

Alteraciones de la caja torácica: diagnóstico y clínica.

Dra. Pilar Morant. *Hospital La Fe. Valencia*

La pared torácica es un componente importante en el funcionamiento de la bomba respiratoria. Las enfermedades que alteran la estructura de la pared torácica afectan su función, y pueden dar lugar a un compromiso respiratorio o insuficiencia respiratoria.

Los componentes de la pared torácica incluyen las estructuras óseas (costillas, columna vertebral etc.), los músculos respiratorios y los nervios que conectan el sistema nervioso central con estos músculos.

Las deformidades más frecuentes que podemos encontrar en la caja torácica (tabla 1) son:

<ul style="list-style-type: none">▪ Deformidades congénitas▪ Cifoescoliosis▪ Volet costal▪ Espondilitis anquilopoyética▪ Toracoplastia▪ Fibrotórax▪ Tumores de la pared torácica
--

Tabla 1: **Deformidades de la pared torácica**

Las deformidades congénitas del tórax se deben a una alteración primaria que afecta al esternón, costillas y/o sus cartílagos. Aunque existen un gran número de entidades que pueden ser englobadas en este concepto se describirán las siguientes:

- Pectus excavatum
- Pectus Carinatum
- Fisura o hendidura esternal
- Síndrome de Poland
- Distrofia torácica asfixiante o Síndrome de Jeune.

Pectus excavatum. Consiste en una depresión del tramo final del esternón con exteriorización de los cartílagos costales más caudales, originando un aspecto de tórax en embudo. Es la deformidad congénita más frecuente de la pared torácica. Ocurre en 1 de cada 300 o 400 nacidos vivos. Existen diversos grados de gravedad clínica. Se han propuesto varias teorías acerca de la etiología de este defecto que incluyen desde alteraciones funcionales del diafragma

hasta la existencia de un tendón central, pasando por un fallo en la osteogénesis o condrogénesis.

Clínica:

Síntomas: la presencia de la deformidad torácica ocasiona repercusiones estéticas, psicológicas y sociales. Dos tercios de los pacientes con S. de Marfan pueden tener asociado un pectus excavatum. La mayoría son asintomáticos, sin embargo no tienen la misma reserva respiratoria que sus compañeros. La escoliosis puede existir asociada en más del 20% de estos pacientes. Esta deformidad habitualmente afecta desde la T4 a la T9. La infección respiratoria baja recurrente y el asma se pueden observar en el 30 % de los pacientes. El prolapso de la válvula mitral ha sido observado en el 40 a 65% de los pacientes con pectus excavatum. Su causa no ha sido bien definida pero parece más bien un fallo mecánico porque revierte con la corrección quirúrgica.

Signos: Los signos clínicos vienen determinados por la presencia de deformidad.

La radiografía de tórax es de práctica obligada para valorar la deformidad y ocasionalmente el TAC torácico ante dudas en su diagnóstico.

Los tratamientos ortopédicos no corrigen los defectos y el tratamiento generalmente es quirúrgico con buenos resultados

Pectus carinatum. Se trata de una deformidad en la que la pared torácica protuye anteriormente. Es más frecuente en hombres y se asocia a otras anomalías musculoesqueléticas. La más común (21%) de los casos es la escoliosis. Es usual la presencia familiar. Es característica la profusión del esternón debido a la deformidad de dentro hacia fuera de los cartílagos costales, generalmente cuarto a octavo. Se clasifican en tres grados: la más común consiste en un desplazamiento anterior del cuerpo esternal con los cartílagos costales de forma simétrica (90%), menos frecuentes son las anomalías unilaterales de los cartílagos costales (9%). La tercera y más rara (1%) es la deformidad del manubrio. Esta deformidad se debe a una sinostosis del esternón que causa la protusión del manubrio y la depresión del cuerpo esternal (Síndrome de Currarino Silverman).

La principal manifestación clínica deriva de la alteración estética aunque pueden existir disnea y arritmias cardíacas en casos muy severos. Se han descrito cardiopatías congénitas en la tercera forma clínica.

El tratamiento es similar al del pectus excavatum.

Fisura o hendidura esternal: Es el defecto producido por la falta de unión en la línea media de los primordios laterales.

Hay tres tipos de fisura esternal: 1.- Fisura esternal superior o Cervico-torácica o proximal. La piel cubre el defecto y el pericardio, pleura y diafragma están intactos. Suele tener la apariencia de una U. La reparación perinatal puede permitir el cierre directo en la mayoría de los casos.. 2.-

La hendidura completa esternal: es un defecto más complejo, usualmente no hay hueso entre hioides y pubis. Suelen existir defectos en el diafragma anterior y diástasis de los músculos rectos. Es común la presencia de comunicación entre pericardio y el peritoneo. Es clásica la reparación de Ravitch, cerrando los defectos pericárdicos y peritoneal e interponiendo una prótesis de Teflón. 3.- Fisura esternal inferior o distal o toraco- abdominal. Es más rara que la fisura superior y se asocia a hendidura distal del esternón, ausencia de la parte inferior del diafragma, ausencia de la porción del pericardio, con comunicación libre entre la cavidad peritoneal y pericárdica. Se asocia también a una cardiopatía congénita. Se debe intentar la corrección de todos los defectos en el mismo tiempo quirúrgico.

Síndrome de Poland: El defecto consiste en la ausencia congénita del músculo pectoral mayor con o sin pérdida del pectoral menor; pueden existir defectos de los músculos serrato anterior, dorsal ancho y musculatura abdominal anterior o lateral o aplasia e hipoplasia de los cartílagos costales y una parte de las costillas. La incidencia de este síndrome es de 1 de cada 30.000 a 1 de cada 40.000 nacidos. Es más frecuente en varones. Afecta más al lado derecho (75%). Se han descrito casos familiares pero la mayoría de ellos son esporádicos. Los grados de estas malformaciones son variables, desde la ausencia de una porción del pectoral mayor hasta el cuadro totalmente desarrollado. El tratamiento de la corrección es quirúrgico.

Cifoescoliosis: La cifosis presenta una deformidad con angulación anteroposterior y la escoliosis se define como una curvatura lateral de la columna vertebral mayor de 10° según el método de medición de Cobb. Las causas de la cifoescoliosis son diversas y se relacionan con defectos de la estructura que conforma el tórax (tabla II).

<p>Enfermedad neuromuscular</p> <p>Distrofia muscular</p> <p>Poliomielitis</p> <p>Parálisis cerebral</p>
<p>Patología vertebral</p> <p>Osteoporosis/osteomalacia</p> <p>Enfermedad de Pott</p> <p>Neurofibromatosis</p> <p>Tumores óseos</p>
<p>Enfermedades del tejido conectivo</p> <p>Síndrome de Marfan</p> <p>Síndrome de Ehlers-Danlos</p> <p>Síndrome de Morquio</p>

Anomalías adquiridas de la caja torácica
Toracoplastia
Fibrotórax
Idiomática
Cifosis de Scheuermann

Tabla II: **Causas de cifoescoliosis**

La causa más común es la escoliosis idiopática que puede diferenciarse en tres variedades según el momento de su aparición. La escoliosis idiopática infantil que aparece antes de los tres años de edad. La escoliosis idiopática juvenil es la detectada entre los 4 y 10 años y la escoliosis idiopática del adolescente. El diagnóstico se fundamenta en las exploraciones físicas y radiográficas. El análisis físico del tronco comprende:

La alineación y el equilibrio, las posibles asimetrías observando el dorso del enfermo, las curvas laterales patológicas, las gibosidades o prominencias, la estimación de las curvas fisiológicas en el plano sagital (cifosis torácica y lordosis cervical y lumbar). La presencia o no de antepulsión de hombros y otras deformidades (pectus excavatum o carinatum). También es importante la valoración de las extremidades inferiores. Se debe llevar a cabo un estudio radiológico mediante radiografías en bipedestación frente y perfil de 30x90 con la finalidad de valorar el equilibrio de tronco, asimetrías, curvas laterales patológicas, test de Risser, anomalías de transición lumbosacra o malformaciones congénitas raquídeas, el valor angular de las curvas mediante el método de Cobb y la presencia de anomalías displásicas de los cuerpos vertebrales.

En cuanto a la función pulmonar existe una relación directa con la magnitud de la curva. Se produce una disminución de la capacidad vital (CV), del volumen máximo espirado en un segundo (FEV₁) y de la PaO₂. La disminución de la CV no se produce hasta que la curva alcanza de 65° a 100° según autores, sin embargo se acentúa si hay lordosis torácica.

En el grupo de las cifosis juveniles nos encontramos ante la Cifosis de Scheuermann, los criterios de inclusión según Bradford es la presencia de una única vertebra con cuña anterior superior a los 5°. El dolor vertebral durante la fase de crecimiento suele desaparecer al finalizar la madurez esquelética en aquellas cifosis que no superan los 75° Cobb. Por el contrario las curvas mayores de 75° que no han sido tratadas en la adolescencia, pueden en el adulto ser causa de deformidad progresiva y raquialgias crónicas. El diagnóstico es igual que en la escoliosis mediante la exploración clínica y la radiología. En cuanto a la función pulmonar observamos un patrón restrictivo. En curvas severas la compliance pulmonar se encuentra alterada pudiendo dar lugar a atelectasias y atrapamiento aéreo, La presión inspiratoria máxima (PIM) y la presión espiratoria máxima (PEM) están disminuidas debido a la desventaja mecánica en la que se

encuentran los músculos respiratorios. En situaciones más avanzadas puede existir hipoxemia, hipertensión pulmonar y finalmente cor pulmonale.

Volet costal o flail chest para los anglosajones es una situación derivada de varias fracturas costales múltiples uni o bilaterales, a veces afectando los cartílagos costales o el esternón que ocasiona movimientos anormales o paradójicos de la caja torácica que no ayudan a la ventilación alveolar. En ocasiones los fragmentos fracturados quedan hundidos reduciendo el hemotórax y se denomina toracoplastia traumática, Es una patología muy grave que se asocia a hemotórax, neumotórax, contusión pulmonar y aumenta el riesgo de neumonías, atelectasias y síndrome de distress respiratorio. La ventilación es ineficaz debido a la incapacidad de generar una presión intratorácica efectiva; el aumento del trabajo respiratorio ocasiona la fatiga de los músculos respiratorios por lo que precisan ventilación mecánica invasiva en ciertas ocasiones.

Espondilitis anquilopoyética. La espondilitis anquilopoyética (EA) es una enfermedad sistémica caracterizada por inflamación del esqueleto axial y de las articulaciones periféricas grandes, dolor de espalda nocturno, rigidez de espalda, cifosis acentuada, síntomas constitucionales y uveítis anterior. El diagnóstico requiere demostrar la sacroileitis en la Rx. El tratamiento se realiza con Aines o antagonistas del factor de necrosis tumoral y medidas físicas que mantienen la flexibilidad articular. A pesar de la restricción de la pared torácica, los pacientes a menudo manifiestan únicamente un patrón restrictivo moderado, con una disminución de la capacidad pulmonar total. La PIM y La PEM pueden estar disminuidas.

Toracoplastia. Se define como la exéresis de un grupo de costillas con el fin de obtener el hundimiento de la pared torácica Esta intervención se utilizaba antes para el tratamiento de las cavernas tuberculosas. Hoy en día no se practica. La toracoplastia da lugar a un patrón restrictivo. La capacidad de ejercicio esta disminuida debido a la disminución de la CV.

Tumores óseos. Los tumores óseos de la pared torácica pueden dar lugar a una deformidad importante y a un patrón restrictivo secundariamente.

Entre los tumores óseos benignos más frecuentes se encuentran:

Osteocondroma: Es un tumor frecuente en el resto del organismo, representando en la pared torácica el 20-25% de las tumoraciones costales benignas. Afecta a adultos y adolescentes jóvenes, su edad media de presentación es alrededor de los 20 años y suelen ser asintomáticos. Radiológicamente son típicas las excrescencias óseas con ensanchamiento de la cortical en el lugar de la lesión y osificaciones centrales en ocasiones.

Displasia fibrosa. Es una entidad tumoral discutida que se encuadra como lesión pseudotumoral, pudiendo afectar a una o varias costillas. Es la más frecuente de las tumoraciones de la pared

torácica llegando a constituir hasta el 35% de los tumores benignos de esta localización. Suele ser más frecuente en varones y presentarse en la tercera o cuarta década de la vida. Radiológicamente presenta un alargamiento fusiforme con insuflación manifiesta.

Condromas. Son los tumores benignos más frecuentes dentro de los de origen cartilaginoso. Pueden presentarse como formas centrales medulares, llamados encondromas o como formas óseas yuxtacorticales situadas entre el periostio y la corteza ósea. Suelen aparecer en la tercera y cuarta décadas, su crecimiento es lento y se localizan preferentemente en la unión costoesternal. Radiológicamente se caracterizan por un aumento concéntrico del hueso que no llega a romper la cortical, pero si la adelgaza.

Entre los tumores óseos malignos más frecuentes se encuentran:

Condrosarcoma. Es el tumor maligno más frecuente de la pared, llegando hasta el 20-22%. Asienta predominantemente en la pared anterior torácica. Habitualmente es de crecimiento lento y se manifiesta como una masa dura adherida firmemente a planos profundos. Radiográficamente se presentan como una masa lobulada procedente de la médula ósea que destruye la cortical.

Bibliografía:

- Kotzot D, Schwabegger AH. Etiology of chest wall deformities--a genetic review for the treating physician. *J Pediatr Surg.* 2009 Oct; 4(10):2004-11.
- Luu TD, Kogon BE, Force SD, Mansour KA, Miller DL. Surgery for recurrent pectus deformities. *Ann Thorac Surg.* 2009 Nov;88(5):1627-31
- Shamberger, RC Congenital chest wall deformities. *Curr Prob Surg* 1996;33:469
- Malek, MH, Fonkalsrud EW, Cooper CB. Ventilatory and cardiovascular responses to the exercise in patients with pectus excavatum. *Chest* 2003; 124:870
- Guntheroth, WG, Spiers, PS. Cardiac function before and after surgery for pectus excavatum. *Am J Cardiol* 2007; 99:1762
- Colombani PM . Preoperative assessment of chest wall deformities. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 Spring;21(1):58-63. Review.
- Tüysüz B, Bariş S, Aksoy F, Madazli R, Ungür S, Sever L. Clinical variability of asphyxiating thoracic dystrophy (Jeune) syndrome: Evaluation and classification of 13 patients. *Am J Med Genet A.* 2009 Aug;149A(8):1727-33.
- Lien YC, Chen CH, Lin HC. Risk factors for 24-hour mortality after traumatic rib fractures owing to motor vehicle accidents: a nationwide population-based study. *Ann Thorac Surg.* 2009 Oct;88(4):1124-30.

- Mayberry JC, Kroeker AD, Ham LB, Mullins RJ, Trunkey DD. Long-term morbidity, pain, and disability after repair of severe chest wall injuries. *Am Surg*. 2009 May;75(5):389-94.
- Kawakami N, Tsuji T, Imagama S, Lenke LG, Puno RM, Kuklo TR; Spinal Deformity Study Group. Classification of congenital scoliosis and kyphosis: a new approach to the three-dimensional classification for progressive vertebral anomalies requiring operative treatment. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009 Aug 1;34(17):1756-65.
- Marks DS, Qaimkhani SA. The natural history of congenital scoliosis and kyphosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009 Aug 1;34(17):1751-5
- McMaster, MJ, Glasby, MA, Singh, H, Cunningham, S. Lung function in congenital kyphosis and kyphoscoliosis. *J Spinal Disord Tech* 2007; 20:203.
- Abel MF. Infantile idiopathic scoliosis. *J Neurosurg Spine*. 2009 Jul;11(1):1-2;
- Newton, PO, Faro, FD, Gollogly, S, et al. Results of preoperative pulmonary function testing of adolescents with idiopathic scoliosis. A study of six hundred and thirty-one patients. *J Bone Joint Surg Am* 2005; 87: 1937.
- Dos Santos, Alves VI, Stirbulov, R, Avanzi, O. Impact of a physical rehabilitation program on the respiratory function of adolescents with idiopathic scoliosis. *Chest* 2006; 130:500
- Dewan RK. Surgery for pulmonary tuberculosis - a 15-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009 Sep 19.
- Donath J, Miller A. Restrictive chest wall disorders. *Semin Respir Crit Care Med*. 2009 Jun;30(3):275-92. Epub 2009 May 18. Review.
- Lee-Chiong, TL Jr. Pulmonary manifestations of ankylosing spondylitis and relapsing polycondritis. *Clin Chest Med* 1998; 19: 747.
- Dagfinrud, H, Vollestad, NK, Loge, JH, et al. Fatigue in patients with ankylosing spondylitis: A comparison with the general population and associations with clinical and self-reported measures. *Arthritis Rheum* 2005; 53:5.
- Bacha D, Ayadi-Kaddour A, Fenniche S, Marghli A, Kilani T, El Mezni F. Costal chondrosarcoma. Report of five cases. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2009 Apr;95(2):164-9
- Tezer M, Erturer E, Ozturk C, Aydogan M, Hamzaoglu A. Symptomatic polyostotic fibrous dysplasia of the thoracic spine. *Joint Bone Spine*. 2006 Dec;73(6):742-4.
- Kim S, Lee S, Arsenaault DA, Strijbosch RA, Shamberger RC, Puder M. Pediatric rib lesions: a 13-year experience. *J Pediatr Surg*. 2008 Oct;43(10):1781-5.

- Bacha D, Ayadi-Kaddour A, Fenniche S, Marghli A, Kilani T, El Mezni F. Costal chondrosarcoma. Report of five cases. Orthop Traumatol Surg Res. 2009 Apr;95(2):164-9.

NOTAS