciones más frecuentes de la pared torácica ante-
rior -Pectus excavatum y Pectus carinatum- que
al mismo tiempo son las que plantean mayores
controversias desde el punto de vista del trata-
miento. Se comentan aspectos de la etiopatoge-
nia, sintomatología, indicaciones quirúrgicas y
tratamiento, basándonos en datos recogidos de
la literatura y en nuestra experiencia personal
de 82 pacientes corregidos en los últimos 17 años.*

a las mujeres y parece existir una manifies-
ta incidencia familiar^(1,4). La malformación
puede aparecer aislada, acompañando a
otras malformaciones o formando parte de
un síndrome^(1,2,5). Existen diversas formas
de pectus excavatum, según sea la profun-
didad, extensión y situación del embudo,
presentando una forma simétrica, asimé-
trica o mixta. No hay que confundir el pec-
tus excavatum verdadero con algunas si-
tuaciones clínicas que representan un pseu-
dopectus; es el caso de la depresión inspi-
ratoria por dificultad respiratoria, las de-
formidades postraquitismo y las depresio-
nes iatrogénicas postquirúrgicas⁽⁶⁾.

PALABRAS CLAVE

*Malformaciones torácicas; Pectus excava-
tum; Pectus carinatum.*

Etiopatogenia

Han sido postuladas diversas hipótesis
para explicar la patogenia de este trastor-
no^(7,9). De los estudios experimentales, bio-
químicos y anatomopatológicos realizados,
puede pensarse en una etiología multifac-
torial de la malformación. En el estudio bio-
químico de los cartílagos deformados se ha
encontrado un déficit de Zn y un aumento
de Mg y Ca, en comparación con cartílagos
normales. Así mismo, ratas y pollos ali-
mentados con dietas pobres en Zn, desa-
rollan malformaciones esqueléticas. Los ni-
veles de hexosaminidasa, glucuronidasa y
carboxipeptidasa, enzimas responsables del
intercambio metabólico de los mucopolisacá-
ridos, se encuentran alterados en los car-
tilagos deformados^(2,9). Por tanto, es posible
que un defecto enzimático familiar, sobre
todo en las enzimas que actúan sobre el me-
tabolismo del Zn, pueda estar implicado en
la etiología de la deformidad. En resumen,
puede decirse que los trastornos metabóli-
cos producen una debilidad de los cartíla-
gos paraesternales, una especie de acondro-
plasia, los cuales se deforman al incidir
sobre ellos factores mecánicos derivados de
la respiración o el crecimiento corporal. La

INTRODUCCIÓN

Dentro de las diversas anomalías que
asientan en la pared torácica anterior, son
las deformaciones por depresión -pectus ex-
cavatum- y por protrusión -pectus carina-
tum- las que presentan una mayor impor-
tancia en la consulta pediátrica.

El interés de esta patología viene de-
terminado, fundamentalmente, por su fre-
cuencia; por las perturbaciones fisiológicas,
ortopédicas, psicosociales y estéticas que
pueden producir; por la controversia
existente respecto al tratamiento; y, por los
buenos resultados operatorios exentos de
complicaciones importantes, obtenidos con
las técnicas quirúrgicas a nuestro alcance.

PECTUS EXCAVATUM

Ocupa el primer lugar dentro de las
malformaciones esqueléticas del tórax que
requieren tratamiento quirúrgico. Su fre-
cuencia es del 0,05-0,1%; afecta a los varo-
nes en una proporción de 3:1 con respecto

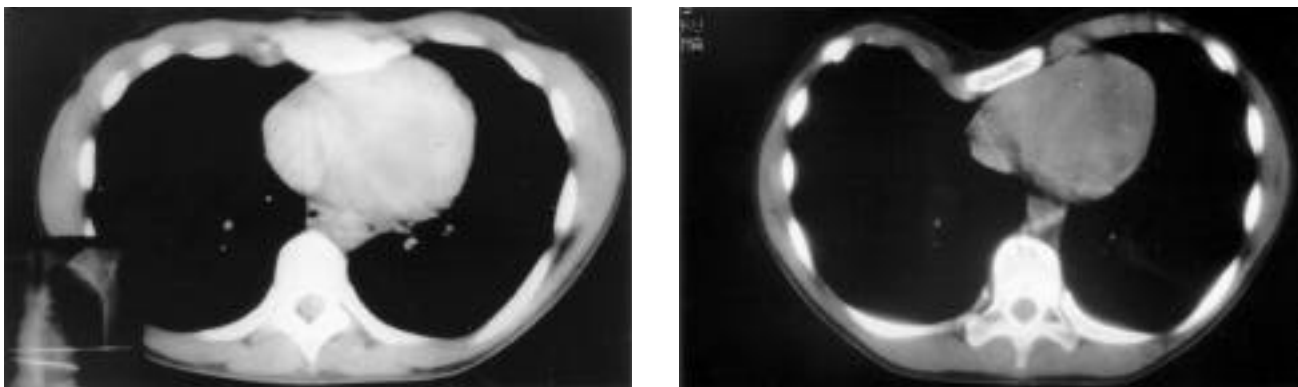


Figura 1. TAC pre y postoperatorio de pectus excavatum en niño de 10 años.

incidencia de estas fuerzas, es la responsable de que en unos casos la deformidad se torne depresiva o protrusiva.

Sintomatología

La malformación es comúnmente bien tolerada no produciendo apenas sintomatología^(4,10,11).

Los casos en los que el embudo es muy acentuado, pueden dar lugar a una serie de trastornos cardiorrespiratorios como consecuencia de la disminución de la capacidad pulmonar y de la retracción de los movimientos diafragmáticos^(12,15). Catarros bronquiales de repetición; dolor retroesternal; intolerancia al ejercicio físico; trastornos leves del ritmo cardíaco y desviaciones del eje, son los síntomas que se observan con más frecuencia, sobre todo en niños mayores^(15,18). No existe una relación constante entre los hallazgos de las pruebas funcionales cardiorrespiratorias, los síntomas y el grado de la deformidad, tanto en los estudios preoperatorios como en los que comparativamente se realizan después de la corrección quirúrgica^(10,16,18).

Las repercusiones psicológicas de la deformidad, no se ponen en duda^(10,11,19,20). Los niños afectados rehuyen normalmente todas las actividades en las que su deformidad pueda ser revelada, sobre todo la natación.

Como consecuencia, se vuelven físicamente subdesarrollados, socialmente retraídos, inadaptados y carentes de unas relaciones normales.

Los padres comentan con frecuencia una serie de síntomas subjetivos, como pérdida de apetito, sudoración profusa, palpitaciones, etc., algo que mejora ostensiblemente en el postoperatorio inmediato⁽²¹⁾.

Indicación quirúrgica. Métodos de valoración. Edad de intervención

Los criterios de indicación operatoria se han ido ampliando en las últimas décadas, a medida que han aparecido grandes series publicadas exentas de mortalidad y complicaciones importantes.

Hoy en día existe unanimidad en los siguientes criterios a la hora de indicar la operación:

1. Todos los casos sintomáticos objetivos por los exámenes cardiorrespiratorios realizados.
2. Aumento progresivo de la deformidad, aunque no haya síntomas.
3. Presencia de trastornos psíquicos.
4. Indicación estética, bien a propuesta de los padres o del propio niño si es mayor.
5. Si existen cambios posicionales de la co-

lumna vertebral como consecuencia de la deformidad torácica. De acuerdo con los ortopedas se da prioridad a la operación del tórax.

Está contraindicada la operación, en los cuadros malformativos complejos donde la operación puede poner en peligro la vida del niño. Es el caso de los prolapsos y aneurismas aórticos en el síndrome de Marfan.

Este amplio abanico de indicaciones quirúrgicas ha hecho que la diversidad de métodos de valoración preoperatorios que se han ido desarrollando a lo largo de los años, hayan perdido interés. Tanto las medidas de los índices del grado de profundidad y anchura del embudo^(1,11,17,23,24) como los métodos fotográficos^(25,26), tienen sólo un valor documental entre la situación pre y postoperatoria. Los cortes de «scanner» a nivel de la deformidad^(27,28), son un método de valoración bastante exacto, pues no sólo nos proporcionan la descripción morfológica y topográfica del tórax, sino también las posibles alteraciones anatómicas intratorácicas en relación con la deformidad. Es, así mismo, una excelente prueba para valorar postoperatoriamente los efectos de la operación.

En nuestro servicio es éste el método de elección para valorar la deformidad (Fig. 1).

La edad óptima de intervención es entre los 2 y los 6 años^(2,11,24) argumentándose por:

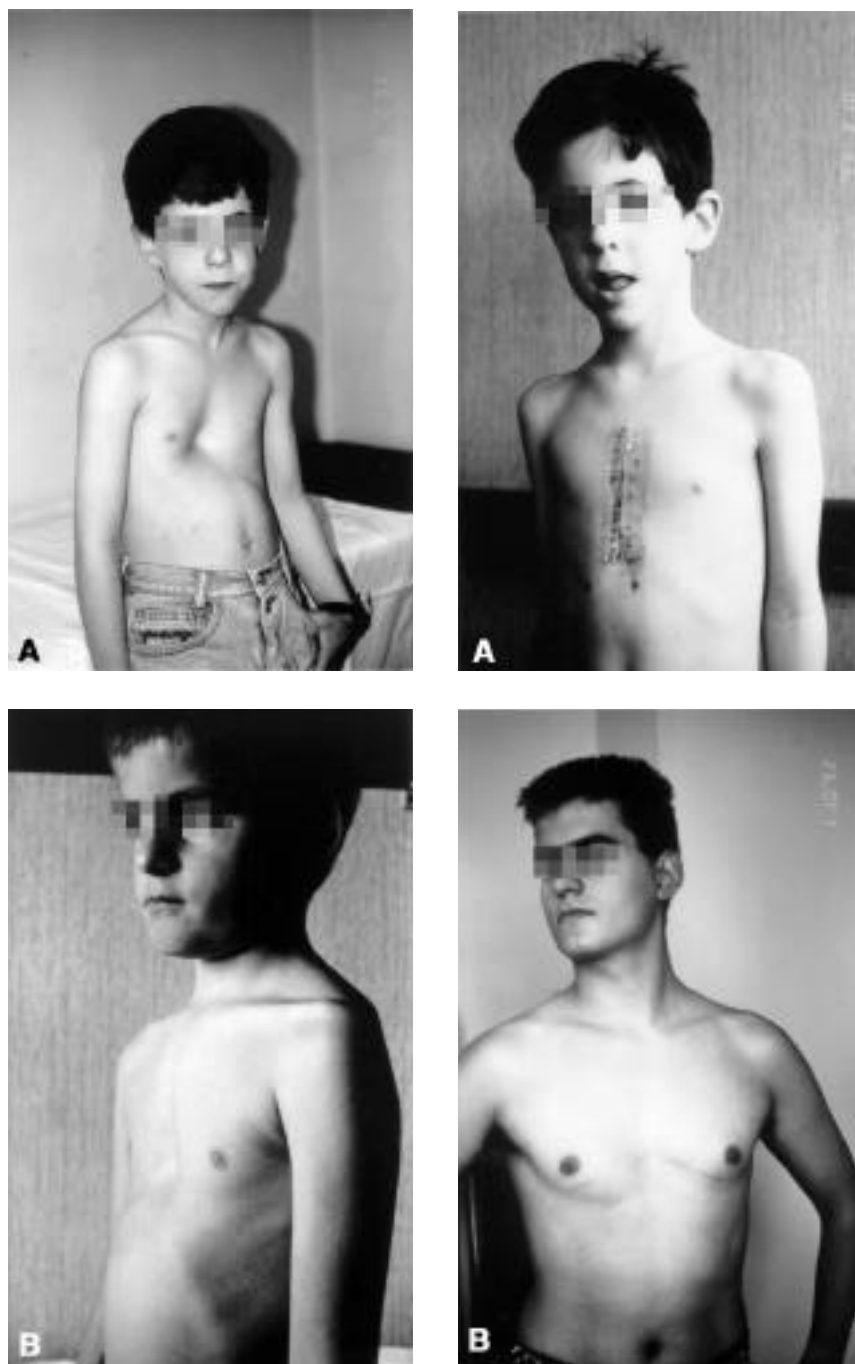


Figura 2 a, b. Resultados de pectus excavatum. a) Inmediato a la corrección. b) Tras 15 años de la intervención.

1. Facilidad técnica y menor tiempo de intervención.
2. No se han desarrollado problemas psíquicos.
3. No es etapa escolar.
4. No se han establecido todavía trastor-

nos secundarios, sobre todo a nivel de la columna vertebral. Sin embargo, se puede practicar la operación desde el período de la lactancia^(22,29,30) o en edades posteriores cerca de la adolescencia^(1,8,17,23,31), sin que hayan argumentos

demostrativos en las series comparadas, a favor o en contra de unos mejores o peores resultados.

Tratamiento, complicaciones y resultados

Se aconseja un tratamiento conservador precoz, basado en un programa de rehabilitación encaminado a fortalecer el aparato musculoesquelético toracoabdominal imbricado en la malformación, siempre que el niño preste su colaboración. Esto mejoraría mucho el resultado de la cirugía posterior, pero nunca puede llegar a frenar el crecimiento progresivo de la deformidad^(1-3,11).

El tratamiento quirúrgico se basa, fundamentalmente, en la movilización de la depresión esternal, seccionando o extirpando subpericondralmente los cartílagos costales incluidos en la deformidad a ambos lados del esternón con una esternotomía transversa en el ángulo de inflexión del embudo, para de esta manera poder poner a plano el esternón. Existen diversas variantes técnicas^(2,23,30,32) aunque los resultados obtenidos según se desprende de las diversas series publicadas^(11,33-35,37-39), no presentan diferencias a destacar en cuanto a complicaciones recidivas y resultados.

La implantación subcutánea de prótesis (silicona, Goretex) en una deformidad no muy intensa y asintomática, es un método a tener en cuenta una vez concluido el período de crecimiento. También pueden ser utilizadas para corregir recidivas o defectos parciales postoperatorios⁽⁴⁰⁾.

En general, es una cirugía bien tolerada por el paciente, sin mortalidad y con poca morbilidad. Las complicaciones en el acto operatorio, pueden ser hemorragias o desgarros pleurales en relación con la técnica; de ahí la importancia de un buen conocimiento de la metodología quirúrgica. Postoperatoriamente, la infección es la com-

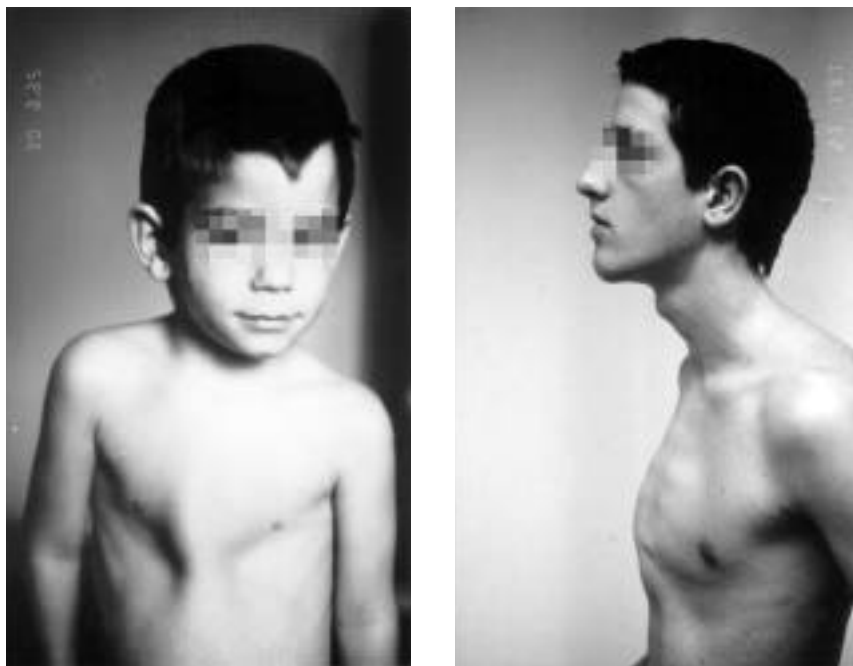


Figura 3. Niños de 6 y 16 años afectados de deformidad mixta.

TABLA I.

	PE	PC	Formas mixtas
Casos	65	13	4
Sexo	56 V 9 h	3 V 10 H	4V
Edad	2-14 años	4-18 años	7-16 años
Antecedentes familiares	17	5	
Malformaciones asociadas	3 (S. Marfan)		

plicación más frecuente entre un 1,5 y 6,5% según las series^(11,32).

Los resultados pueden considerarse muy satisfactorios, tanto desde el punto de vida estético como de la mejoría de los síntomas (Fig. 2 a, b). Las recidivas oscilan entre un 2 y un 16%^(11,32,39) y es muy importante no hacer una valoración definitiva de los resultados hasta que no concluya el desarrollo torácico, puesto que una recidiva tardía siempre es posible.

PECTUS CARINATUM

Esta deformidad protrusiva es menos

frecuente que la anterior. Mantiene una proporción de 1:6 a 1:10 en relación con el pectus excavatum y puede presentarse de forma aislada o en combinación con otras deformidades condrocostales, constituyendo lo que se conocen como formas mixtas (Fig 3). En un 30% de los casos, se describe una historia familiar^(41,43).

Desde el punto de vista etiopatogénico, se considera como una entidad nosológica similar al pectus excavatum, aunque se desconoce porqué en un momento determinado del desarrollo de la malformación, la deformidad se torna protrusiva o depresiva^(43,45).

Normalmente es una malformación

que no se acompaña de sintomatología, por lo que los problemas que plantea son casi siempre de orden estético y psicológico. En casos muy acentuados, puede presentarse una rigidez de la caja torácica en una posición fija de inspiración, dando lugar a una situación enfisematosa con broncopatías infecciosas de repetición. Esto es más frecuente observarlo en pacientes adultos^(46,47).

El método de valoración más completo de la deformidad es la TAC, tanto desde el punto de vista preoperatorio como para comparar los resultados postoperatorios.

Puesto que esta deformidad tiene un importante componente cosmético-psicológico, no existe unanimidad, sobre cual es la edad óptima de intervención. En general, se admite que cuando el defecto tiene una tendencia progresiva al crecimiento, debe realizarse la corrección quirúrgica entre los 2 y 6 años^(42,43) aunque al ser una indicación cosmética, se puede posponer la corrección hasta la adolescencia o primeros años de la edad adulta, una vez se haya producido el desarrollo torácico, valorando mejor la extensión del defecto y evitando que la fuerza del crecimiento puede influir en la recurrencia de la deformidad.

Son varias las técnicas quirúrgicas a nuestro alcance^(43,48,50), aunque el principio básico es el mismo que hemos descrito para el pectus excavatum. Como son frecuentes la presentación de formas mixtas, hay que recurrir a la realización de esternotomías múltiples para poder modelar la protrusión esternal. De todas formas, la técnica debe ser individualizada en cada caso.

Las complicaciones son las mismas que para el pectus excavatum pero con una incidencia menor, puesto que técnicamente la operación es menos compleja.

Los resultados son satisfactorios y siempre debe hacerse una valoración final de los mismos al concluir el período de crecimiento (Fig. 4).

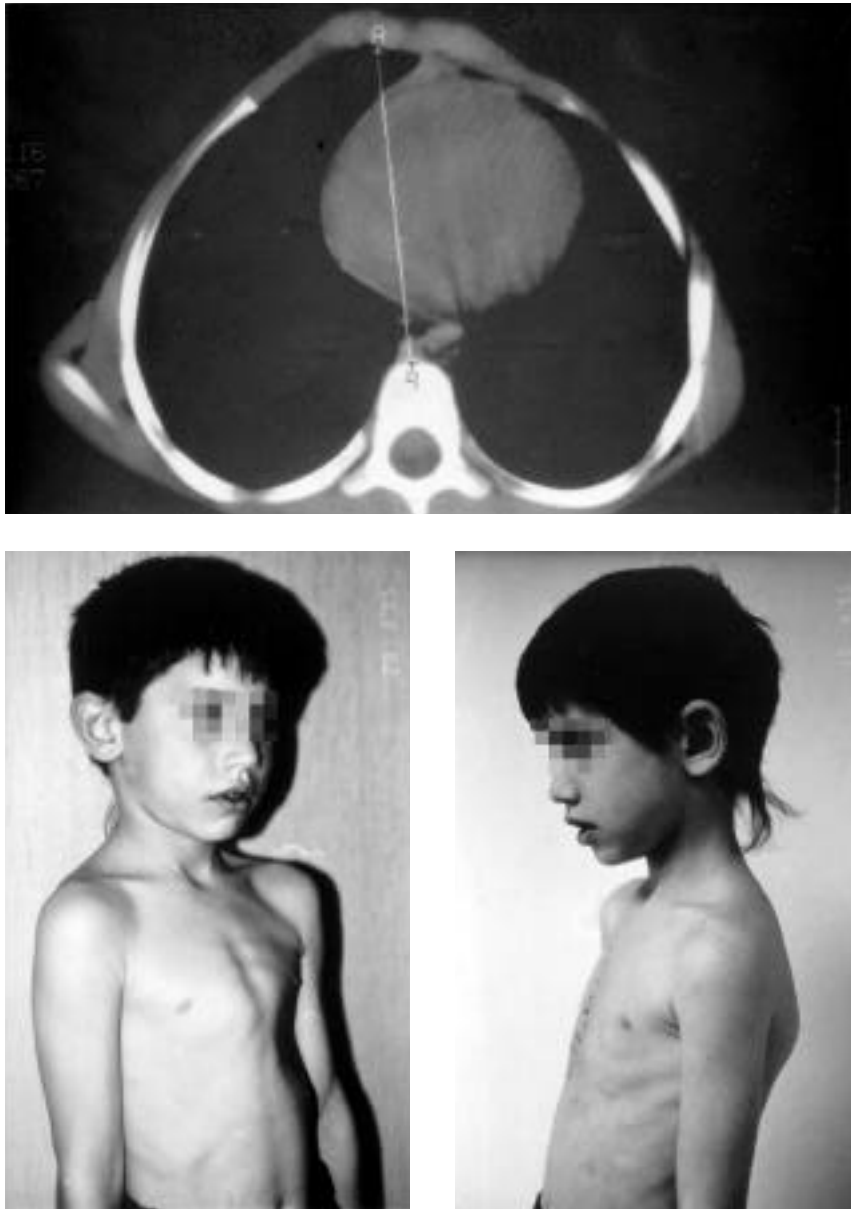


Figura 4. TAC torácica de pectus carinatum; pre y postoperatorio del mismo paciente.

CASUÍSTICA DE NUESTRO SERVICIO

En los últimos 17 años hemos tratado en nuestro Servicio 82 pacientes afectados de deformidades torácicas distribuidos de la forma que se presenta en la tabla I.

Desde el punto de vista clínico sólo 10 pacientes presentaron síntomas en relación con la deformidad, en forma de bronquitis de repetición, disnea de esfuerzo y alteración de las pruebas funcionales respiratorias.

Desde el punto de vista cardiológico, encontramos en 11 pacientes soplos de características funcionales, bloqueos de rama izquierda y un caso de dextrorrotación.

Los trastornos psicológicos más frecuentes fueron introversión, gran dependencia familiar y dificultades de relación. Esto se pudo constatar en 23 pacientes, sobre todo los de mayor edad.

En todos los pacientes intervenidos la deformidad fue siempre progresiva.

Las complicaciones habidas en nuestra serie, fueron 4 desgarras pleurales detectados en el postoperatorio inmediato por el neumotórax existente que obligó a una punción evacuación del mismo; 5 seromas y un caso de infección que respondió bien a la antibioterapia.

Los resultados podemos considerarlos en conjunto satisfactorios, con las siguientes connotaciones. En el postoperatorio inmediato transmiten los padres o el propio paciente una gran satisfacción tanto desde el punto de vista estético como por la mejoría de los síntomas subjetivos. Hemos tenido dos pseudorrecidivas con repercusión estética, cuyos pacientes no han querido reintervenirse puesto que consideraron ya habían tenido una mejoría con respecto a su situación inicial. Bien es verdad, que muchos de estos pacientes no han sido valorados definitivamente puesto que todavía no ha concluido su período de crecimiento.

No hemos tenido mortalidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Von der Oelsnitz G. Fehlbildungen des Brustkorbes. *Z Kinderchir*1981; **33**: 229-237.
2. Hecker W CH, Happ M, Soder C, Remberger K, Nehrlich A. Klinik und Problematik der Kiel- und Trichter-brust. *Z Kinderchir*1988; **43**: 15-22.
3. Morger R. Konservative und operative Behandlung der Trichterbrust. *Z Kinderchir*1984; **39**: 302-304.
4. García VF, Seyfer AE, Graeber GM. Reconstrucción de deformidades congénitas de la pared del tórax. *Clin Quir Norteamérica*1989; **5**: 1191-1207.
5. Scherer LR, Arn PH, Dressel DA, Pyeritz RM, Haller JA. Surgical Management of Children and Young Adults with Marfan Syndrome and Pectus Excavatum. *J Pediatr Surg*1988; **33**: 1169-1172.
6. Hummer HP. Zur Differenzierung der Pseudotrichterbrust. *Z Kinderchir*1981; **34**: 1-9.
7. Mullard K. Observation of the aetiology of pectus excavatum and other chest deformities and a method of recording them. *Br J Surg* 1967; **54**: 115-220.

8. Geisbe H, Mildenerberger H, Flach A, Fender H. The aetiology and pathogenesis of funnel chest. *Progr Ped Surg*1971; **3**: 13-23.
9. Ruprecht H, Hummer HP, Stob H, Waldherr T. Zur Pathogenese der Thoraxwandfehlbildungen-Elektronen-mikroskopische Untersuchungen und Spurenelement analyse in Ripperknorpel. *Z Kinderchir*1987; **42**: 228-229
10. Von der Oelsnitz G. Ergebnisse der operativen Trichter-brustbehandlung and der Kinderchirurgischen Klinik in Bremen. *A Kinderchir* 1974; **15**: 25-48.
11. Willital GH. Operationsindikation-Operationstechnik bei BrustKorbdeformierungen. *Z Kinderchir*1981; **33**: 244-252.
12. Gysler R, Morger R. Beitrag Zur Korrektur der Trichterbrust nach Rehbein. *Z Kinderchir*1978; **23**: 162-163.
13. Blickman JG, Rosen P, Welch KJ, Papanicolaou N, Trevest ST. Pectus Excavatum in Children; Pulmonary Scintigraphy Before and After Corrective Surgery. *Radiology*1985; **156**: 781-782.
14. Godfrey S. Association between Pectus Excavatum and Segmental Bronchomalacia. *J Pediatr*1980; **96**: 649-652.
15. Cahill J, Lees G, Robertson H. A Summary of Preoperative and Postoperative Cardiorespiratory Performance in Patients Undergoing Pectus Excavatum and Carinatum Repair. *J Pediatr Surg*1984; **19**: 430-433.
16. Ghory MJ, James FW, Mays W. Cardiac Performance in Children With Pectus Excavatum. *J Pediatr Surg*1989; **24**: 751-755.
17. Klinke F, Dittrich H, Kujat R. Diagnostische Kriterien für die Indikation der Trichterbrustoperation. *Z Kinderchir*1981; **33**: 237-243
18. Castile RG, Staats BA, Westbrook PR. Symptomatic Pectus deformities of the chest. *Am Rev Respir Dis*1982; **126**: 564-569.
19. Einsiedel E, Schlitt H, Lehr A, Hofmann V Kap-herr. Zur Objektivierung psychosozialer Merkmale bei chronischer Körperlicher Beeinträchtigung und Beispiel: Trichterbrust-Ergebnisse einer integrativen Diagnostik. *Z Kinderchir*1985; **40**: 136-139.
20. Dohermann P, Lotz W, Mengel W. Untersuchungen zur psychisch-kosmetischen Indikation zur Trichterbrust. *Z Kinderchir*1987; **42**: 286-290.
21. Bento L, Martínez M, Conde J, Bardaji C, González A, Villanueva A. Anomalías de la pared torácica anterior. *Cir Pediatr*1994; **7**(2): 76-82.
22. Haydorn WH, Zajchuk R, Schugmann G, Strevey TW. Surgical Management of Pectus Deformities. *Ann Thorac Surg*1977; **23**: 417-420.
23. Shamberger RC, Welch KJ. Surgical Repair of Pectus Excavatum. *J Pediatr Surg*1988; **23**: 615-622.
24. Hummer HP, Villital GH. Morphologic Findings of Chest Deformities in Children Corresponding to the Willital Hümmer Classification. *J Pediatr Surg*1984; **19**: 562-566.
25. Shocha SJ, Csongradi JJ, Hartman GE, Rinsky LA. Moiré Phototopography in the Evaluation of Anterior Chest Wall Deformities. *J Pediatr Surg* 1981; **16**: 353-357.
26. Hierholzer E, Shier F. Rasterstereography in the Measurement and Postoperative Follow-Up of Anterior Chest Wall Deformities. *Z Kinderchir*1986; **41**: 267-271.
27. Nakahara K, Ohno K, Miyoshi S, Maeda H, Monden Y, Kawashima Y. An Evaluation of Operative Outcome in Patients with Funnel Chest Diagnosed by Means of the computed Tomogram. *J Thorax Cardiovasc Surg*1987; **93**: 577-582.
28. Haller JA, Kramer SS, Lietman SA. Use of CT Scans in Selection of Patients for Pectus Excavatum Surgery: A Preliminary Report. *J Pediatr Surg* 1987; **22**: 904-906.
29. Randolph JC, Tunnel WP, Morton D. Repair of pectus excavatum in children under 3 years of age: a twelve year experience. *Ann Thorac Surg* 1977; **23**: 364-370.
30. Wesselhoeft CW, de Luca FG. A simplified Approach to the Repair of Pediatric Pectus Deformities. *Ann Thorac Surg*1982; **34**: 640-646.
31. Serrano F, Alix A, Varela de Ugarte A. Deformidades congénitas de la pared torácica. *Bol Fund Jiménez Díaz*1982; **9**: 7-12.
32. Von der Oelsnitz G. Operative Correction of Pectus Excavatum. *Pediatr Surg Int*1990; **5**: 150-155.
33. Hawkins JA, Ehrenhaft JL, Doty DB. Repair of Pectus Excavatum by Sternal Eversion. *Ann Thorac Surg*1984; **38**: 368-373.
34. Takagi K, Yamaga M. A new Modified Operation for Funnel Chest Using the Zimmer Osteosynthetic Plate. *Arch Orthop Trauma Surg* 1986; **105**: 154-157.
35. Sulamaa M, Wallgreen EI. Trichterbrust. Operationsmethode und Spätergebnisse. *Z Kinderchir*1970; **8**: 22-30.
36. Ravitch MM. Technical problems in the operative correction of pectus excavatum. *Ann Surg* 1965; **162**: 29-35.
37. Hecker W, Procher G, Dietz HG. Ergebnisse operativer Korrektur von Kiel- und Trichterbrust nach einer modifizierten Operationstechnik von Ravitch und Haller. *Z Kinderchir*1981; **34**: 220-227.
38. Haller JA, Shermata DW, Tepas JJ, Bittner HR, Colladey ES. Correction of pectus excavatum without protheses or splints: objective measurement of severity and management of asymmetrical deformities. *Ann Thorac Surg*1978; **26**: 73-76.
39. Blum U, Ungeheuer E, Marz E. Zur operativen Korrektur von Thoraxwandmißbildungen. *Chirurg* 1982; **53**: 436-440.
40. Allen RG, Douglas M. Cosmetic Improvement of Thoracic Wall Defects Using a Rapid Setting Silastic Mold: A Special Technique. *J Pediatr Surg* 1979; **14**: 745-749.
41. Welch K, Vos A. Surgical Correction of Pectus Carinatum (pigeon breast). *J Pediatr Surg*1973; **8**: 659-667.
42. Von der Oelsnitz G. Fehlbildungen des Brustkorbes. *Z Kinderchir*1981; **33**: 219-237.
43. Shamberger RC, Welch K. Surgical Correction of Pectus Carinatum. *J Pediatr Surg*1987; **22**: 48-53.
44. Hecker W CH, Happ M, Soder C, Remberger K, Nehrlin A. Klinik und Problematik der Kiel und Trichterbrust. *Z Kinderchir*1988; **43**: 15-22.
45. Ruprecht H, Hummer HP, Stob H, Waldherr T. Zur Pathogenese der Thorax wandfehlbildungen-Elektronen-mikroskopische Untersuchungen und Spurenelemente-analyse in Rippenknorpel. *Z Kinderchir*1987; **42**: 228-229.
46. Pixkard LD, Tepas JJ, Shermetta DW, Haller JA. Pectus Carinatum Results of Surgical Therapy. *J Pediatr Surg*1979; **14**: 228-230.
47. Holder TM, Ashcraft W. *Cirugía pediátrica* Ed. Interamericana, 1989; Pág. 196.
48. Haller JA, Turner CHS. Diagnosis and Operative Management of Chest Wall Deformities in Childre. *Surg Clin Nort Ame*1981; **61**: 1204-1207.
49. Lam CR, Taber RE. Surgical Treatment of Pectus Carinatum. *Arch Surg*1971; **103**: 191-194.
50. Ravitch MM. The operative correction of Pectus Carinatum (pigeon Breast). *J Pediatr Surg* 1973; **8**: 659-662.