



Pectus carinatum. Alteración anatómica estructural en la forma del cartílago costal con deformidad del esternón como malformación de la pared anterior del tórax



Pectus carinatum. Structural anatomical alteration in the shape of the costal cartilage with deformity of the sternum as a malformation of the anterior chest wall

Araujo-Cuauro, Juan Carlos

Escuela de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad del Zulia (LUZ). Maracaibo, Venezuela.

E-mail de autor: Juan Carlos Araujo-Cuauro jcaraujoc_65@hotmail.com

Resumen

Las malformaciones genéticas de la pared del tórax, comprenden una serie amplia de patologías que presentan, como factor etiológico, alguna alteración en el desarrollo y/o la morfología de la caja torácica. El pectus carinatum, que consiste en la protrusión en grado variable del esternón y los últimos cartílagos costales hacia fuera con aumento del diámetro anteroposterior de la caja torácica. El objetivo de la investigación es exponer las alteraciones anatómicas estructurales por la pérdida de la forma de cúpula elíptica de los últimos cuatro cartílagos esternales (4to, 5to, 6 to y 7 mo) que produce protrusión condroesternal del tórax, angulación esternal, y asimetría de la pared anterior como causa del proceso etiológico, como hallazgos en los pacientes con diagnóstico de deformidad torácica congénita variedad pectus carinatum, que fueron sometidos a corrección quirúrgica en la Unidad de Cirugía de Tórax Pediátrica de la Fundación Hospital de Especialidades Pediátrica en Maracaibo-Venezuela. Es una investigación de tipo prospectiva transversal, descriptiva, observacional, cuyo universo poblacional estuvo representado por 110 pacientes los cuales fueron intervenidos quirúrgicamente, ya que el 90% de los casos presentaron un índice de Haller entre 1,7 a 1,8 lo que es considerado severo, por lo que era indicativo para cirugía correctiva. En el transoperatorio por medio de la técnica abierta de Welch, obtuvimos como hallazgo que en el 100% de los pacientes que presentaban esta malformación de la pared torácica variedad pectus carinatum, presentaban alteraciones anatómicas estructurales en cuanto a la longitud con un crecimiento del desarrollo excesivo de los últimos cuatro (4to, 5to, 6to y 7mo) cartílagos costales con deformidad hacia fuera del ángulo de esternón, lo que da lugar a una protrusión con una convexidad del diámetro anteroposterior de la caja torácica de grado variable. Es por esto que la finalidad metodológica de la investigación, es establecer estas variantes o alteraciones anatómicas estructurales de los cartílagos costales y esternón. Conclusión, La anatomía juega un papel importante en cualquier acto quirúrgico, sin embargo, mientras se ignoren las variantes anatómicas estructurales en la forma, crecimiento y comportamiento del componente anatómico cartilaginoso anómalo seguirá suscitando los debates controversiales de cual técnica quirúrgica es mejor. Entonces conocer estos pequeños detalles en la variación de la anatomía de la pared torácica anterior en nuestros casos nos han permitido simplificar la técnica y conseguir mejores resultados estéticos y sin recidiva en los casos.

Palabras clave: Anatomía, pared torácica, cartílagos, esternón, deformidad, pectus carinatum, alteraciones.

Abstract

The genetic malformations of the thorax wall, comprise a wide range of pathologies that present, as an etiological factor, some alteration in the development and / or the morphology of the thoracic cage. The pectus carinatum, which consists of variable protrusion of the sternum and the last costal cartilages outward with an increase in the anteroposterior diameter of the rib cage. The aim of the research is to present structural anatomical alterations in the length of the last four (4th, 5th, 6th and 7th) costal cartilages with deformity towards the angle of the sternum as the etiological factor of the congenital thoracic deformity pectus carinatum. Since the main theory of its etiological origin is due to an excessive development in its length, the elliptical shape is lost due to the dome shape of the lower cartilages which we share, as a result of our experiences in the surgical correction performed on patients who come to the consultation of the Thoracic Surgery Unit of the Pediatric Specialty Hospital Foundation in Maracaibo, Venezuela. This research is cross-sectional, descriptive, observational, whose population universe was represented by 110 patients who underwent surgery, since 90% of the cases presented a Haller index between 1.7 to 1.8, which is considered severe, so it was indicative for corrective surgery. In the transoperative period using the Welch open technique, we found that in 100% of the patients who presented this malformation of the chest wall variety pectus carinatum, they presented structural anatomical alterations in terms of length with a growth of excessive development of the last four (4th, 5th, 6th and 7th) costal cartilages with outward deformity of the sternum angle, which gives rise to a protrusion with a convexity of the anteroposterior diameter of the thoracic cage of variable degree. That is why the methodological purpose of the research is to provide this variant or structural anatomical alterations of the costal cartilages and sternum. Conclusion, anatomy plays an important role in any surgical act, however, while ignoring structural anatomical variants in the shape, growth and behavior of the abnormal anatomical cartilaginous component will continue to arouse controversial discussions of which surgical technique is better. Then knowing these small details in the variation of the anatomy of the anterior chest wall in our cases has allowed us to simplify the technique and achieve better aesthetic results and without recurrence in cases.

Keywords: Anatomy, chest wall, cartilage, sternum, deformity, pigeon chest, alterations.

Introducción

La región torácica, se encuentra circunscrita entre los doce (12) pares de arcos costales insertados en su porción ventral al esternón a través de los cartílagos costales y dorsalmente con la vertebras torácicas.¹

La unión condroesternal clasifica a las costillas esternales en siete pares (rojo), tres pares asternales que se unen indirectamente al esternón, uniéndose el octavo al cartílago costal de la séptima costilla, el noveno al cartílago costal de la octava costilla y decimo al cartílago costal de la novena costilla para formar el reborde costal (verde) y dos pares que no están fusionadas al esternón, ni a los cartílagos subyacente cartílago flotantes (azul) (Fig. 1)¹

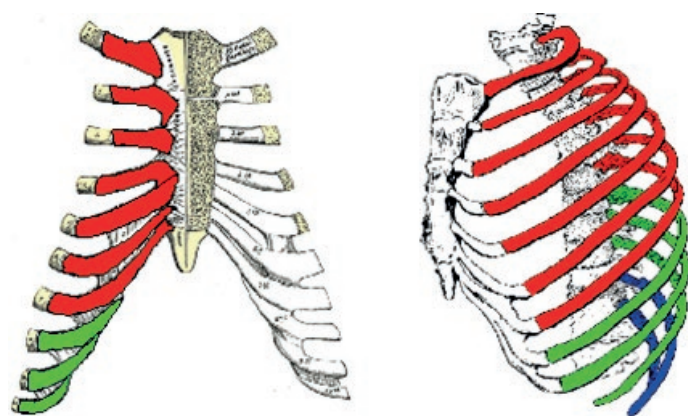


Fig. 1: La clasificación de la inserción condrocostal: esternales (rojas), asternales (verdes) y flotantes (azules)

Los cartílagos costales que en anatomía comparada se designan con el nombre de costillas esternales, son estructuras anatómicas en forma de placas constituidos por tejido hialino homogéneo que se encargan de prolongar las costillas hacia adelante, además de ayudar de una manera muy significativa a la simetría y elasticidad de las paredes del tórax.

Los primeros siete prolongan las costillas hasta el esternón (esternales); los siguientes tres (octavo, noveno y décimo) no llegan al esternón, sino que se insertan o articulan con el borde inferior del cartílago situado inmediatamente por encima; los dos últimos han señalado extremidades, que terminan en la pared del abdomen. Al igual que las costillas, los cartílagos costales varían en su longitud, diámetro y dirección.²

Los cartílagos costales tienen una configuración análoga a las costillas que continúan, por lo que se consideran en ellos una cara externa, una cara posterior o interna, un borde superior y un borde inferior, siguiendo cada una de estas

regiones a su arco costal homónimo.

En sus dos extremos, el externo (costal) es saliente y se continua con la cúpula elíptica de la costilla, mientras que en el interno (esternal) adopta la forma de un ángulo diedro, el cual viene alojarse dentro de las escotaduras costales de los bordes laterales del esternón.

Estos caracteres morfológicos descrito corresponde a los primeros siete cartílagos costales principalmente.

Los cartílagos costales están rodeados de una envoltura fibrosa denominada pericondrio, que se continua con el periostio del esternón en su extremo interno y el extremo externo con el periostio de las costillas.

Los cartílagos costales aumentan en longitud desde el primero al séptimo, para luego ir disminuyendo gradualmente hasta el duodécimo. Sus diámetros de amplitud, así como la de los intervalos entre estos, disminuyen desde el primero hasta el último.

Son amplios en sus inserciones hacia las costillas, y se estrechan hacia sus extremos esternales, con excepción de los dos primeros, que son de la misma amplitud en todo, y el sexto, séptimo y octavo, que se amplían en sus márgenes están en contacto.

También varían en dirección: el primero desciende un poco, el segundo es horizontal, el tercero asciende ligeramente, mientras que los otros son angulares, siguiendo el curso de las costillas por una corta distancia, y luego subiendo hasta el esternón.^{1,2}

En la pared torácica, coexisten una amplia gama de patologías que presentan, como factor etiológico, alguna alteración en el desarrollo y/o la morfología de la caja torácica en especial en la cartilaginosa.

Algunas de estas malformaciones se presentan en forma leve y de repercusión o compromiso sólo en lo estético de la simetría de la pared torácica, sin embargo, puede haber también malformaciones que suelen ser muy complejas, incluso causar la muerte del paciente.³

Las deformidades de la pared torácica son un grupo de patologías muy comunes, por lo general afectan principalmente a niños y/o adolescentes en una proporción de 4:11. Esta es una entidad que se presenta en 1 por cada 1.000 nacidos vivos, con mayor frecuencia en el sexo masculino sobre el sexo femenino (proporción 3:1) en la raza blanca.³

Sólo en un tercio de los casos de la deformidad denominada pectus está presente en la primera infancia y en el resto comienza a notarse paulatinamente a medida que el niño crece, haciéndose más ostensible en la etapa prepuberal y puberal que es cuando existe un incremento de la velocidad de crecimiento.³

Estas deformidades torácicas por lo general son hereditarias, y guardan una íntima relación con la debilidad general de los tejidos blandos, y una hipoplasia a nivel de los músculo del abdomen, tórax y dorso.

En orden de aparición, las deformidades pueden ser del tipo Pectus Excavatum (75-90%); Pectus Carinatum (6%); Formas combinadas (Pectus Excavatum mas Pectus Carinatum): 2%; Aplasia de la pared anterior del tórax 1%; Fisura del manubrio y/o resto del esternón: 1%.^{3,4}

Como se puede observar la malformación torácica, más común es la del tipo pectus excavatum (pecho hundido o pecho de zapatero), seguida por la malformación tipo pectus carinatum (pecho de paloma, pecho en quilla).

Ambas malformaciones se deben a una alteración estructural de los cartílagos costales, que conllevan a un crecimiento anormal de los mismos y a una deformidad del esternón donde este es desplazado hacia adentro o hacia fuera. Sin embargo, no han sido identificada la etiología precisa de estas malformaciones, se presume que juega un papel importante el factor genético o hereditario, debido a la presencia de antecedentes familiares en muchos de estos pacientes que consultan por estos tipos de deformidades. (Fig. 2)^{4,5}

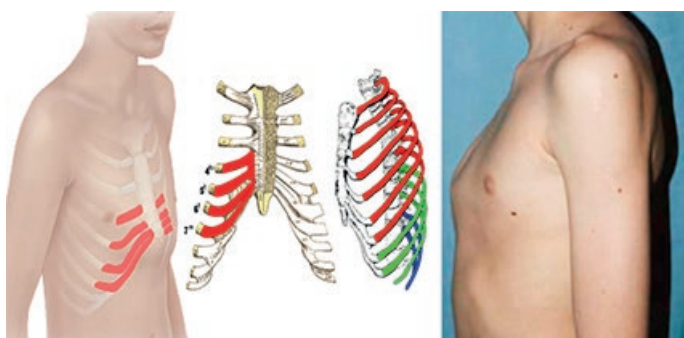


Fig. 2: Infografía de la malformación de la pared anterior del tórax, caracterizada por una protrusión de los cuatro últimos cartílagos esternales (4º, 5º, 6º y 7º) y el esternón de grado variable, asociado a una alteración de las articulaciones condroesternales inferiores.

La deformidad congénita del tórax pectus carinatum, se debe a una alteración primaria que afecta al esternón, costillas y/o sus cartílagos.

El pectus carinatum es una anomalía caracterizada por la protrusión en grado variable anterior del esternón y/o de los últimos cartílagos costales (4º, 5º, 6º y 7º) en sentido anterior o hacia fuera de la parrilla costal, aumentando el diámetro anteroposterior.

Corresponde a la segunda deformidad más común de la pared torácica, después del pectus excavatum.

Se presenta en 1 por cada 1500 recién nacido, se ha estimado una prevalencia de 0,3-0,7%, afecta a los varones en una proporción de 4:1 con respecto a las hembras, acompañándose de una manifiesta incidencia familiar hasta en un 25% a un 30% de los pacientes afectados, hacen sospechar una predisposición genética.

El defecto puede manifestarse al momento del nacimiento o en el primer año de la vida, aunque su mayor expresión es en la primera infancia y en el desarrollo del crecimiento en las etapas prepuberales y puberales.³⁻⁵

La causa etiológica del pectus carinatum, hasta la actualidad permanece desconocida, se está claro de que la alteración más común es el subtipo medio que afecta por lo general a los últimos cuatro cartílagos, por lo que la teoría más aceptada es la del hipercrecimiento cartilaginoso, sin embargo, se han postulado diversas hipótesis para explicar este trastorno como el de las presiones intrauterinas, raquitismos, anomalías del músculo diafragmático, se han invocado como causas del defecto.⁶

Lo que sí parece estar muy claro, es que existe una manifiesta carga genética de los portadores que tengan antecedentes familiares.⁷

También así mismo parece ser que alguna anomalía del tejido conectivo juega un importante papel en su etiología.

Alteraciones de las enzimas responsables del metabolismo de los mucopolisacáridos y diversos oligoelementos como el zinc, calcio, magnesio, pueden producir una debilidad de los cartílagos paraesternales, los cuales se deforman al incidir sobre ellos factores mecánicos derivados de la respiración y el crecimiento corporal.

Según la incidencia de estas fuerzas, esta deformidad se tornará protrusiva, sin que se sepa por qué en un momento determinado del crecimiento, la deformidad adquiere una u otra forma.^{6,7}

El pectus carinatum incluye un espectro de anomalías que varían según su anatomía y severidad. Por lo que esta defor-

midad puede diferenciarse en tres subtipos desde el punto de vista anatómico para su división se tomó como referencia la línea intermamaria, a saber:

- **Superior:** la protrusión máxima se localiza por arriba de la línea intermamaria.
- **Medio:** la protrusión máxima se encuentra a nivel de la línea intermamaria.
- **Inferior:** la protrusión máxima se localiza por debajo de la línea intermamaria.

Y según su severidad también puede diferenciarse en tres subtipos:

- **Condrogladiolar** o “en quilla”, es la más frecuente (~90%) y se caracteriza por la protrusión de los dos tercios inferiores del esternón, los cartílagos costales son cóncavos y acentúan la prominencia del esternón. La deformidad es asimétrica casi en la mitad de los casos.
- **Condromanubrial** o en “pecho de paloma”, existe una protrusión del manubrio y de la porción superior del esternón, es una forma más compleja y mucho menos común se aprecia en el 5% de los casos, en esta forma, la parte superior del esternón sobresale hacia delante, y el cuerpo del esternón se desvía posteriormente. El esternón tiene una forma característica en Z en una visión lateral.
- **Mixtas** que presentan protrusión del esternón con depresión del manubrio o viceversa, se agrupan bajo el nombre de pectus arcuatum o “cuernos de buey”.⁸

A su vez cada variedad puede subdividirse en: simétrico o asimétrico, según la protrusión se localice en la línea media o hacia uno de los lados.

En cuanto al factor etiológico del pectus carinatum es desconocido, pero este se puede deber a una anomalía de los cartílagos que provoca la protrusión o desplazamiento anterior del esternón, por consiguiente, en una protrusión del tramo superior, medio o inferior del esternón con exteriorización de los cartílagos costales más caudales, originando un aspecto de tórax en quilla de barco o tonel.⁸

Se ha propuesto como principal teoría que su origen etiológico, se debe a una anomalía en el excesivo crecimiento longitudinal de los cartílagos costales que propulsa hacia afuera el esternón con un aumento del diámetro anteroposterior de la caja torácica apreciándose, la protrusión en grado variable del esternón y la exteriorización de los últimos cartílagos costales (4º, 5º, 6º y 7º) en forma de cúpula en domo (rojo), cuando lo normal es la forma de cúpula elíptica, los cartílagos costales son más largos y angulados hacia afuera y el proceso xifoideo suele doblarse hacia delante en

forma prominente.

Esto da lugar a una convexidad de proyección variable en la pared anterior de la caja torácica.

La radiografía de tórax anteroposterior y lateral los hallazgos de la anatomía radiológica son suficiente para identificar adecuadamente la anomalía de los cuatro últimos cartílagos y el esternón, descartar diagnósticos diferenciales y aportar al seguimiento. (Fig. 3)

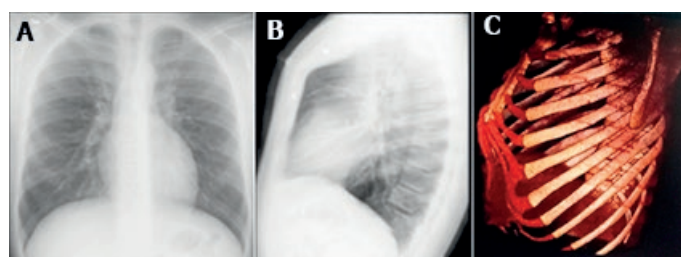


Fig. 3: (A-B). Muestran el aumento en el diámetro anteroposterior del tórax, debido a la prominente protrusión y convexidad del esternón, con el vértice en la unión entre el cuerpo y el manubrio esternal, (C) reconstrucción de imagen tomográfica pectus carinatum.

Es por todo lo ante expuesto el objetivo de la investigación es exponer las alteraciones anatómicas estructurales por la pérdida de la forma de cúpula elíptica de los últimos cuatro cartílagos esternales (4º, 5º, 6º y 7º) que produce protrusión condroesternal del tórax, angulación esternal, y asimetría de la pared anterior como causa del proceso etiológico, como hallazgos en los pacientes con diagnóstico de deformidad torácica congénita variedad pectus carinatum, que fueron sometidos a corrección quirúrgica en la Unidad de Cirugía de Tórax Pediátrica de la Fundación Hospital de Especialidades Pediátricas en Maracaibo-Venezuela.

Material y método

Tipo de investigación. Prospectiva, transversal, descriptiva, observacional. El universo poblacional estuvo constituido por 110 pacientes que ingresaron por la consulta de la Unidad de Cirugía de Tórax de la Fundación Hospital de Especialidades Pediátricas, Maracaibo-Venezuela con el diagnóstico de deformidad torácica congénita variedad pectus carinatum, para cirugía correctiva.

La finalidad es corroborar y establecer las alteraciones anatómicas estructurales por la protrusión en grado variable anterior del esternón y/o la pérdida de la forma de cúpula elíptica por una forma de domo de los últimos cuatro

cartílagos (4º, 5º, 6º y 7º) costales como causa del proceso etiológico del trastorno torácico congénito variedad pectus carinatum.

El comité de bioética del hospital aprobó la investigación y se obtuvo por escrito el consentimiento médico informado por representación de sus padres, así como el asentimiento de cada paciente que intervinieron en la investigación que participaron en la investigación, tomando en cuenta la protección de sus derechos, respetando el anonimato, su principio de autonomía y los principios bioéticos de beneficencia y no maleficencia según la normativa jurídico deontológica venezolana y la Declaración de Helsinki.

Como se trataba de pacientes pediátricos niños, niñas y/o adolescente igualmente esta información se manejó basada en la Ley Orgánica para la Protección de Niños, Niñas y Adolescente (LOPNA) y los diferentes tratados, pactos y convenios suscritos en el país que protegen a este tipo de población.

Recolección de los datos

Se confeccionó y se utilizó una ficha estructurada en donde se consignó cada paciente según su edad, sexo, datos obtenidos de las historias clínicas, procedimiento quirúrgico y hallazgo observado durante el transoperatorio.

Selección de los pacientes

Se incluyeron todos los pacientes entre 5 – 16 años de edad, de ambos sexos, que ingresaron por la consulta de cirugía de tórax pediátrica con este tipo de deformidad cartilaginosa anterior, a los cuales se le solicitó estudio de imágenes en la proyección lateral para establecer la severidad de la deformidad y estudio de tomografía computarizada (TC) para valorar la protrusión esternal mediante la medición del ángulo en el punto de mayor rotación esternal. El índice de gravedad pectus, también conocido como el índice de Haller, en donde el valor normal es de 2,54, mientras que en estos pacientes estaría en torno al 1,7 – 1,8.

Por lo ameritaron la corrección del defecto torácico de la pared anterior, para lo cual se utilizó la técnica abierta u operación de Welch una variación de la técnica de Ravitch que está basada en los siguientes pasos:

1. Incisión sagital o medial en varones y submamaria central en las hembras.

2. Disección en bloque de piel, y el tejido celular subcutáneo, desinserción de los planos musculatura pectoral mayor y oblicuo externo y recto anterior, exponiendo en toda su magnitud la deformidad torácica donde se aprecia la alteración en la forma de cúpula elíptica en la longitud de los cartílagos cuarto (4º), quinto (5º), sexto (6º) y séptimo (7º) y del ángulo diedro esternal interno.
3. Se procede a practicar exéresis de proceso xifoideo con condrotomía segmentaria bilateral paraesternal y a nivel del punto más prominente de la deformación a partir de cuarto cartílago hasta el séptimo cartílago preservando el pericondrio, con remodelación del lecho pericondríco para evitar su crecimiento en forma de cúpula domo.
4. Movilización retroesternal con fractura de tabla externa del esternón en forma de cuña con alineamiento de la zona ventral con estabilización/fijación de la misma con puntos en sutura de vicryl 1, buscando una simetría torácica correcta.
5. Reinserción de la de la vaina de los rectos abdominales y plano muscular pectoral.
6. Síntesis del tejido celular subcutáneo y piel. No se deja drenaje.

Delimitación de la investigación

La investigación se ejecutó en el período comprendido de enero de 2017 a enero de 2019, en la Unidad de Cirugía Torácica Pediátrica en la Fundación Hospital de Especialidades Pediátricas, Maracaibo – Venezuela.

Análisis estadístico

Los datos obtenidos de las diferentes variables, se expresaron como valores absolutos del análisis de las variables cuantitativas se describe en porcentajes y se presentaron en gráficos.

Resultados

Es estudio observacional prospectivo, multicéntrico que analiza las historias clínicas, las fotografías preoperatorias y las imágenes de 110 pacientes divididos en tres grupos etarios; de 5 a 8 años 54,5% (60/110) de los casos, de 9 a

12 años 36,3% (40/110), y de 13 a 16 años 9,0% (10/110) (Fig. 4)

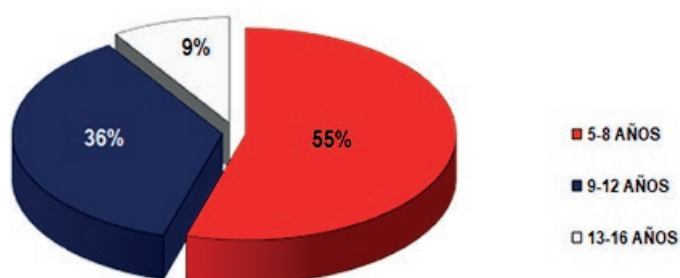


Fig. 4: Resultado según el grupo etario de los pacientes (n=110)

En la Fig. 5 en cuanto a la variable sexo hubo predominio del sexo masculino 62,7% (69/110) de los casos y 29,0% (32/110) sexo femenino.

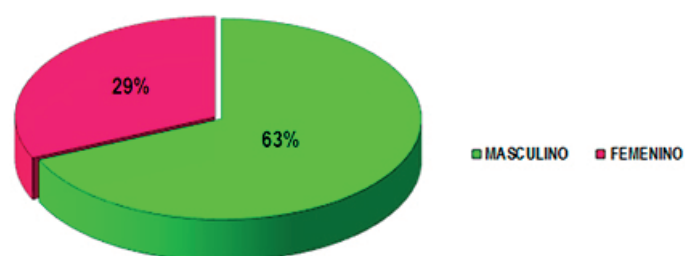


Fig. 5: Resultado según el sexo de los pacientes (n=110)

En la Fig. 6 en los estudios de imágenes conformado por la tele de tórax proyección posteroanterior y lateral, se evidencio que en el 95% (105/110) de casos fue suficiente para el diagnóstico y determinar el tipo de anomalía en cuanto a sus variantes condrogladiolar o condromanubrial. Mientras que al resto 5% (5/110) fue necesario solicitar estudio tomográfico ya que los pacientes presentaban una deformidad tipo mixta pectus carinatum/ pectus excavatum.

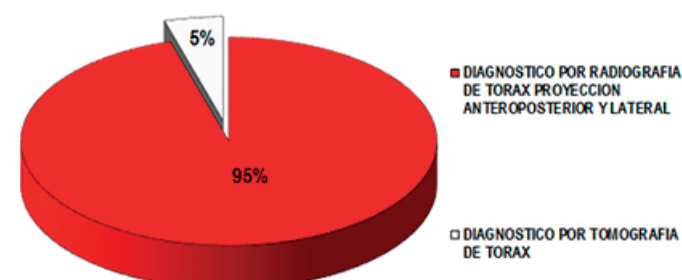


Fig. 6: Resultado según estudio de imágenes y diagnostico (n=110)

En la Fig. 7 con respecto al subtipo del pectus carinatum tomando como referencia la línea anatómica intermamaria; El subtipo medio se observó en el 90,9% (100/110) de los casos; El subtipo inferior se observó en el 6,3% (7/110); Mientras que él. subtipo superior, se observó en el 2,7% (3/110)

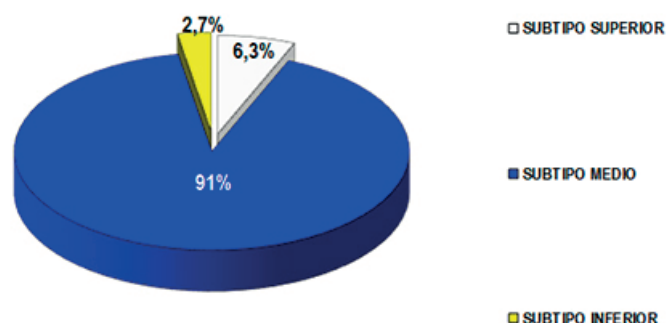


Fig. 7: Resultado según subtipo del pectus carinatum tomando como referencia la línea anatómica intermamaria (n=110)

En la Fig. 8 con respecto al tipo de variante de la deformidad pectus carinatum, la variante condrogladiolar o "en quilla", se observó en el 85% (94/110) de los casos; la variante condromanubrial se observó en el 10% (11/110); mientras que el tipo variante mixta carinatum / excavatum se observó en el 4,5% (5/110).

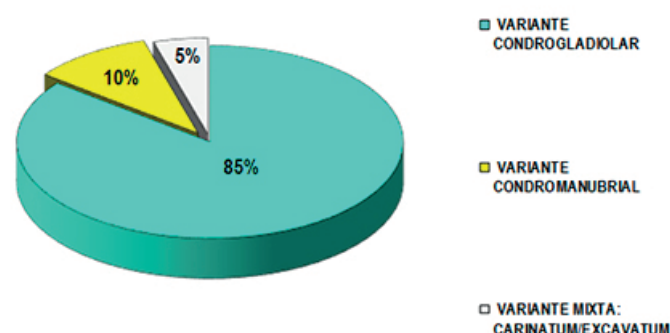


Fig. 8: Resultado según el tipo de variante del pectus carinatum (n=110)

Con respecto al índice tomográfico o índice de Haller que permite valorar la protrusión esternal mediante la medición del ángulo en el punto de mayor rotación esternal que nos da la gravedad del pectus, en la Fig. 9 se puede observar en el 90% (105/110) de los casos, este índice se encuentra en torno al 1,7 – 1,8.

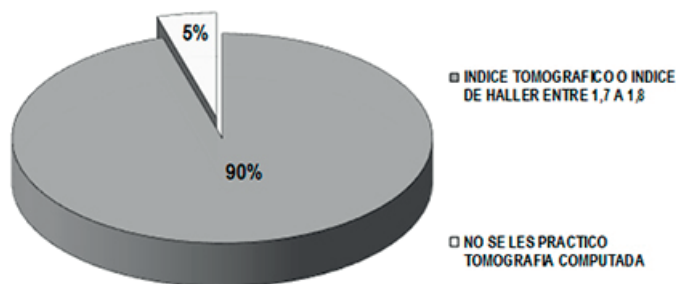


Fig. 9: Resultado según índice de gravedad tomográfico o índice de Haller (n=110)

En cuanto a los hallazgos transoperatorio en la **Fig. 10** se pudo constatar la alteración anatómica anómala caracterizada por la protrusión en grado variable en la angulación anterior del esternón y/o de los últimos cartílagos costales (4°, 5°, 6° y 7°) en sentido anterior o hacia fuera de la parrilla costal, aumentando el diámetro anteroposterior con asimetría como causa posible del proceso etiológico.

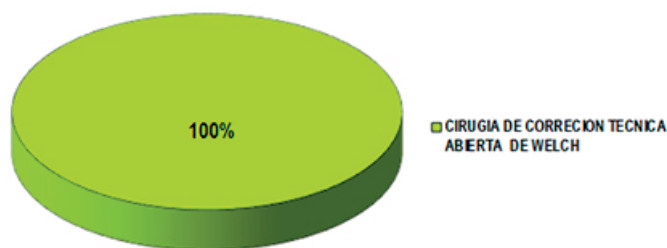


Fig. 10: Resultado según cirugía técnica abierta de Welch (n=110)

Sin embargo, se propuesto como teoría principal de su origen etiológico, la anormalidad o alteración anatómica en la forma de cúpula elíptica debido al excesivo crecimiento longitudinal de los cartílagos costales lo que los propulsa hacia afuera junto con el esternón con un aumento del diámetro anteroposterior en forma de domo de la caja torácica, teoría la cual compartimos por los hallazgos encontrados en el 100% (110/110) de los pacientes a quien se le practicó la cirugía correctiva por técnica abierta operación de Welch.

Discusión

Las malformaciones congénitas con deformidad de la pared del tórax, comprenden un grupo muy heterogéneo de patologías que presentan como factor etiológico alguna alteración en el desarrollo y/o morfología de las estructuras de la caja torácica.

Se pueden dividir en dos tipos, las que son productos del

desarrollo anormal del tórax en el crecimiento y las congénitas que son las secundarias a una malformación estructural del pecho evidente en el nacimiento.

Las malformaciones del desarrollo como el pectus carinatum o pectus excavatum, son las más comunes, que se presentan con cuadros clínicos muy diversos, desde formas leves, sin repercusión funcional y leve afectación estética a casos complejos asociados a otras malformaciones, y en ocasiones incompatibles con la vida.

Se pueden clasificar estas malformaciones congénitas de la pared torácica en cinco tipos basándonos en el sitio anatómico inicial donde se origina la enfermedad:

- Tipo I: cartilaginosas.
- Tipo II: costales.
- Tipo III: condrocostales.
- Tipo IV: esternales.
- Tipo V: claviculoescapulares.

Por lo que haremos hincapié en las cartilaginosas como el pectus carinatum. Se trata de una deformidad rara de la pared torácica detectable durante la etapa de la infancia, y con tendencia a empeorar durante la adolescencia.

El pectus carinatum, o tórax en quilla, se define como una protrusión de la pared anterior del tórax. Otras denominaciones son tórax cueniforme o pecho de paloma.

La deformidad es asimétrica subtipo medio o tórax en quilla, casi en la mitad de los casos, como resultado en nuestro estudio.

Se presenta en 1 de cada 1500 nacidos vivos, siendo la segunda malformación genética más común y frecuente de la pared torácica, en el 30% de los casos presentan historia familiar de dicha malformación, cuatro veces más frecuente en hombres que en mujeres como sucedió en nuestros casos.

La causa etiológica del pectus carinatum es desconocida. Se han propuesto varios mecanismos:

1. El crecimiento anómalo del cartílago anterior.
2. El Crecimiento anómalo del esternón o de las costillas,
3. Las anomalías bioquímicas en el cartílago costal.⁹

Su evaluación se basa en el examen físico donde se evidencia un aumento en el diámetro anteroposterior torácico, con o sin disminución en la movilidad del tórax.

En el examen físico: se debe describir el tipo de deformidad donde la más común es la variante condrogladiolar como sucedió en nuestra investigación.

Los estudios de imágenes se solicitan para establecer la severidad de la deformidad sobre todo en la proyección lateral y para detectar escoliosis en la proyección anteroposterior.

La tomografía computarizada (TC) permite valorar la protrusión esternal mediante la medición del ángulo en el punto de mayor rotación esternal.

El índice de gravedad pectus, también conocido como el índice de Haller, utilizado en la valoración de la malformación.

El valor normal es de 2,54, mientras que en estos pacientes estaría en torno al 1,7 – 1,8, al igual que en nuestros pacientes.

Por lo que su etiopatogenia sigue siendo no muy clara, pero el defecto resultante es una alteración anatómica estructural en el desarrollo de los cartílagos costales que lleva a un crecimiento anormal de los mismos y a una deformidad del esternón que es desplazado hacia fuera de la pared torácica anterior que lleva a anomalías tanto simétricas como asimétricas.^{10,11}

En nuestra experiencia, luego de observar de manera detallada y minuciosamente durante el transoperatorio de nuestro paciente que presentaban esta malformación torácica variedad pectus carinatum, como se pudo apreciar, la alteración anatómica estructural en grado variable en la angulación anterior del esternón y/o de los últimos cartílagos costales (4°, 5°, 6° y 7°) en sentido anterior y hacia fuera de la parrilla costal, debido a que los cartílagos costales son más largos longitudinalmente en forma de domo y angulados hacia fuera lo que origina una convexidad variable en la pared anterior aumentando el diámetro anteroposterior de la caja torácica que causa un defecto hacia el exterior del esternón con protrusión de la pared torácica anterior, por lo cual podemos afirmar que esta variante anatómica esternocondral contribuye a la génesis de dicha deformidad.

La edad óptima para su corrección quirúrgica es al inicio de la pubertad: de los 11 a los 13 años. Sin embargo, nuestra investigación estuvo delimitada dentro de un rango de edad desde los 5 a los 16 años.¹¹

La cirugía en adultos tiene buenos resultados estéticos especialmente en el pectus carinatum subtipo medio, variante condrogladiolar y tórax poco rígidos; no obstante, está des-

crita una mayor incidencia de complicaciones que con los pacientes pediátricos.

En la investigación de Acastello y col, en una revisión de los pacientes que consultaron al servicio de Cirugía Torácica del Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez" en el período comprendido entre enero 1987 – enero 2009, pudiendo determinar los tipos más frecuentes e identificar al grupo de malformaciones que requieren corrección quirúrgica, fueron evaluados 8.642 pacientes; de los cuales 7.938 (91.85%) correspondieron al Tipo I, 260 (3.01%) al Tipo II, 383 (4.43%) al Tipo III, 16 (0.19%) al Tipo IV y 45 (0.52%) al Tipo V.

Las malformaciones Tipo I fueron las más frecuentes. Los pacientes se agruparon de la siguiente forma según los subtipos; pectus excavatum: 4.326 pacientes (54.5%), pectus carinatum: 3.586 pacientes (45.18%) Dismórficas: 26 pacientes (0.32%). Como sucedió en nuestra casuística donde la malformación Tipo I fue la deformidad más frecuente, y el pectus carinatum ocupó el segundo lugar después del pectus excavatum.

En los pacientes afectados por esta deformidad la preocupación fue estética, con repercusiones psicológicas y sociales, pero escasamente funcionales.

Decidir sobre la técnica quirúrgica correctiva, esta se ve afectada debido al tipo de deformidad del pectus carinatum que pueda presentar el paciente. Así sucedió en nuestros casos.

Como el mayor compromiso es estético, existe el tratamiento ortopédico con corsé de compresión externa y compresor dinámico

El tratamiento quirúrgico los cirujanos que utilizan la técnica abierta u operación de Ravitch o la variante como lo es la operación de Welch, suelen tener que realizar resecciones del cartílago costal con preservación y remodelación del pericondrio y desplazar la posición de la esternotomía con esto, lo que se busca es el crecimiento elíptico de los cartílagos y eliminar o rebajar la protrusión anterior del esternón.¹¹

Mientras quienes emplean la técnica de Nuss, o sus variantes como la técnica de Abramson que utiliza el pectus bar para hundir el esternón.^{12,13}

En nuestros pacientes se empleó la técnica de Welch con la modificación debida de la variante anatómica esternocondral, donde se resecaron del cuarto (4°) al séptimo (7°) cartílago costal preservando y remodelando el pericondrio para que su crecimiento sea elíptico con corrección del ángulo del esternón.

El tratamiento quirúrgico del pectus carinatum ha sido desde siempre un tema controvertido, a aparición de nuevas técnicas como la técnica de Nuss modificada por Abramson generó un gran entusiasmo inicial, debido al atractivo de las palabras “mínimamente invasivo”.

Sin embargo, ninguna de las técnicas ha generado un consenso general entre los cirujanos torácicos todas estas tienen partidarios y detractores.¹⁴

Según las recientes revisiones ninguna de las técnicas (Ravitch y Nuss) ha demostrado ser superior a la otra en términos de complicaciones y resultados sobre todo en adultos. La preferencia personal de cada cirujano y su experiencia determina el uso de una u otra.

Es por esto que el propósito en la metodología de esta investigación, es aportar una serie de pequeños detalles anatómicos que transcurren en la pared torácica, los cuales son de suma importancia como: alteración anatómica estructural en la longitud de los últimos cartílagos costales y angulación y protrusión del esternón.

Ya que al momento de emplear sobre todo las técnicas abiertas que pueden ayudar a conocer mejor el mecanismo etiopatogénico de esta variedad de deformidad genética torácica como lo es el pectus carinatum, lo puede ayudar a los cirujanos torácico a simplificar la técnica y la obtención de mejores resultados para nuestros pacientes.

Conclusiones

El pectus carinatum es la segunda malformación cartilaginosa más frecuente después del pectus excavatum, siendo el subtipo medio y la variante condrogladiolar las más frecuente es el de forma asimétrica afecta a la parte caudal de los últimos cuatro cartílagos y al esternón.

Las técnicas para la reparación del pectus carinatum presenta buenos resultados estéticos, sin embargo, mientras se ignoren las variantes anatómicas estructurales en la remodelación del pericondrio costal en su longitud, conocer estos pequeños detalles en la variación de la anatomía de la pared torácica anterior en nuestros casos nos han permitido simplificar la técnica y conseguir mejores resultados estéticos.

Referencias

1. Testut L, Latarget A. *Tratado de anatomía humana*. Barcelona: Salvat, 1951:190-6.
2. Rouviere, H y Delmas, A. *Anatomía Humana. Descriptiva, topográfica y funcional*. Editorial Masson. 2005. 11ª ed. 13.
3. Acastello E, *Generalidades In: Patología de la Pared Torácica en Pediatría*. Buenos Aires, El Ateneo, 2006: 1-10.
4. Chung, C.S. Myrianthopoulos, N.C. *Factors affecting risks of congenital malformations. I. Analysis of epidemiologic factors in congenital malformations. Report from the Collaborative Perinatal Project Birth Defects Orig Artic Ser*, 1975; 11: 1-22. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/130944>.
5. Desmarais TJ, Keller MS. *Pectus carinatum*. Curr Opin Pediatr 2013; 25(3): 375-81. Disponible en: DOI: 10.1097/MOP.0b013e3283604088.
6. Koumbourlis AC. *Pectus deformities and their impact on pulmonary physiology*. Paediatr Respir Rev 2015; 16 (1): 18-24. Disponible en: DOI: 10.1016/j.prv.2014.10.009.
7. Pilegaard H, Bjorn P. *Minimal Invasive Repair of Pectus Excavatum and Carinatum*. Thorac Surg Clin 2017; 27: 123-31. Disponible en: DOI: 10.1016/j.thorsurg.2017.01.005.
8. Emil S. *Current Options for the Treatment of Pectus Carinatum: When to Brace and When to Operate?* Eur J Pediatr Surg 2018; 28(4): 347-54. Disponible en: DOI: 10.1055/s-0038-1667297.
9. 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(3): 474-9. Disponible en: DOI: 10.1093/icvts/ivx353
10. 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. Disponible en: DOI: 10.3389/fped.2017.00257
11. Park CH, Kim TH, Haam SJ, Lee S. *Does overgrowth of costal cartilage cause pectus carinatum? A three-dimensional computed tomography evaluation of rib length and costal cartilage length in patients with asymmetric pectus carinatum*. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2013 Nov;17(5):757-63. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK541121/>.
12. Acastello, Eduardo. Garrido, Patricia. *Actualización de la clasificación de las malformaciones congénitas de la pared torácica: 22 años de experiencia en un hospital pediátrico*. Rev. Med. Clint. CONDES. 2009; 20(6) 758 – 767. Disponible en: http://www.clinicalascondes.com/area-academica/pdf/MED_20_6/004_actualizacion_malformacion.pdf.
13. Cohee AS, Lin JR, Frantz FW, Kelly RE. *Staged management of pectus carinatum*. J. Pediatr. Surg. 2013 Feb;48(2):315-20. Disponible en: DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2012.11.008.
14. Abramson H. *A minimally invasive technique to repair pectus carinatum. Preliminary report*. Arch. Bronconeumol. 2005 Jun;41(6):349-51. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15989893>.