

RELATO OFICIAL

MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA PARED TORÁCICA

RELATOR

Dr. Eduardo Acastello

Cirujano Torácico Pediátrico

Jefe de División Cirugía. Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez"
Presidente de la Sociedad Iberoamericana de Cirugía Torácica.

COLABORADORA

Dra. Patricia Garrido

Cirujana Pediátrica del Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez"
Ex Residente y Jefa de Residentes
Ex Concurrente Post-Básica en Cirugía Torácica

**BUENOS AIRES
2011**

INDICE

| | |
|---|----|
| Prólogo..... | 4 |
| Introducción | 6 |
| Malformaciones Tipo I | 14 |
| Pectus Excavatum | 14 |
| Etiopatogenia..... | 15 |
| Presentación clínica..... | 15 |
| Evaluación y diagnóstico..... | 18 |
| Historia de la reparación quirúrgica..... | 19 |
| Corrección quirúrgica..... | 23 |
| Complicaciones y resultados..... | 28 |
| Pectus Carinatum | 30 |
| Etiopatogenia..... | 32 |
| Presentación clínica..... | 32 |
| Evaluación y diagnóstico..... | 32 |
| Corrección quirúrgica..... | 34 |
| Complicaciones y resultados..... | 37 |
| Dismórficas | 39 |
| Malformaciones Tipo II | 41 |
| Simples | 41 |
| Únicas..... | 41 |
| Agenesia e hipoplasia costal..... | 41 |
| Costilla bífida..... | 42 |
| Costillas supernumerarias..... | 43 |
| Fusión costal..... | 44 |
| Costilla dismórfica..... | 45 |
| Dobles..... | 45 |
| Combinadas..... | 46 |
| Complejas | 47 |
| Extrañas..... | 47 |
| Fusión costal..... | 49 |
| Sindrómicas..... | 53 |
| Síndrome de Jeune..... | 53 |
| Síndrome de Jarcho-Levin..... | 58 |
| Síndrome cerebro-costo-mandibular..... | 59 |

| | |
|---|-----|
| Malformaciones Tipo III..... | 61 |
| Síndrome de Poland..... | 61 |
| Incidencia..... | 62 |
| Etiopatogenia..... | 62 |
| Presentación clínica..... | 62 |
| Evaluación..... | 65 |
| Corrección quirúrgica..... | 68 |
| Complicaciones y resultados..... | 72 |
| Toracópagos..... | 74 |
| Clasificación..... | 75 |
| Presentación clínica..... | 77 |
| Evaluación y diagnóstico..... | 78 |
| Separación quirúrgica..... | 80 |
| Malformación Tipo IV..... | 82 |
| Fisura Eterna..... | 82 |
| Embriología..... | 82 |
| Incidencia y etiopatogenia..... | 82 |
| Historia y clasificación..... | 83 |
| Presentación clínica..... | 86 |
| Evaluación y diagnóstico..... | 89 |
| Historia de la reparación quirúrgica..... | 90 |
| Corrección quirúrgica..... | 91 |
| Complicaciones y resultados..... | 96 |
| Malformaciones Tipo V..... | 98 |
| Malformaciones de la clavícula..... | 98 |
| Malformaciones de la escápula..... | 102 |
| Enfermedad de Sprengel..... | 102 |
| Presentación clínica..... | 106 |
| Diagnóstico..... | 106 |
| Clasificación de Cavendish..... | 107 |
| Tratamiento..... | 107 |
| Malformaciones combinadas..... | 108 |
| Referencias bibliográficas..... | 110 |

PRÓLOGO

Cuando me asignaron el relato oficial del 55° Congreso Argentino de Cirugía Torácica sentí un gran orgullo y el reconocimiento de mis pares por la asignación de tal honor; pero también me di cuenta de la gran responsabilidad que esto significa... ya que tengo la obligación de transmitir a mis colegas y sobre todo a las generaciones jóvenes de cirujanos torácicos, la experiencia acumulada en tantos años de trabajo.

Mis comienzos en la cirugía fueron en el Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez" en donde cirujanos de mucho prestigio como el Dr. José. E. Rivarola, pionero de la cirugía pediátrica en la Argentina y gran creyente de las subespecialidades quirúrgicas, junto al Dr. Horacio Aja Espil me estimularon y me dieron su apoyo para el desarrollo de la especialidad.

Luego, terminada la residencia y habiendo decidido la especialidad de cirugía torácica fueron los Dres. Eduardo Galindez y Guillermo Kreutzer, creadores de la cirugía cardiovascular pediátrica en Sudamérica; el Dr. Emilio Quesada, desarrollador de la urología pediátrica; y el Dr. Luis Becu, anatómo hematólogo de prestigio internacional, quienes me dieron todo el apoyo necesario para concretar mi sueño. Y fue así que pase a mi segunda casa, el Hospital "Ramos Mejía", en donde tuve el privilegio de formarme junto al Dr. Horacio Villegas y pasar a formar parte de su equipo junto a los Dres. Miguel Astudillo, Roberto Lamy y Norberto Lucilli.

Posteriormente, fueron todos los nombrados quienes me alentaron a continuar mi búsqueda que me llevó a estar un año becado en el Massachusetts General Hospital bajo la jefatura del Dr. Hemer Grillo; y otro año becado en el Children's Hospital de Boston en donde tuve el privilegio de continuar mi formación bajo la tutela del Dr. Kemath Welch y Robert Shamberger.

Muchos más colegas me han ayudado a concretar mi proyecto y siento en parte que es injusto no nombrarlos, pero quise remarcar aquellos que realmente marcaron a fuego ciertas conductas en mi vida profesional.

"Los buenos resultados se obtienen de la experiencia y la experiencia se obtiene de los buenos y malos resultados".

Por eso, y como todos los cirujanos antes mencionados, no hicieron otra cosa que volcarme su experiencia sin ningún tipo de egoísmo, con la sabiduría de los docentes natos; es que me veo en la obligación moral y científica de transmitir la mía, sabiendo que no es “la verdad”, pero si es “mi verdad”.

Quiero agradecer no solo a la Comisión Directiva actual de la Sociedad Argentina de Cirugía Torácica sino a la Sociedad plena que desde que me acerqué a ella y me permitieron incorporarme, no dejaron de brindarme su estímulo, apoyo incondicional y hasta un honroso lugar como Presidente de dicha Sociedad.

INTRODUCCION

Las malformaciones de la pared del tórax, comprenden un espectro amplio de patologías que presentan, como factor etiológico, alguna alteración en el desarrollo y/o la morfología de la caja torácica. Algunas de ellas son leves y de repercusión sólo estética y las hay muy complejas que pueden causar incluso la muerte del paciente.

Es fundamentalmente por ello; y a pesar que las primeras descripciones se remontan a mediados del siglo XIX (e incluyendo grandes revisiones bibliográficas como la de Ravitch, en 1960), que hasta el momento, no se ha establecido una clasificación adecuada y uniformemente aceptada, que englobando a todas las variantes conocidas, mencione desde un pectus excavatum leve asintomático, hasta una malformación grave que amenace la vida, como la distrofia torácica asfixiante o enfermedad de Jeune en su grado más severo.

Debido a esta inquietud y a nuestra amplia experiencia, y luego de una revisión minuciosa y detallada de todas las malformaciones, hemos decidido clasificadas, según el sitio anatómico inicial donde se origina la enfermedad en cinco tipos:

TIPO I: Cartilaginosas

TIPO II: Costales

TIPO III: Condrocostales

TIPO IV: Esternales

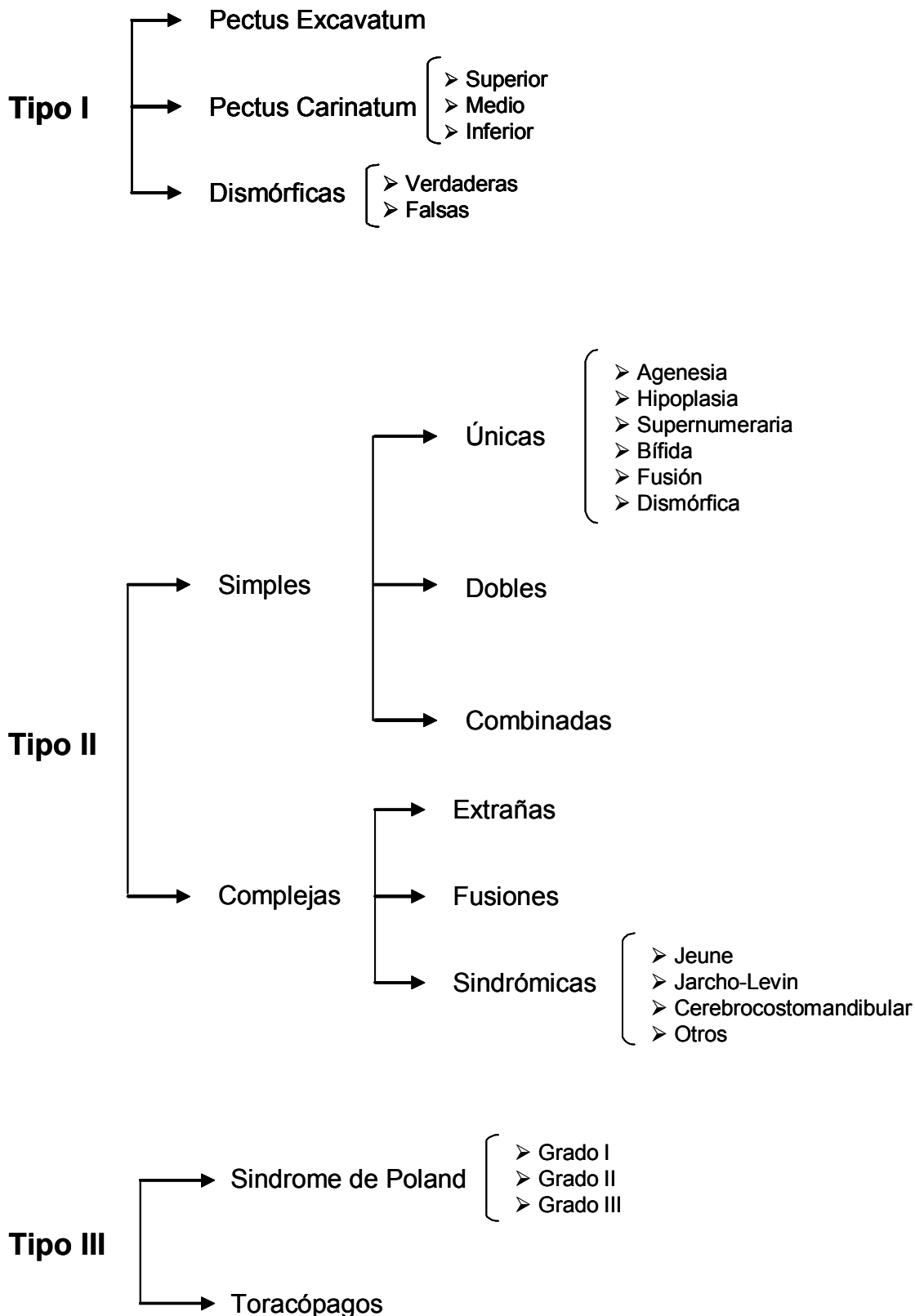
TIPO V: Clavículo-escapulares

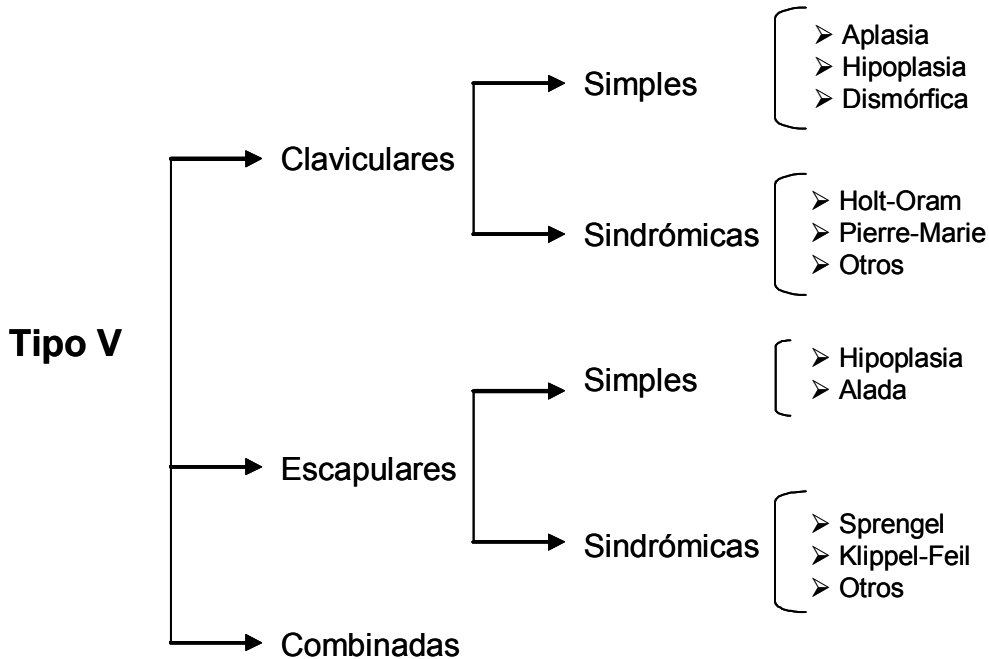
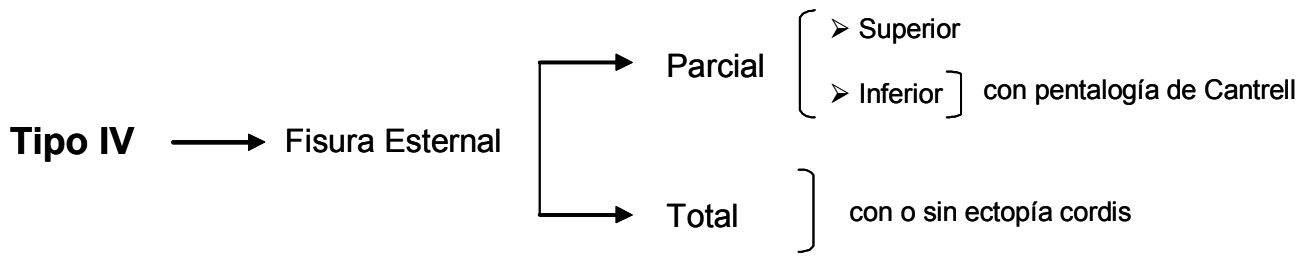
A su vez, hemos considerado adecuado diferenciar dentro de algunos tipos, las variantes *simples*, como por ejemplo la agenesia, hipoplasia, etc., que afectan uno o dos cartílagos o arcos costales, de las *complejas*, donde la afección es más generalizada (Tabla 1).

En el tipo II de afección costal, existe un grupo de pacientes bajo la denominación “*extrañas*”. Aquí se incluyen a aquellos pacientes que presentan alteraciones anatómicas poco comunes, en que cada uno de ellos constituye una variedad única, con pronóstico e implicancias diagnósticas y terapéuticas particulares.

En los tipos II y V se agrega un grupo llamado *sindrómicas*, donde se incluyen síndromes genéticos en los cuales la malformación de la pared constituye uno de los componentes principales de dicho síndrome.

Tabla 1: Clasificación de las Malformaciones Congénitas de la Pared Torácica.





Resulta dificultoso determinar con exactitud la incidencia global de todas las malformaciones de la pared torácica.

Ello se debe a múltiples factores, entre los que cabe destacar el amplio espectro de las mismas, el escaso registro de deformidades leves, muchas de las cuales ni siquiera llegan a la consulta, y los raros casos de malformaciones graves y fatales —como la ectopía cordis— que no quedan registrados en los datos estadísticos.

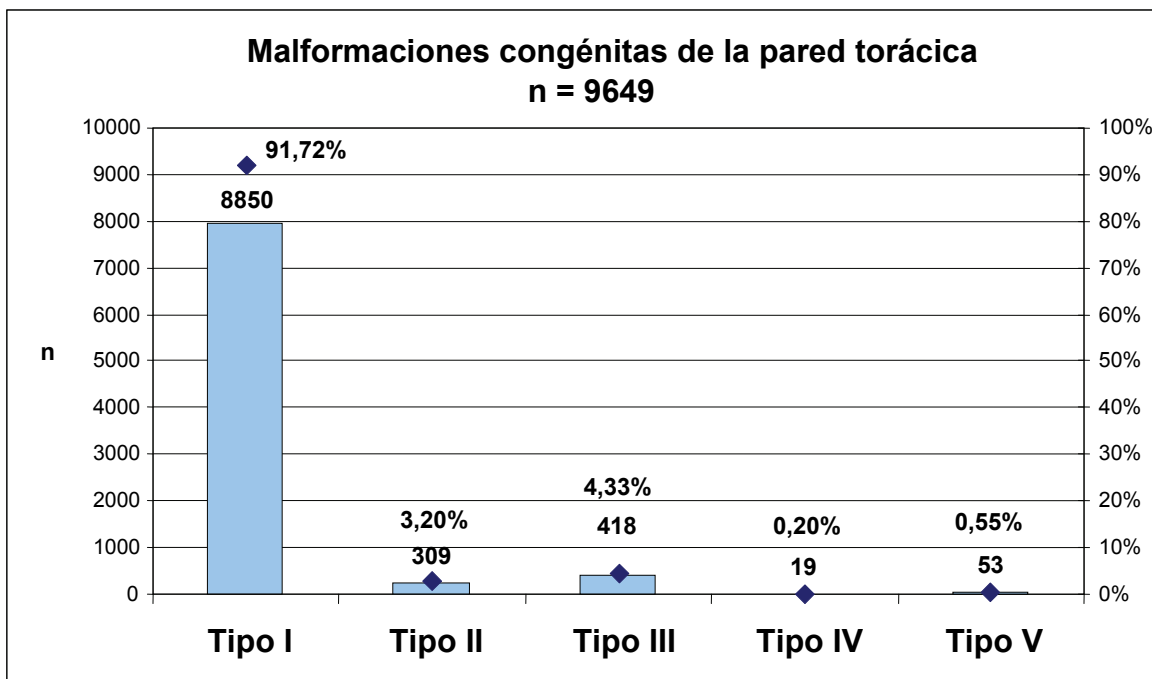
Sin embargo, la incidencia específica de la mayoría de ellas, está claramente establecida en las principales revisiones publicadas, y se detallará en el análisis a posteriori de cada una.

Para clarificar un poco este punto, podemos decir que de todas las malformaciones de la pared torácica, las de Tipo I son las más frecuentes, y comprenden aproximadamente el 90% del total.

Con respecto al tratamiento, no todas las malformaciones requieren corrección quirúrgica. Cada patología en particular presenta indicaciones precisas de tratamiento quirúrgico, y por ello es fundamental identificar a los grupos “corregibles” en el momento adecuado, para así lograr los mejores resultados estéticos y funcionales.

En una revisión realizada en el servicio de Cirugía Torácica del Hospital de Niños “Ricardo Gutiérrez”, en el período comprendido entre enero 1987 y enero 2011 se evaluaron 9.649 pacientes y se pudo determinar los tipos más frecuentes e identificar al grupo de malformaciones que requieren corrección quirúrgica. Del total de deformidades de la pared torácica, 8.850 (91,72%) correspondieron al Tipo I, 309 (3,20%) al tipo II, 418 (4,33%) al Tipo III, 19 (0,20%) al Tipo IV y 53 (0,55%) al Tipo V (Gráfico 1).

Gráfico 1: Malformaciones Congénitas de la Pared Torácica: Periodo enero 1987- enero 2011

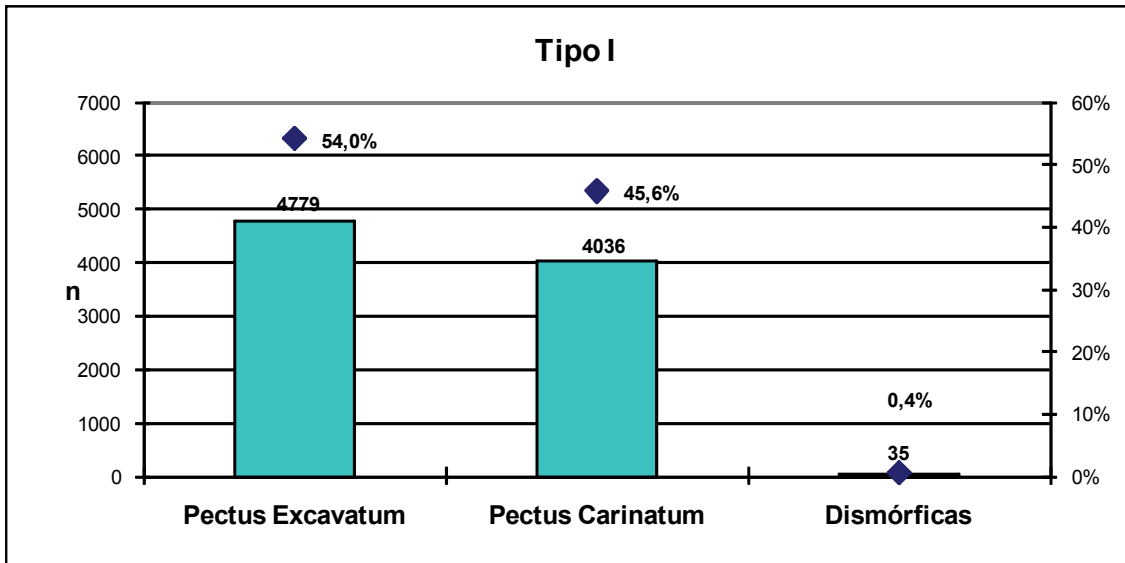


Las malformaciones tipo I fueron las más frecuentes. Los pacientes se agruparon de la siguiente forma, según los subtipos (Gráfico 2):

Pectus excavatum: 4.779 pacientes (54%)

Pectus carinatum: 4.036 pacientes (45,6%)

Dismórficas: 35 pacientes (0,4%)

Gráfico 2: Frecuencia de las malformaciones Tipo I

Las malformaciones tipo II fueron el 3,20% del total. Se agrupan en simples y complejas y su frecuencia es la siguiente (Gráfico 3):

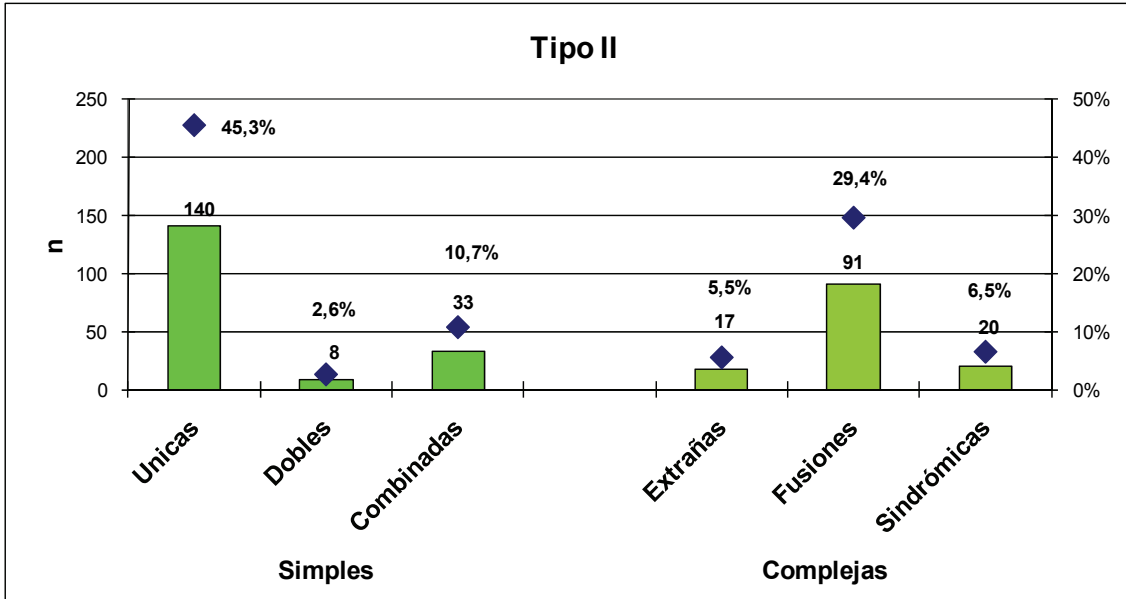
Simples: 181 pacientes (58,6%):

- Únicas: 140 pacientes (45,3%)
- Dobles: 8 pacientes (2,6%)
- Combinadas: 33 pacientes (10,7%)

Complejas: 128 pacientes (41,4%):

- Extrañas: 17 pacientes (5,5%)
- Fusiones: 91 pacientes (29,4%)
- Síndromicas: 20 pacientes (6,5%)

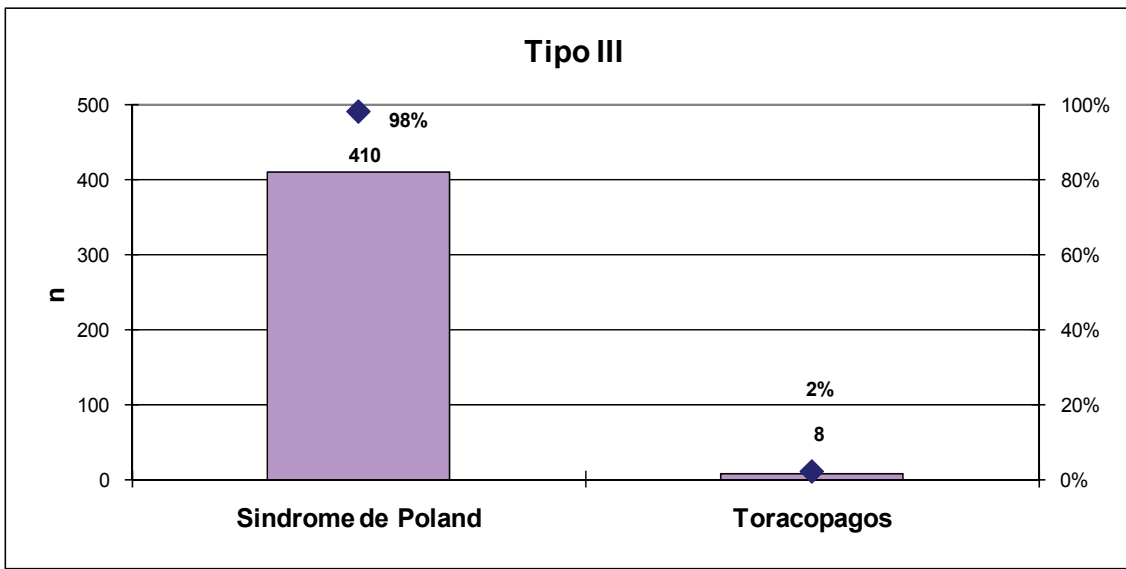
Gráfico 3: Frecuencia de las malformaciones tipo II



Las malformaciones tipo III representan el 4,33% del total y su frecuencia es (Gráfico 4):

- Síndrome de Poland: 410 pacientes (98%)
- Toracópagos: 8 pacientes (2%)

Gráfico 4: Frecuencia de las malformaciones Tipo III

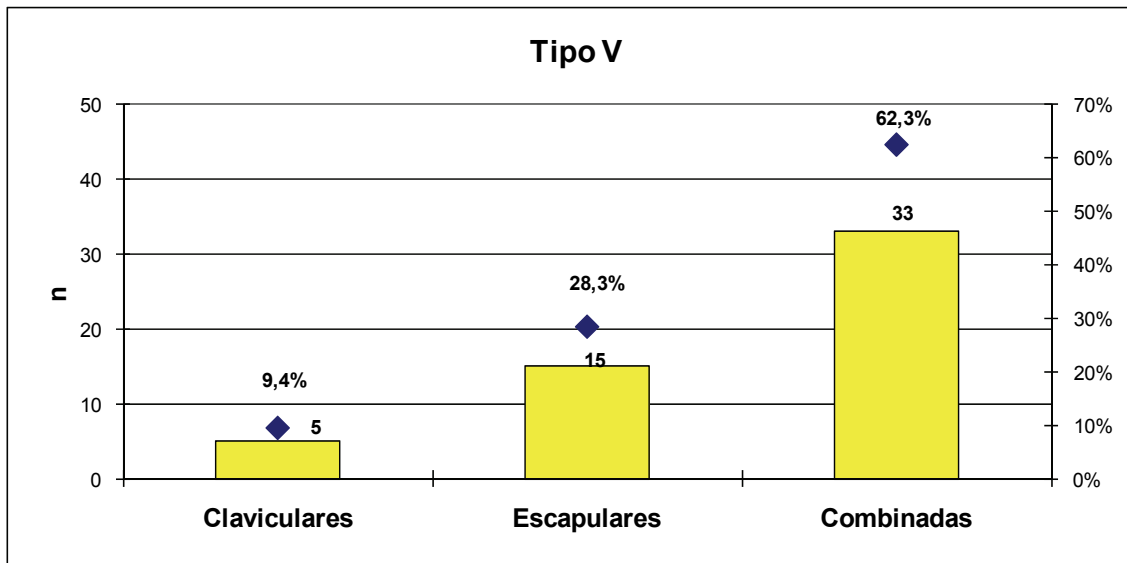


Las malformaciones tipo IV fueron únicamente representadas por la fisura externa con 19 pacientes, correspondiendo al 0,20% del total.

Las malformaciones tipo V correspondieron al 0,55% de los pacientes, dividiéndose en (Gráfico 5);

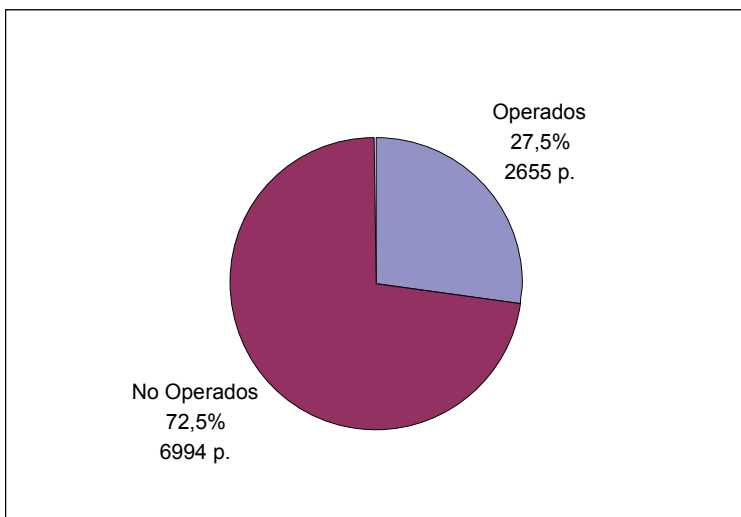
- Claviculares: 5 pacientes (9,4%)
- Escapulares: 15 pacientes (28,3%)
- Combinadas: 33 pacientes (62,3%)

Gráfico 5: Frecuencia de las malformaciones tipo V



Fueron intervenidos quirúrgicamente 2.655 pacientes, lo que correspondió al 27,5% del total de las malformaciones (Gráfico 6).

Gráfico 6: Malformaciones Congénitas de la Pared Torácica: Porcentaje Global de Operados. Periodo enero 1987- enero 2011 (n= 9649).



Del grupo de pacientes operados, 2540 niños correspondieron al tipo I, representando el 95.6% de las intervenciones realizadas: 1430 pacientes (56,3%) fueron pectus excavatum, 1090 (42%) fueron pectus carinatum y 20 correspondieron a dismorfias cartilagosas (0,8%). Los tipos II a V representaron sólo el 8,28% del total de los pacientes y el 4.4% de las intervenciones.

MALFORMACIONES TIPO I

Las malformaciones de los cartílagos engloban las deformidades más frecuentes de la pared torácica: el pectus excavatum, el pectus carinatum y las dismórficas. Representan el 91,72 % del total de los casos que se presentan.

Pectus Excavatum

Es una anomalía de los cartílagos que provoca un hundimiento o desplazamiento del esternón en sentido posterior, produciendo una disminución de la distancia entre éste y la columna vertebral (Figura 1). El hundimiento puede ser simétrico o asimétrico, siendo ésta última variedad una rotación del esternón en su eje sagital.



Figura 1: Niño de 6 años con pectus excavatum.

Se observa en 1 cada 300 recién nacidos vivos. Predomina en el sexo masculino, con una relación de 3:1 y es infrecuente en la raza negra. Se encuentra una incidencia familiar del 40%. El 30% de ellos está asociado a diferentes síndromes o enfermedades siendo los más frecuentes el síndrome

de Marfan, síndrome de Down, malformaciones cardíacas y enfermedades respiratorias como asma, entre otras.

El pectus excavatum se acompaña de alguna malformación cardíaca congénita en un porcentaje variable, que va desde el 0,2 al 11,5 % de los pacientes, según las distintas publicaciones.

Con respecto al pectus carinatum, se observa en una relación de casi 1:1, aunque son muy dispares los informes al respecto. En función de su evolución, la incidencia en la misma familia de ambas malformaciones y la anatomía patológica de los cartílagos, se considera que, tanto el pectus excavatum como el carinatum corresponderían a distintos espectros de una misma enfermedad.

Etiopatogenia

Aunque el factor etiológico del pectus excavatum es desconocido, está claro que la alteración se encuentra en el cartílago y, en la actualidad, la teoría más aceptada es la del hipercrecimiento cartilaginoso. Hecker, en 1988 describió los cambios anatomopatológicos producidos en los cartílagos costales de estos pacientes, observando desorganización celular, necrosis aséptica y vacuolización. En 2001, un grupo de investigadores de la Universidad de Ciencias Médicas de China Oeste, estudió los cartílagos resecados de pacientes operados de pectus excavatum, comprobando que existe un desorden en la distribución de las fibras de colágeno tipo II, lo que produce una alteración en la estabilidad biomecánica de los mismos.

La asociación del pectus excavatum con otras anomalías músculo-esqueléticas como el síndrome de Marfan, también sugieren la participación de ciertas anomalías del tejido conectivo en el desarrollo de esta patología. Por otro lado, la predisposición familiar presumiría la participación de un factor genético determinante en el desarrollo de la malformación.

Presentación clínica

Esta deformidad se observa desde el nacimiento, aunque alrededor de un 5 % de los casos refieren no haberla notado hasta el año de vida. Puede permanecer estable o ir empeorando durante el crecimiento del niño.

Los pacientes presentan una postura característica con los hombros hacia delante. Las niñas pueden llegar a tener un menor desarrollo mamario del lado de mayor hundimiento en el caso de los asimétricos. En ciertos pacientes también pueden detectarse más elevados los cartílagos inferiores.

Aunque puede ser asintomático, pueden hallarse, en la infancia, palpitations relacionadas con el esfuerzo y, en caso de que la deformidad sea moderada o grave, puede presentar disnea de esfuerzo. En estos casos, la mala tolerancia al ejercicio se debe a una disminución de la fracción de eyección del ventrículo.

Cuando la deformidad se asocia a otros procesos como el asma bronquial, dada la mayor elasticidad del tórax, se observa un mecanismo paradójico muy importante que aumenta la sintomatología de la patología primaria. Este mecanismo se ve ampliamente disminuido o desaparece cuando el paciente crece y cuando la malformación ha sido reparada quirúrgicamente.

El dolor en la pared anterior del tórax se debe al hipercrecimiento cartilaginoso. Puede también provocar alteraciones cardiacas y es frecuente un prolapso de la valva anterior de la válvula mitral. En los casos moderados o severos y sobre todo asimétricos, se ve una importante incidencia de escoliosis.

Los niños mayores suelen manifestar la vergüenza de mostrar su deformidad. Esto lo expresan no queriendo desvestirse en público, tapándose el tórax, eligiendo deportes preferentemente de invierno, donde no tienen que mostrar el torso desnudo o bien, refiriendo directamente a sus padres su disconformidad con su aspecto físico. En ellos se observa una personalidad introvertida, tímida y poco participativa con el resto, llamando la atención el cambio anímico favorable que provoca la cirugía en estos pacientes y la satisfacción que demuestran con posterioridad a la misma.

Evaluación y diagnóstico

La evaluación clínica debe comenzar con el interrogatorio para rescatar los datos de antecedentes familiares (padres y/o hermanos con pectus excavatum o carinatum) y antecedentes personales de malformaciones asociadas como cardiopatías congénitas o escoliosis.

El examen físico comienza con la inspección, lo que permite observar la actitud postural del paciente (inclinación de sus hombros hacia delante con o sin diferencia de altura entre los mismos); grado de deformidad (leve, moderado o severo); simetría o asimetría torácica y deformidades secundarias, como escoliosis. Así, y de manera simple y sencilla, se obtienen casi todas las características semiológicas de la malformación.

Sin embargo, es importante determinar, con datos precisos, el grado y tipo de deformidad para poder evaluarlos en forma comparativa en el control evolutivo de estos niños. Para esto se procede a la determinación de las medidas torácicas: la circunferencia torácica para evaluar el perímetro del tórax, la distancia entre las mamilas para el tipo (simétrico o asimétrico) y el índice torácico para el grado (leve, moderado o severo). Las medidas torácicas y la radiografía de tórax frente y perfil, son suficientes para evaluar el paciente, ver la repercusión de su deformidad y decidir la conducta a tomar.

La radiografía de tórax de frente permite observar los arcos costales anteriores con una mayor inclinación hacia abajo y un desplazamiento cardíaco hacia la izquierda, lo que deja vislumbrar el contorno lateral derecho de la columna y una mayor visualización del hilio pulmonar derecho. En la radiografía de tórax de perfil se puede confirmar la mayor desviación hacia abajo de los arcos costales y permite evaluar la distancia esternal con respecto a la columna vertebral (Figura 2).

Los controles de estos pacientes se realizan en forma periódica, cada seis a doce meses, de acuerdo a la severidad de la deformidad, y continúan hasta la adolescencia. Un grupo importante no requiere cirugía correctora (Gráfico 7).

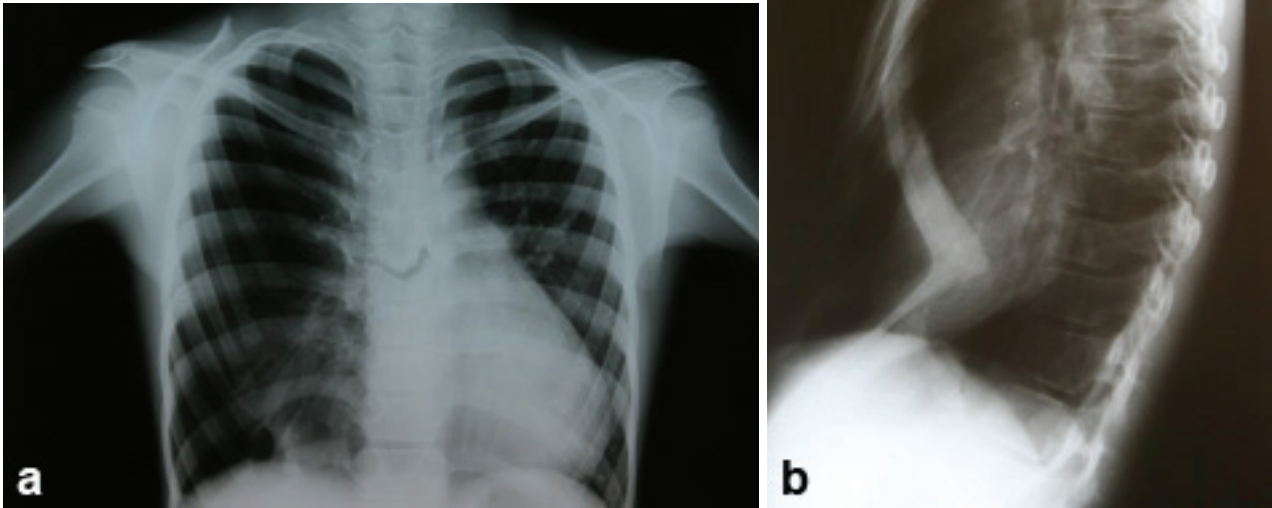
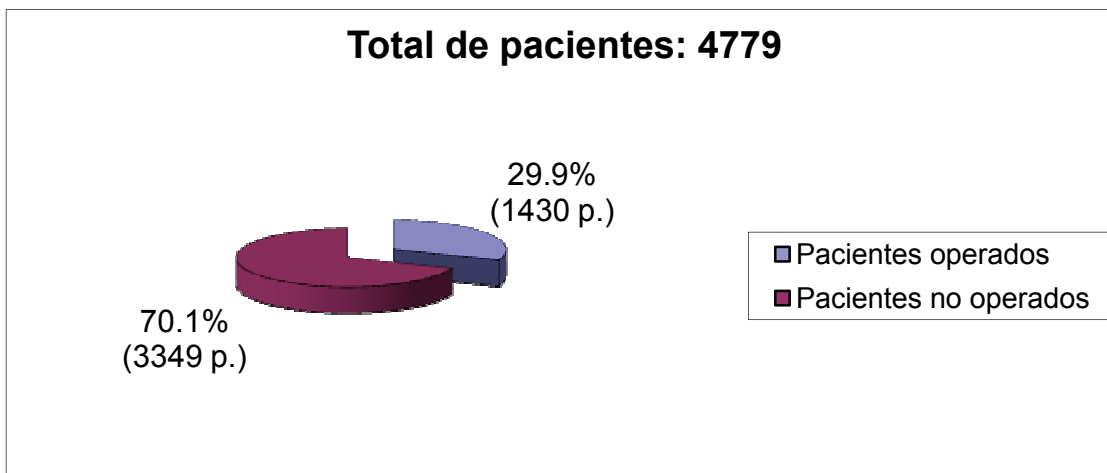


Figura 2: a) Rx de tórax (frente) donde se observa el desplazamiento cardíaco y, como consecuencia, una visión más clara del hilio pulmonar derecho; b) Rx de tórax (perfil), la flecha indica la máxima depresión esternal.

Gráfico 7: Gráfico que muestra el número de pacientes con pectus excavatum operados.



Los criterios para indicar la cirugía son:

- 1) Deformidad moderada o severa.
- 2) Pacientes sintomáticos.
- 3) Deformidad asimétrica.

- 4) Electivo. Con independencia del grado de deformidad que presenta, el paciente quiere modificarla por una causa estética. La decisión se debe tomar en conjunto con sus padres y pediatra. La edad preferencial para la cirugía es la previa a la pubertad, pero no hay límite de edad para realizar la misma.

Historia de la reparación quirúrgica

El primero en sugerir que había que encontrar la táctica para reparar quirúrgicamente esta patología fue Chumsky en 1901. Sin embargo, la primera reparación quirúrgica del pectus excavatum fue reportada por Meyer recién en 1911 en un paciente de 16 años de sexo masculino.

Posteriormente, Sauerbruch en 1913 y 1931 propone la corrección del defecto utilizando tracción externa.

De esta manera, continúa expandiéndose en el ámbito médico este concepto y comienzan a aparecer en la literatura nuevos reportes de pacientes operados, como los de Oschsner y De Bakey en 1939.

R. Sweet en 1944 propone como táctica quirúrgica la resección de los cartílagos costales y la realización de una osteotomía transversa esternal con fijación con alambre. Lester, en 1946, agrega a esta técnica, la tracción externa por un período de 10 a 21 días.

Algunos cirujanos usaron barras óseas para la fijación esternal, entre ellos se destacan: Dayley (1948) que utilizó costilla; Dorner y Wahren (1950) el hueso tibial y Brodkin (1951) que reporta el uso del 7° cartílago costal como soporte retroesternal.

Otros cirujanos, en cambio, propusieron la utilización de material protésico para la fijación esternal. Así, May (1961) utilizó una plancha de alambre retroesternal y Hoffman (1966) una prótesis de material no reabsorbible.

En cuanto a la fijación metálica, los antecedentes se remontan a Brandt (1953) que utilizó los alambres de Kirschner para sostener el esternón en su posición. Gross (1953) describe la reparación realizando condrotomías más osteotomía transversa y longitudinal del esternón y fijación con alambre del mismo. Griffin y Minnis (1957) colocaban el alambre en forma transversal a través del

cuerpo del esternón exteriorizando los extremos del mismo a través de la piel. Rehbein en 1955, 1957 y 1958 publica la utilización de soportes (2 ó 3 de acuerdo al grado de severidad de la deformidad) fijándolos en forma preesternal con tornillos. Paltia (1958) también realizó fijación transversal e intramedular.

En los últimos años, una diversidad de reportes apareció en la literatura que introduce algún tipo de modificación en las técnicas originales, basadas principalmente en la forma de estabilizar la posición corregida del esternón.

Entre ellos, podemos mencionar a Matsui (1944) que coloca una barra biodegradable en forma preesternal. J. Teixeira en 1995 describe un tipo de soporte retroesternal realizando un flap pericárdico que fija a la cara pericondrial derecha. Kobayashi, en 1995 publica la colocación de una barra de titanio en forma retroesternal con endoscopía. Actis Dato en 1996 realiza una esternotomía medial que la fija con alambres colocados en forma retroesternal dándole una forma característica “en alas de gaviota”. Nakajima en 1998 coloca dos Kirschner retroesternales y realiza dos osteotomías del esternón fijándolas con miniplatos. Komuro en 1999 reporta la colocación de una barra de titanio utilizando torascopía. Kowalowski en 1999 reporta la fijación del esternón con Kirschners atravesando el cuerpo del mismo y colocando tres o cuatro de acuerdo a lo que considere necesario. Agustín Asensio, en 1999 refiere la colocación de una lámina de titanio pequeña en forma de T o dos pequeñas paralelas en la fractura esternal fijándolas con tornillos. Por último, Robicsek en el 2000 refiere la colocación de una malla de Marlex en forma retroesternal; Fonkalsrud, también en el 2000, reporta la colocación de una barra de acero inoxidable a la altura de la 5° o 6° costilla en forma retroesternal; Saxena (2007) y Ting-ze Hu (2008) utilizan barras metálicas transesternales.

Entre las técnicas no convencionales, quizás una de las más diferentes fue la propuesta por Judets (1954) y Junge (1956) cuya táctica consistía en la rotación del esternón en 180°. Esta técnica, que en realidad podría considerarse como un injerto libre de esternón requería la realización de diversas osteotomías para poder adaptarlo.

Este enfoque distinto en la corrección del pectus excavatum recién fue popularizado por el japonés Wada, en 1970, quien publica una importante serie de pacientes operados. Entre otros que la utilizaron se encuentra Taguchi, en 1975, que además de la rotación esternal preservaba la arteria mamaria interna o bien la anastomosaba, lo que le agregaba complejidad y tecnicismo a este procedimiento. Otros autores preservaban la arteria epigástrica no desinsertando los rectos anteriores del borde inferior del esternón. Y por último Iida (2008) que sólo rota el extremo inferior del esternón.

Sin embargo, este cambio radical en el enfoque quirúrgico tuvo poca aceptación entre los cirujanos, debido fundamentalmente al aumento en la morbilidad que producía la técnica en sí. Lo mismo ocurre con las propuestas de Michlits (2008): colgajo libre de un flap cutáneo infragluteo y de Sinna (2009): colgajo pediculado de dorsal ancho para tapar el defecto esternal

Nuss D. en 1998 y basándose en el hecho de que los cartílagos costales son maleables, publicó un procedimiento que comenzó a utilizar 12 años antes (1986), en el que utiliza la implantación de una barra de acero rígida para empujar el esternón hacia delante sin extirpar ningún cartílago. Después de un período de dos a cuatro años se extrae la barra.

En la primera serie reportada (1986-1990) el procedimiento se realizaba a través de una incisión pre-esternal. A partir de 1991 se cambia por dos incisiones laterales en la pared del tórax y el procedimiento comprendía el “paso ciego” de un instrumento dentro del tórax de un lado a otro. Posteriormente, y debido a algunas complicaciones, se realizaron algunas modificaciones a la técnica original, entre ellas el uso de toracoscopia para visualizar el pasaje de la barra por detrás del esternón.

Después de muchos años, este procedimiento está logrando aceptación entre algunos equipos quirúrgicos a pesar de las complicaciones descritas; aún así no están totalmente definidos sus beneficios a largo plazo.

Entre otros planteos quirúrgicos esta la colocación de implantes de silicona (Snel -2007); implantes porosos de polietileno (Grappolini – 2007); implantes de imanes (Harrison – 2009) y la utilización de vacuum para corregir el defecto.

No obstante, y sin lugar a dudas, fue Ravitch quien le dio el primer ímpetu a este tipo de cirugía. En 1949 propone una técnica que comprendía: 1) exéresis de todos los cartílagos costales deformados y, aunque en los primeros 20 casos no lo hizo, luego afirmó la importancia de realizarlo en forma subpericondrial; 2) separación del xifoides del esternón; 3) separación de las uniones intercostales del esternón y 4) osteotomía esternal transversa de la tabla posterior con colocación en dicha cuña de un injerto óseo que lo fijaba por delante del mismo con alambres de Kirschner, de este modo lograba el desplazamiento anterior del esternón.

Siguiendo la escuela de Ravitch, Kenneth Welch, en 1958 propone modificaciones a esta técnica, mejorando los resultados.

En la misma describe: resección subpericondrial de los cartílagos costales desde el 3° al 7° en forma bilateral y a través de una incisión intermamilar; preservación de las uniones intercostales superiores; disección retroesternal del mediastino; y osteotomía transversa y fijación anterior del esternón con puntos de seda en una angulación de 35°.

A partir de 1994, Robert Shamberger, discípulo de Welch, reporta una serie de pacientes en los que, utilizando la técnica anterior, reemplaza la sutura de la osteotomía esternal por la colocación de una barra metálica única, en forma transversal y retroesternal, fijando sus extremos en los arcos costales anteriores de cada lado.

Como podemos ver hay una infinidad de autores que proponen diferentes detalles en la técnica quirúrgica pero, básicamente, la mayoría coinciden en que la patología es cartilaginosa por lo que, en mayor o menor grado, es necesario reseca los cartílagos. También, en la mayoría de los casos, hay coincidencias en la realización de una osteotomía esternal. La variación en la técnica está en la utilización de diferentes vías de abordaje y diferentes materiales para la fijación de la posición corregida del esternón.

Corrección quirúrgica

La técnica quirúrgica que utilizamos para la reparación del pectus excavatum es la misma preconizada por Welch y Shamberger, con variables propias. Los pasos de la misma se describen a continuación:

1) incisión transversa por dentro de ambas líneas mamilares y subyacente a las mismas (en el sitio del futuro surco inframamario);

2) disección del plano celular subcutáneo labrando bolsillos superior e inferior supraaponeuróticos que permitan un abordaje adecuado;

3) desinserción anterior de ambos músculos pectorales, realizando una disección con electrobisturí a partir del esternón y hasta el plano directamente anterior a los cartílagos costales. Hacia distal la desinserción se completa levantando las porciones proximales de los rectos anteriores del abdomen;

4) resección parcial subpericondral de los cartílagos costales, desde el 3° al 7° en forma bilateral preservando la integridad de las vainas pericondrales (Figura 3);

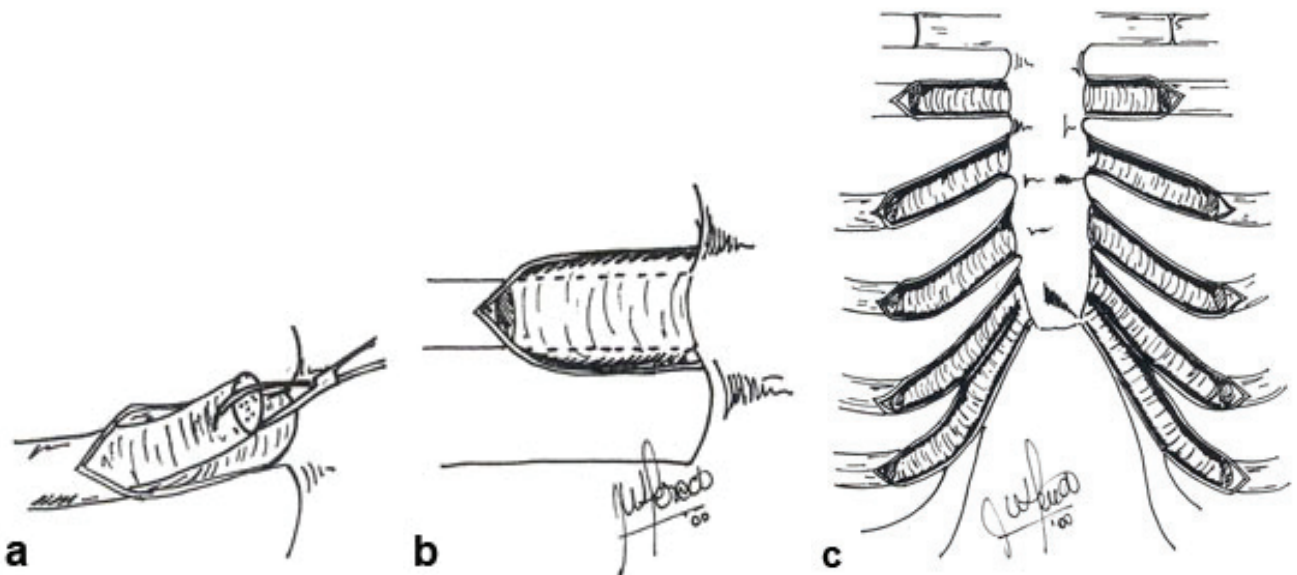


Figura 3: Resección subpericondral de los cartílagos costales: **a)** apertura del pericondrio y disección del cartílago; **b)** resección del mismo; **c)** procedimiento completado.

5) disección retroesternal con maniobras romas separando el pericardio y ambas pleuras hasta la altura del 4° cartílago costal;

6) liberación parcial de las vainas pericondrales del esternón a nivel del 5°, 6° y 7° cartílago costal;

7) en los casos en que el esternón presenta algún grado de deformidad, por lo general en pacientes puberales o adolescentes, se realiza osteotomía esternal por encima del cartílago más proximal deformado (generalmente el 3°) que involucra solamente la tabla anterior del hueso. La misma se realiza en forma horizontal si la deformidad es simétrica u oblicua desrotante si es asimétrica. Posteriormente se fractura manualmente la tabla posterior del hueso y se corrige la posición del esternón (Figura 4);

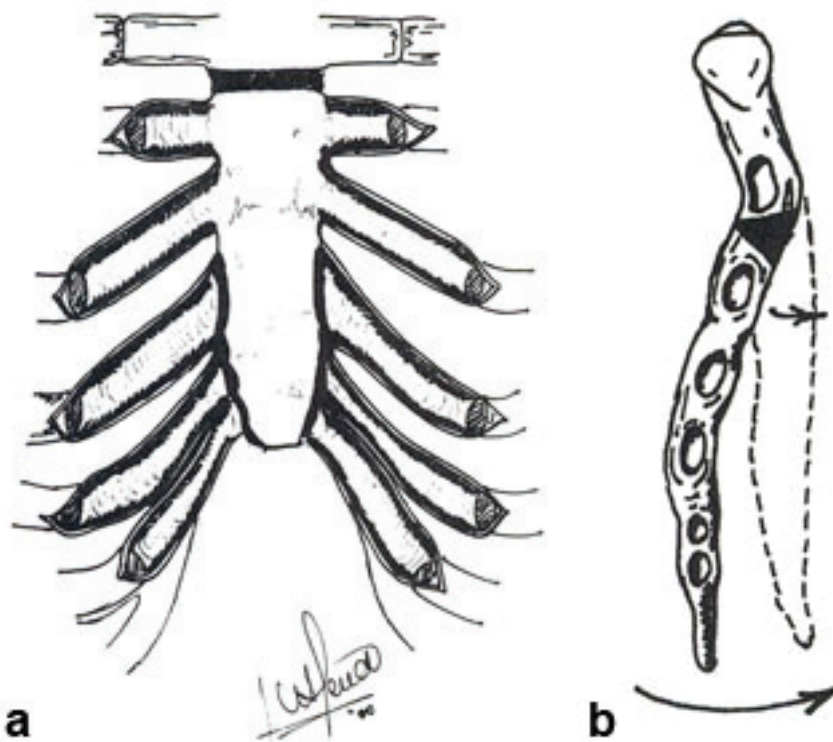


Figura 4: a) Liberación de las vainas pericondrales inferiores; b) Osteotomía esternal correctora.

8) se coloca de un par de barras protésicas metálicas, barras de Harvard, en forma preesternal para mantener fija la posición corregida del esternón. Para su colocación se despericondriza 2 cm. aproximadamente de los extremos anteriores del 3° ó 4° arco condral de acuerdo al grado y altura de la deformidad. Los extremos de cada barra, previamente moldeadas de acuerdo a la estructura torácica de cada hemitórax, se fijan a los extremos condrales con material reabsorbible y luego son

unidas una con otra medialmente y por delante del esternón. La fijación de las barras en la línea media se realiza con alambre (Figura 5 y 6);

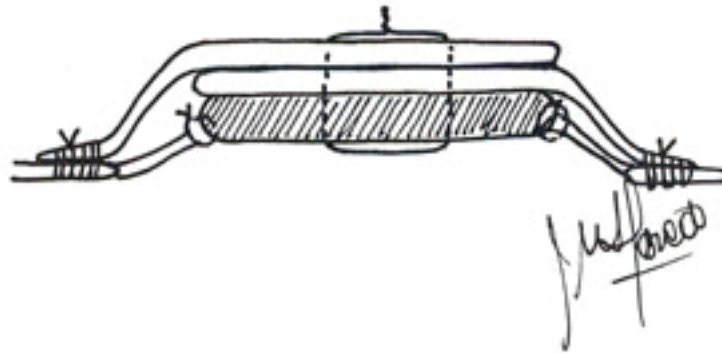


Figura 5: Fijación pre-esternal de las barras.

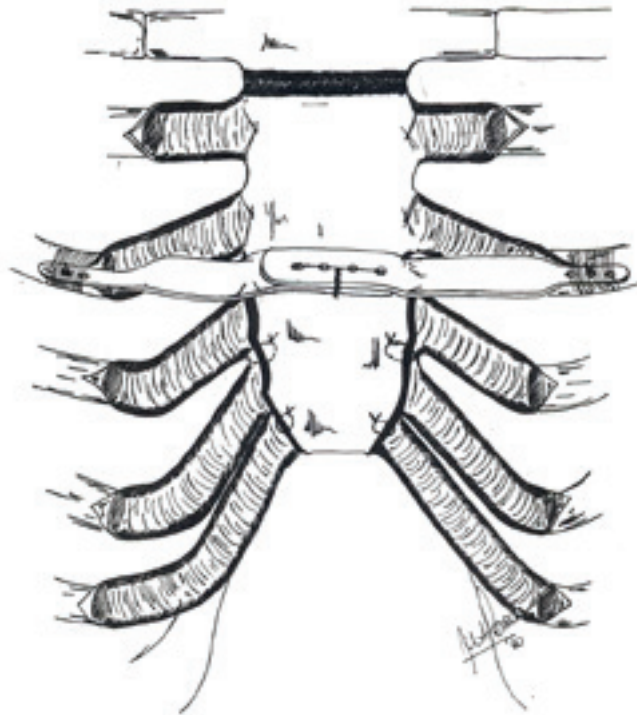


Figura 6: Reinserción de las vainas pericondrales al esternón y barras colocadas.

9) se deja colocado un drenaje tubular retroesternal que se exterioriza por contraabertura y se conecta a un aspirofusor;

10) reinserción de los músculos pectorales sobre el esternón y síntesis en la línea media con puntos separados de material reabsorbible. Se completa con la reinserción de los rectos anteriores del abdomen;

11) síntesis de la piel con sutura de nylon monofilamento en forma intradérmica.

Medidas postoperatorias:

- realimentación a partir de las 6 horas.
- antibioticoterapia por 48 horas.
- analgesia reglada hasta el alta
- retiro del drenaje a las 36 horas aproximadamente
- alta a las 48 a 72 hs.
- reposo domiciliario durante tres días, luego puede comenzar gradualmente a realizar sus actividades habituales y a partir del mes y medio ya puede realizar todo tipo de actividad física y deportes de contacto.

En cuanto a las barras de Harvard (Figura 7), cabe realizar algunas consideraciones al respecto. Esta prótesis metálica doble presenta dos ventajas fundamentales: el ser doble y su forma de colocación preesternal.



Figura 7: Barras de Harvard.

Ventajas por ser doble:

- se pueden moldear cada una por separado dándole la configuración correcta al tórax (Figura 8). Esto es importante debido a que los hemitórax presentan un 85% de asimetrías. Se observa principalmente en pacientes adolescentes con deformidades importantes (Figura 9);

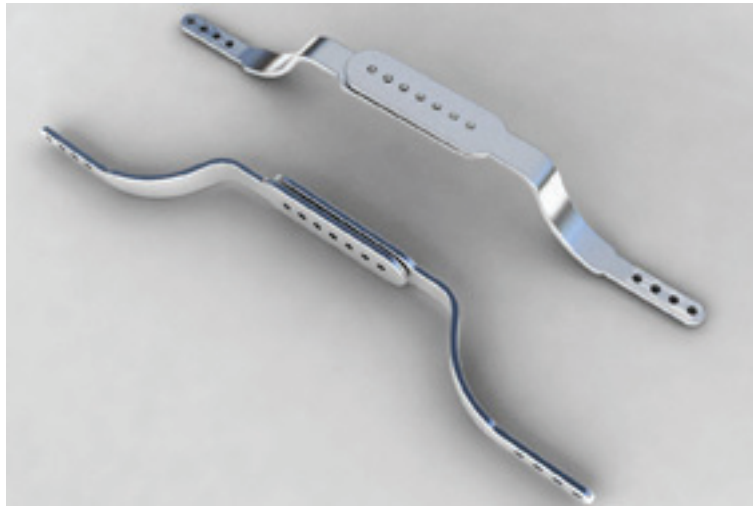


Figura 8: Barras de Harvard moldeadas.



Figura 9: Barras de Harvard moldeadas según los distintos hemitórax.

- son pequeñas y presentan múltiples perforaciones en ambos extremos de las mismas (esternal y costal), lo que permite obtener el largo exacto deseado para cada paciente sin necesidad de establecerlo previamente;
- le otorgan mayor firmeza al tórax.

Ventajas por su colocación preesternal:

- minimiza cualquier complicación ya que están fijadas en planos superficiales;
- fácil extracción.

En cuanto al tiempo de permanencia de las barras es suficiente con dos a tres meses porque ya no cumplen función. Sin embargo, en los pacientes que ya completaron su crecimiento, pueden quedar colocadas como cualquier otra osteosíntesis si es necesario, ya que no producen ningún efecto negativo en el crecimiento torácico (Figura 10).

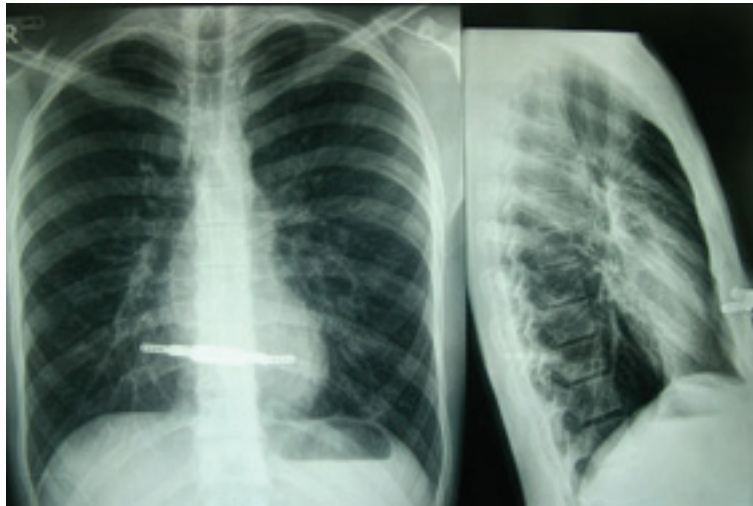


Figura 10: Rx de tórax (frente y perfil) con las barras de Harvard.

En el caso que se decida su extracción, se realiza una incisión de menor longitud sobre la cicatriz anterior y luego de una pequeña apertura muscular se abordan las mismas realizando su extracción en forma simple y fácil.

Esta cirugía se realiza en forma ambulatoria y el paciente puede ser dado de alta luego de la recuperación anestésica, reanudando sus actividades físicas y/o deportivas a partir de los 10 días postoperatorios.

Complicaciones y resultados

Se presentaron complicaciones luego de la reparación quirúrgica en un 8 % de los casos y fueron: infección de herida, seroma, queloide, y reoperación por sangrado en el plano muscular.

En cuanto a la utilización de las barras de Harvard, se ha observado, en un bajo porcentaje, rechazo al material protésico que se manifiesta en forma de infección crónica de la herida quirúrgica por lo que tuvieron que ser removidas.

Los resultados, en nuestra serie, fueron clasificados en: muy bueno, bueno, regular y recidiva, basándose en la evaluación clínica del paciente, las medidas torácicas y el control radiológico. Para esto es fundamental un seguimiento correcto y a largo plazo de los pacientes operados (Fig 11 y 12)

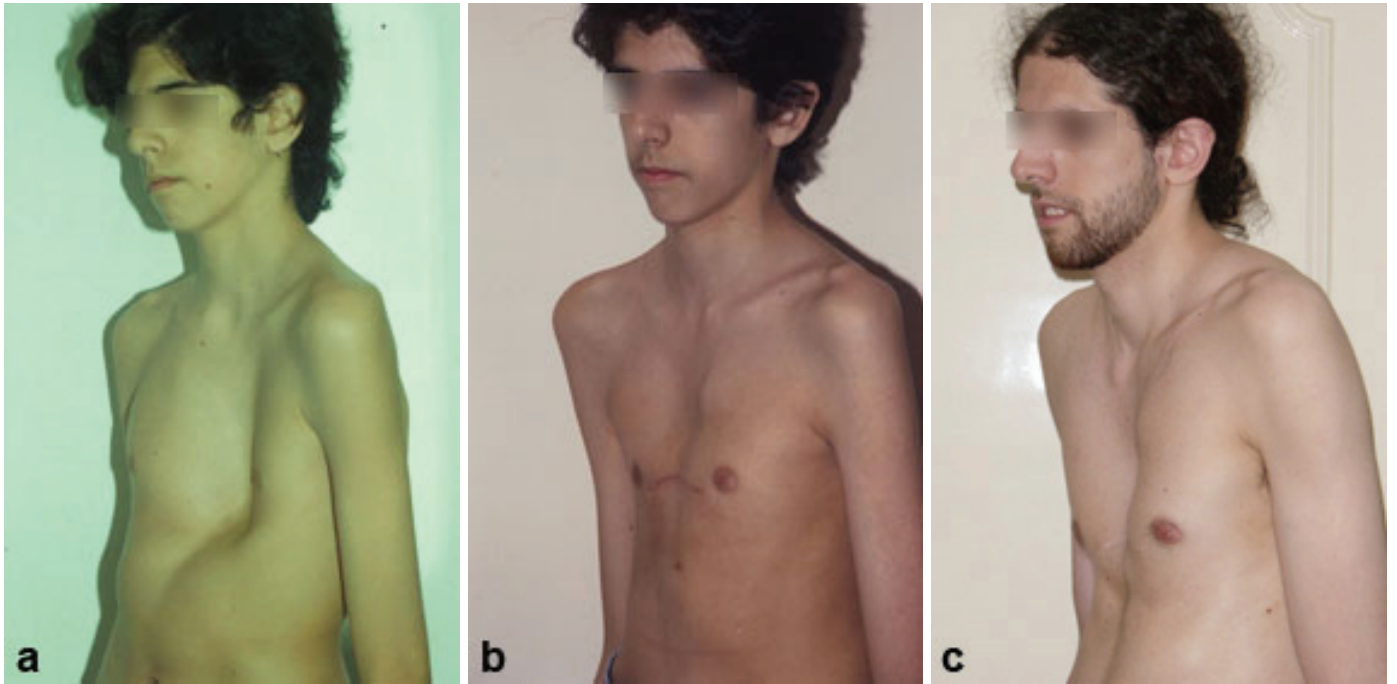


Figura 11: Paciente de 15 años con pectus excavatum asimétrico izquierdo: **a)** prequirúrgico; **b)** posquirúrgico; **c)** resultado cosmético luego de 12 años de seguimiento.

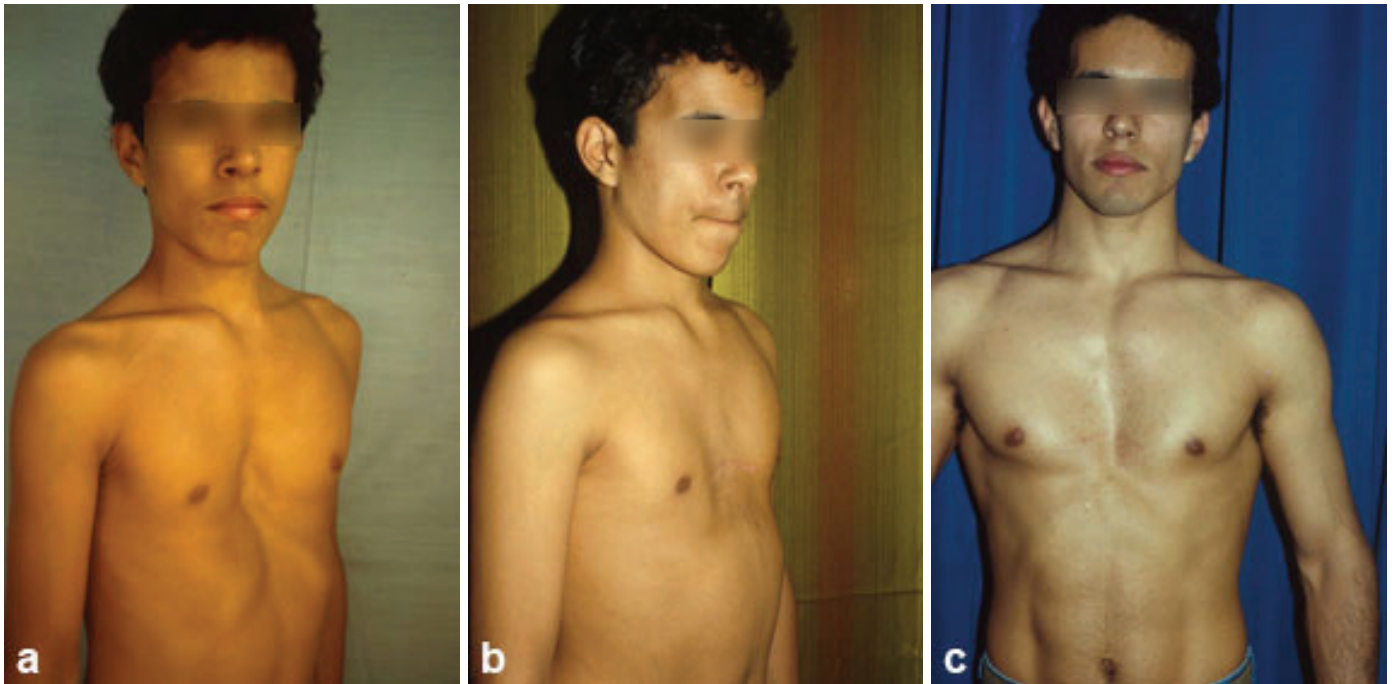


Figura 12: Paciente de 14 años con pectus excavatum simétrico: **a)** prequirúrgico; **b)** posquirúrgico; **c)** aspecto del tórax luego de 6 años de seguimiento.

En grandes series publicadas con seguimiento adecuado se ha reportado un índice de recidiva del 5 al 10 %. En nuestra serie se consideraron 2 períodos: uno previo a la utilización de las barras de Harvard, en el que se observó un 3 % de recidiva. En el segundo período, con la incorporación de las barras de Harvard a la técnica quirúrgica se constató una notable mejoría en los resultados obtenidos, con muy bajo porcentaje de resultados regulares y recidivas (Gráfico 8).

Gráfico 8: Resultados de la corrección quirúrgica del pectus excavatum

| Resultados | 1° Etapa (1987-1997) | 2° Etapa (1997-2010) |
|------------|-----------------------|-----------------------|
| Muy Bueno | 83% | 90% |
| Bueno | 10% | 7% |
| Regular | 4% | 3% |
| Recidiva | 3% | 0% |

Pectus Carinatum

Es una anomalía caracterizada por la protrusión del esternón y/o de los cartílagos costales en sentido anterior o hacia fuera de la parrilla costal, aumentando el diámetro antero-posterior y determinando una imagen del paciente en inspiración permanente, sobre todo en los casos moderados o severos. La deformidad puede diferenciarse, a su vez, en tres subtipos, tomando, como referencia, la línea intermamaria (Figura 13):

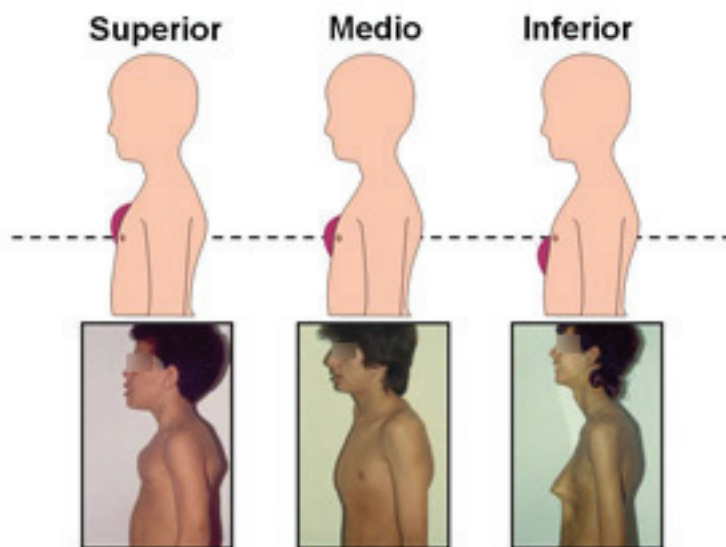


Figura 13: Pectus carinatum. Clasificación.

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

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

Dentro del tipo superior, se presenta una variante especial, descrita por Currarino y Silverman la cual lleva ahora sus nombres. En esta variante, observando al paciente de frente, se detecta una deformidad “en herradura”, con una concavidad superior y una depresión inferior del esternón, afecta también al segundo cartílago en forma bilateral y se observa al esternón más corto y más ancho. Hay una prematura osificación del esternón y fusión de las esternovértebras. La deformidad está dada por la protrusión de la unión del manubrio con el cuerpo del esternón disminuyendo el ángulo de Louis. Es simétrico y algunos autores lo refieren como deformidad mixta o sea *carinatum superior* y *excavatum inferior* (Figura 14).

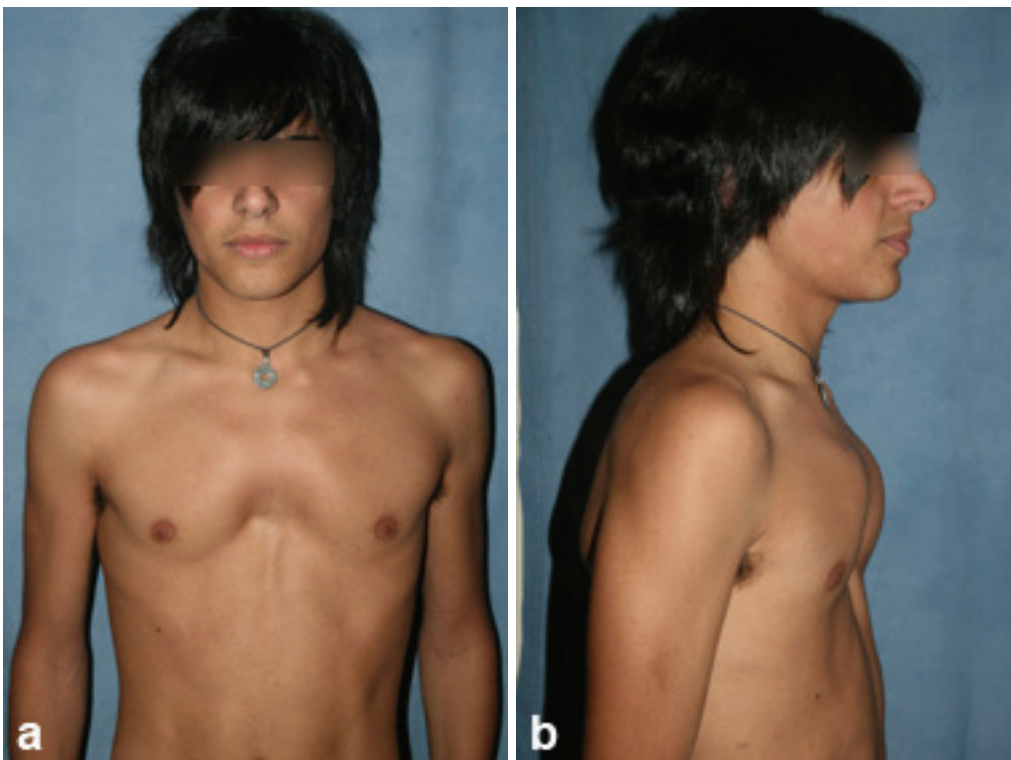


Figura 14: Paciente con la variedad Currarino-Silverman: **a)** Vista frontal; **b)** vista de perfil.

El pectus carinatum se observa con mayor frecuencia en el sexo masculino y se asocia en un 10% de los casos a síndrome de Morquio, síndrome de Down y malformaciones cardíacas. La variedad Currarino-Silverman se encuentra asociada más frecuentemente al síndrome de Noonan o Turner.

En nuestra serie se presentó 1:1,2 con respecto al pectus excavatum y corresponde al 45,6% de las malformaciones Tipo I. La frecuencia de cada subtipo de Pectus Carinatum está representado en el Gráfico 9.

Gráfico 9: Frecuencia de los distintos subtipos de pectus carinatum.

| Pectus Carinatum | Pacientes (n:4036) | Simétrico | Asimétrico |
|-------------------------|---------------------------|------------------|-------------------|
| Superior | 19% (765) | 95% | 5% |
| Medio | 68% (2745) | 30% | 70% |
| Inferior | 13% (526) | 84% | 16% |

Etiopatogenia

Al igual que el pectus excavatum, la deformidad se debe a un hipercrecimiento cartilaginoso, por lo que se presume que ambas corresponden a dos espectros de una misma patología.

Presentación clínica

La deformidad comienza a ser evidente a partir de los 7 u 8 años aunque hay excepciones en que puede verse incluso en lactantes. Puede referir disnea o dolor precordial pero lo más frecuente es la consulta por motivos estéticos. Tiene asociada una incidencia de 13% de escoliosis.

Evaluación y diagnóstico

La evaluación clínica de estos pacientes sigue los mismos pasos descritos para el pectus excavatum: interrogatorio, examen físico completo y mediciones torácicas. Para el diagnóstico es suficiente con las medidas torácicas y la radiología simple convencional donde se observa el aumento de la distancia esterno-vertebral (Figura 15).

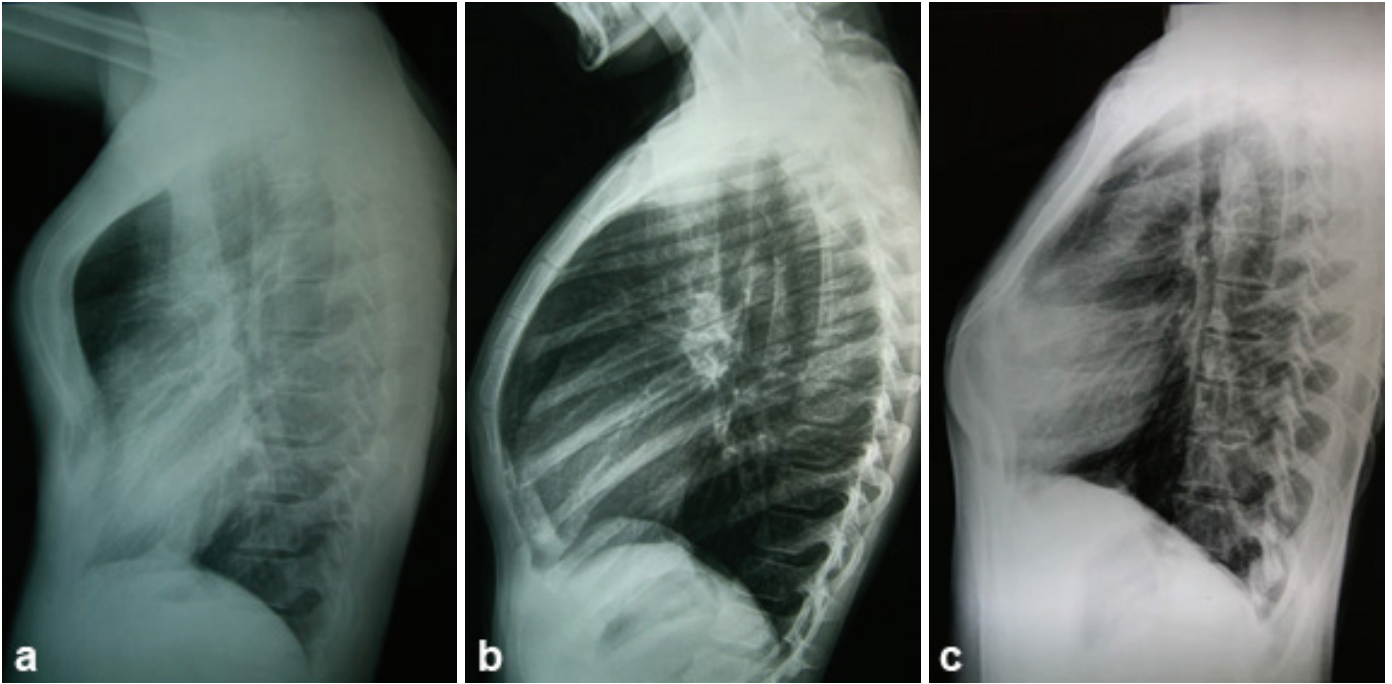
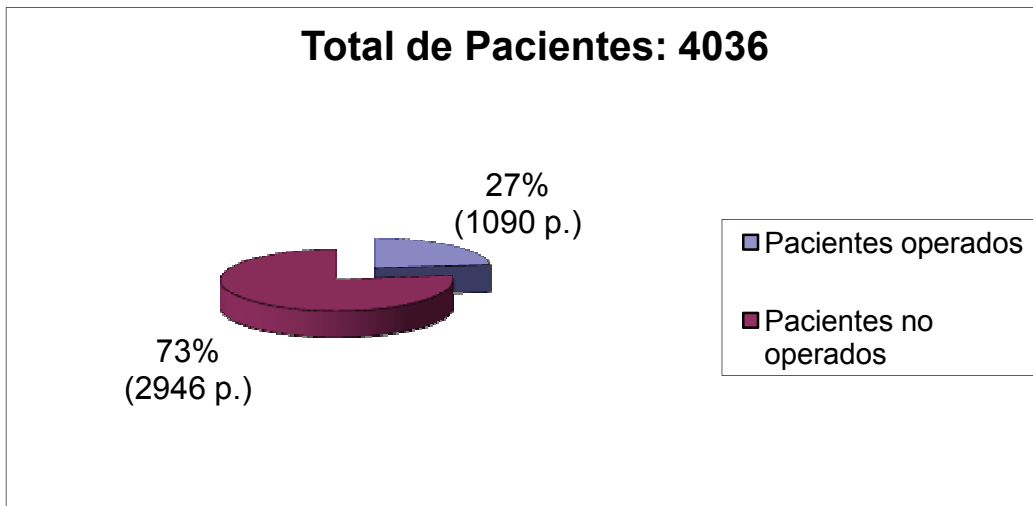


Figura 15: **a)** Rx de tórax (perfil) de un paciente con pectus carinatum superior (variedad Currarino-Silverman); **b)** Rx de tórax (perfil) de un paciente con pectus carinatum medio; **c)** Rx de tórax (perfil) de un paciente con pectus carinatum inferior.

Los controles se realizan semestral y anualmente. Existe un grupo de pacientes que no requieren cirugía y continúan en observación hasta la adolescencia (Gráfico 10). En otros, se indica el tratamiento quirúrgico en base a los siguientes criterios:

- 1) Deformidad moderada o severa.
- 2) Paciente sintomático.
- 3) Deformidad asimétrica.
- 4) Electivo, solicitada por el paciente con asesoramiento de sus padres y pediatra. Al igual que en el pectus excavatum, los mejores resultados se obtienen antes de la pubertad, aunque tampoco hay límite de edad para realizar la misma.

Gráfico 10: Gráfico que muestra el número de pacientes con pectus carinatum operados.



Corrección quirúrgica

En 1952, Ravitch fue quien describió por primera vez una técnica para la corrección del pectus carinatum. En ella propuso la resección de los cartílagos costales y la sutura del pericondrio con el fin de acortarlos. Lester, en 1953, publicó su técnica con resección del tercio inferior del esternón.

Posteriormente, Bodkin y Chin, proponen desinsertar ambos rectos anteriores y reinsertarlos más arriba para provocar una tracción. Howard fue quien propuso la necesidad de una osteotomía esternal. Pataro reportó una técnica con rotación esternal al estilo Wada, realizando osteotomías para poder amoldarlo. También Robisec reseca un sector del esternón pero realiza una anastomosis de los sectores restantes.

Como se ve, al igual que para el pectus excavatum, existen diferentes propuestas, pero la mayormente aceptada es la resección cartilaginosa con una o dos osteotomías esternales.

La técnica que utilizamos, descrita por Welch y modificada por Shamberger con algunas variantes propias, sigue estos conceptos. Los pasos de la misma son similares a los de la corrección del pectus excavatum, excepto en el tratamiento del esternón:

- 1) incisión transversa por dentro de ambas líneas mamilares y subyacente a las mismas en las variedades medio e inferior, y por arriba de ellas en la variedad superior;
- 2) disección del plano celular subcutáneo labrando bolsillos supraponeuróticos;

- 3) desinserción anterior de ambos músculos pectorales junto con porciones del pectoral menor realizando una disección hasta el plano directamente anterior a los cartílagos costales. Hacia distal la desinserción se completa levantando las porciones proximales de los rectos anteriores del abdomen;
- 4) resección subpericondral parcial de los cartílagos costales, desde el 3° al 7° en forma bilateral (en algunos casos el 2° cartílago también está incluido en la resección) preservando la integridad de las vainas pericondrales;
- 5) si es necesario, disección retroesternal y liberación de las vainas pericondrales del esternón a nivel del 6° y 7° cartílago costal;
- 6) si es necesario, una o dos osteotomías esternales que involucran solamente la tabla anterior del hueso. Las mismas se realizan en forma horizontal si la deformidad es simétrica u oblicua desrotante si es asimétrica. Posteriormente se fractura manualmente la tabla posterior del hueso, corrigiendo la posición del esternón (Figura 16);

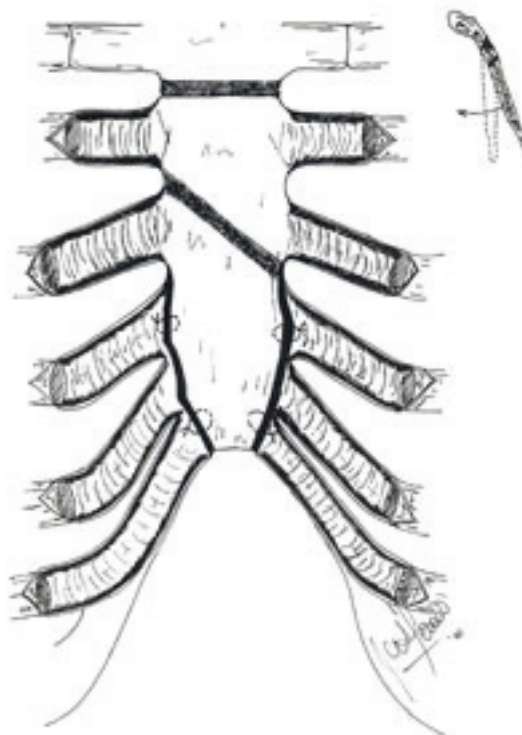


Figura 16: Osteotomías esternales en la corrección del pectus carinatum.

- 7) se deja colocado un drenaje pre o retroesternal que se exterioriza por contraabertura y se conecta a un aspirofusor;
- 8) aproximación de los músculos pectorales sobre el esternón y síntesis en la línea media con puntos separados de material reabsorbible. Se completa con la unión de los rectos anteriores con los músculos pectorales;
- 9) síntesis de la piel con sutura de nylon monofilamento en forma intradérmica.

En la variedad Currarino-Silverman es obligatoria la resección pericondral del 2º cartílago y la realización de una osteotomía esternal para poder corregirlo.

Medidas postoperatorias:

- realimentación a partir de las 6 horas.
- antibioticoterapia por 48 horas.
- analgesia reglada hasta el alta
- retiro del drenaje a las 36 horas aproximadamente
- alta a las 48 ó 72 hs.
- reposo domiciliario durante una semana, luego comienza a realizar sus actividades cotidianas paulatinamente
- a los 7 días postoperatorios se coloca al paciente un sistema contenedor. El mismo, Sistema contenedor de Harvard, se modela luego de la cirugía para obtener el nuevo contorno del tórax y varía según el sexo del paciente (Figura 17). El fin de este no es comprimir sino mantener el esternón en una posición correcta para el nuevo crecimiento de los cartílagos costales. Se usará durante 20 hs. diarias durante el primer mes y 12 hs. diarias el segundo mes. Este sistema contenedor no inhabilita para realizar cualquier tipo de actividad y a partir del mes y medio puede ser retirado durante el desarrollo de actividades físicas y deportivas (Figura 18).

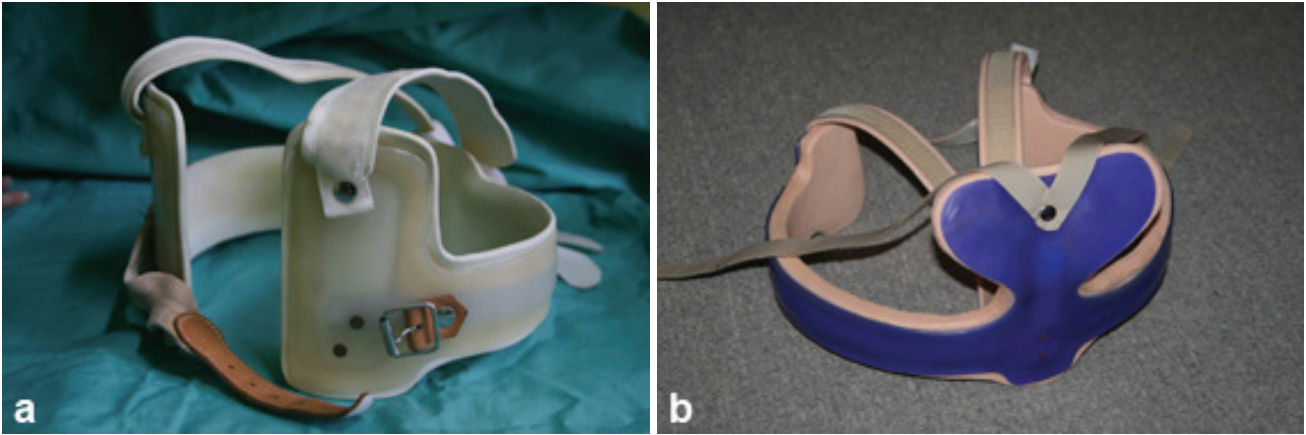


Figura 17: Sistema contenedor de Harvard: **a)** Masculino; **b)** Femenino.

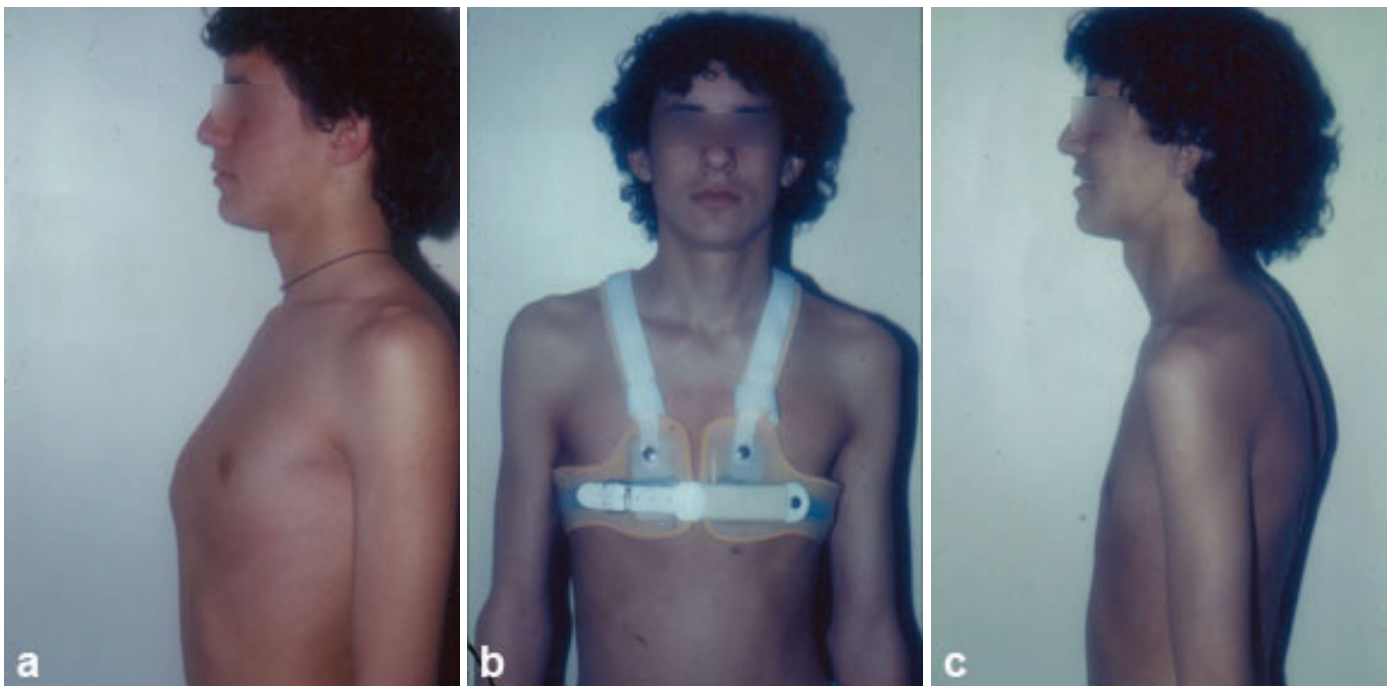


Figura 18: Paciente con pectus carinatum: **a)** pre-quirúrgico; **b)** Posquirúrgico con el sistema contenedor de Harvard colocado; **c)** Resultado luego del tratamiento definitivo.

Complicaciones y resultados

Las complicaciones luego de la reparación quirúrgica se presentaron en un 7% de los casos y fueron: infección de herida, seroma, queloide y una reoperación por sangrado.

Los resultados obtenidos con esta técnica y utilizando el sistema contenedor de Harvard fueron altamente satisfactorios (Figuras 19 y 20). Sin embargo, al analizar los resultados se consideraron dos etapas: 1° Etapa (1987-1997): sólo cirugía y 2° Etapa (1997-2010): cirugía y sistema contenedor de Harvard. Al igual que en el pectus excavatum, los clasificados en: muy bueno, bueno, regular y

recidiva, basándose en la evaluación clínica, el control radiológico y el grado de satisfacción del paciente (Gráfico 11).

Gráfico 11: Resultados de la corrección quirúrgica del pectus carinatum.

| Resultados | 1° Etapa (1987-1997) | 2° Etapa (1997-2010) |
|------------|----------------------|----------------------|
| Muy Bueno | 78% | 91% |
| Bueno | 15% | 8% |
| Regular | 6% | 1% |
| Recidiva | 1% | 0% |

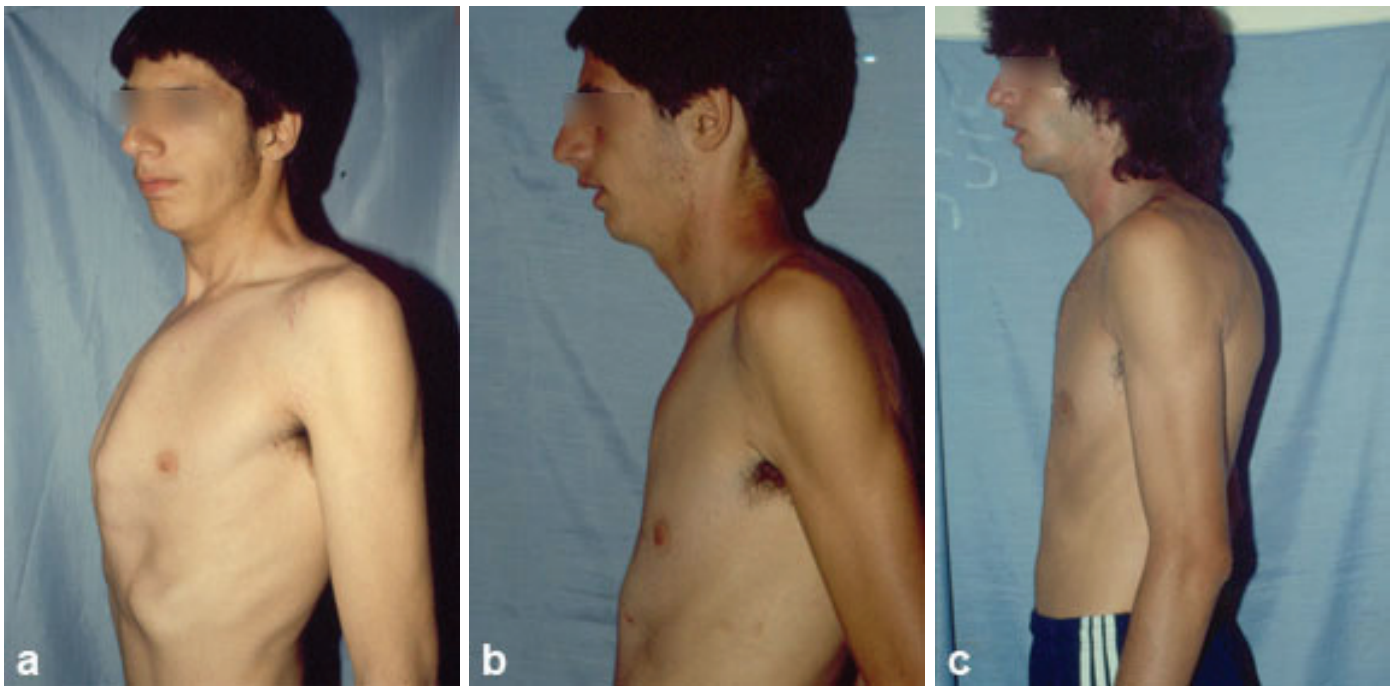


Figura 19: Paciente de 17 años con pectus carinatum medio simétrico: **a)** prequirúrgico; **b)** posquirúrgico; **c)** resultado cosmético luego de 8 años de seguimiento.

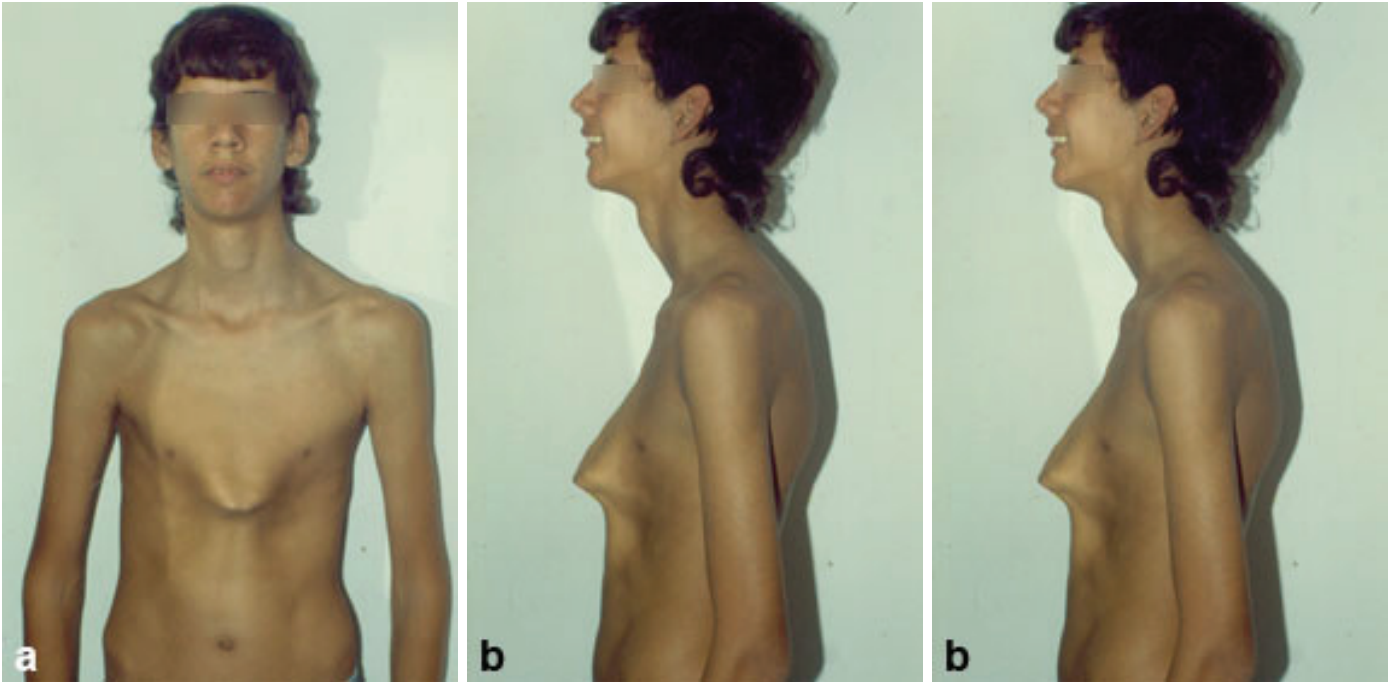


Figura 20: Paciente de 16 años con pectus carinatum severo inferior simétrico: **a)** prequirúrgico (vista de frente); **b)** prequirúrgico (vista de perfil); **c)** posquirúrgico.

Dismórficas

Alteración morfológica de los cartílagos costales, secundaria a un hipercrecimiento cartilaginoso. Se dividen en verdaderas o falsas, según estén comprometidos los cartílagos costales correspondientes a las costillas verdaderas o falsas. Pueden ser unilaterales o bilaterales y son poco frecuentes.

La causa más frecuente de consulta es la asimetría torácica a expensas del sector inferior de uno o ambos hemitórax, donde se observa la protrusión de los arcos costales y sus correspondientes cartílagos. Puede presentarse en forma asintomática o con dolor localizado, generalmente producido por el hipercrecimiento cartilaginoso.

La indicación de tratamiento quirúrgico es por motivos estéticos. Se realiza la exéresis del o los cartílagos comprometidos. Los resultados cosméticos son altamente satisfactorios (Figura 21).

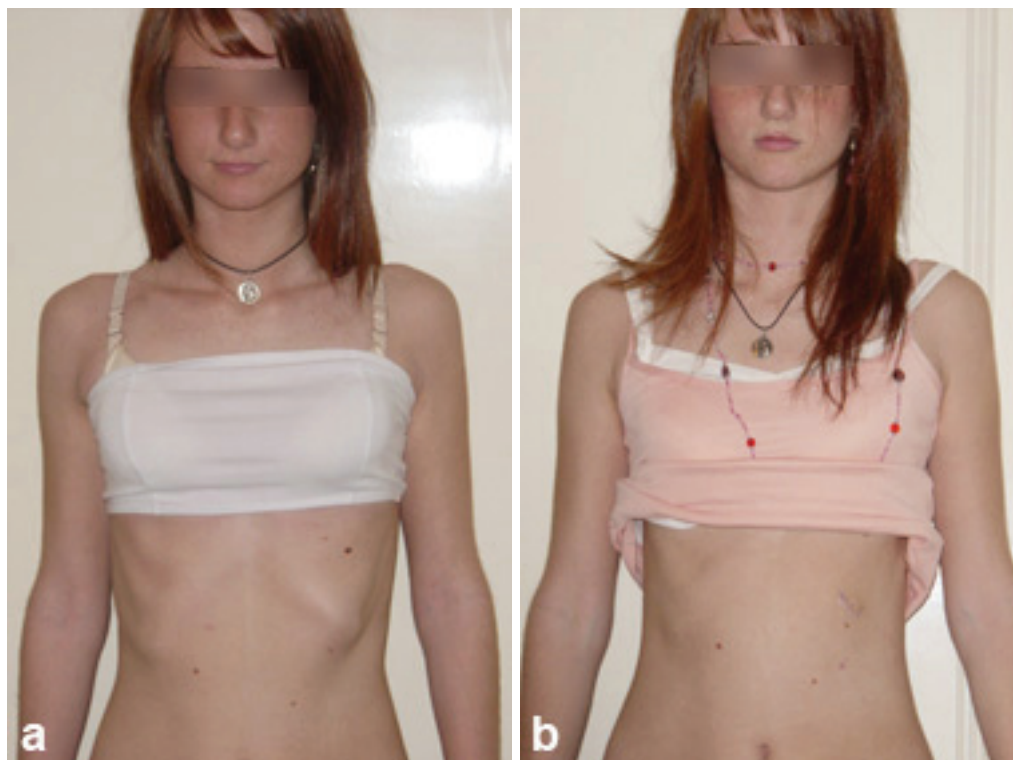


Figura 21: Paciente que presenta malformación dismórfica:
a) prequirúrgico; **b)** resultado posquirúrgico.

MALFORMACIONES TIPO II

Las malformaciones de las costillas se subdividen en dos grupos principales: simples y complejas. Se denominan simples las que involucran las malformaciones aisladas de una o dos costillas y hasta tres no consecutivas, y que tienen escasa repercusión en la estructura de la pared torácica. Las malformaciones complejas son las que comprometen grandes sectores de la pared torácica con gran repercusión sobre la estructura del tórax. Representan el 3,20% del total de las malformaciones de la pared torácica.

SIMPLES

Únicas: La malformación afecta sólo una costilla y son: agenesia, hipoplasia, bífida, supernumeraria, fusión (una fusión compromete dos costillas) y dismórfica.

- **Agenesia e hipoplasia costal**

La agenesia e hipoplasia costal, como malformación aislada, son extremadamente raras. Sin embargo, es más frecuente encontrarlas formando parte de algún otro síndrome como el síndrome de Poland, la trisomía del cromosoma 13 (síndrome de Patau) o el síndrome cerebro-costo-mandibular, entre otros.

La agenesia costal única y la hipoplasia son asintomáticas y generalmente se diagnostican como hallazgos casuales en controles radiográficos (Figura 22).



Figura 22: Rx de Tórax (frente) donde se observa hipoplasia de 4º costilla derecha.

En el seguimiento de estos pacientes sólo se requiere de un control clínico y radiológico anual para detectar los cambios generados durante el crecimiento del paciente. No requiere tratamiento quirúrgico.

- **Costilla Bífida**

Deformidad caracterizada por la bifurcación del extremo distal de una costilla. Es rara y su localización más frecuente es la 3ª y 4ª costillas derechas.

La mayoría de las veces es un hallazgo radiológico. Clínicamente puede manifestarse como una tumoración de la pared costal y/o como dolor localizado en la zona de la deformidad. Tanto el tumor como el dolor están causados por la deformidad cartilaginosa.

El diagnóstico preciso se realiza con el par radiográfico de tórax donde se puede observar la bifurcación costal (Figura 23).



Figura 23: Rx de tórax (frente) donde se observa la bifurcación del 4º arco costal anterior izquierdo.

Los pacientes asintomáticos no requieren cirugía. La indicación quirúrgica se reserva para aquellos que presentan dolor o bien, es solicitada por el propio paciente por razones estéticas.

El tratamiento quirúrgico consiste en la exéresis del sector bifurcado con sus correspondientes cartílagos malformados.

- **Costillas supernumerarias**

Se denomina así cuando la parrilla costal presenta más de 24 costillas. Las costillas supernumerarias suelen corresponder a la primera vértebra cervical, también llamada “costilla cervical” y es bilateral en el 50% de los casos. Excepcionalmente pueden corresponder a la columna lumbar. En este caso son, por lo general, rudimentarias y sin ninguna repercusión orgánica.

El 70% de los pacientes son asintomáticos. En los casos sintomáticos, la signo-sintomatología no depende del tamaño costal, ya que existen casos de pacientes con costillas supernumerarias bilateral, ambas de igual tamaño, que presentan manifestaciones clínicas sólo de un lado.

Las manifestaciones clínicas de la/s costilla cervical pueden ser de tipo vascular o nervioso. Los síntomas vasculares se traducen en espasmos arteriales. Los síntomas nerviosos se presentan como dolor y parestesias del miembro superior, que se incrementan durante la noche y al elevar el miembro.

El diagnóstico de certeza se confirma con una radiografía de la columna cervical o dorsolumbar (frente y perfil) según corresponda; donde puede observarse el o los arcos costales supernumerarios, forma y tamaño de los mismos (Figura 24).



Figura 24: Costilla cervical derecha.

Los casos asintomáticos no requieren tratamiento. Los casos sintomáticos son de resolución quirúrgica. La cirugía consiste en la resección costal total de la/s costillas supernumerarias desarticulándolas de la columna a través de una vía de abordaje cervical.

- **Fusión costal**

Se caracteriza por la unión de dos costillas en cualquiera de sus segmentos. Generalmente se detecta como un hallazgo radiológico durante la primera infancia. La evaluación imagenológica se realiza con radiografía de tórax, donde se observa qué costillas están involucradas y a qué nivel del arco costal se encuentra la fusión (Figura 25). De ser necesario, se puede completar la evaluación con TAC de tórax con reconstrucción tridimensional de la pared.



Figura 25: Rx de tórax donde se observa una fusión costal simple a nivel de 4° y 5° arcos costales posteriores derechos.

Es importante la valoración de la columna vertebral para detectar la presencia de malformaciones vertebrales asociadas y determinar el grado de la curva escoliótica con la medición del ángulo de Cobb. Esta medida se utiliza para el seguimiento evolutivo de la curvatura de la deformidad y para decidir la corrección quirúrgica.

La indicación quirúrgica se decide según si hay progresión en los valores de la incurvación. El tratamiento quirúrgico consiste en la resección del block de los segmentos costales involucrados. En caso de malformaciones vertebrales asociadas puede ser necesario la intervención del equipo de columna para completar el tratamiento.

- **Costilla dismórfica**

Se llama así cuando existe una alteración en la morfología costal. Esta alteración se manifiesta como un ensanchamiento del extremo anterior del arco costal, un espolón o una irregularidad de toda la longitud costal. Se manifiesta por la presencia de una pequeña tumoración en la pared anterior o lateral del tórax o dolor localizado que está producido por el espolón o el hipercrecimiento cartilaginoso secundario al ensanchamiento del extremo anterior de la costilla.

El diagnóstico preciso se realiza con un par radiográfico de tórax. En algunos casos puede requerirse alguna incidencia oblicua. Se observa un ensanchamiento del extremo anterior de la costilla, el espolón o la irregularidad costal (Figura 26).

Se recomienda el tratamiento quirúrgico en caso de dolor persistente. Otra indicación es la estética.

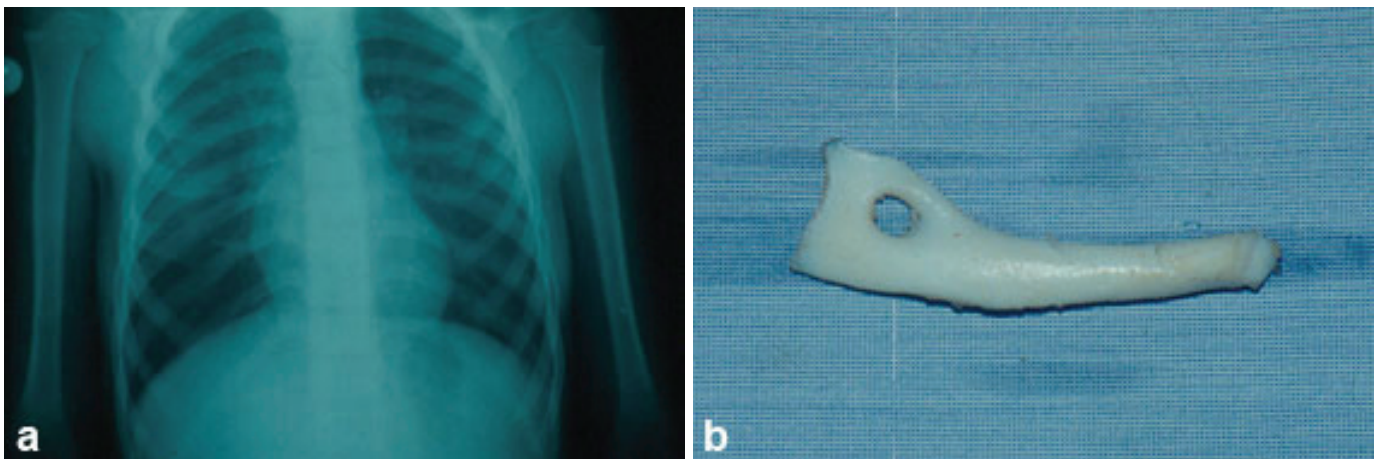


Figura 26: a) Rx de tórax donde se observa el ensanchamiento del cuarto arco costal anterior derecho; b) displasia cartilaginosa correspondiente al ensanchamiento del arco costal.

Dobles: Se denominan así cuando se presentan dos malformaciones únicas iguales, ya sean homolaterales o contralaterales. Un ejemplo son dos costillas agenésicas o hipoplásicas, dos costillas supernumerarias, etc. (Figura 27).



Figura 27: TAC con reconstrucción 3D donde se observa costilla cervical bilateral.

Cuando la agenesia es de dos costillas, pueden presentarse en forma sintomática. En estos casos se observa un mecanismo paradójico durante la respiración, pudiendo alterar la mecánica ventilatoria. En el seguimiento de estos pacientes sólo se requiere de un control clínico y radiológico anual, como así también la valoración de la columna vertebral para detectar en forma precoz los cambios generados durante el crecimiento del paciente.

El tratamiento quirúrgico de la agenesia costal doble consiste en la reparación del defecto parietal en tres pasos:

1. injerto costal autólogo con split de la costilla adyacente u homólogo con “hueso de banco”.
2. colocación de malla protésica de material reabsorbible.
3. colgajo muscular.

Combinadas: Son aquellas que se presentan como dos malformaciones únicas distintas. También pueden ser homolaterales o contralaterales. Un ejemplo es la presencia de una costilla bifida y una hipoplasia costal (Figura 28).

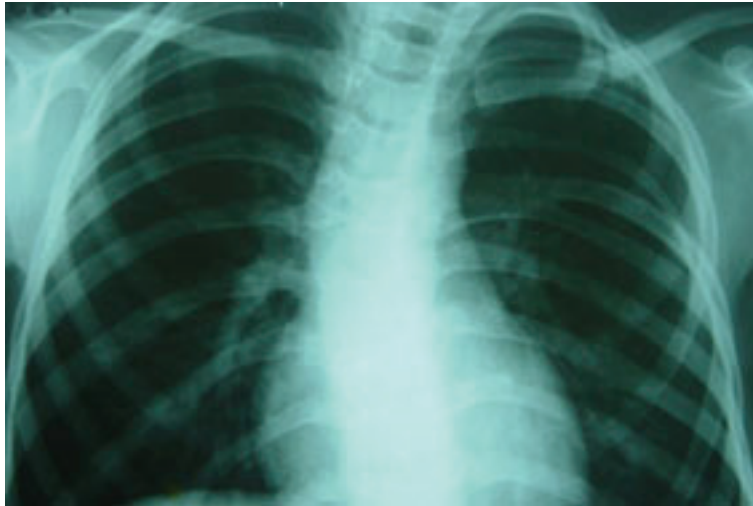


Figura 28: Rx de tórax donde se observa malformación combinada: quinta costilla izquierda hipoplásica y fusión de arcos costales posteriores de sexta y séptima.

COMPLEJAS

Extrañas

Se denominan extrañas a las deformidades de la pared torácica que no responden a un patrón determinado. Son extremadamente raras y cada una constituye un caso único. Pueden presentar ausencia o hipoplasia de las costillas, fusiones costales, apertura de los espacios intercostales con la consiguiente hernia de pulmón y una innumerable variedad de combinaciones entre ellas (Figura 29). En el 70% de los casos existe algún tipo de malformación vertebral asociada. En un 55% de los casos se presenta asociado con hidrocefalia y mielomeningocele.

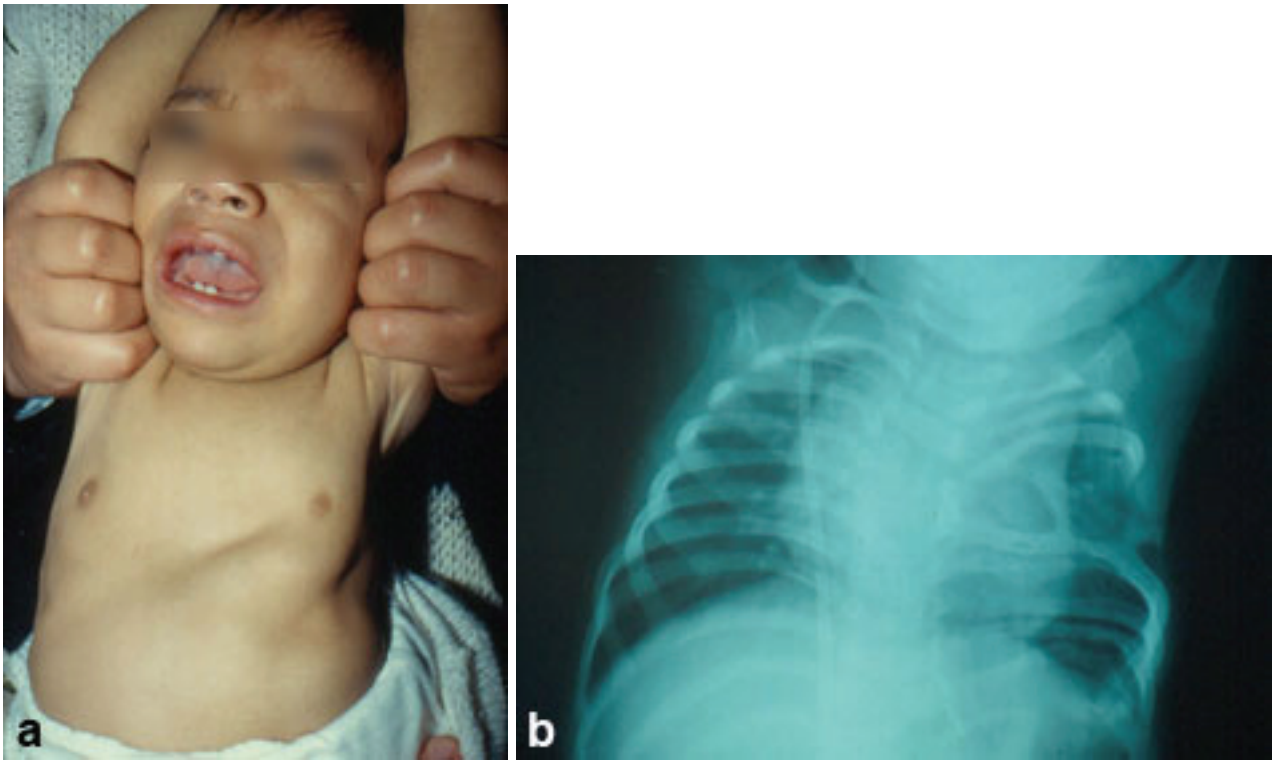


Figura 29: Paciente de 18 meses con deformidad extraña: **a)** aspecto del tórax del niño; **b)** Rx de tórax (frente) mostrando la variedad de malformaciones costales.

En los niños con una deformidad grave, la configuración de las alteraciones anatómicas puede determinar una estructura torácica constrictiva debido a grandes bloques de fusiones costales; o bien una hernia de pulmón como consecuencia del defecto parietal originado por la ausencia de costillas o por la apertura costal. Esta alteración estructural de la caja torácica genera trastornos en la mecánica respiratoria con diversos grados de compromiso en la función cardiopulmonar.

Así, durante el período neonatal pueden debutar con distres respiratorio e incluso requerir de asistencia respiratoria mecánica. Superado este período, la sintomatología respiratoria durante la lactancia y/o la primera infancia estará supeditada al grado de alteración torácica y, a la presencia o no de enfermedad pulmonar secuelar (displasia broncopulmonar). Aunque en menor grado, existe un grupo de pacientes asintomáticos.

La evaluación imagenológica determinará el tipo y grado de alteración parietal. El par radiográfico de tórax es el primer estudio a solicitar y se puede corroborar las distintas variedades de alteraciones costales que presenta el paciente. Sin embargo, para una valoración más minuciosa y detallada del compromiso global de la caja torácica, el estudio complementario es la reconstrucción

tomográfica tridimensional de la pared torácica. La columna vertebral debe valorarse con una radiografía de raquis y resonancia magnética nuclear. Es importante determinar si existe compromiso vertebral, y el grado y extensión del mismo. El resto de las malformaciones asociadas serán evaluadas por el especialista correspondiente.

Al evaluar un paciente, se debe decidir si el grado de deformidad costal es el condicionante de su sintomatología y también cuáles de las malformaciones costales impiden el correcto tratamiento de la columna vertebral. El tratamiento quirúrgico consiste en la resección de bloques costales o bien, la reparación del defecto parietal según el caso a tratar.

Cuando la malformación costal produce un anclaje de la columna determinando una escoliosis con concavidad hacia la deformidad, esté o no asociada a hemivértebras, es necesaria la resección de las costillas involucradas para poder realizar la corrección de la misma.

Fusión Costal

La fusión costal es la deformidad congénita caracterizada por la unión de más de dos costillas en cualquiera de sus segmentos (Figura 30). Su presencia puede ocasionar diversos grados de deformidad de la pared del tórax o de la columna vertebral, a menudo progresivos con el crecimiento del esqueleto torácico. Alrededor del 60% de los casos presenta patología bilateral y en el 90% de los pacientes se asocia a anomalías vertebrales, entre las cuales la más frecuente es la hemivértebra. También puede presentarse formando parte de diversos síndromes como el síndrome de regresión caudal, el de hipoplasia femoral con facie inusual o el síndrome de la facie fetal de Robinow.

El análisis que proponemos se expresa en el Gráfico 12. En él se tiene en cuenta la localización (hemitórax y tercio del mismo afectados), arco costal comprometido y número de costillas fusionadas. Cada uno de estos parámetros condiciona modalidades terapéuticas diferentes según la variedad a tratar. Por lo tanto, esta clasificación tiene implicaciones en cuanto al pronóstico y tratamiento.



Figura 30: Fusiones costales bilaterales.

Gráfico 12: Clasificación de fusiones costales

| FUSIONES COSTALES | | | |
|------------------------------|--|--------------------------|--------------------------------|
| | Localización | Arco costal comprometido | Número de costillas fusionadas |
| Unilateral o Bilateral | Tercio Superior (1ª a 4ª costilla) | Arco anterior | 2 |
| | Tercio Medio (5ª a 8ª costilla) | Arco medio | 3 a 5 |
| | Tercio Inferior (9ª a 12ª costilla) | Arco posterior | > 5 |

Según el grado de deformidad los pacientes pueden presentar sintomatología respiratoria de tipo restrictivo, pero generalmente la restricción de la función pulmonar es leve y la mayoría de estos pacientes supera el período neonatal sin mayores dificultades desde el punto de vista respiratorio.

Sin embargo, es importante un seguimiento evolutivo de la función pulmonar durante el crecimiento del niño, como así también la evaluación de la capacidad ventilatoria.

La evaluación imagenológica se realiza con radiografía de tórax, donde se puede observar tipo, localización y características de la malformación costal; certificando el diagnóstico (Figura 31). Se debe complementar la valoración con TAC de tórax con reconstrucción tridimensional de la pared, sobre todo en las malformaciones severas. Con este método se logra tener una concepción global de la deformidad de la caja torácica (Figura 32).



Figura 31: Rx de Tórax (frente) con fusión costal de 3°, 4°, 5° y 6° costillas derechas.

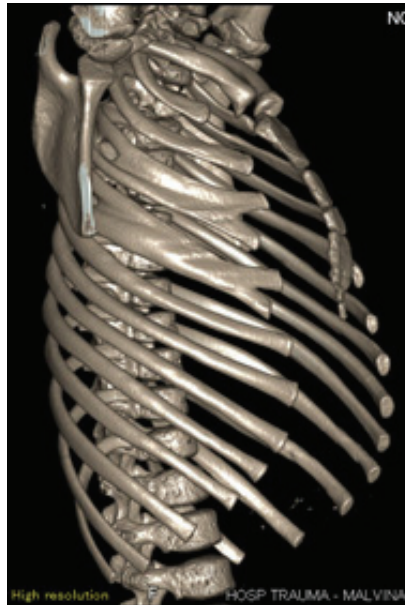


Figura 32: T.A.C. con reconstrucción tridimensional de pared torácica en un paciente que presenta fusiones costales.

La valoración de la columna vertebral debe realizarse en forma precoz y con un seguimiento adecuado por el especialista en columna. Esto es de suma importancia, ya que tanto las fusiones costales en sí como el alto porcentaje de asociación a malformaciones vertebrales, condicionan la aparición de escoliosis. En la radiografía de raquis se evalúa la presencia de malformaciones vertebrales, principalmente hemivértebras y se determina el ángulo de Cobb. Como método complementario en la valoración de la columna vertebral se utiliza la resonancia magnética nuclear.

La indicación quirúrgica se decide basándose en la progresión de la curva escoliótica según la medición del ángulo de Cobb. Cuando la curva progresa llegando a valores considerados quirúrgicos, las opciones terapéuticas consisten en:

- a nivel costal: resección del bloque de fusiones costales (Figura 33),
- a nivel espinal: fusión espinal, osteotomía de la barra y artrodesis. En lactantes y niños pequeños, luego de la resección costal, se puede colocar un corsé para evitar la progresión de la curva hasta que tengan edad suficiente para efectuar la corrección de la columna.

Cuando el block de fusiones costales se encuentra en la concavidad de la curva y se produce el avance del valor angular de la misma (>5 grados en un año), no presentando malformaciones espinales asociadas, la resección en bloque del grupo de costillas fusionadas es el tratamiento de elección. Luego de la resección costal, se puede cubrir el defecto parietal con malla protésica y/o colgajo muscular, según su localización.

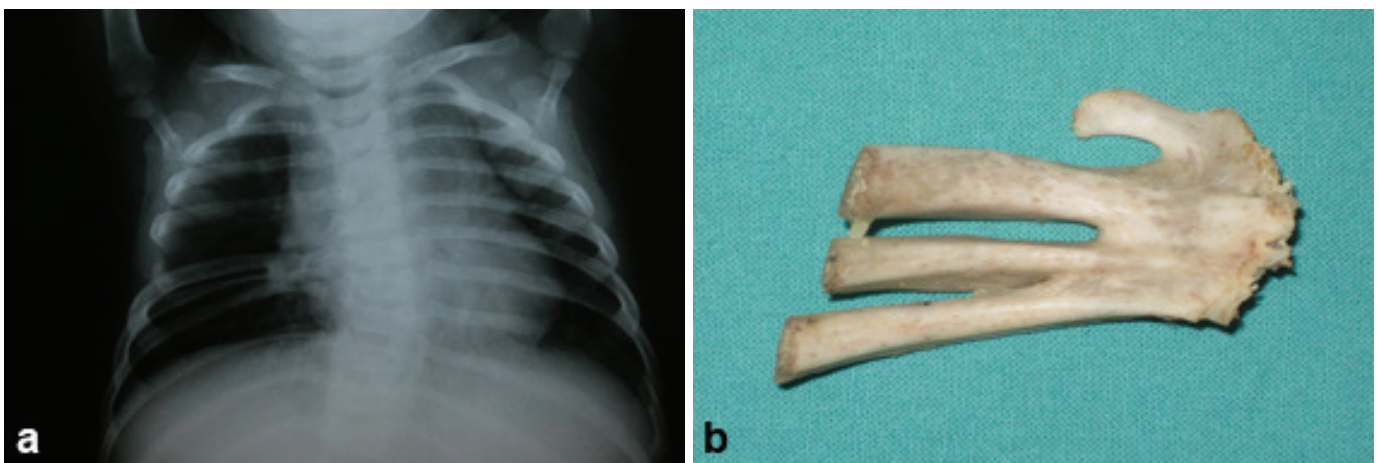


Figura 33: **a)** Rx de tórax (frente) donde se observa block de fusiones del 5º al 8º arcos costales posteriores derechos; **b)** block costal resecado.

Sindrómicas

Se incluyen en este apartado las anomalías costales que forman parte determinante de algún síndrome.

- **Síndrome de Jeune**

Es una forma de osteocondrodistrofia que se caracteriza por un tórax estrecho, extremidades cortas y displasia pélvica. Es hereditario en forma autosómica recesiva, no se acompaña de anormalidades cromosómicas y predomina en la raza blanca. Se observa en uno de cada 100.000 a 130.000 recién nacidos vivos. Fue descrito por primera vez por Jeune en 1954, quién reporta un recién nacido con tórax pequeño, rígido y estrecho que fallece precozmente debido a insuficiencia respiratoria.

De forma característica, estos pacientes presentan un tórax estrecho en su diámetro transversal y anteroposterior y adopta la forma de campana, con un abdomen prominente (Figura 34). Las costillas son cortas, anchas y horizontalizadas y las uniones costocondrales no sobrepasan la línea axilar anterior. Los cartílagos costales se presentan en forma de “rosario raquíptico”. Las clavículas están también horizontalizadas y en una posición fija y elevada.



Figura 34: Paciente de 1 mes con síndrome de Jeune.

Todo esto determina una disminución de los movimientos respiratorios torácicos, con una respiración casi exclusivamente diafragmática y abdominal. La hipoventilación se traduce en hipoxia e insuficiencia respiratoria de severidad variable. El distrés respiratorio del recién nacido puede ser severo y fatal en el período postnatal inmediato como se reportó en los primeros casos descritos en la literatura. Se ha observado, no obstante, una diversidad de formas de presentación con una amplia variedad de sobrevida en estos niños.

A nivel abdominal, pueden presentar alteraciones renales y hepáticas, con manifestaciones clínicas y complicaciones que pueden no ser detectadas hasta la primera o segunda infancia. La pelvis es pequeña e hipoplásica, las alteraciones óseas de la misma tienen traducción radiológica, solo tienen valor en el lactante y tienden a disminuir con el crecimiento. A nivel de los miembros, las anomalías esqueléticas incluyen extremidades cortas y gordas con huesos relativamente cortos y anchos.

La clasificación del Síndrome de Jeune se basa en sus dos formas clínicas de presentación: la forma mayor o tipo I y la forma menor o tipo II.

La forma mayor se observa en el 70% de los casos. Corresponden a este tipo aquellos pacientes que presentan un tórax pequeño, rígido y estrecho por las alteraciones costales características de la enfermedad, con respiración fundamentalmente abdominal y sintomatología respiratoria precoz y grave (distrés respiratorio neonatal severo). Estos niños ingresan en ARM a las pocas horas de nacer y, por lo general, requieren parámetros altos de respirador. Presentan severas complicaciones respiratorias y una alta incidencia de mortalidad antes del año de vida.

La forma menor o tipo II se presenta en el 30% restante. Se observa en pacientes con malformaciones costales intermedias, escasa o nula sintomatología y sobrevida prolongada. En el seguimiento a largo plazo se observa una notoria mejoría de los estigmas radiológicos. La configuración torácica, levemente alterada, va normalizándose de forma progresiva.

El diagnóstico de este síndrome se realiza principalmente con el examen físico, detectando las alteraciones semiológicas que lo caracterizan. La confirmación se realiza buscando los estigmas radiológicos típicos con radiología convencional. En la radiografía de tórax, en sus dos incidencias

de frente y de perfil, se puede observar una caja torácica pequeña y estrecha, con configuración cilíndrica o de tórax “en campana” (Figura 35). Las costillas son cortas, anchas y horizontalizadas. Las clavículas son horizontales, de forma cóncava anterior o en “manubrio de bicicleta” y se presentan en una posición alta, proyectándose a nivel de la 6^{ta} vértebra cervical. La TAC de tórax con reconstrucción tridimensional de la pared también puede objetivar todas estas alteraciones (Figura 36).

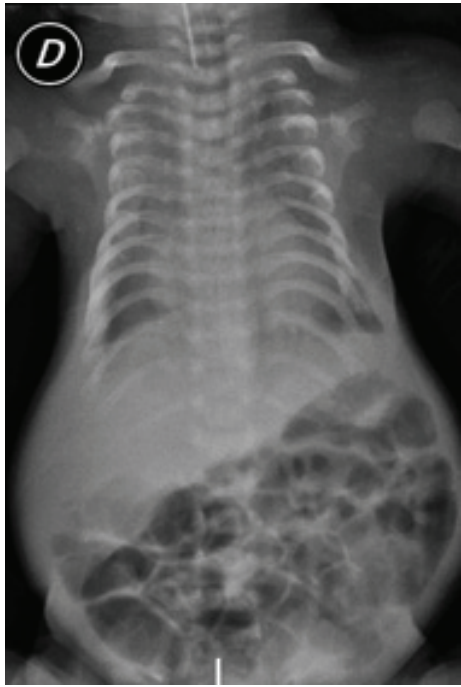


Figura 35: Rx de Tórax (frente) de paciente con síndrome de Jeune.

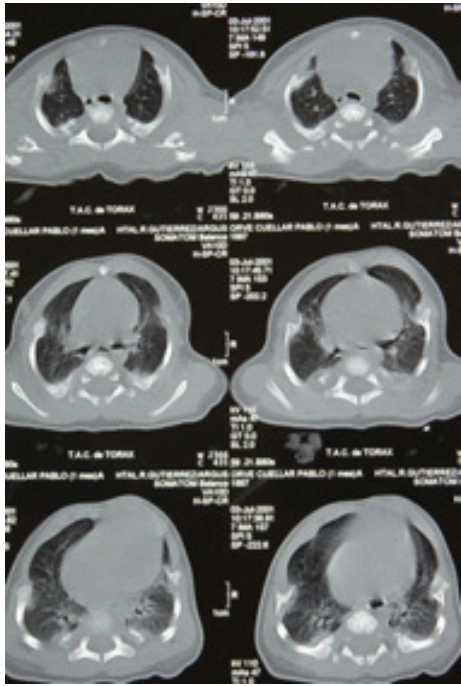


Figura 36: T.A.C. que muestra el característico tórax estrecho del síndrome de Jeune.

Para algunos autores, como Jacquier, la medición del perímetro torácico determinaría el pronóstico de estos pacientes. Para este autor, un perímetro torácico inferior a 28 cm. es de muy mal pronóstico.

Los hallazgos anatómo-patológicos en necropsias revelan que, a nivel de la unión condrocostal existe osificación endocondral que progresa de manera desordenada y sería la causa determinante de la disminución de la longitud costal. A nivel pulmonar, se detectó hipoplasia pulmonar de grado variable, seguramente secundaria a la estrechez de la caja torácica ya que en todos los casos el desarrollo bronquial es normal pero presentan disminución de las divisiones alveolares.

En el diagnóstico diferencial de esta patología, existe un importante número de síndromes genéticos que presentan costillas cortas y anchas; sin embargo la de mayor interés por sus semejanzas es la displasia condroectodérmica o Síndrome de Ellis-Van Creveld. Así, cuando el Ellis-Van Creveld presenta anomalías torácicas, las diferencias entre uno y otro síndrome no son concluyentes por lo que a nuestro criterio constituyen diferentes formas de presentación de un mismo síndrome.

La forma menor no requiere tratamiento. Estos pacientes pueden ser asintomáticos o presentar síntomas respiratorios leves. En el seguimiento a largo plazo se observa una notoria mejoría de los estigmas radiológicos. La configuración torácica, levemente alterada, progresivamente adquiere características normales.

En la forma mayor, aparte del tratamiento ventilatorio de sostén, se puede considerar el tratamiento quirúrgico con el fin de expandir la caja torácica para lograr un aumento de la capacidad respiratoria. Sin embargo, es importante determinar el momento oportuno para la cirugía. La corrección quirúrgica debería realizarse en forma precoz, y no esperar a que el paciente permanezca en respiración mecánica por tiempo prolongado ya que las complicaciones que ésta genera condicionan una evolución tórpida y un aumento de la morbilidad y mortalidad en estos niños. También hay que tener en cuenta que los pacientes que requieren asistencia respiratoria mecánica con parámetros elevados de forma inmediata a su nacimiento, tienen un mal pronóstico.

En cuanto a la corrección quirúrgica, Durand y Rossi propusieron la resección condrocostal múltiple pero no obtuvieron buenos resultados. Barnes, en 1971, describe la realización de una esternotomía media, manteniendo la abertura de los dos segmentos esternales con injerto óseo autólogo. En 1998, N. Lugo de EE.UU., reporta la técnica que utilizó en su paciente para ampliar la caja torácica en tres pasos:

1. a los 4 meses realiza una esternotomía media sujetando la apertura de la misma con una plancha de metilmetacrilato.
2. a los 16 meses retira el metilmetacrilato y lo reemplaza por una plancha de Goretex.
3. a los 2 años de vida reemplaza el Goretex por injerto óseo autólogo.

También Aronson de Holanda reporta la utilización de injerto óseo, en este caso de tibia de adulto, para mantener la apertura de la esternotomía media. No obstante, no pudo evaluar resultados debido a que su paciente fallece al año por falla cardíaca.

De esta revisión surge un concepto claro y uniforme en cuanto a la técnica quirúrgica: realizar una esternotomía media para ampliar la capacidad torácica y mantener la apertura de los dos segmentos esternales con diferentes tipos de materiales rígidos.

En nuestra experiencia con este tipo de pacientes, y siguiendo estos principios, proponemos realizar la corrección en dos pasos:

1. En el período neonatal, esternotomía media sosteniendo la apertura de la misma con una barra protésica metálica (Figura 37).
2. Superado el período neonatal y constatándose la mejoría clínica de su sintomatología respiratoria, en el período de lactancia se reemplaza la barra metálica por un injerto óseo homólogo (hueso de banco).



Figura 37: Cirugía: apertura esternal sostenida por barra metálica.

En el seguimiento posquirúrgico de estos niños se ha comprobado que ninguno de los pacientes operados ha resultado beneficiado con este tipo de cirugía, a pesar de que en el periodo posoperatorio inmediato se ha constatado una franca mejoría con disminución de los parámetros del respirador pero sin resolución del cuadro clínico respiratorio. Por lo tanto, en este grupo de pacientes con distrés respiratorio grave, la opción quirúrgica no ha variado la mortalidad de la enfermedad.

- **Síndrome de Jarcho- Levin o displasia espondilotorácica**

También llamado “Displasia costo-vertebral” o “Síndrome de hemivértebras” fue descrito por primera vez en 1938 por Jarcho y Levin. Se caracteriza por un tórax muy corto debido a la asociación de anomalías costales y vertebrales. Es hereditario en forma autosómica recesiva.

Su incidencia es muy baja y se observa un ligero predominio del sexo masculino y en individuos de origen puertorriqueño.

Las malformaciones vertebrales características son las hemivértebras, que se presentan en forma alterna y afectan casi toda o toda la columna dorso-lumbar. También puede presentar ausencia o fusión de los cuerpos vertebrales. La deformidad torácica es secundaria a la anomalía vertebral y se produce por la estrecha aproximación e incluso fusión de los arcos costales posteriores a nivel de las uniones costo-vertebrales. Las costillas son anómalas, con defectos tanto del número como de su

forma. Esta asociación de malformaciones determinan un marcado acortamiento torácico, otorgándole una configuración característica o “tórax en cangrejo” (Figura 38).

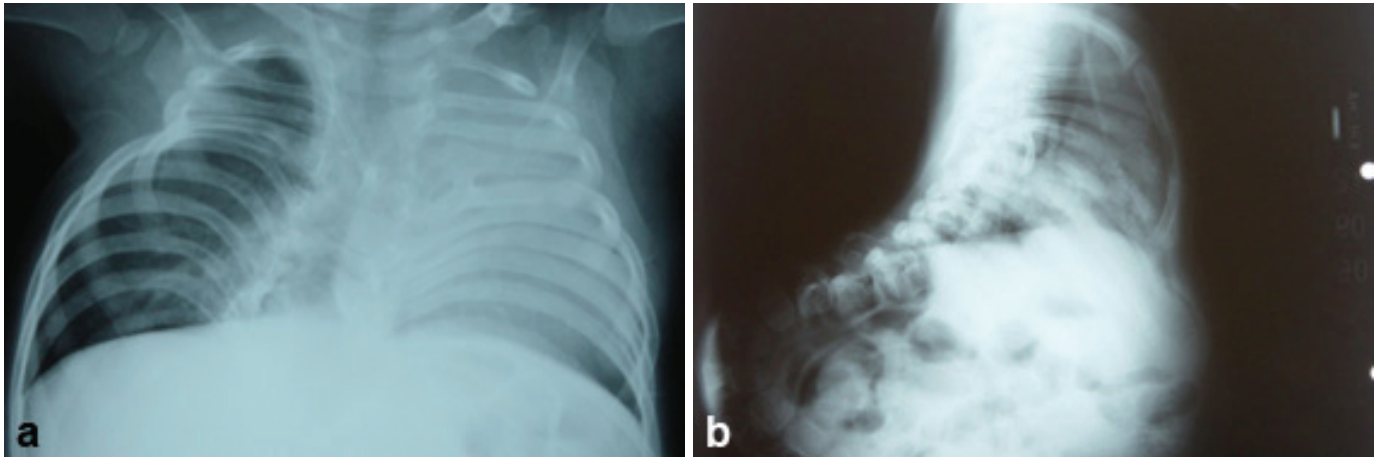


Figura 38: Síndrome de Jarco-Levin: **a)** frente; **b)** perfil.

Clínicamente se manifiesta con distres respiratorio severo en el período neonatal que evoluciona hacia la insuficiencia respiratoria. La mayoría de estos niños muere durante el primer año de vida. Se asocia frecuentemente a cardiopatías congénitas y anomalías urológicas (hidronefrosis, estenosis ureteral o uretral).

Radiológicamente se observa la característica imagen “de cangrejo” producida por el acortamiento de la columna dorso-lumbar debido a la presencia de hemivértabras, vértebras en cuña y fusiones vertebrales; junto con la aproximación o fusión costal a nivel del origen de los arcos costales posteriores. Las costillas presentan una mayor apertura entre ellas a medida que se alejan de la columna con una disposición y morfología “en pinzas de cangrejo”.

Hasta el momento no se han reportado intentos de reparación quirúrgica.

- **Síndrome cerebro-costo-mandibular o de la costilla segmentada**

Fue descrito por primera vez en 1966 por Smith y se caracteriza por microcefalia, anomalías costales y micrognatia. Es hereditario, aunque el patrón del tipo de herencia no está bien determinado. La anomalía costal característica es la presencia de un segmento aplásico a nivel del

arco costal posterior. La extensión del defecto costal y el número de costillas comprometidas es variable. Se presenta en forma bilateral aunque no estrictamente simétrica (Figura 39).



Figura 39: Síndrome cerebro-costo-mandibular.

El defecto o la brecha costal puede contener tejido fibroso, muscular o cartilaginoso con distintos grados de calcificación.

Estos pacientes presentan microcefalia, micrognatia, defectos del paladar duro y blando, glosoptosis y cartílagos traqueales hipoplásicos.

Característicamente el tórax de estos niños es plano y estrecho. La grave deformidad torácica, agravada por la glosoptosis e hipoplasia de los cartílagos traqueales produce un grave distres respiratorio que lleva a la muerte por falla respiratoria, en los primeros meses de vida, en más del 40% de los casos. De los niños que sobreviven el primer año de vida, el 50% presentan retraso mental moderado a severo. Puede asociarse a otras alteraciones esqueléticas como malformaciones vertebrales, deformidad de los pies y luxación de cadera.

MALFORMACIONES TIPO III

A las malformaciones condrocostales las dividimos en dos tipos: síndrome de Poland y toracópagos y corresponden al 4,33% de las malformaciones de la pared torácica.

Síndrome de Poland

El síndrome de Poland fue reportado por primera vez en 1841 por Alfred Poland, estudiante de medicina y disector de anatomía del Guy's Hospital de Londres.

Es una malformación congénita de incidencia esporádica en la población general, cuya característica determinante es la aplasia unilateral de los fascículos costo-externales del músculo pectoral mayor. Este defecto muscular puede o no estar acompañado por distintos grados de hipotrofia del tejido celular subcutáneo, hipoplasia o aplasia de la glándula mamaria, hipoplasia o agenesia de areola y pezón; dismorfia o agenesia cartilaginosa e hipoplasia de las costillas correspondientes. La malformación costal puede comprometer, en diferente número, entre el 2º y 6º arco costal, aunque la presentación más frecuente es la afectación del 2º, 3º y 4º. También presenta alteraciones variables del miembro superior homolateral (Figura 40).



Figura 40: Niño con síndrome de Poland izquierdo.

Se clasifican según criterio propio evaluando los distintos componentes del síndrome en tres grados:

Grado I: pared condrocostal normal

Grado II: pared condrocostal normal con pectus carinatum contralateral

Grado III: dismorfia condral o agenesia cartilaginosa con costilla hipoplásica (hernia de pulmón) con o sin pectus carinatum contralateral.

Incidencia

Se observa en 1 de cada 30.000 recién nacidos vivos y su asociación con el síndrome de Moebius es de 1 de cada 500.000 recién nacidos vivos. El lado más afectado es el derecho en el 60% de los casos. Nunca observamos un caso bilateral, aunque está descrito.

Se asocia también a otras patologías de la pared torácica como pectus excavatum y carinatum.

Etiopatogenia

La causa determinante de este síndrome está sujeta a varias hipótesis; sin embargo la propuesta más aceptada y difundida en la actualidad es la del mecanismo vascular: las estructuras mesodérmicas desde la zona pectoral a la parte distal de la extremidad superior, en la sexta semana de vida embrionaria, sufrirían los efectos de un trastorno circulatorio debido a una malformación vascular, hipoplasia o estenosis de la arteria torácica interna que irriga las partes blandas y de la arteria subclavia que brinda circulación al miembro superior. Este sería el motivo por el cual se cree que en realidad existiría una hipoplasia de todo el hemitórax correspondiente.

Presentación clínica

Las formas clínicas de presentación de este síndrome son variables, y dependen del grado de severidad de la malformación.

En el grado I, el único componente es la ausencia de la porción costo-esternal del pectoral mayor por lo que muchos pacientes pasan desapercibidos en el período neonatal e incluso en el primer año

de vida. A partir de esta edad comienza a manifestarse en forma más notoria la asimetría torácica, la cual es el motivo de consulta. Es característica la depresión subclavicular y el marcado surco axilar determinado por la ausencia muscular.

En el grado II, la ausencia del músculo se acompaña de un pectus carinatum asimétrico del lado contralateral que puede presentar distinto grado de severidad. El motivo de consulta sigue siendo la asimetría torácica.

En su cuadro más florido, grado III, el examen físico revela, además de la ausencia de la porción costo-esternal del pectoral mayor, ausencia del pectoral menor; distintos grados de hipotrofia del tejido celular subcutáneo; anomalías de la glándula mamaria como hipomastia o amastia junto con agenesia o hipoplasia de la areola y el pezón; dismorfia o agenesia cartilaginosa e hipoplasia de las costillas correspondientes. La malformación costal puede comprometer, en diferente número, entre el 2º y 6º arco costal, aunque la presentación más frecuente es la afectación del 2º, 3º y 4º.

Cuando presenta agenesia cartilaginosa con su correspondiente hipoplasia costal, se presenta la característica hernia de pulmón a través del defecto en la pared torácica, observándose un mecanismo paradójal en los dos tiempos respiratorios (Figura 41).

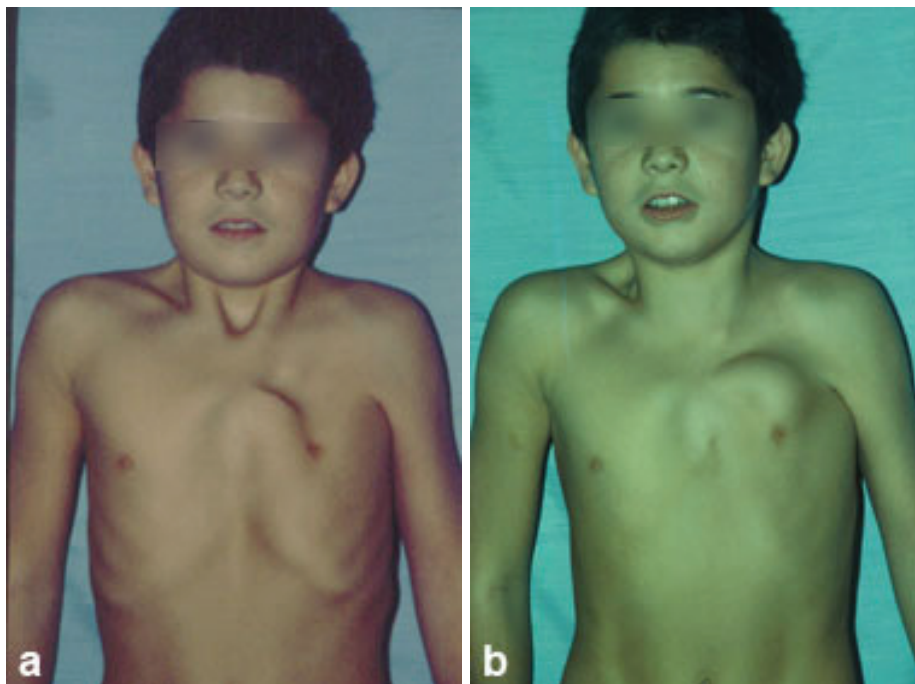


Figura 41: Niño de 3 años con síndrome de Poland izquierdo: **a)** durante la inspiración; **b)** durante la expiración (hernia de pulmón).

También se detecta ausencia de desarrollo del vello axilar y de las glándulas sudoríparas apócrinas, como así también ausencia del vello en el hemitórax del lado afectado (hipotricosis pectoral).

En muy pocos reportes se publicó alteración del serrato, oblicuo externo y sobre todo del dorsal ancho homolateral.

Las alteraciones del miembro superior homolateral pueden variar desde una imperceptible disminución de tamaño de la mano ipsilateral hasta la ausencia casi completa de la misma presentándose en forma de un muñón (Figura 42). Entre esta variedad de alteraciones se destacan: grados diversos de sindactilia, asociada braquidactilia e incluso oligodactilia. Pueden faltar las falanges medias de los dedos o existir una soldadura de las falanges distal y media. También puede existir deficiente desarrollo del brazo o del antebrazo, sinostosis radiocubital o hipoplasia de los huesos del carpo.



Figura 42: Paciente con malformación del miembro superior homo-lateral.

Algunos autores como Shamberger refieren que un 66% de sus pacientes presentaron alteraciones de la mano homolateral. Nosotros solo lo observamos en un 10% de los casos. Sin embargo, en

muchos de los pacientes, al comparar ambas manos palma con palma, se detectó una muy leve disminución de tamaño que resultaría imperceptible al mirar ambas manos por separado.

Evaluación

La evaluación correcta y el seguimiento apropiado de los pacientes portadores de Síndrome de Poland son de fundamental importancia para determinar la conducta a seguir en cada caso.

La asimetría torácica, la ausencia de depresión subclavicular y del surco axilar, junto con la palpación de la masa muscular determinarán el grado de hipoplasia o agenesia muscular. Cuando existe anomalía condrocostal leve se puede detectar palpando una depresión de grado variable en la pared torácica. En los casos severos con hernia de pulmón, el defecto es evidente a simple vista. Así mismo, el examen físico revela el grado de alteración de la mama, areola y pezón; como así también el tipo de anomalía que afecta al miembro superior ipsilateral.

La valoración imagenológica se realiza con un par radiográfico de tórax, esto permitirá detectar si están presentes o no las anomalías costales y a qué costillas corresponden. También aportan datos del estado de la columna vertebral y la presencia o no de dextroposición cardíaca (Figura 43). Este último es un hallazgo frecuente de observar, siempre que la malformación sea izquierda.



Figura 43: Rx de tórax (frente) que muestra la hipoplasia de 3º, 4º y 5º costillas izquierdas y dextroposición cardíaca.

La tomografía computada con reconstrucción tridimensional de la pared torácica, aporta datos que no podrían ser vistos de otra manera. Se utiliza para una evaluación más precisa del defecto muscular y cartilaginoso y en el seguimiento a largo plazo de los injertos costales (Figura 44).

También es importante realizar una búsqueda dirigida y orientada hacia las asociaciones más frecuentes.

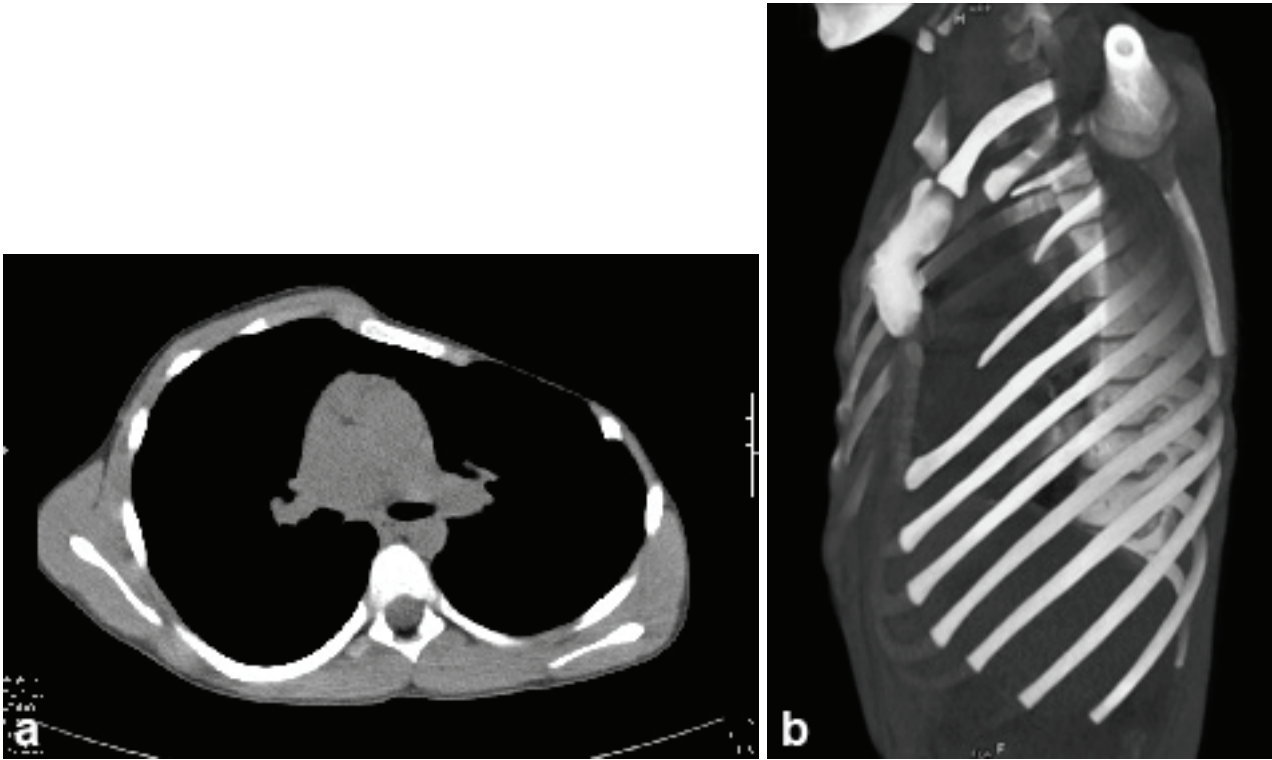


Figura 44: TAC de tórax: **a)** se observa el defecto parietal; **b)** reconstrucción tridimensional de la pared donde se observa la hipoplasia de 2º, 3º y 4º costillas derechas.

Una vez evaluados todos estos parámetros, es necesario determinar el grado de malformación para encaminar la táctica terapéutica a seguir en cada caso. Las premisas que se tienen en cuenta para evaluar esta cirugía son: otorgarle un adecuado contorno al tórax, suprimir la hernia de pulmón, brindarle rigidez a la pared y evitar deformidades agregadas. De esta manera, el paciente quedaría preparado para la colocación, en su debido momento, de la prótesis muscular o mamaria, según el sexo del mismo.

En los niños con pared condrocostal normal (Grado I) sólo se plantea la resolución del aspecto estético al llegar a la adolescencia. En estos casos se utiliza un implante mamario en las mujeres y una prótesis siliconada que reemplaza al músculo en los varones; previa colocación de expansor.

En el grado II se debe evaluar el pectus carinatum contralateral en los controles evolutivos. El aumento de este provoca una mayor rotación del esternón, deprimiendo los cartílagos del lado afectado y por ende una disminución del diámetro anteroposterior de ese hemitórax. Esto provoca mayor incidencia de escoliosis y mayor deformidad. Se indica la corrección quirúrgica cuando se comienza a observar la rotación esternal, en la mayoría de los casos es alrededor de los 10 a 12 años.

En cuanto al grado III es inevitable la rotación esternal si no se soluciona el defecto de la pared costal antes de la pubertad. Distintas técnicas quirúrgicas fueron propuestas para la reparación del defecto de la pared torácica de los pacientes con Grado III. Sin embargo, la mayoría de los autores coincide en la necesidad de reforzar y darle estabilidad a la pared del tórax con injertos costales. El injerto óseo autólogo requiere la resección subperióstica de la segunda costilla homolateral siguiente al defecto. El injerto óseo homólogo (hueso de banco), simplifica la técnica, no agrega morbilidad pero no siempre se encuentran disponibles. Nosotros tuvimos buenos resultados con los dos tipos de injertos óseos.

En cuanto al material utilizado para brindar cobertura y reforzar la estabilidad de los injertos costales; utilizamos en la primera etapa y coincidiendo con la mayoría de los autores, colgajo de dorsal ancho. Este colgajo presentó algunos inconvenientes como ser:

- la rotación anterior del músculo se dificulta en la edad pediátrica debido a que se encuentra poco desarrollado
- a pesar de que la corrección se realice después de la pubertad, hemos observado y está descrito en la bibliografía la hipotrofia del flap muscular que se debería a una hipoplasia congénita del músculo

En esta etapa, en varios pacientes tuvimos que reforzar el colgajo muscular con malla protésica. Dejamos de utilizar colgajo de dorsal ancho por dos motivos:

- 1) hipotrofia del flap muscular por hipoplasia congénita
- 2) agrega una incisión vertical que sigue la línea del borde externo del músculo, con un resultado cosmético no satisfactorio.

La utilización de la malla protésica mejoró nuestros resultados brindando la rigidez y elasticidad necesaria para la pared torácica y logrando una buena integración biológica con los tejidos circundantes.

Por último, y una vez completado el crecimiento, al igual que en el GI, a los pacientes de GII y GIII, se les coloca prótesis siliconada mamaria o muscular según el sexo homogenizándolo con el lado contralateral.

Corrección quirúrgica

La primera reparación quirúrgica fue reportada por Campbell en 1950 con colgajo de dorsal ancho. Ravitch opera su primer paciente en 1952. Recién en 1956, Perasälo y Laustela, reportan la corrección de un defecto parietal más severo (agenesia cartilaginosa e hipoplasia costal) con un injerto de tibia. También otros autores reportan pacientes con defectos de la pared condrocostal que los obliga a su corrección quirúrgica. Entre ellos figuran Asp y Sulama en 1959 y Martin en 1962. A partir de aquí diversos autores reportan diferentes técnicas pero con muy pocas variaciones, todos concordando que la premisa es darle configuración y protección al tórax. Esto puede ser logrado con una preparación correcta de la pared y posteriores injertos óseos autólogos y heterólogos, reforzados con prótesis reabsorbibles, irreabsorbibles o rígidas y luego rotaciones musculares con o sin colocación de prótesis siliconadas.

En base a estos principios, nuestra propuesta quirúrgica se detalla a continuación.

En los pacientes Grado I, colocación de prótesis mamaria o muscular (según sexo) a partir de la pubertad.

En aquellos pacientes que presentan un grado II, o sea depresión homolateral y rotación esternal con carinatum contralateral, se decide la conducta quirúrgica con el objetivo de brindarle una mejor configuración al tórax y evitar que avance la deformidad. De esta manera se deja preparado el tórax para la colocación de una prótesis. En este grupo la cirugía consiste en la corrección quirúrgica del pectus carinatum contralateral mediante la extracción de los cartílagos costales correspondientes en forma subpericondral y la realización de una esternotomía oblicua desrotante. En el lado afectado, la

resección cartilaginosa es limitada, resecando únicamente el extremo medial del mismo para poder liberar las vainas pericondrales del esternón (Figura 45).



Figura 45: Corrección quirúrgica del pectus carinatum contralateral.
Osteotomía desrotante y fijación.

En los pacientes que presentan una deformidad grado III, la técnica utilizada es la siguiente:

1. incisión arciforme de concavidad superior en el sitio correspondiente al futuro surco inframamario;
2. disección de un flap cutáneo, con la precaución de no abrir la fascia endotorácica para evitar entrar en la cavidad. Hay que tener en cuenta que prácticamente no existe tejido entre la piel y la pleura o el pericardio, sólo muy escaso tejido celular subcutáneo y una fascia endotorácica muy delgada (Figura 46);

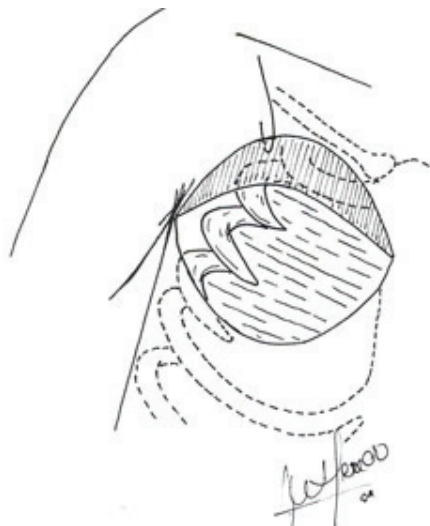


Figura 46: Disección del flap cutáneo.

3. liberación del borde esternal y de los extremos de las costillas hipoplásicas desperiostizándolas;
4. colocación del injerto costal que puede ser:
 - homólogo (hueso de banco)
 - autólogo (costilla del propio paciente) para lo cual se realiza la resección subperióstica homolateral de la segunda costilla siguiente al defecto

En el injerto autólogo y según necesidad puede realizarse un split costal (Figura 47).



Figura 47: Split costal.

5. los injertos costales se fijan medialmente al esternón y hacia lateral a las costillas hipoplásicas con material irreabsorbible (Figura 48);

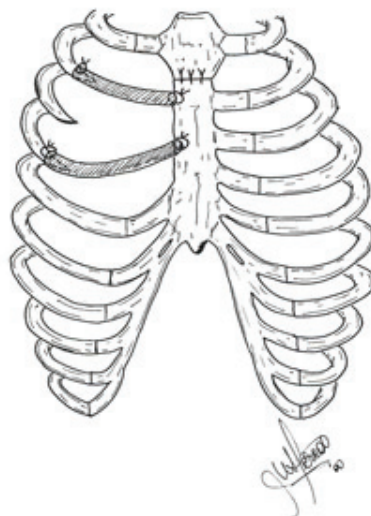


Figura 48: Fijación del injerto costal.

6. colocación de una malla protésica sobre el injerto óseo con el propósito de otorgarle mayor consistencia y protección a la pared. También favorece el desarrollo de tejido fibrótico. Si el paciente no ha completado su desarrollo, se utiliza una malla de material reabsorbible, en caso contrario de material irreabsorbible (Figura 49);

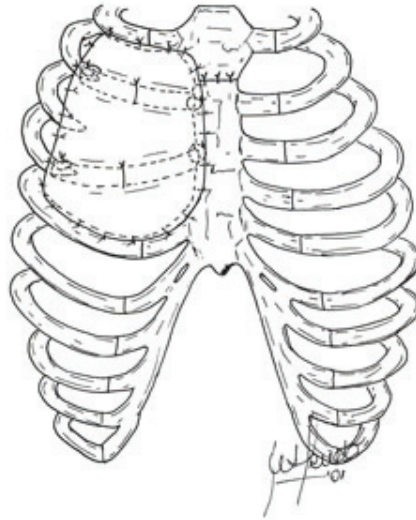


Figura 49: Colocación de malla protésica.

7. se deja colocado un drenaje tubular en el lecho que se exterioriza por contraabertura y se conecta a un aspirador;
8. síntesis de la piel con sutura de nylon monofilamento en forma intradérmica.

En los casos que presentan pectus carinatum contralateral, se extiende el vértice interno de la incisión en forma horizontal hacia el lado opuesto y se realiza su corrección resecando en forma subpericondral los cartílagos afectados y realizando una osteotomía esternal oblicua desrotante que corrija la posición del esternón.

En nuestra experiencia, de los 410 pacientes con Síndrome de Poland evaluados en nuestro servicio, fueron intervenidos quirúrgicamente 68 pacientes (16.5%). 18 pertenecientes al Grado II (26%) y 50 al Grado III (74%). A los pacientes del Grado II se les realizó toracoplastia para la corrección del pectus carinatum; la reconstrucción de la pared torácica en los pacientes de Grado III se realizó en dos etapas. En la Primera Etapa (1987-1997) fueron operados 22 pacientes del Grado III (44%) y se utilizó:

- a) colgajo de dorsal ancho en 17 pacientes

b) colgajo de dorsal ancho más malla protésica en 5 pacientes

Todos los pacientes operados en esta etapa recibieron injerto óseo autólogo.

En la Segunda Etapa (1997-2010) fueron operados 28 pacientes del Grado III (56%); en todos los casos se utilizó malla protésica para la reconstrucción de la pared torácica. El injerto óseo utilizado fue:

a) autólogo en 13 pacientes

b) homólogo en 15 pacientes

En el seguimiento alejado a 14 pacientes se les colocó prótesis de silicona cuando completaron su crecimiento, 5 pacientes del GII (2 varones y 3 mujeres) y 9 pacientes del GIII (3 varones y 6 mujeres).

Medidas posoperatorias:

- Realimentación a partir de las 6 horas.
- Antibioticoterapia (cefalosporinas de 1º generación) por 48 horas.
- Analgesia reglada hasta el alta.
- Retiro del drenaje a las 24 a 48 horas aproximadamente.
- Alta al tercer día.
- Reposo domiciliario durante una semana, luego puede comenzar gradualmente a realizar sus actividades habituales en un lapso de dos meses aproximadamente, confirmando la solidez en los injertos costales.

Complicaciones y resultados

En nuestra serie la morbilidad fue del 9,6 %. Las complicaciones fueron: un paciente presentó una fractura del injerto costal ante un traumatismo de tórax al 15º día post-operatorio, otro paciente presentó infección de la herida quirúrgica y los otros cuatro seromas de la misma.

En cuanto a la corrección estética del defecto, es muy importante recalcar tanto al paciente como a sus padres, que a pesar de obtener resultados muy buenos desde el punto de vista quirúrgico, continuará observándose una asimetría torácica por la falta muscular.

Los resultados obtenidos en nuestra serie son: 87% de resultados muy bueno y 13% de resultados bueno (Figuras 50 y 51). No se constató recidiva.

En los seguimientos a largo plazo pudimos observar la permanencia de los injertos óseos (Figura 52).



Figura 50: Paciente con síndrome de Poland izquierdo: **a)** a los 4 años durante la inspiración; **b)** misma edad durante la espiración, nótese la protrusión de la hernia de pulmón; **c)** seguimiento alejado, a los 16 años durante la inspiración (prequirúrgico); **d)** 16 años durante la espiración (prequirúrgico); **e)** aspecto de la pared torácica durante la inspiración, luego de la plástica parietal con injertos óseos homólogos; **f)** aspecto posquirúrgico durante la espiración, ya no se observa la hernia de pulmón; **g)** Rx de tórax de perfil donde se observan los injertos costales; **h)** a los 18 años con el expansor colocado; **i)** cursando el posquirúrgico inmediato luego de la colocación de la prótesis muscular.



Figura 51: Paciente de 13 años que presenta síndrome de Poland izquierdo con pectus carinatum contralateral: **a)** vista de frente; **b)** vista de perfil; **c)** a los 18 años de edad, luego de la cirugía reconstructiva y colocación de la prótesis mamaria; **d)** vista de perfil.



Figura 52: Rx de tórax donde se observa la permanencia de los injerntos costales en el control alejado.

Toracópagos

Los toracópagos, también llamados “xifópagos” o “esternópagos”, constituyen una variedad de gemelos unidos o siameses. Es una de las malformaciones congénitas más rara y más compleja dentro de las malformaciones de la pared torácica. El grado de unión de los gemelos es variable, pero siempre involucra la región anteromedial de la pared torácica con los individuos situados de frente (“cara a cara”) (Figura 53).

Se observan en 1 de cada 80.000 a 100.000 partos. Los toracópagos representan al 40% del total de gemelos unidos. Existe una prevalencia del sexo femenino con una relación de 3 a 1.

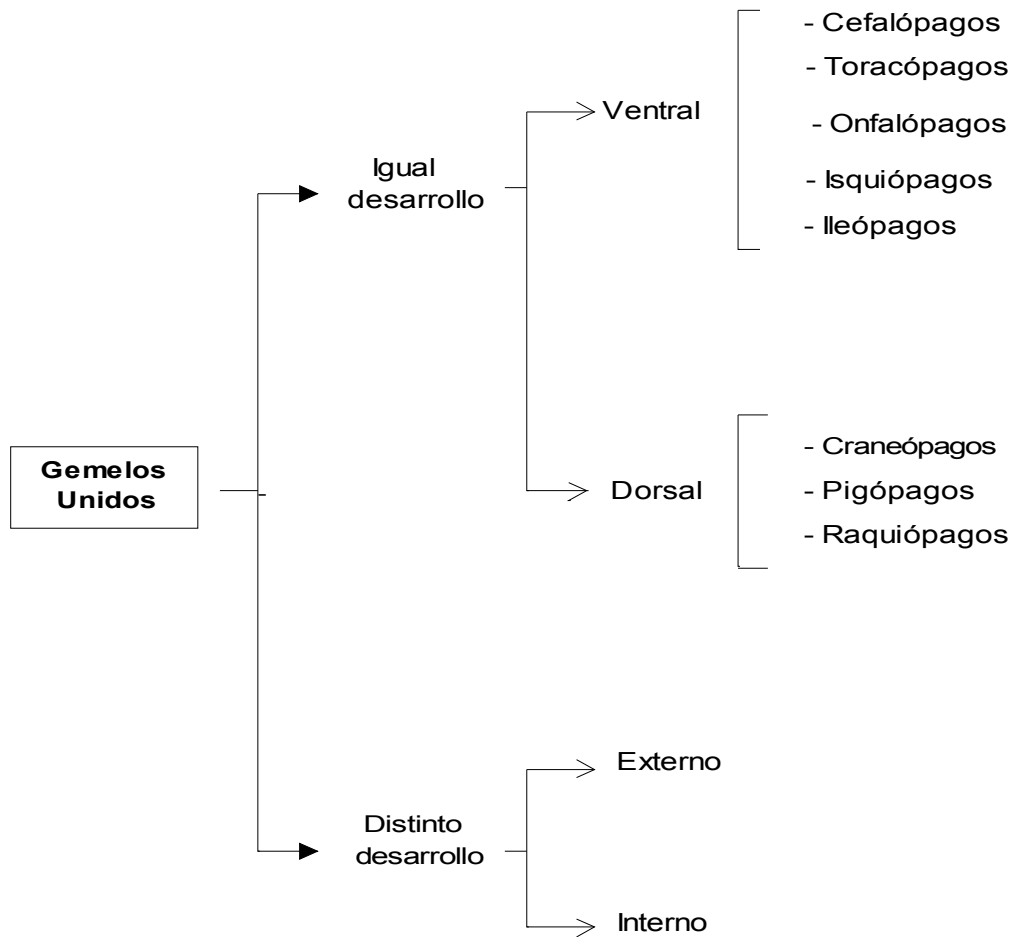


Figura 53: Toracópagos.

Clasificación

Existen muchas clasificaciones para los gemelos unidos, pero la de mayor utilidad clínica es la que propuso Potter en 1904. Según ésta la unión se identifica por el sitio de conexión más importante (más la raíz griega “**pago**” que significa “**lo que está fijo**”). Así el término toracópagos identifica a los gemelos unidos por el tórax; onfalópagos, a los unidos por el abdomen; isquiópagos por la pelvis; pigópagos por el sacro; craneópagos por el cráneo; etc.

En base a esto, y utilizando la conjunción de las clasificaciones de J. Simpson y E. Spencer, los clasificamos de la siguiente manera:



Se denomina gemelos de igual desarrollo a aquellos que, unidos en diferentes planos y pudiendo o no compartir algunos órganos, se desarrollan en forma paralela. Cada uno de los individuos es completo o casi completo.

Se denomina gemelos de distinto desarrollo cuando uno de los dos presenta un desarrollo parásito. Es decir, uno de los individuos puede ser normal o casi normal y el otro, incompleto y más pequeño, constituye una especie de parásito del primero, dependiendo totalmente de él.

A su vez, este individuo parásito puede presentar un crecimiento **externo** (Figura 54), unido a cualquier parte del huésped; o bien un crecimiento **interno** o autosito. Esta última variedad, también llamada inclusión fetal, que descripta por Meckel ya en 1815.

Entre los gemelos de igual desarrollo predominan ampliamente los de fusión ventral en un 85%, y dentro de este grupo se encuentran los toracópagos que representan cerca del 40% de los casos informados y los onfalópagos el 33%, que son los dos tipos más frecuentes.

Algunos autores agrupan a los toracópagos y onfalópagos juntos, como toraco-onfalópagos. Ambos están unidos por el tórax y el hemiabdomen superior, y muchas veces son difícilmente diferenciables al examen físico.



Figura 54: Gemelos de distinto desarrollo con crecimiento externo.

Presentación clínica

Los gemelos toracópagos se encuentran de frente. El grado de unión es variable y puede extenderse desde la hendidura supraesternal hasta el ombligo. Comparten parte de la pared torácica, esternón, diafragma y pared abdominal superior.

A nivel torácico presentan cierto grado de fusión pericárdica y alrededor de un 75% presenta unión cardíaca con corazones anómalos. La diferencia con los onfalópagos radica principalmente en este punto. Estos solo comparten el pericardio contactando ambos corazones, que están completamente separados, pero en un 20% de los casos presentan algún tipo de malformación cardíaca.

No existe malformaciones o fusión de la tráquea ni de los pulmones, sólo puede existir fusión diafragmática.

A nivel abdominal, tanto en los toracópagos como en los onfalópagos existe comunicación peritoneal y unión hepática de diferente grado. La unión del intestino delgado superior es más frecuente en los toracópagos, presentándose en casi el 50% de los casos. Casi el 25% de estos pacientes también presentan un árbol biliar externo único.

Es muy raro que presenten afección del resto de los órganos, como también que existan otros tipos de malformaciones externas.

Evaluación y diagnóstico

El diagnóstico prenatal ecográfico de gemelos unidos fue reportado por primera vez en 1977; y a partir de 1986 se utiliza la resonancia magnética nuclear como modalidad diagnóstica complementaria en la valoración prenatal de esta patología.

El diagnóstico ecográfico prenatal puede establecerse a partir de la semana 25 de gestación, sin embargo los estudios en el tercer trimestre son más confiables. La resonancia magnética nuclear prenatal es indispensable para completar la valoración determinando el tipo y grado de unión, y el nivel de compromiso de los diferentes órganos.

La ecocardiografía también es útil en el estudio prenatal de los gemelos toracópagos. La valoración del sistema cardiovascular se realiza de manera más sencilla y minuciosa dentro del útero, pudiendo establecer en forma correcta la presencia y extensión de la unión cardíaca en cada caso.

En la valoración postnatal, es necesario investigar en forma exhaustiva y minuciosa todos los sistemas orgánicos de los gemelos unidos. Del resultado de estos estudios se determinará y planeará la separación quirúrgica de los niños y las posibilidades de sobrevivencia de uno o ambos, según la distribución anatómica de los órganos, grado de fusión y malformaciones estructurales que presenten.

El estado del sistema nervioso central puede determinar la distribución de órganos, en especial si existe evidencias de hemorragia intraventricular por ecografía o tomografía.

El estudio del sistema cardiovascular se realiza con ecocardiografía y electrocardiografía. La presencia de un solo complejo QRS es un signo ominoso de que la separación cardíaca no será

posible. El ecodoppler determinará el sitio de unión cardíaca y la presencia de anomalías tanto intra como extra cardíacas. Cuando existen evidencias de malformación cardíaca compleja, la evaluación se completa con un estudio hemodinámico para definir el tipo de anomalía, la presencia de conexiones intracardíacas, la dirección del flujo sanguíneo y el estado de los grandes vasos, tanto arteriales como venosos. Como la mayoría de los pacientes comparten el hígado, también es importante determinar la dirección del flujo venoso hepático de salida y la presencia de una o dos venas cavas inferiores.

El estudio de la pared tóraco-abdominal y el grado de fusión que presentan las diferentes estructuras se evalúan con radiografías , tomografía computada y resonancia magnética nuclear (Figura 55 y 56).

La valoración hepática y del sistema pancreato-biliar se completa con ecografía y colangiografía. Es importante determinar la presencia de uno o dos tractos biliares extrahepáticos. El tracto gastrointestinal se evalúa con estudios contrastados para establecer, si existe unión, qué estructuras comparten.

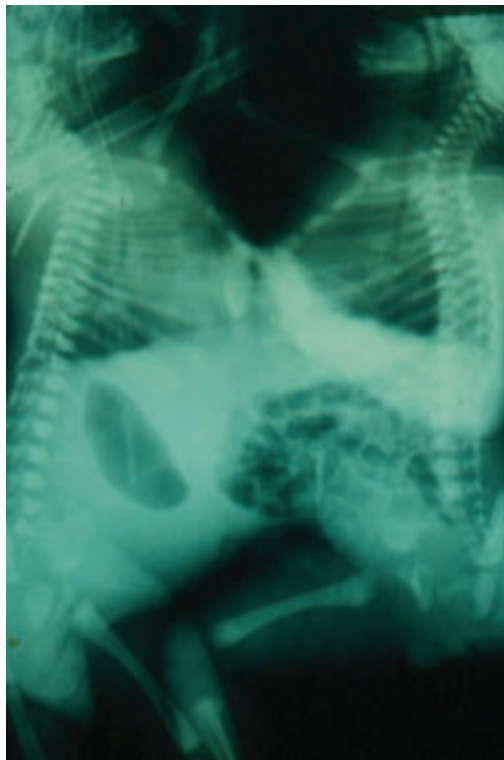


Figura 55: Rx de un par de Toracópagos.

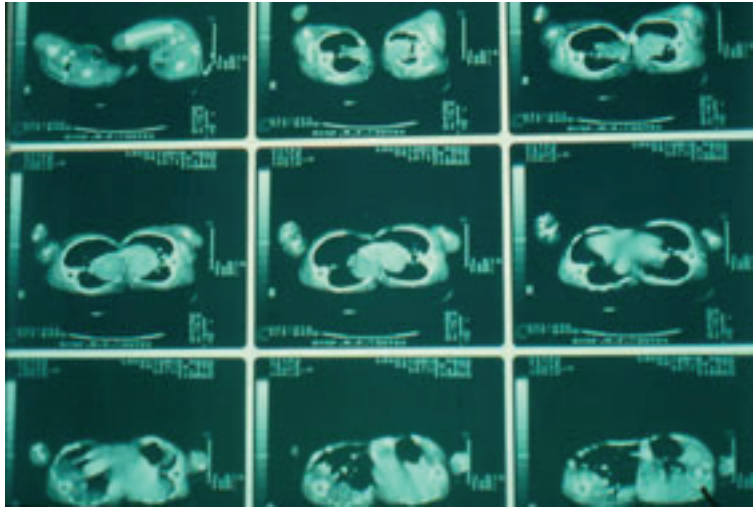


Figura 56: T.A.C. de las pacientes anteriores.

Separación quirúrgica

La separación quirúrgica de estos niños requiere de un equipo multidisciplinario, los cuales integrarán dos grupos quirúrgicos que actuarán por separado en un momento determinado de la intervención. Es necesario el planeamiento detallado y ordenado de la táctica y estrategia a seguir para poder obtener un resultado satisfactorio según las posibilidades brindadas por la variedad anatómica y estructural de la malformación.

Por lo general, la separación se realiza en forma programada durante el período de lactancia (Figura 57 y 58). Sin embargo, existen situaciones de urgencia que pueden forzar una separación, incluso en el recién nacido, como ser: obstrucción intestinal, rotura de onfalocele, insuficiencia cardíaca o respiratoria, o la presencia de un gemelo muerto.



Figura 57: Separación quirúrgica: Gemela cursando el posoperatorio inmediato.



Figura 58: Misma paciente a los 7 años de vida.

MALFORMACION TIPO IV

La malformación del esternón está representada exclusivamente por la fisura esternal y representa el 0,20% de las malformaciones congénitas de la pared del tórax.

Fisura Esternal

La fisura esternal es una anomalía congénita que consiste en un defecto esternal medial, parcial o total, resultante de disturbios en el desarrollo embriológico del esternón.

Embriología

El esternón deriva de estructuras mesodérmicas y tiene un origen común con los músculos pectorales. Durante la sexta semana de gestación, células de las placas laterales mesodérmicas migran ventralmente formando dos bandas mesenquimáticas paralelas. Alrededor de la séptima semana de gestación las bandas esternales comienzan a fusionarse craneocaudalmente formando el cuerpo del esternón y parte del manubrio. La fusión completa ocurre a la décima semana del desarrollo embrionario. El esternón se condrifica y posteriormente se osifica a partir de múltiples centros de osificación que aparecen en secuencia craneocaudal. Por esto, se cree que el defecto esternal aislado se produce por una falla en el proceso de fusión de las bandas mesenquimáticas laterales durante la octava semana de gestación.

Incidencia y etiopatogenia

La verdadera incidencia de la fisura esternal es desconocida, pero es considerada una malformación muy rara. Existe una marcada prevalencia del sexo femenino y la mayoría de los casos son de presentación esporádica.

La patogenia de la fisura esternal es desconocida. No se han podido establecer factores familiares, teratogénicos ni nutricionales en la génesis de esta malformación. Sin embargo, existen en la literatura reportes aislados que pueden sugerir que la presencia de un gen autosómico recesivo no

identificado con expresión variable puede estar implicado en el desarrollo precoz de las estructuras mesodérmicas de la línea media.

Historia y clasificación

La fisura esternal fue reportada por primera vez en 1740 en Londres. Sin embargo, la primera descripción verdadera de la patología se realiza recién en la década de 1850 a partir de las revelaciones de un hombre, E. A. Groux, oriundo de Hamburgo, quién demostró su malformación esternal en las universidades europeas de la época.

En las primeras revisiones o clasificaciones de los defectos esternales, la fisura esternal aparecía asociada a algún tipo de ectopía cordis.

Así, la primera clasificación de estos defectos fue realizada por Weese en 1818, dividiéndolos en tres grupos: *Ectopía cordis con fisura esternal*, *Ectopía supratóricica* y *Ectopía ventral*. Posteriores reportes proponen clasificaciones comparables a esta primera.

Breschet en 1826 clasificó la ectopía cordis en tres grupos: *Ectopía cordis torácica*, *Ectopía cordis abdominal* y *Ectopía cordis cefálica*. Roth en 1939 menciona los defectos esternales parciales y completos, a través de los cuales se desarrolla algún tipo de ectopía cordis y divide estas lesiones en *Ectopía cordis torácica*, *Ectopía cordis supratóricica*, *Ectopía cordis extratóricica* o *esternopigástrica* (con defectos del esternón, pericardio, diafragma y de la pared abdominal) y *Ectopía cordis abdominal*.

Este autor, junto con Lintgen en 1933, son los primeros en reportar los defectos esternales del tercio medio del esternón.

Shao-Tsu en 1957 describe los siguientes tipos: *Ectopía cordis cervical*, *Ectopía cordis torácica* (variedad más frecuente), *Ectopía cordis toraco-abdominal* (asociada a otros defectos de la línea media) y *Ectopía cordis abdominal*.

Posteriores reportes sugieren confusas subdivisiones que confunden aún más la terminología. Sin embargo, el defecto esternal simple no está contemplado en estas primeras clasificaciones. Ravitch

fue el primero que introduce la variedad de fisura esternal aislada, sin anomalías asociadas en su clasificación y propone tres grupos distintos:

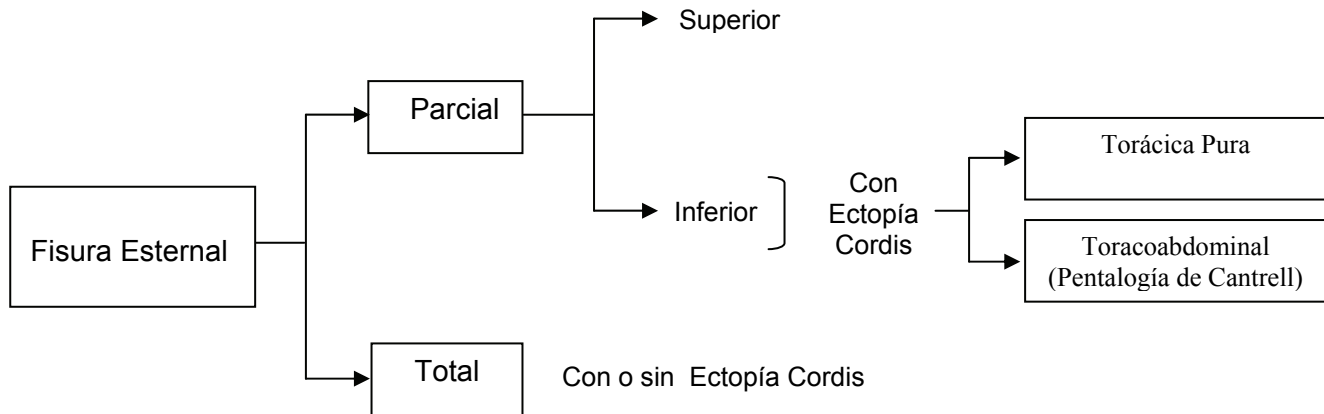
1. *Defectos esternales sin anomalías asociadas*, que puede ser superior (en forma de U o V e involucra al manubrio y parte del gladiolo) o completa (esternón bifido).
2. *Ectopía cordis verdadera*, que comprendería grados variables de fisura del esternón, defecto pericárdico y corazón ectópico con anomalías intrínsecas. Por lo general se asocia a otras malformaciones.
3. *Pentalogía de Cantrell*, que correspondería a la ectopía cordis toraco-abdominal e involucra las siguientes malformaciones: fisura esternal parcial inferior, defecto diafragmático central, defecto de la pared abdominal superior u onfalocele, defecto del pericardio apical y defecto cardíaco intrínseco. Esta compleja anomalía fue reportada por primera vez en 1798 por Wilson. Posteriormente, a partir de una revisión de Cantrell (1958) se la conoce como Pentalogía de Cantrell.

Basados en la experiencia en el Children's Hospital of Boston sobre defectos esternales, en 1990 Shamberger y Welch presentan una clasificación actualizada para estos pacientes, agrupándolos en cuatro tipos:

1. *Ectopía cordis torácica*: con corazón ectópico y sin cobertura (“ corazón desnudo”) con desplazamiento del vértice cardíaco hacia anterior y cefálico y anomalías intrínsecas asociadas. Presenta defecto esternal inferior, medio (raro) o completo y defectos de la pared abdominal superior (onfalocele, diastasis de los rectos o eventración).
2. *Ectopía cordis cervical*: con corazón ectópico cervical. Es frecuente la fusión entre la punta del corazón y la boca por bandas amnióticas. Asociado a anomalías cráneo faciales.
3. *Ectopía cordis toraco-abdominal* (Pentalogía de Cantrell): con corazón ectópico pero cubierto por membranas o la piel. No hay rotación anterior del corazón pero sí anomalías intrínsecas concomitantes. Asociado a otros defectos de pared abdominal superior (onfalocele, diastasis de los rectos o hernia ventral) y defecto semilunar anterior del diafragma y del pericardio.

4. *Fisura Externa* o *Esternón Bífido*: con corazón ortotópico y cubierto. No se asocia a defectos cardíacos intrínsecos. Presenta defecto externo parcial superior o completo con pericardio y cobertura cutánea intactos.

Con el objetivo de simplificar los términos, nosotros proponemos la siguiente clasificación, basada en el defecto anatómico propio del esternón y en la extensión y localización del mismo:



A) **Fisura Externa Parcial**: donde el defecto puede estar localizado en el tercio superior o inferior del esternón.

1. ***Fisura Externa Superior***: es la variedad más frecuente. Presenta un defecto externo en forma de U que involucra al tercio superior del esternón (generalmente hasta el nivel del cuarto espacio intercostal) ó, menos frecuente, de mayor longitud que involucra los dos tercios superiores del esternón con indemnidad del extremo distal del mismo y el xifoides. Presenta corazón ortotópico y cubierto; con pericardio y cobertura cutánea intactos. Por lo general no se asocia a defectos cardíacos intrínsecos. Puede observarse defectos de fusión de la piel en la línea media representados por una cicatriz cutánea que se extiende desde el ombligo hasta el borde inferior del defecto. En algunos casos puede llegar hasta el cuello o la mandíbula, e incluso presentar fisura de mandíbula. Puede asociarse, en un bajo porcentaje, con displasias vasculares, por lo general hemangiomas cervicofaciales o displasias vasculares del tracto respiratorio superior.

2. Fisura Esternal Inferior: el defecto esternal involucra al tercio inferior del esternón. No se presenta aislada sino formando parte de otra anomalía más compleja, la ectopia cordis, que a su vez puede ser:

a) Ectopia Cordis Torácica Pura: con corazón ectópico, sin cobertura, con desplazamiento anterior y anomalías intrínsecas. Puede presentar defectos de la pared abdominal superior como onfalocele, diastasis de los rectos o eventración.

b) Ectopia Cordis Toraco–Abdominal o Pentalogía de Cantrell: grave asociación de anomalías que comprende,

- fisura esternal.
- corazón ectópico pero cubierto por membranas y sin rotación anterior del mismo.
- anomalías intrínsecas cardíacas (Tetralogía de Fallot, CIV, divertículo ventricular).
- defecto diafragmático anterior.
- defecto de la pared abdominal superior (onfalocele, diastasis de los rectos o hernia ventral).

B) Fisura Esternal Total: las valvas esternales se encuentran completamente separadas. Puede presentarse como defecto aislado o asociado a diferentes tipos de ectopia cordis. Generalmente se acompaña de diastasis del tercio superior o de la porción supraumbilical de los rectos abdominales.

Presentación clínica

En su forma más representativa, la fisura esternal consiste en un defecto en forma de U que se extiende desde el manubrio hasta el 3°, 4° o 5° espacio intercostal. Característicamente, los bordes laterales del defecto son delgadas bandas de cartílago que representan el primordio esternal dividido. Las articulaciones esternoclaviculares están muy separadas, pero las clavículas por lo general son de longitud normal (Figura 59).



Figura 59: Niña de 5 años con fisura esternal parcial superior: **a)** durante la inspiración se observa la retracción a nivel del defecto esternal; **b)** durante la espiración, nótese la hernia de mediastino.

En esta variedad más frecuente, el defecto es parcial e involucra principalmente a los dos tercios superiores del esternón y al manubrio, con indemnidad del xifoideas y extremo inferior del esternón. Morfológicamente esta malformación se presenta con cobertura cutánea y pericardio intactos, corazón estructuralmente normal y ortotópico. La piel que cubre el defecto en algunos raros casos presenta una lesión tipo macular hiperpigmentada. Es frecuente observar un proceso pigmentado a nivel del rafe medio (cicatriz cutánea) que se extiende desde el borde inferior del defecto hasta el ombligo. En el área del defecto se observa la presencia de movimientos paradójales con los movimientos respiratorios: la depresión se acentúa durante la inspiración y sobresale durante la expiración, tos o maniobras de Valsalva.

Los defectos parcial inferior y total generalmente se encuentran asociados a otros defectos del desarrollo de la línea media (Pentalogía de Cantrell y/o ectopía cordis) y a anomalías estructurales cardíacas (CIV, Tetralogía de Fallot, etc.) (Figura 60). Pero el defecto esternal superior generalmente se presenta aislado. Sin embargo, una inexplicable asociación ocurre con displasias vasculares, por lo general hemangiomas cervicofacial o displasias vasculares del tracto respiratorio superior (Figura 61).



Figura 60: Paciente con ectopia cordis.



Figura 61: Hemangioma cervicofacial asociado.

La mayoría de los casos son asintomáticos. Los síntomas clínicos son producidos por los cambios en la presión intratorácica y los movimientos paradójales de las vísceras mediastinales durante la respiración. Esto se manifiesta por sobrecarga ventricular derecha, cianosis, disnea, arritmias y otras alteraciones circulatorias. Las anomalías electrocardiográficas revelan desórdenes de conducción ventricular y extrasístoles.

Evaluación y diagnóstico

El diagnóstico de esta malformación es semiológico y se realiza al momento del nacimiento. El diagnóstico prenatal puede establecerse en las últimas semanas de gestación mediante ecografía.

El examen físico permite determinar el tipo de defecto (parcial o total) y las malformaciones asociadas, principalmente las de la línea media. Sin embargo, es importante orientar la búsqueda hacia las asociaciones más frecuentes, por ejemplo lesiones vasculares faciales en los defectos superiores, Pentalogía de Cantrell en los defectos inferiores y ectopia cordis en los totales.

La evaluación imagenológica se completa con un par radiográfico. En la radiografía de tórax de frente se observa un aumento de la distancia entre las uniones esternoclaviculares. En la radiografía de tórax de perfil se detecta la falta parcial o total del sector medio esternal (Figura 62). Otros estudios como TAC con reconstrucción tridimensional de la pared torácica también es útil para precisar extensión del defecto y tipo de anomalías asociadas (Figura 63). También es importante detectar anomalías cardiovasculares asociadas, siendo necesario una evaluación por los especialistas.

La fisura esternal es de resolución quirúrgica. Las razones para esta indicación son las siguientes:

- brindar una adecuada protección ósea a las estructuras mediastínicas, principalmente corazón y grandes vasos.
- eliminar los movimientos respiratorios paradójales de las vísceras intratorácicas.
- eliminar la deformidad visible.

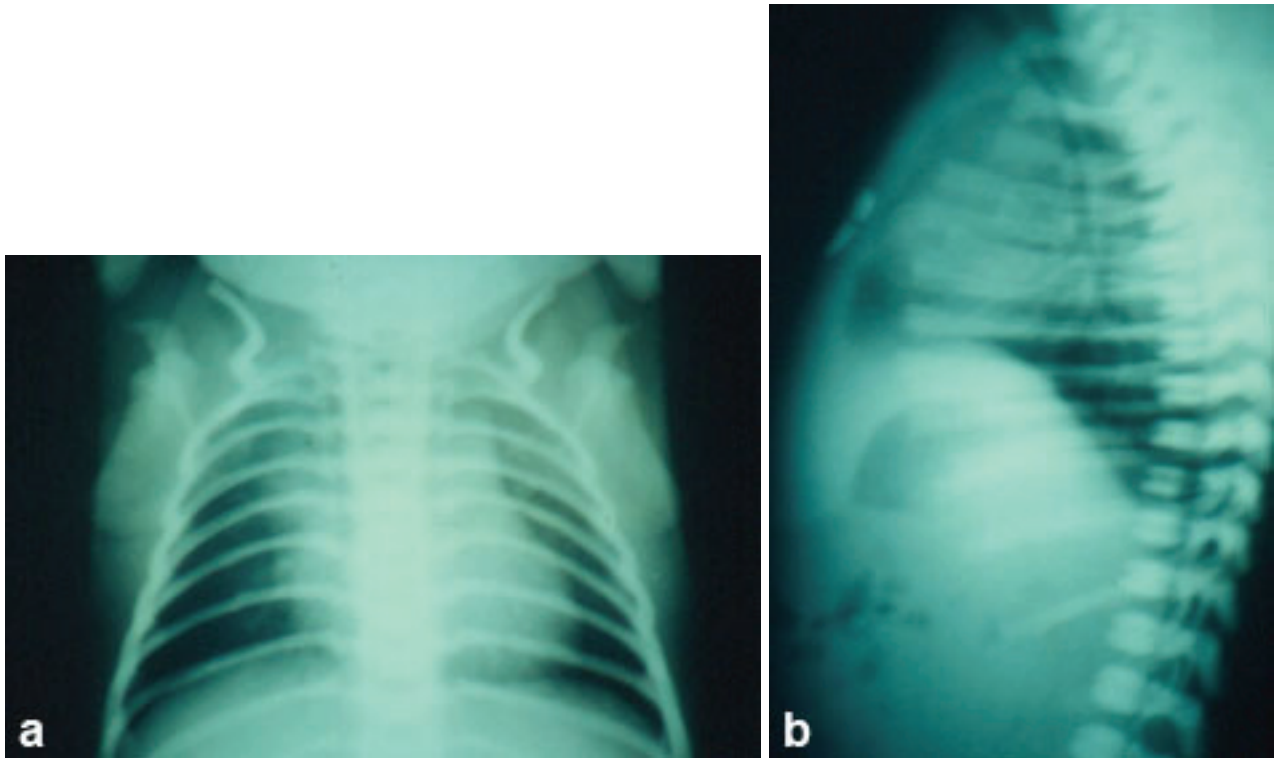


Figura 62: Rx de Tórax: **a)** frente: se observa el aumento de la distancia entre las uniones esternoclaviculares; **b)** perfil: se observa el defecto esternal superior.

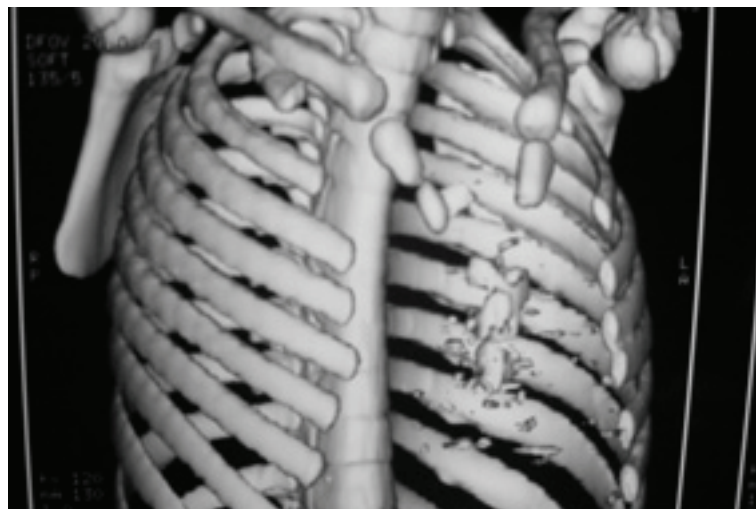


Figura 63: T.A.C. con reconstrucción tridimensional que muestra la diastasis de las valvas esternales y la presencia del tercio inferior del esternón.

Historia de la reparación quirúrgica

Diversas técnicas quirúrgicas fueron propuestas para corregir el defecto esternal. En 1888 Lannelongue reportó la primera reparación de una fisura esternal pero limitó su intervención a la resección de una pequeña úlcera cutánea suprayacente a la malformación. Recién en 1947 Burton

describe la primera corrección quirúrgica verdadera en dos casos de fisura esternal superior; el procedimiento consistió en colocar un injerto de cartílago costal sobre el defecto. En 1949 Maier y Bortone realizaron el primer cierre primario en un niño de seis semanas y fueron los primeros en resaltar la importancia de la corrección precoz. Subsecuentes métodos fueron publicados posteriormente, entre ellos se destacan: condrotomías deslizante de Sabiston que realiza incisiones oblicuas a través de los cartílagos costales para producir mayor longitud y lograr la aproximación medial de las valvas esternales; plástica de Meissner con división de los cartílagos lateralmente y posterior rotación medial de los mismos para cubrir el defecto; plástica del defecto con distintos injertos autólogos (cartílago costal, costilla, hueso parietal del cráneo, tibia, etc.) y plástica con material protésico como mallas de Marlex, teflón, prótesis de silicona o acrílico, e incluso la utilización de una placa de titanio.

Sin embargo, la aproximación directa de las valvas esternales se ha popularizado recientemente debido a que esta técnica reduce claramente las complicaciones vistas con la utilización de material protésico y las dificultades en la cicatrización osteocartilaginosa presentadas en los procedimientos de división condrocostal. Por esta misma razón es aconsejable la corrección temprana.

Corrección quirúrgica

La táctica quirúrgica depende de la edad del paciente, el tipo de defecto y las anomalías cardíacas concomitantes.

La edad del paciente al momento de la corrección quirúrgica es considerada determinante para el tipo de técnica a emplear. Durante los primeros meses de vida la pared del tórax es más flexible y de menor consistencia lo que permite una fácil aproximación de las bandas esternales, sin compresión de las estructuras mediastínicas. Luego de este período, y a partir de los seis meses, la aproximación de las bandas esternales es dificultosa si no se realiza algún otro gesto quirúrgico adicional.

Con respecto al tipo de defecto, se describirá la corrección del tipo más frecuente y que sirve de guía para reparar cualquier defecto esternal; sin embargo hay que tener en cuenta que en las

malformaciones complejas graves como la ectopía cordis la corrección del defecto esternal es el paso final de una cirugía de mayor complejidad llevada a cabo por equipos multidisciplinarios. En cuanto a las anomalías cardíacas concomitantes, es posible realizar su corrección en forma simultánea a la reparación esternal.

En base a esto, y por uniformidad de criterios, se recomienda la corrección de esta anomalía luego del periodo neonatal, antes de los seis meses de vida con una técnica sencilla. Los pasos de la misma se describen a continuación:

1. incisión mediana sobre el defecto. Si existe una lesión macular hiperpigmentada o cicatriz cutánea en la piel, la incisión es losángica resecaando la misma;
2. disección del plano celular subcutáneo labrando bolsillos laterales supraponeuróticos;
3. disección cuidadosa del pericardio subyacente, separándolo de la piel y de las valvas esternales;
4. desinserción anterior de ambos músculos pectorales, realizando una disección a partir de las bandas esternales y hasta el plano directamente anterior a los cartílagos costales, evitando los haces musculares intercostales (Figura 64);
5. disección retroesternal de las valvas con liberación del pericardio y ambas pleuras;
6. esternotomía distal transformando el defecto de “U” a “V” (Figura 65);
7. aproximación de las valvas esternales y unión de las mismas en la línea media con puntos de material irreabsorbible (Figura 66);
8. colocación de un drenaje tubular retroesternal que se exterioriza por contrabertura y se conecta a un aspirofusor;
9. aproximación de los músculos pectorales sobre el plano esternal y síntesis en la línea media con puntos separados de material reabsorbible;
10. síntesis de la piel con sutura de nylon monofilamento en forma intradérmica.

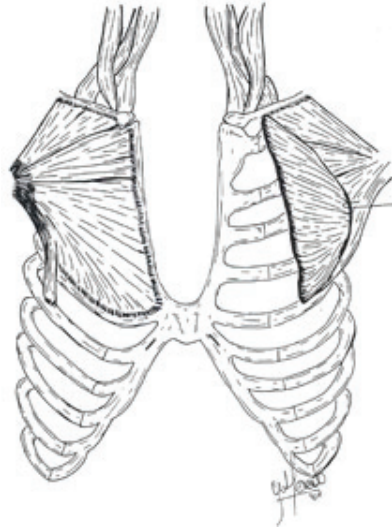


Figura 64: Desinserción anterior de los músculos pectorales.

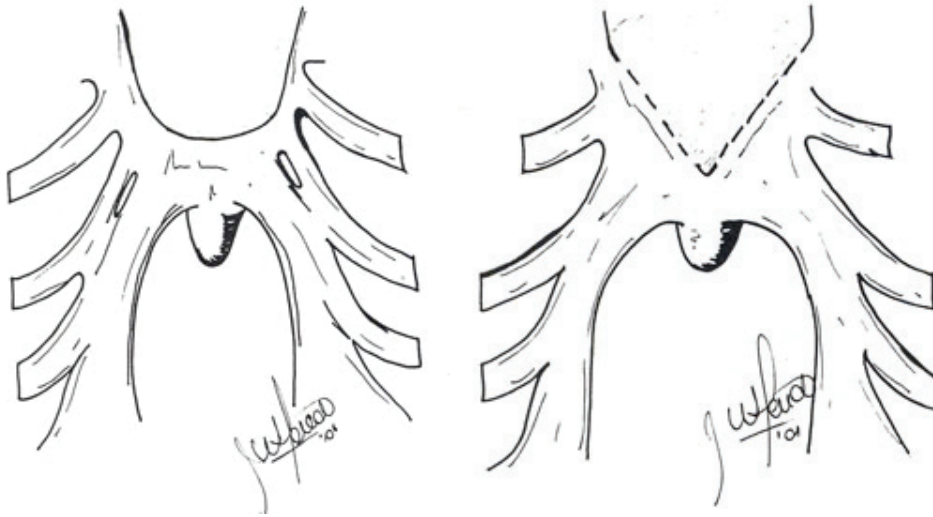


Figura 65: Esternotomía distal transformando el defecto de "U" en "V".

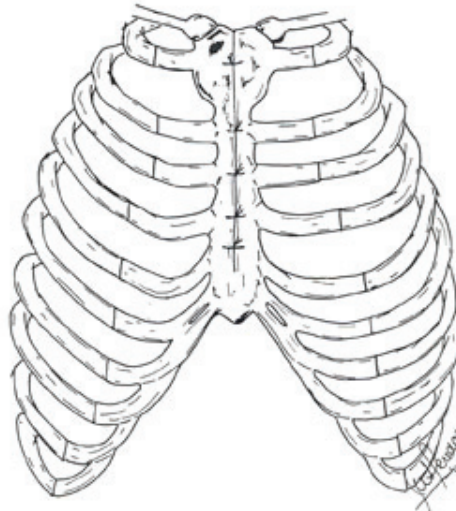


Figura 66: Unión de las valvas esternales en la línea media.

En los niños mayores de un año, la técnica descrita requiere pasos adicionales para poder lograr la aproximación de las valvas esternales. En nuestra serie utilizamos dos variantes técnicas según la edad de los pacientes que se presentaron a la consulta en forma tardía:

VARIANTE 1: utilizada durante la primera infancia. Los gestos quirúrgicos adicionales fueron:

- a) resección parcial subpericondral de los cartílagos costales 1º, 2º y 3º (o más según la extensión del defecto) en forma bilateral, preservando la integridad de las vainas pericondrales (Figura 67).
- b) desarticulación esternoclavicular bilateral (Figura 68).

Con esto se pudo lograr la aproximación sin tensión y unión en la línea media de las valvas esternales (Figuras 69 y 70).

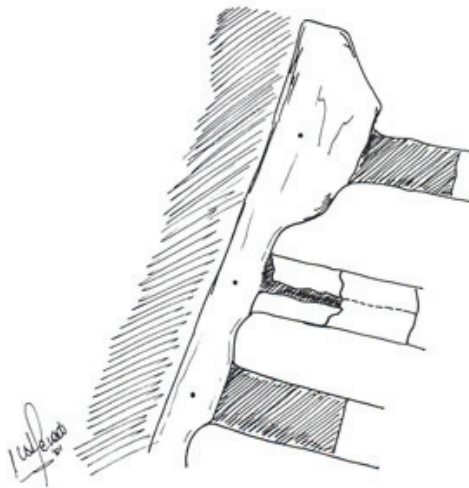


Figura 67: Resección subpericondral de 1º, 2º y 3º cartílagos costales.

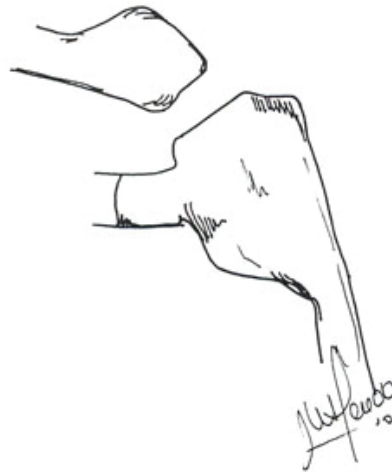


Figura 68: Desarticulación esternoclavicular.

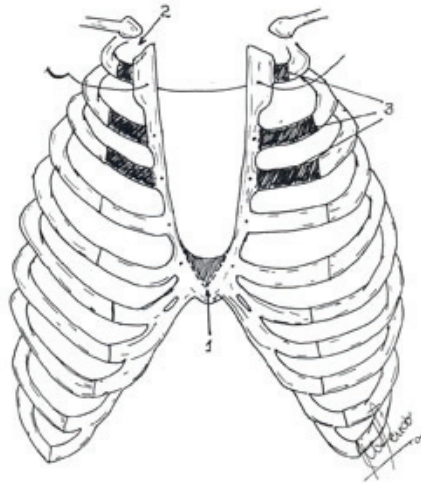


Figura 69: Variante 1: 1) se transforma el defecto de “U” en “V”; 2) desarticulación esternoclavicular; 3) resección de 1º, 2º y 3º cartílagos costales.

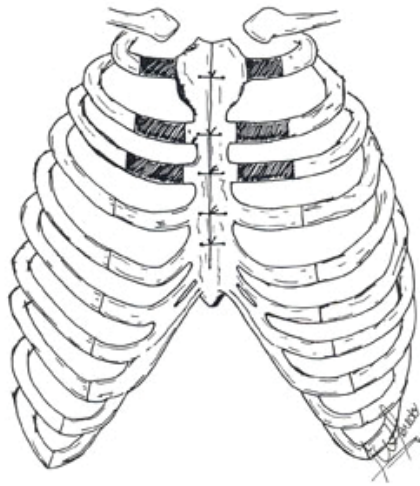


Figura 70: Unión en la línea media de las valvas esternales.

VARIANTE 2: utilizada durante la segunda infancia. Los pasos agregados fueron:

- a) injerto costal autólogo u homólogo
- b) colocación de malla protésica cubriendo el defecto (Figura 71)
- c) desinserción de los músculos anterolaterales del cuello y posterior reinserción de los mismos en la línea media.

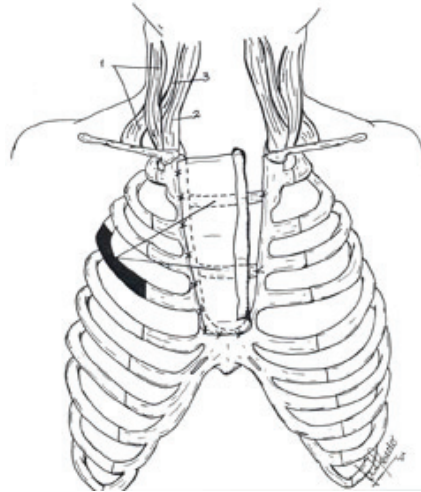


Figura 71: Variante 2 utilizando injerto costal autólogo y malla protésica cubriendo el defecto. 1) músculo esternocleidomastoideo, 2) músculo esternohioideo, 3) músculo esternotiroideo.

Medidas posoperatorias:

- Monitoreo cardiorrespiratorio durante el primer día debido a la reducción del espacio mediastinal.
- Realimentación a partir de las 6 horas.
- Analgesia reglada
- Retiro del drenaje a las 24 horas.
- Externación a las 48 horas.

Complicaciones y resultados

Las complicaciones con esta técnica son de poca importancia, como el seroma.

En nuestra serie de doce pacientes operados, los resultados con las técnicas empleadas fueron satisfactorios desde el punto de vista funcional y estético en el 91% de los casos (Figura 72). Sólo un paciente en el que se utilizó la *variante 2* debió ser reintervenido por presentar debilidad en la plástica parietal y mal resultado cosmético. Como segunda técnica se utilizó la *variante 1*, con evolución posterior favorable. En la evaluación a largo plazo (10 años de seguimiento) sólo se observó pectus excavatum leve, que no requirieron tratamiento quirúrgico en dos pacientes.

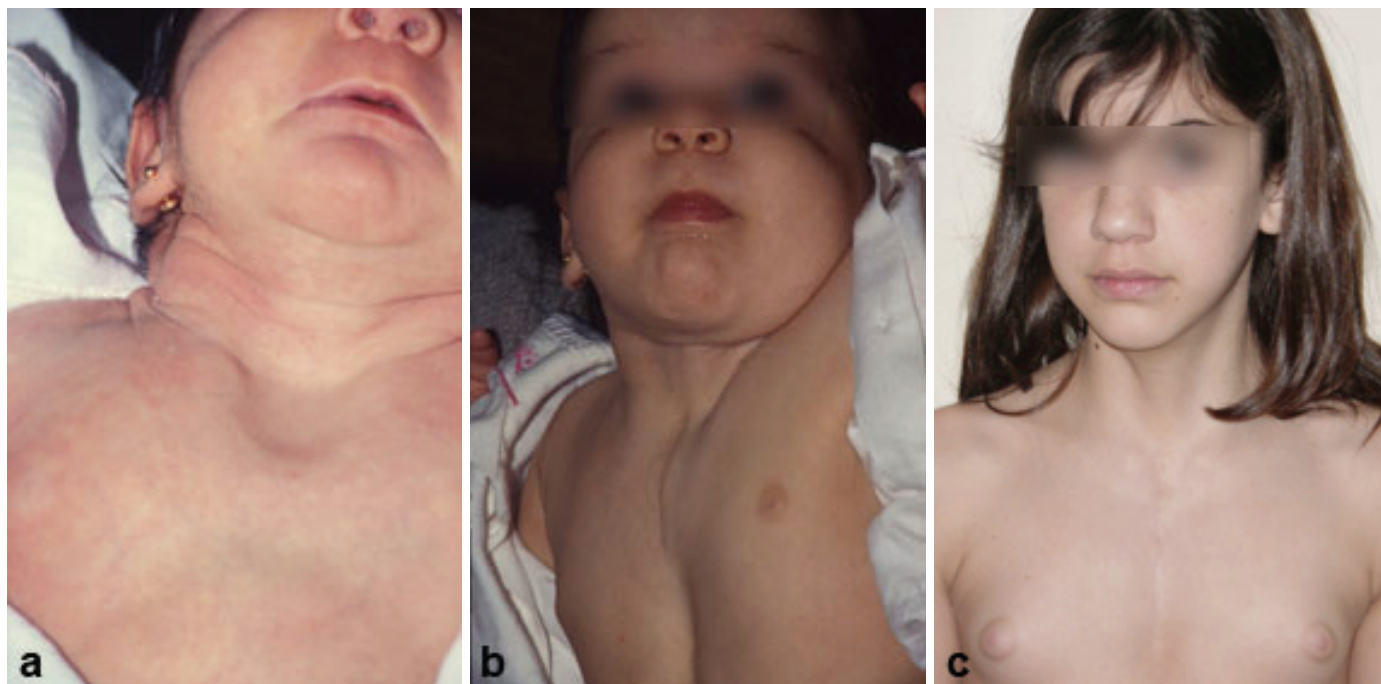


Figura 72: Lactante con fisura esternal: **a)** prequirúrgico; **b)** posquirúrgico; y **c)** control alejado a los 12 años de edad.

MALFORMACIONES TIPO V

Las malformaciones claviculoescapulares se dividen en deformidades de la clavícula, de la escápula y combinadas. Corresponden al 0,55% de las malformaciones de la pared del tórax.

Malformaciones de la clavícula

Las malformaciones claviculares se originan por alteración en el crecimiento o la estructura de la misma y se clasifican, según se presenten en forma aislada o formando parte de algún síndrome.

- Simples. Aplasia (ausencia), hipoplasia (menor desarrollo) o dismórfica (alteración de la forma).
- Sindrómicas. Síndrome de Holt-Oram, de Pierre-Marie y otros.

Cualquiera de las malformaciones claviculares provoca muy poca alteración funcional, excepto que se encuentre asociada a otras malformaciones de la escápula y/o costillas superiores.

Diversos síndromes genéticos pueden presentar anomalías claviculares como parte del conjunto de malformaciones integrantes del mismo.

La **aplasia** clavicular que se observa en el síndrome de Pierre Marie o displasia cleidocraneal (Figura 73), determina que estos niños presenten un tórax estrecho en el vértice o extremo superior del mismo y disminuido en el diámetro lateral, con alteración de la cintura escapular por la aplasia o, en ocasiones, hipoplasia de la clavícula. Las fosas supra e infraclavículares están ausentes, los hombros caídos y se evidencia la protuberancia provocada por la apófisis coracoides. Desde el punto de vista funcional, estas alteraciones propician la realización de movimientos atípicos, como es la aproximación de los hombros por delante del tórax (Figura 74). Se asocia con escápula hipoplásica y, en ocasiones, escoliosis y costilla cervical. La radiografía simple de tórax de frente demuestra claramente la ausencia o hipoplasia de las clavículas con la consecuente alteración de la cintura escapular (Figura 75).



Figura 73: Paciente con síndrome de Pierre-Marie o displasia cleido-craneal.



Figura 74: Paciente con displasia cleido-craneal aproximando sus hombros por delante del tórax.



Figura 75: Rx de tórax donde se observa la hipoplasia clavicular.

La **hipoplasia** clavicular se observa, entre otros, en el síndrome de Meromelia y eritrodermia ictiosiforme unilateral (CHILD). Este cuadro caracterizado por una malformación por reducción en las extremidades superiores e inferiores del mismo lado y una lesión cutánea de eritrodermia ictiosiforme, bien definida, sólo en la mitad del cuerpo, sobre todo en el tórax; presenta una alteración asimétrica del tórax con hipoplasia de clavícula, escápula y costillas homolaterales a la lesión cutánea y de miembros. Frecuentemente se asocia a cardiopatía congénita (defecto septal o ventrículo único) e hipoplasia pulmonar unilateral.

Tanto la aplasia como la hipoplasia de clavícula también pueden presentarse en forma unilateral. Estos niños presentan una asimetría de la cintura escapular y del tórax superior; con el hombro caído del lado afectado, ausencia de las fosas supra e infraclaviculares y estrechez del tercio superior del hemitórax correspondientes. Los estudios imagenológicos, como Rx de tórax y TAC con reconstrucción tridimensional (Figura 76) muestran la ausencia o hipoplasia de la clavícula del lado afectado. Este tipo de malformación clavicular, tanto uni como bilateral, se puede asociar con pectus carinatum o excavatum.

En cuanto a las **alteraciones morfológicas** de las clavículas o **dismórficas**, se observa clavículas **largas** en la Displasia craneofacial o displasia frontonasal con hendidura facial media. Estos niños, además de la deformidad característica de su rostro; presentan esta alteración clavicular que

produce, secundariamente, la deformidad del tórax y los hombros. Se asocia frecuentemente a pectus excavatum o carinatum.

Otro síndrome congénito, con clavículas largas y finas, es la Displasia acromesomélica. Esta entidad, definida por hipocrecimiento intenso con acortamiento de los segmentos medio y distal de las extremidades; presenta un tórax acortado, con clavículas alargadas, elevadas y con posición alta del extremo interno, además de un ensanchamiento costal moderado y uniforme (Figura 77). En la Fibrocondrogénesis, además de las clavículas largas y finas, se observa un tórax estrecho y corto con anomalías costales graves: delgadez medial y ensanchamiento en copa de los extremos. La malformación torácica, junto con las dismorfias graves que presentan estos pacientes producen severos trastornos respiratorios durante el período neonatal, por lo que la mayoría de los niños no supera esta etapa.

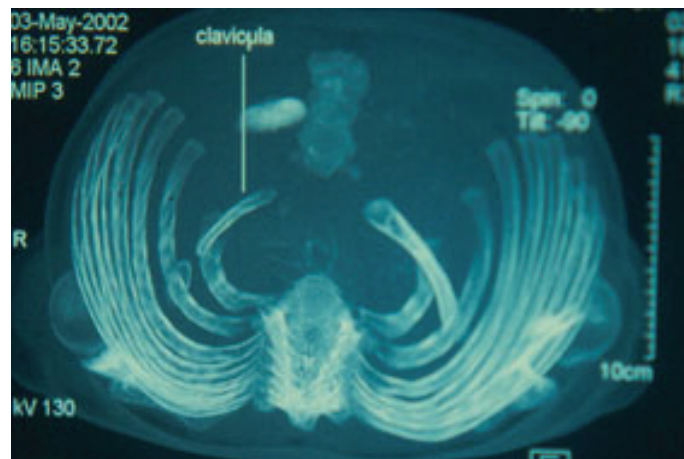


Figura 76: T.A.C. de tórax con reconstrucción tridimensional que muestra la hipoplasia unilateral de clavícula derecha.



Figura 77: Rx de tórax que muestra la presencia de clavículas largas y finas.

El tipo de clavículas **cortas** puede observarse en la Displasia tipo Kniest, con cifosis dorsal y pectus carinatum.

Las clavículas **finas** se observan en el Síndrome otopalatodigital tipo II, definido por la asociación de sordera, fisura palatina, hipoplasia de falanges e incurvación de los huesos largos. El tórax se caracteriza por ser estrecho, destacándose un pectus excavatum. Las costillas ensanchadas en los extremos, pero finas en su parte media y las clavículas incurvadas y finas. En el síndrome de costillas cortas con polidactilia se observa este mismo tipo de clavículas finas, acompañado de un tórax pequeño con el diámetro lateral reducido, costillas cortas, hipoplasia pulmonar y cardiopatía congénita.

Otras alteraciones claviculares más raras son: la **ausencia del extremo externo** de la clavícula en la Progeria o Síndrome de Hutchinson-Gilford o de envejecimiento prematuro y la **hipoplasia del extremo externo** en el síndrome de Braquicefalia con facie peculiar y alteraciones digitales (Saethre-Chotzen).

Malformaciones de la escápula

Se caracterizan por la alteración en el desarrollo y en la posición de la escápula con trastornos variables de la movilidad articular. Pueden ser:

- Simples. Hipoplasia (menor desarrollo), alada (posición anómala elevada)
- Sindromicas. Enfermedad de Sprengel , de Klippel-Feil y otros.

Son deformidades muy raras pero, entre ellas, destaca la enfermedad de Sprengel.

Enfermedad de Sprengel

También llamada deformidad de Sprengel o escápula alta congénita. Fue descrita por primera vez por Eulemberg en 1863, pero debe su nombre a Sprengel quien la describió en 1891. Se caracteriza por una posición anormalmente elevada de una o ambas escápulas, con trastornos variables de la movilidad articular (Figura 78). La deformidad es el resultado de un fallo en el descenso de la escápula desde su posición fetal en el cuello a su posición normal en la cara posteroexterna de la

pared torácica. Se presenta en forma esporádica, pero a veces se observa un patrón aparente de herencia autosómica dominante. Es más frecuente en mujeres en proporción 4/1.



Figura 78: Paciente con deformidad de Sprengel: **a)** vista frontal; **b)** vista posterior.

La escápula afectada está alta en su localización y es hipoplásica, con disminución de su diámetro vertical y aumento aparente de su ancho horizontal. Su porción supraespinosa está inclinada hacia delante. Puede existir una conexión fibrosa, cartilaginosa u ósea entre la escápula y la columna vertebral (unión omovertebral) (Figura 79). Ésta puede conectar el borde vertebral superior de la escápula a las apófisis espinosas, las láminas o las apófisis transversas de una de las vértebras cervicales inferiores, limitando la elevación del hombro.



Figura 79: Rx de tórax donde se observa la posición elevada de la escápula.

La enfermedad de Sprengel está definida, además, por malformaciones de la columna cervical (síndrome de Klippel-Feil, hemivértebras, espina bífida) y de las primeras costillas (ausencia, malformación o fusión). Presenta también defectos del desarrollo muscular de los músculos que conectan la escápula a la caja torácica y a la columna vertebral, que pueden estar ausentes, hipoplásicos y debilitados o fibrosados y retraídos. Los músculos más comúnmente involucrados son el trapecio, el deltoideo, el romboideo, el elevador de la escápula y el serrato anterior. Está también asociada, en mayor o menor grado, a una serie de malformaciones de los miembros superiores e inferiores, de la columna lumbo-sacra, encefalomedulares (siringomielia), cardiovasculares, de la cavidad bucal (labio leporino, paladar hundido) y otros (Tabla 2).

Tabla 2. Enfermedad de Sprengel:
Malformaciones asociadas.

- Columna vertebral cervical
 - Síndrome de Klippel-Feil
 - Hemivértebras
 - Espina bífida
- Caja torácica
 - Costillas supernumerarias-costillacervical
 - Costillas fusionadas, ausentes o dismórficas
- Músculos
 - Aplasia, Hipoplasia, fibrosis-contractura.
 - (trapecio-deltoideo-romboideo-elevador de la escápula-serrato anterior)
- Miembros superiores
 - Clavícula -hipoplasia, posición anómala.
 - Húmero -acortamiento congénito
 - Deficiencia longitudinal del radio
 - Sinostosis radio-cubital
 - Mano zamba
- Miembros inferiores
 - Luxación congénita de cadera
 - Fémur corto congénito
 - Deficiencia longitudinal de la tibia
 - Pie zambo
- Encéfalo-medulares
 - Siringomielia
 - Lipoma intraespinal

- Renales
 - Ausencia-hipoplasia, ectopía, poliquistosis
 - Cardiovasculares
 - Defecto septal auricular
 - Cavidad bucal
 - Labio leporino
 - Paladar hendido
-

En 1912, Klippel y Feil describieron por primera vez las características anatomo-clínicas de la malformación que lleva sus nombres, definida principalmente por las anomalías de la columna cervical (ausencia de segmentación, alteración de su forma -vértebras cuneiformes-, espina bífida). Se manifiestan por un característico cuello corto, con limitación de los movimientos de la columna cervical y que se asocia a un conjunto de anomalías. Si se establece una comparación entre ambos cuadros (Sprengel – Klippel-Feil), se concluye que los mismos son análogos y prácticamente superponibles. La única diferencia que existe entre ellos es el grado de expresión anatomo-clínica de las anomalías principales. En los casos en que las malformaciones de la columna cervical son mínimas, destaca la situación elevada del omóplato. De forma inversa, en el caso en que las malformaciones del raquis son más graves y extensas, la elevación del omóplato es el síntoma menos importante. De todos modos, es importante consignar que ambas cosas, posición alta del omóplato y anomalías congénitas de la columna cervical, conducen a una misma expresión clínica: acortamiento del cuello en grado variable y desviación de la cabeza.

De esto se desprende que ambas enfermedades, Sprengel y Klippel- Feil, no son sino diferentes espectros de una misma malformación, que fue descrita en épocas diferentes (Sprengel en 1891- era preRoentgen), pero que tiene, en realidad, las mismas características clínicas y anatomo-radiográficas. Cuando la malformación vertebral es grave y extensa, se acerca a la descrita por Klippel y Feil, cuando por el contrario esta es mínima y hasta difícilmente apreciable radiográficamente, el cuadro corresponde al descrito por Sprengel. Entre ambos extremos, se

encuentran una variada gama de asociaciones que combinan en mayor o menor grado, las distintas malformaciones.

Presentación clínica

La deformidad se presenta al nacimiento y su severidad es variable. La escápula afectada puede estar entre 1 y 12 cm. más alta que la del lado opuesto. La afectación es, por lo general, unilateral y más raramente, bilateral. En los casos bilaterales, el cuello es muy corto y grueso, la lordosis cervical está muy exagerada y la movilidad de ambos hombros está limitada. En los casos unilaterales, el signo dominante es la asimetría de los hombros, determinada por la posición alta de la escápula (modificación del perfil cervicoescapular).

Existen alteraciones de grado variable, tanto de la posición como de la forma del omóplato. La escápula involucrada es hipoplásica, más corta por disminución de su diámetro vertical y más ancha de diámetro transversal. Está situada más cerca de la columna, elevada y rotada de tal manera, que su ángulo inferior se acerca a la línea media. La porción supraespinosa está inclinada hacia abajo y adelante.

La movilidad de la escápula sobre la caja torácica está restringida lo que puede ser debido a adherencias entre la escápula y la pared torácica posterior, a la presencia de un hueso omovertebral, o a ambos.

El enfermo puede manifestar dolor localizado en la región dorsal alta o interescapular, en la base del cuello o en la región occipital, con o sin irradiaciones al miembro superior.

Diagnóstico

Cuando existe la sospecha clínica de deformidad de Sprengel, se deben realizar estudios imagenológicos con radiografías de tórax que incluyan la columna cervical y la cintura escapular (en proyecciones de frente y de perfil). En las proyecciones oblicuas de la escápula se puede evidenciar un hueso omovertebral. La TAC con reconstrucción 3D de la pared torácica completa el estudio de la escápula, muestra la presencia de un hueso omovertebral y de las malformaciones vertebrales

asociadas. La resonancia magnética nuclear de la columna cervical se realiza si se sospecha patología intrarraquídea o de la médula espinal. El diagnóstico diferencial se realiza con otras causas de asimetría de hombros, como ser escoliosis, desigualdad de longitud de los miembros inferiores y parálisis obstétrica del plexo branquial.

Clasificación de Cavendish

Es una clasificación clínica y determinante del grado de deformidad:

Grado I (muy leve) la escápula está casi a nivel y la deformidad, no es detectable cuando el paciente está vestido.

Grado II (leve) los hombros están asimétricos, con elevación de la escápula afectada entre 1 y 2 cm en relación con la opuesta normal. Se puede observar una tumoración en el cuello que corresponde a la parte superomedial del omóplato.

Grado III (moderado) la escápula afectada es entre 2 y 5 cm más alta que la normal. La deformidad es notoria y se visualiza con facilidad.

Grado IV (severo) la escápula está elevada más de 5cm y la deformidad es muy evidente.

Tratamiento

Los objetivos del tratamiento son mejorar la función y el aspecto estético del hombro. El tratamiento quirúrgico está indicado cuando:

- la abducción pasiva del hombro está limitada (por la presencia de una barra omovertebral o por las adherencias fibrosas entre la escápula y la caja torácica)

- la deformidad es moderada o severa.

La cirugía se recomienda entre los 9 y 18 meses de vida.

Los procedimientos quirúrgicos utilizados (de Green o Woodward o la modificación de Klisic) consisten en la extirpación de la barra omovertebral y liberación de las adherencias fibrosas

escapulocostales para restaurar la amplitud pasiva de la abducción del hombro a la posición normal. La porción supraespinosa de la escápula se extirpa en forma extraperióstica para evitar su regeneración; y se transfiere la escápula hacia distal hasta su posición normal con o sin anclaje de la misma en la caja torácica.

Es muy importante el seguimiento clínico durante todo el crecimiento del niño, tanto los que son operados como los casos leves y sin compromiso funcional. En su evolución, estos pacientes pueden desarrollar escoliosis o, con el crecimiento de la columna, se puede producir la migración de la escápula hacia arriba.

Malformaciones combinadas

Son las más frecuentes y presentan una combinación de distintos tipos de defectos claviculares y escapulares. Pueden ser homolateral o contralateral y la asociación es entre los subtipos simples de una y otra (Figura 80).

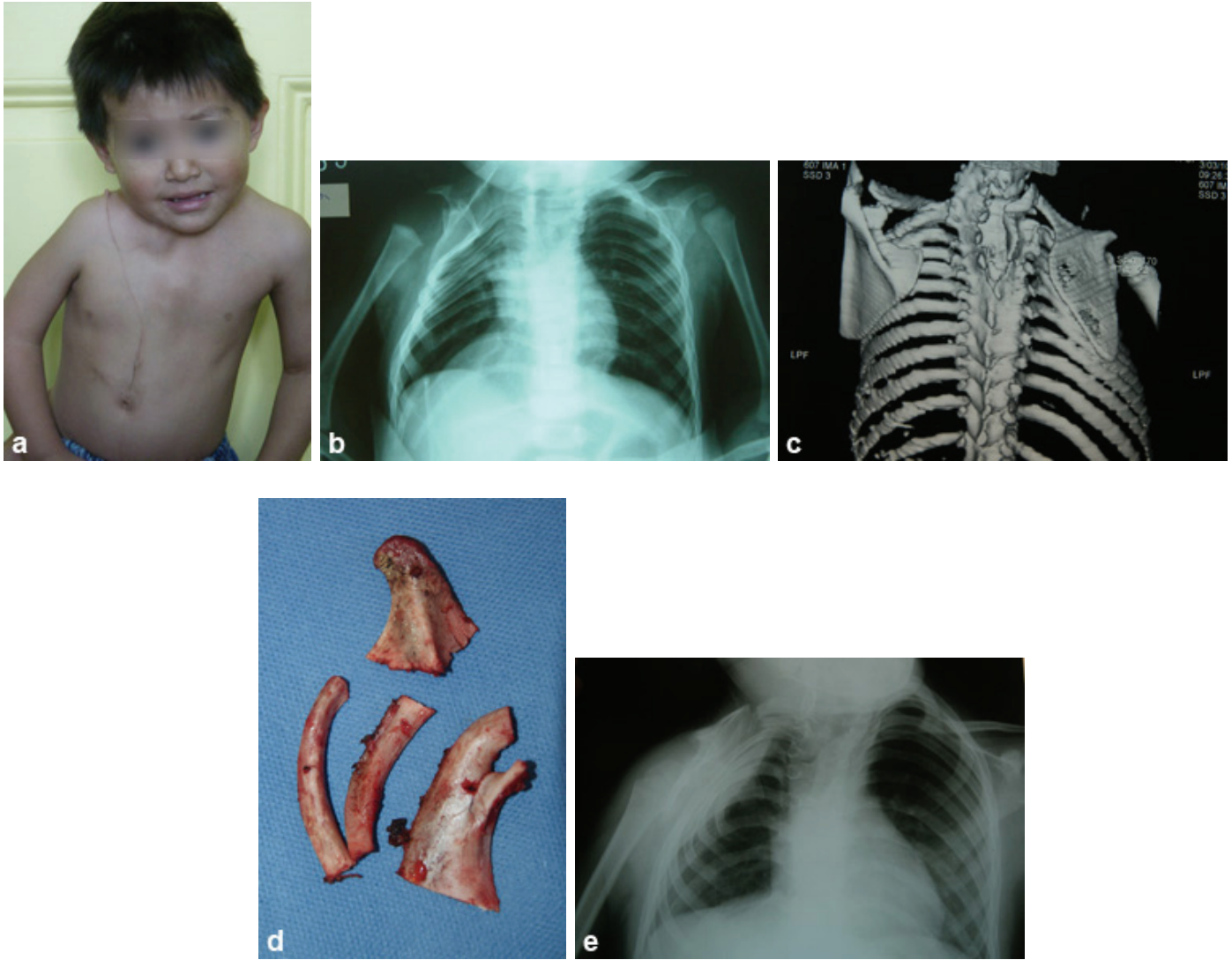


Figura 80: Niño de 3 años que presenta malformación combinada: **a)** vista de frente que evidencia la asimetría a nivel de las cinturas escapulares, también se observa cicatriz cutánea congénita que se extiende desde el ombligo hasta el hombro derecho; **b)** Rx de tórax donde se observa aplasia de clavícula derecha, escápula alada e hipoplásica y fusión de las primeras cuatro costillas homolaterales; **c)** imagen tomográfica con reconstrucción tridimensional de la malformación; **d)** resección del block de fusiones costales; y **e)** Rx de tórax posquirúrgica.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Acastello E. Patología de la pared torácica en pediatría. El Ateneo, 2006. 296p.
2. Acastello E. Patología de la pared torácica en pediatría; 2° ed. Edimed, 2011. 310p.
3. Acastello E, Garrido P. Actualización de la clasificación de las malformaciones congénitas de la pared torácica: 22 años de experiencia en un hospital pediátrico. Rev. Med. Clin. Condes 2009;20: 758-767.
4. Acastello E, Garrido P. "Técnicas para las deformidades torácicas". En: Fernández Fau-Freixinet Gilart. *Tratado de cirugía torácica*. Editores Médicos S.A., 2010, Tomo I, Cap. 37, pp 567-589.
5. Acastello E, Garrido P. "Deformidades de la Pared Torácica". En: Fernández Fau-Freixinet Gilart. *Tratado de cirugía torácica*. Editores Médicos S.A., 2010, Tomo II, Cap 73, pp 1057-1079.
6. Acastello E, Majluf R, Garrido P. et al.: Sternal Cleft: A surgical opportunity. J. Pediatr. Surg. 2003; 38: 178-183.
7. Actis Dato G, Cavaglia M, Actis Dato A, et al. Too Large Resection of Pectus Excavatum in Young Patients: A Reason to Worry?. Ann. Thorac. Surg. 1996; 62: 1242-1243.
8. Akal M, Kara M. The Use of a Homologous Preserved Costal Cartilage in an Infant with Poland's Syndrome. Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2002;21: 146-148.
9. Aldegheri R. Distraction Osteogenesis for Lengthening of the Tibia in Patients Who Have Limb-Length Discrepancy or Short Stature. The Journal of bone and Joint Surgery 1999;81-A: 624-634.
10. Almanza M, García D, Vázquez B. "Displasia toracoasfixiante (enfermedad de Jeune): Presentación de 2 casos". Revista Cubana de Pediatría 1985;57: 780-789.
11. Amirou M, Bourdat-Michel G, Pinel N, et al. Successful Renal Transplantation in Jeune Syndrome Type 2. Pediatric Nephrology 1998;12: 293-294.
12. Antonoff M, Saltzman D, Hess D, et al. Retrospective Review of Reoperative Pectus Excavatum Repairs. Journal of Pediatric Surgery 2010;45:200-205.
13. Aronson D, Van Nierop J, Taminiau A, et al. Homologous Bone Graft for Expansion Thoracoplasty in Jeune's Asphyxiating Thoracic Dystrophy. Journal of Pediatric Surgery 1999;34: 500-503.
14. Asensio JC, Bañuelos C, Vázquez J. Titanium Miniplates for Surgical Correction of Pectus Excavatum. J. Am. Coll. Surg. 1999;188: 455-458.
15. Ashcraft K. Pediatric Surgery. 3^{era} ed., WB Saunders 2000, pp 239-255.

16. Baban A, Torre M, Bianca S, et al. Poland Syndrome with Bilateral Features: Case Description with Review of the Literature. *Am. J. Med. Genet.* 2009; 149A: 1597-602.
17. Bado JL, Barros P. La enfermedad de Sprengel-Klippel-Feil y sus equivalentes clínicos menores. Montevideo, Delta, 1968, pp 1-252.
18. Baulot E, Trouilloud P, Giroux EA. Ipsilateral Omovertebral Bones in the Levator Scapulae Muscle and the Rhomboid Muscle in a Sprengel Deformity: Case Report. *Acta Orthop. Belg.* 1998;64: 92-5.
19. Bedouelle J, Guillaumat M. Traitment des déformations de la paroi thoracique antérieure: Pectus carinatum, pectus arcuatum, pectus excavatum. En: *Encycl. Méd. Chir.*, Elseiver, Paris, 1994;42-480.
20. Bellemans M, Lamoureux J. Results of Surgical Treatment of Sprengel Deformity by a Modified Green's Procedure. *J. Pediatr. Orthop. B.* 1999;8: 194-6.
21. Benson CD. *Cirugía Infantil*, Salvat, 1967, pp 623-633.
22. Bento L, Martinez M, Conde J, et al. Early Surgery in Poland Syndrome. *Cir. Pediatr.* 2002;15: 91-93.
23. Bilotta T, Manuelli L, Mazzanti U, et al. Torace carenato: Diagnosi e terapia incruenta. *Chir. Org. Mov.*, 1982-1983;LXVIII: 351-359.
24. Borges JL, Shah A, Torres BC: Modified Woodward procedure for Sprengel Deformity of the Shoulder: Long-Term Results. *J Pediatr Orthop*, 1996; 16: 508-13.
25. Bouskraoui M, Mouhaoui M, Ksyer M, et al. Spondylocostal Dysplasia in Jarcho-Levin Syndrome. *Arch. Pediatr.* 1998;5: 929-930.
26. Bové T, Goldstein J, Viart P, et al. Combined Repair of Upper Sternal Cleft and Tetralogy of Fallot in an Infant. *Ann. Thorac. Surg.* 1997;64: 561-562.
27. Burton J: Method of Correction of Ectopia Cordis. *Arch. Surg.* 1947;54: 79-84.
28. Campbell RM, Smith MD, Mayes TC et al. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J. Bone Joint Surg Am.* 2003; 85: 399-408.
29. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch M. A syndrome of Congenital Defects Involving the Abdominal Wall, Sternum, Diaphragm, Pericardium, and Heart. *Surg Gynecol. Obstet.* 1958;107: 602-614.
30. Canty T, Mainwaring R, Vecchione T, et al.: Separation of omphalopagus twins: Unique reconstruction using syngeneic cryopreserved tissue. *J Pediatr Surg.* 1998; 33: 750-753.
31. Casta A. Cardiovascular Evaluation in Thoracopagus Twins. *Circulation* 1999; 100: 103.
32. Chavoïn JP, Grolleau JL, Lavigne B, et al. Traitment chirurgical des thorax en entonnoir par la technique de comblement. En: *Encycl. Méd. Chir.*, Elseiver, Paris, 1998;FA 42-480.

33. Chappuis JP, Takuorian P, Philibert M, et al. A propos de deux cas de fissure sternale congenitale. *Pédiatrie* 1984;39: 195.
34. Chetcuti P, Myers NA, Phelan P, et al. Chest Wall Deformity in Patients with Repaired Esophageal Atresia. *Journal of pediatric Surgery* 1989;24: 244-247.
35. Chiave, Parole: Il trattamento del torace carenato con corsetto gessato modellante. *Minerva Ortopedica* 1982;33: 85-88.
36. Chinn DH. Prenatal Ultrasonographic Diagnosis of Sprengel's Deformity. *J. Ultrasound Med.* 2001;20: 693-7.
37. Cochran JH, Pauly T, Edstrom L, et al. Hypoplasia of the Latissimus Dorsi Muscle Complicating Breast Reconstruction in Poland's Syndrome. *Ann. Plast. Surg.* 1981; 6: 402-404.
38. Codsí MJ, Kay RM, Masso P. Unilateral Absence of the Clavicle with Rapidly Progressive Scoliosis in 8-Year-Old. *Am. J. Orthop.* 2000;29: 383-6.
39. Cordoba RA, Juaneda E, Alday LE. Surgical Ligation of a Persistent Arterial Duct in One of Conjoined Thoracopagus Twins Prior to Surgical Separation. *Cardiol. Young* 1999;9: 203-206.
40. Cywes S, Millar A, Rode H, et al. Conjoined Twins – the Cape Town Experience. *Pediatr. Surg. Int.* 1997;12: 234-248.
41. Cruz M, Bosch J: Atlas de síndromes pediátricos; Espaxs-Publicaciones Médicas, 1998.
42. Currarino G, Silverman FN. Premature obliteration of the sternal sutures and pigeon-breast deformity. *Radiology* 1958; 70(4): 532-40.
43. Dal Monte A, Andrisano A, Capanna R. Congenital Elevation of the Scapula (a Review of 69 Cases). *Ital. J. Orthop. Traumatol.* 1978;4: 253-64.
44. Damsin JP, Cazeau C, Carlioz H. Scoliosis and Fused Ribs. *Spine* 1997;22: 1030-1032.
45. Daoud S, Jacob Y, Lefort G, et al. Correction de la bifidite sternale par une prothèse en silastic. *Chir. Pédiatr.* 1980;21: 415-417.
46. David E, Marshall B. Skin Sparing Modified Ravitch Repair for Pectus Excavatum. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 2010;11: 226-228.
47. DeLeon M, Magliato K, Roughneen P, et al. Simultaneous Repair of Pectus Excavatum and Congenital Heart Disease. *Ann. Thorac. Surg.* 1997;58: 765-76.
48. Derveaux L, Clarysse I, Ivanoff I, et al. Preoperative and Postoperative Abnormalities in Chest X-Ray Indices and in Lung Function in Pectus Deformities. *Chest* 1989;95: 850-856.
49. Doita M, Iio H, Mizuno K. Surgical Management of Sprengel's Deformity in Adults. A Report of Two Cases. *Clin. Orthop.* 2000;371: 119-24.

50. Donnelly L, Frush D. Abnormalities of the Chest Wall in Pediatric Patients. *A.J. R.* 1999;173: 1595-1601.
51. Driscoll D, Mottram C. Cardiorespiratory Function Before and After Corrective Surgery in Pectus Excavatum. *The Journals of Pediatrics* 1996;129: 943-944.
52. Duval A, Boute O, Devisme L, et al. New Autosomal Recessive Syndrome of Severe Microcephaly and Skeletal Anomalies Including Posterior Rib-Gap Defects. *Am. J. Med. Genet.* 1998;80: 429-434.
53. Erceg M, Biocic M. Congenital Elevation of the Scapula (Sprengel's Deformity). *Acta Med. Croatica* 1998; 52: 73-5.
54. Fan L, Murphy S. Pectus Excavatum from Chronic Upper Airway Obstruction. *Am. J. Dis. Child.* 1981;135: 550-552.
55. Feng J, Hu T, Liu W. The Biomechanical, Morphologic, and Histochemical Properties of the Costal Cartilages in Children with Pectus Excavatum. *J. Pediatr. Surg.* 2001;36: 1770-1776.
56. Fernández M, Arberas C, Lapunzina P, et al.: Anomalía de Poland. *Rev Hosp Niños (B. Aires).* 2000; 42: 109-114.
57. Ferraina P, Oria S. *Cirugía de Michans*. 5^{ta} ed., El Ateneo 1997, pp 309-317.
58. Flodmark P, Wattsgard C. Cerebro-costo-mandibular Syndrome. *Pediatr. Radiol.* 2001;31: 36-37.
59. Fokin A, Robicsek F: Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg*, 2002; 74 2218-25.
60. Fokin A, Steuerwald N, Ahrens W, et al. Anatomical, Histologic, and Genetic Characteristics of Congenital Chest Wall Deformities. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009;21: 44-57.
61. Fonkalsrud E, Dunn J, Atkinson J: Repair of Pectus Excavatum Deformities: 30 Years of Experience with 375 patients. *Ann. Surg.* 2000;231: 443-448.
62. Fonkalsrud E. Current Management of Pectus Excavatum. *World Journal of Surgery* 2003;27: 502-508.
63. Fonkalsrud E. Management of Pectus Chest Deformities in Female Patients. *American Journal of Surgery* 2004;187: 192-197.
64. Fonkalsrud E. Surgical Correction of Pectus Carinatum: Lessons Learned from 260 patients. *J. Pediatr. Surg.* 2008;43: 1235-1243.
65. Fonkalsrud E. 912 Open Pectus Excavatum Repairs: Changing Trends, Lessons Learned: One Surgeon's Experience. *World J. Surg.* 2009;33: 180-190.
66. Fontaine G, Ovlaque S. Le syndrome de Poland-Möebius: apropos de 2 observations. *Arch. Fr. Pediatr.* 1984;41: 351-352.

67. Franceschini P, Guala A, Vardeu MP, et al. Short Rib-Dysplasia Group (with/without Polydactyly): Report of a Patient Suggesting the Existence of a Continuous Spectrum. *Am. J. Med. Genet.* 1995;59: 359-364.
68. Fryns J, De Smet L. Follow-Up Report on the "Poland Anomaly/Primary Microcephaly Association". *Clinical Dysmorphology* 1997;6: 95-96.
69. Gallien R. Accessory Bone at the Insertion of the Levator Scapulae Muscle in a Sprengel Deformity. *J. Pediatr. Orthop.* 1985;5: 352-3.
70. Galpin RD, Birch JG. Congenital Elevation of the Scapula (Sprengel's Deformity). *Orthopedics* 1987;10: 965-70.
71. Gibbon J. *Cirugía Torácica*. 2^{da} ed., Salvat 1980, Tomo I, Cap. 14, pp 347-375.
72. Goretsky M, Kelly R, Croitoru D, Nuss D. Chest Wall Anomalies: Pectus Excavatum and Pectus Carinatum. *Adolescent Medicine Clinics* 2004;15: 455-471.
73. Grappolini S, Fanzio P. Aesthetic Treatment of Pectus Excavatum: A New Endoscopic Technique Using a Porous Polyethylene Implant. *Aesth. Plast. Surg.* 2008;32: 105-110.
74. Greenberg B, Becker J, Pletcher B. Congenital Bifid Sternum: Repair in Early Infancy and Literature Review. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1991;88: 886-889.
75. Greitemann B, Rondhuis JJ, Karbowski A. Treatment of Congenital Elevation of the Scapula. 10 (2-18) Year Follow-Up of 37 cases of Sprengel's deformity. *Acta Orthop. Scand.* 1993;64: 365-8.
76. Haecker FM, Berberich T, Mayr J, et al. Near-Fatal Bleeding After Transmyocardial Ventricle Lesion During Removal of the Pectus Bar After the Nuss Procedure. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2009;138: 1240-1241.
77. Haje S, Harcke T, Bowen R. Growth Disturbance of the Sternum and Pectus Deformities: Imaging Studies and Clinical Correlation. *Pediatric Radiology* 1999;29: 334-341.
78. Haller J, Kramer S, Lietman S. Use of CT Scans in Selection of Patients for Pectus Excavatum Surgery: A Preliminary Report. *Journal of Pediatric Surgery* 1987;22: 904-906.
79. Haller J. Severe Chest Wall Constriction from Growth Retardation After Too Extensive and Too Early (<4 years) Pectus Excavatum Repair: An Alert. *Ann. Thorac. Surg.* 1995;60: 1857-1858.
80. Haller JA, Colombani P, Humphries T, et al. Chest Wall Constriction After Too Extensive and Too Early Operations for Pectus Excavatum. *Ann. Thorac. Surg.* 1996;61: 1618-25.
81. Haller JA. Operative Management of Chest Wall Deformities in Children: Unique Contributions of Southern Thoracic Surgeons. *Annals of Thoracic Surgery* 1988;46: 4-12.

82. Haller J, Colombani P, Miller D, et al. Early Reconstruction of Poland's Syndrome Using Autologous Rib Grafts Combined with a Latissimus Muscle Flap. *J. Pediatr. Surg.* 1984;19: 423-429.
83. Hamner DL, Hall J. Sprengel's Deformity Associated with Multidirectional Shoulder Instability. *J. Pediatr. Orthop.* 1995;15: 641-3.
84. Hanson FB. The Ontogeny of the Sternum. *Am. J. Anat.* 1919;26: 41.
85. Harpf C, Schwabegger A, Hussl H. Carpal Median Nerve Entrapment in a Child Associated with Poland's Syndrome. *Annals of Plastic Surgery.* 1999;42: 458-459.
86. Harrison M, Curran P, Jamshidi R, et al. Magnetic Mini-Mover Procedure for Pectus Excavatum II: Initial Findings of a Food and Drug Administration-Sponsored Trial. *J. Pediatr. Surg.* 2010;45: 185-192.
87. Hauman H, Wilms G, Roussel JM. Congenital Elevation of the Scapula and Brown-Sequard Syndrome. *Clin. Neurol. Neurosurg.* 1986;88: 289-92.
88. Hayek S, Burke SW, Boachie-Adjei O, et al. Jarcho-Levin Syndrome: Report on a Long-Term Follow-Up of an Untreated Patient. *J. Pediatr. Orthop. B.* 1999;8: 150-153.
89. Hazari A, Mercer N, Pawade A, et al. Superior Sternal Cleft: Construction with a Titanium Plate. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1998;101: 167-170.
90. Hebra A, Swoveland B, Egbert M, et al. Outcome Analysis of Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum: Review of 251 Cases. *J. Pediatr. Surg.* 2000;35: 252-258.
91. Hebra A, Davidoff A, O'Neill J. Neonatal Sternal Cleft Associated with an Extrathoracic Cystic Mass. *Journal of Pediatric Surgery* 1997;32: 627-630.
92. Héron D, Lyonnet S, Iserin L, et al. Sternal Cleft: Case Report and Review of a Series of Nine Patients. *American Journal of Medical Genetics* 1995;59: 154-156.
93. Hersh JH, Waterfill D, Rutledge J, et al. Sternal Malformation/ Vascular Displasia Association. *Am. J. Med. Genet.* 1985;21: 177-186.
94. Hisatomi K, Kiyokawa K: Concomitant Simple Repair of Pectus Excavatum Associated with Tetralogy of Fallot. *Pediatric Surgery International* 1997;12: 621-622.
95. Ho NC, Francomano CA, Van Allen M. Jeune Asphyxiating Thoracic Dystrophy and Short-Rib Polydactyly Type III (Verma-Naumoff) are Variants of the Same Disorder. *American Journal of Medical Genetics* 2000;90: 310-314.
96. Hochberg J, Ardenghy M, Graeber G, et al. Complex Reconstruction of the Chest Wall and Breast Utilizing a Customized Silicone Implant. *Ann. Plast. Surg.* 1994;32: 524-528.
97. Huddleston CB. Mediastinal wound infections following pediatric cardiac surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2004; 16: 108-112.

98. Hu T, Li Y, Liu W, et al. Surgical Treatment of Pectus Excavatum: 30 Years 398 Patients of Experiences. *J. Pediatr. Surg.* 2008;43: 1270-1274.
99. Iida H, Sunazawa T, Ishida K, et al. Surgical Repair of Pectus Excavatum not Requiring Exogenous Implants in 113 Patients. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 2010;37: 316-321.
100. Jadhav V, Rao S, D'Cruz A. Autologous Repair of Isolated Complete Sterna Cleft in an Adolescent. *J. Pediatr. Surg.* 2009;44: 2414-6.
101. Jawish R, Rigault P, Padovani J, et al. Le devenir à long terme du thorax en entonnoir opéré chez l'enfant. *Revue de Chirurgie Orthopédique* 1992;78: 38-44.
102. Jeune M, Beraud C, Carron R. Dystrophie thoracique asphyxiante de caractère familial. *Arch. Fr. Pediatr.* 1955;12: 886-891.
103. Job G, Abadi S, Cohen A. "Distrofia torácica asfixiante". *Pediatría* 1982;6: 173-178.
104. Kelly R. Pectus Excavatum: Historical Background, Clinical Picture, Preoperative Evaluation and Criteria for Operation. *Seminars in Pediatric Surgery* 2008;17: 181-193.
105. Kelly E, O'Sullivan S, Kay S. Microneurovascular Transfer of Contralateral Latissimus Dorsi in Poland's Syndrome. *British Journal of Plastic Surgery* 1999; 52: 503-504.
106. Kirk E, Arbuckle S, Ramm P, et al. Severe Micrognathia, Cleft Palate, Absent Olfactory Tract, and Abnormal Rib Development: Cerebro-costo-mandibular Syndrome or a New Syndrome? *American Journal of Medical Genetics* 1999; 84: 120-124.
107. Knox L, Tuggle D, Knott-Craig C. Repair of Congenital Sternal Clefts in Adolescence and Infancy. *Journal of Pediatric Surgery* 1994;29: 1513-1516.
108. Kobayashi S, Yoza S, Komuro Y, et al. Correction of Pectus Excavatum and Pectus Carinatum Assisted by the Endoscope. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1997; 99: 1037-45.
109. Kohli M, Yuan L, Escobar M et al. A Risk index for sternal surgical wound infection after cardiovascular surgery. *Infect Control Hosp Epidemiol.* 2003; 24: 17-25.
110. Komuro Y, Masuda T, Kobayashi S, et al. Endoscopy Correction of Pectus Excavatum. *Annals of Plastic Surgery* 1999;43: 232-238.
111. Kotzot D, Huk W, Pfeifer R. Genetic Counseling of Cleft Sternum. *Genetic Counseling* 1994;5: 147-150.
112. Kowalewski J, Brocki M, Zolynski K: Long Term Observation in 68 Patients Operated on for Pectus Excavatum: Surgical Repair of Funnel Chest. *Ann. Thorac. Surg.* 1999;67: 821-824.
113. Kramer R, Hildreth D, Brinker M, et al. A Comparison of Patients with Different Types of Syndactyly. *Journals of Pediatric Orthopaedics* 1998;18: 233-238.

114. Krontiris A, Tsironis A. Bifid Sternum-Successful Repair by Use of an Acrylic Plaque: Report of a Case. *J. Int. Coll. Surg.* 1964;41: 301-307.
115. Labrune P, Fabre M, Trioche P, et al. Jeune Syndrome and Liver Disease: Report of Three Cases Treated with Ursodeoxycholic Acid. *American Journal of Medical Genetics* 1999;87: 324-328.
116. Lacquet LK, Morshuis WJ, Folgering HT. Long-Term Results After Correction of Anterior Chest Wall Deformities. *J. Cardiovasc. Surg.* 1998;39: 683-88.
117. Lam M, Klassen A, Montgomery C, et al. Quality-of-Life Outcomes After Surgical Correction of Pectus Excavatum: A Comparison of the Ravitch and Nuss Procedures. *Journal of Pediatric Surgery* 2008;43: 819-825.
118. Larrandaburu M, Schüler L, Ehlers J. The Occurrence of Poland and Poland-Moebius Syndromes in the Same Family: Further Evidence of Their Genetic Component. *Clinical Dysmorphology* 1999;8: 93-99.
119. Lawson ME, Share J, Benacerraf B, et al. Jarcho-Levin Syndrome: Prenatal Diagnosis, Perinatal Care, and Follow-Up of Siblings. *J. Perinatol.* 1997;17: 407-409.
120. Leibovic SJ, Ehrlich MG, Zaleske DJ. Sprengel Deformity. *J. Bone Joint Surg. Am.* 1990;72: 192-7.
121. Le Saout J, Lefevre C, Kerboul B. Congenital Elevation of the Scapula. *J. Chir. (Paris)* 1987;124: 181-3.
122. Lilly J, Bailey C. Pectus Excavatum. *Pediatrics* 1993;91: 677.
123. Lopushinsky S, Fecteau A: Pectus Deformities: A Review of Open Surgery in the Modern Era. *Seminars in Pediatric Surgery* 2008;17: 201-208.
124. Lugo N, Becker J, Van Bosse H, et al. Lung Volume Histograms After Computed Tomography of the Chest with Three-Dimensional Imaging as a Method to Substantiate Successful Surgical Expansion of the Rib Cage in Achondroplasia. *Journal of Pediatric Surgery* 1998;33: 733-736.
125. Maier HC, Bortone F. Complete Failure of Sternal Fusion with Herniation of Pericardium. Report of a Case Corrected Surgically in Infancy. *J. Thorac. Surg.* 1949;18: 851-859.
126. Manzano AC, Morillo AJ, Vallejo JM, et al. Necropsy by Magnetic Resonance in a Case of Conjoined Thoracopagus Twins. *J. Magn. Reson. Imaging* 2001; 13: 976-981.
127. Marks M, Argenta L, Izenberg P, et al. Management of the Chest-Wall Deformity in Male Patients with Poland's Syndrome. *Plast. Reconstr. Surg.* 1991;87: 674-681.
128. McKusick VA. Mendelian Inheritance in Man: Catalogs of Autosomal Dominant, Autosomal Recessive, and X-Linked Phenotypes, 9th ed. The Johns Hopkins University press- Baltimore and London 1990.

129. McMahon CJ, Mullins CE, Vick GW, et al. Cardiac Catheterization in Diagnosis and Management of Congenital Heart Disease in Thoracopagus Conjoined Twins. *Catheter Cardiovasc. Interv.* 2000;51: 159-167.
130. Meissner F. Fissura sterni congenital. *Zentralbl. Chir.* 1964;89: 1832-1839.
131. Menardi G. "El tórax en embudo: Necesidad de la operación". *Medicina Alemana* 1988: 109-110.
132. Mentzel HJ, Seidel J, Sauner D, et al. Radiological Aspects of the Poland Syndrome and Implications for Treatment: A Case Study and Review. *Eur. J. Pediatrics* 2002;161: 455-9.
133. Métaizeau JP: Cure chirurgicale des déformations de la paroi thoracique antérieure par chondrotomies frontales: technique originale. *Revue de Chirurgie Orthopédique* 1984;70: 483-487.
134. Michlits W, Windhofer C, Papp C. Pectus Excavatum and Free Fasciocutaneous Infragluteal Flap: A New Technique for the Correction of Congenital Asymptomatic Chest Wall Deformities in Adults. *Plastic and Reconstructive Surgery* 2009;124:1520-1528.
135. Morshuis W, Folgering H, Barentsz J, et al. Exercise Cardiorespiratory Function Before and One Year After Operation for Pectus Excavatum. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994;107: 1403-1409.
136. Moss L, Albanese C, Reynolds M. Major Complications After Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum: Case Reports. *Journal of Pediatric Surgery* 2001;36: 155-158.
137. Myers N. Pediatric Thoracic Surgery. *Progress in pediatric surgery* 1991;27: 170-190.
138. Nakajima H, Chang H: A new Method of Reconstruction for Pectus Excavatum that Preserves Blood Supply and Costal Cartilage. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1999;103: 1661-1666.
139. Nasr A, Fecteau A, Wales P. Comparison of the Nuss and the Ravitch Procedure for Pectus Excavatum Repair: A Meta-analysis. *J. Pediatr. Surg.* 2010;45: 880-886.
140. Nuss D, Kelly R, Croitoru D, et al. A 10-Year Review of a Minimally Invasive Technique for the Correction of Pectus Excavatum. *Journal of Pediatric Surgery* 1998;33: 545-552.
141. Nuss D, Kelly R, Croitoru D, et al. Repair of Pectus Excavatum. *Pediatric Endosurgery & Innovative Techniques* 1998;2: 205-222.
142. Olbrecht V, Nabaweesi R, Arnold M, et al. Pectus Bar Repair of Pectus Excavatum in Patients with Connective Tissue Disease. *Journal of Pediatric Surgery* 2009;44: 1812-1816.
143. O'Neil M, Dwornik J, Ganey T, et al. Postnatal Development of the Human Sternum. *Journal of Pediatric Orthopaedics* 1998;18: 398-405.
144. Orrell KG, Bell DF. Structural Abnormality of the Clavicle Associated with Sprengel's Deformity. A Case Report. *Clin. Orthop.* 1990;258: 157-9.

145. Park J, Farmer A. Wolff-Parkinson-White Syndrome in Children with Pectus Excavatum. *The Journals of Pediatrics* 1988;112: 926-928.
146. Park HJ, Lee SY, Lee CS. Complications Associated with the Nuss Procedure: Analysis of Risk Factors and Suggested Measures for Prevention of Complications. *Journal of Pediatric Surgery* 2004;39: 391-395.
147. Park HJ, Lee SY, Lee CS, et al: The Nuss Procedure for Pectus Excavatum: Evolution of Techniques and Early Results on 322 patients. *Ann. Thorac. Surg.* 2004;77: 289-95.
148. Panero Lopez A, Puyol Buil P, Belaustegui Cueto A, et al. "Displasia torácica asfixiante en dos gemelas dicigóticas". *Anales Españoles de Pediatría* 1987;26: 453-456.
149. Peña A, Pérez L, Nurko S, et al. Pectus Crinatum and Pectus Excavatum: Are They the Same Disease?. *The American Surgeon* 1981;47: 215-218.
150. Perasalo O, Laustela E: Congenital anomaly of the bony tórax combined with developmental disturbance of an upper extremity. *Ann Chir Gynaecol Fenn.* 1956; 45: 303-10.
151. Pereira L, Sterodimas A. Poland Syndrome: Aesthetic Result After Late Seroma and Implant Removal without Replacement. *Aesthet. Surg. J.* 2008;28: 101-3.
152. Perlyn C, Edmiston J, Tunnessen W. Picture of the Month: Unilateral Amastia (Poland Syndrome). *Archives of Pediatrics and Adolescent Medicine* 1999;153: 1305-1306.
153. Peter S, Sharp S, Ostlie D, et al. Use of a Subxiphoid Incision for Pectus Bar Placement in the Repair of Pectus Excavatum. *Journal of Pediatric Surgery*, 2010;45: 1361-1364.
154. Phadke S, Pahi J, Pandey A, et al. Oral-Facial-Digital Syndrome with Acromelic Short Stature: A New Variant – Overlap with Ellis-Van Creveld syndrome. *Clinical Dysmorphology* 1999;8: 185-188.
155. Plotz FB, Van Essen AJ, Bosschaart AN, et al. Cerebro-costo-mandibular syndrome. *Am. J. Med. Genet.* 1996;62: 286-292.
156. Pircova A, Sekarski-Hunkeler N, Jeanrenaud X, et al. Cardiac Perforatio After Surgical Repair of Pectus Excavatum. *Journal of Pediatric Surgery* 1995;30: 1506-1508.
157. Polifka J, Rutledge J, Kimmel G, et al. Exposure to Ethylene Oxide During the Early Zygotic Period Induces Skeletal Anomalies in Mouse Fetuses. *Teratology* 1996;53: 1-9.
158. Ponzio GM, Cunningham ML. Clavicular Hypoplasia, Zygomatic Arch Hypoplasia, and Micrognathia: A Newly Defined Syndrome. *Am. J. Med. Genet.* 2000;92: 200-5.
159. Powis M, Spitz L, Pierro A. Differential Energy Metabolism in Conjoined Twins. *Journal of Pediatric Surgery* 1999;34: 1115-1117.
160. Prabhakaran K, Paidas C, Haller JA, et al. Management of a Floating Sternum After Repair of Pectus Excavatum. *Journal of Pediatric Surgery* 2001;36: 159-164.
161. Prajapati N, Chaturvedi P. Superior Sternal Cleft. *Indian Pediatrics* 1994;31: 603-605.

162. Quigley P, Haller J, Jelus K, et al. Cardiorespiratory Function Before and After Corrective Surgery in Pectus Excavatum. *The Journal of Pediatrics* 1996; 128: 638-643.
163. Raju SI, Jeffrey PJ, Marc R de Leval, et al. Outcomes after delayed sternal closure in pediatric herat operations: a 10-year experience. *Ann Thorac Surg.* 1997; 63: 489-491.
164. Ramirez-Solis AR, Zheng H, Whiting J, et al. Hoxb-4 (Hox-2.6) Mutant Mice Show Homeototic Transformation of a Cervical Vertebra and Defects in the Closure of the Sternal Rudiments. *Cell* 1993;73: 279-294.
165. Ravitch M. Congenital Deformities of the Chest Wall and their Operative Correction. WB Saunders 1977, pp 78-271.
166. Redlinger R, Rushing G, Moskowitz A, et al. Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum in Patients with Marfan Syndrome and Marfanoid Features. *Journal of Pediatric Surgery* 2010;45: 193-199.
167. Ribas M. de Campos J, Filomeno L, Fernandez A, et al.: Repair of congenital sternal cleft in infants and adolescents. *Ann. Thorac. Surg.* 1998; 66: 1151-1154.
168. Ribeiro R, Saltz R, Mangles M, et al. Clinical and Radiographic Poland Syndrome Classification: A Proposal. *Aesthet. Surg. J.* 2009;29: 494-504.
169. Robicsek F. Surgical Treatment of Anterior Chest Wall Deformities. *Chest Surgery Clinics of North America* 2000;10: 227-436.
170. Robicsek F, Watts L, Fokin A. Surgical Repair of Pectus Excavatum and Carinatum. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009;21: 64-75.
171. Robicsek F, Hebra A. To Nuss or not to Nuss? Two Opposing Views. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009;21: 85-88.
172. Ross DM, Cruess RL. The Surgical Correction of Congenital Elevation of the Scapula. A Review of Seventy-Seven Cases. *Clin. Orthop.* 1977;125: 17-23.
173. Sabiston DC, Spencer FC. *Cirugía torácica*. 2^{da} ed., Salvat 1980, pp 347-392.
174. Sabiston DC. The Surgical Management of Congenital Bifid Sternum with Partial Ectopia Cordis. *J. Thorac. Surg.* 1958;35: 118-122.
175. Samson G, Viljoen D. A Case of Lateral Facial Cleft, Cleft Lip and Palate, Anophthalmia, Microtia, Clavicular Agenesis and Asternia. *Clin. Dysmorphol.* 1995;4: 251-4.
176. Sanchez Cascos A. Asociación de malformaciones cardiacas y esternales. *Anales Españoles de Pediatría* 1989;30: 272-4.
177. Santini F, Faggian G, Pessotto R, et al. Repair of Complete Congenital Sternal Cleft in Adult. *Ann. Thorac. Surg.* 1997;63: 918-919.

178. Santini F, Faggian G, Pessotto R, et al. Successful Repair of Complete Sternal Cleft Associated with Congenital Heart Disease: Report of One Case. *The Journal of Cardiovascular Surgery* 1995;36: 75-77.
179. Saray A, Eskandari M, Oztuna V. Augmentation of Shoulder Contour Using a Calf Implant. *Aesthetic Plast. Surg.* 2000;24: 386-8.
180. Sarimurat N, Elcioglu N, Tekant GT, et al. Jeune's Asphyxiating Thoracic Dystrophy of the Newborn. *Eur. J Pediatr. Surg.* 1998;8: 100-101.
181. Saxena A. Pectus Less Invasive Extrapleural Repair (PLIER). *Journal of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgery* 2009;62: 663-668.
182. Seyfer AE, Graeber GM: Reconstrucción de la pared torácica. *Clínicas Quirúrgicas de Norteamérica; Interamericana*, 1989, Vol. 5: 1035-1136.
183. Seyfer A, Icochea R, Graeber G. Poland's Anomaly: Natural History and Long-Term Results of Chest Wall Reconstruction in 33 Patients. *Ann. Surg.* 1988; 208: 776-782.
184. Shamberger R, Welch K. "Deformidades de la pared torácica". En Ashcraft-Holder: *Cirugía pediátrica*. 2^{da} ed., Interamericana-Mc Graw- Hill 1995, pp 152-167.
185. Shamberger R. Deformidades de la pared torácica. *Revista de Cirugía Infantil* 1999; 9: 5-13.
186. Shamberger R. Congenital Chest Wall Deformities. *Current Problems in Surgery* 1996;XXXIII(6): 469-542.
187. Shamberger R, Welch K, Castaneda A, et al: Anterior chest wall deformities and congenital heart disease. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1988; 96: 427-32.
188. Shamberger R, Welch K: Surgical correction of chondromanubrial deformity: Currarino Silverman Syndrome. *J Pediatr Surg.* 1988; 23: 319-322.
189. Shamberger R, Welch K. Cardiopulmonary Function in Pectus Excavatum. *Surgery, Gynecology & Obstetrics* 1988;166: 383-391.
190. Shamberger R, Welch K, Sanders SP: Mitral Valve Prolapse Associated with Pectus Excavatum. *The Journal of Pediatrics* 1987;111: 404-407.
191. Shamberger R, Welch K, Upton: Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. *J Pediatr Surg.* 1989; 24: 760-766.
192. Shamberger R, Welch K: Sternal defects. *Pediatr Surg Internat.* 1990; 5: 156-164.
193. Shibata T, Kawabata H, Yasui N, et al. Correction of Knee Deformity in Patients with Ellis-van Creveld Syndrome. *Journal of Pediatric Orthopaedics, Part B*, 1999;8: 282-284.
194. Shields T. *General thoracic surgery*. 4^{ta} ed., Williams & Wilkins 1994, Vol. 1, pp 529-606.

195. Sierra Santos L, González Rodríguez M. Poland Syndrome: Description of Two Patients in the Same Family. *An. Pediatr.* 2008;69: 49-51.
196. Simpson NS, Jupiter JB. Clavicular Nonunion and Malunion: Evaluation and Surgical Management. *J. Am. Acad. Orthop. Surg.* 1996;4: 1-8.
197. Sinna R, Perignon D, Qassemyar Q, et al. Case Report. A Double Thoracodorsal Artery Perforator Flap Technique for Treatment of Pectus Excavatum. *Eplasty* 2010;10: 281-286.
198. Slaney S, Sprigg A, Davies N, et al. Lethal Micromelic Short-Rib Skeletal Dysplasia with Triangular-Shaped Humerus. *Pediatric Radiology* 1999;29: 835-837.
199. Smith KG, Sekar KC. Cerebro-costo-mandibular Syndrome: Case Report and Literature Review. *Clin. Pediatr.* 1985;24: 223-225.
200. Snel B, Spronk C, Werker P, et al. Pectus Excavatum Reconstruction with Silicone Implants. *Annals of Plastic Surgery* 2009;62: 205-2009.
201. Souza Coelho M, Kuenzer Caetano Silva R, Bergonse Neto N, et al. Pectus Excavatum Surgery: Sternochondroplasty Versus Nuss Procedure. *Ann. Thorac. Surg.* 2009;88: 1773-9.
202. Spencer R, Robichaux W, Seo JW. Abnormal Vasculature of the Liver in Thoracopagus Twins: Case Report. *Pediatric Pathology & Laboratory Medicine* 1997; 17: 315-327.
203. Spencer R, Robichaux W. Prosopo-Thoracopagus Conjoined Twins and Other Cephalopagus-Thoracopagus Intermediates: Case Report and Review of the Literature. *Pediatr. Dev. Pathol.* 1998;1: 164-171.
204. Stark J. Operation for Pectus Excavatum. *Ann. Thorac. Surg.* 1997;63: 303-304.
205. Tachdjian Mo: *Ortopedia clínica pediátrica (diagnóstico y tratamiento)*, Panamericana. 1999, pp. 282-285.
206. Tachdjian Mo: *Atlas de cirugía ortopédia pediátrica Vol. 1*, Interamericana- Mc Graw-Hill, 1996. pp. 6-23.
207. Teixeira J, Teixeira-Filho J. Operative Correction of Pectus Excavatum Using the Right Ventricle as a Sternal Support. *Journal of the American College of Surgeons* 1995;180: 346-349.
208. Torre M, Jasonni V, Asquasciati C, et al. Absorbable Stabilisation of the Bar in Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2008;18: 407-409.
209. Torre M, Baban A, Buluggiu A, et al. Dextrocardia in Patients with Poland Syndrome: Phenotypic Characterization Provides Insight into the Pathogenesis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2010;139: 1177-82.
210. Tsukahara M, Okabe T, Ohtsuka M, et al. Follow-Up Study in a Patient with Setleis Syndrome. *American Journal of Medical Genetics* 1995;57: 444-446.

211. Ughi M, Visco G, Rubin R, et al. Description of a Case of Spondylo-Thoracic Dysplasia or Jarcho-Levin Syndrome. *Pediatr. Med. Chir.* 1998;20: 353-355.
212. Valla J, Bechraqui T, Belghith M, et al. Fissure sternale Congenitale. *Chir. Pediatr.* 1989; 30: 219-221.
213. Vanamo K, Peltonen J, Rintala R, et al. Chest Wall and Spinal Deformities in Adults with Congenital Diaphragmatic Defects. *Journal of Pediatrics Surgery* 1996; 31: 851-854.
214. Van Heest AE. Congenital Disorders of the Hand and Upper Extremity. *Pediatric Clinics of North America* 1996;43: 1113-1133.
215. Verska J. Surgical Repair of Total Cleft Sternum. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1975;69: 301-305.
216. Wagner R, Faber L. History of Thoracic Surgery. *Chest Surgery Clinics of North America* 2000;10(1).
217. Wang SH, Aftimos S. Abnormal Clavicles in Neonate with Partial Monosomy 21. *Pediatr. Radiol.* 1999;29: 720.
218. Waters P, Welch K, Micheli LJ, et al. Scoliosis in Children with Pectus Excavatum and Pectus Carinatum. *Journal of Pediatric Orthopaedics* 1989; 9: 551-6.
219. Wax J, Royer D, Steinfeld J, et al. Ultrasonographic Diagnosis of Thoracopagus Conjoined Twins in a Monoamniotic Triplet Gestation. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1999;118: 755-756.
220. Weber T, Kurkchubasche A. Operative Management of Asphyxiating Thoracic Dystrophy After Pectus Repair. *Journal of Pediatric Surgery* 1998;33: 262-265.
221. Welch K. *Pediatric surgery*. Year Book Medical Publishers 1986, Vol. 1, pp 559-587.
222. Wilkinson JA, Campbell D. Scapular Osteotomy for Sprengel's Shoulder. *J. Bone Joint Surg. Br.* 1980;62-B: 486-90.
223. Wu P, Knauer E, McGowan G, et al. Repair of Pectus Excavatum Deformities in Children: A New Perspective of Treatment Using Minimal Access Surgical Technique. *Archives of Surgery* 2001;136: 419-424.
224. Wynn S, Driscoll D, Ostrom N, et al. Exercise Cardiorespiratory Function in Adolescents with Pectus Excavatum. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1990;99: 41-47.
225. Xiao-ping J, Ting-ze H, Wen-ying L, et al. Pulmonary Function for Pectus Excavatum at Long-Term Follow-Up. *Journal of Pediatric Surgery* 1999;34: 1787-1790.
226. Yarali HN, Erden GA, Karaarslan F. Clavicular Horn: Another Bony Projection in Nail-Patella Syndrome. *Pediatr. Radiol.* 1995;25: 549-50.
227. Zabel D, Eskra BD, Laddis D; et al. Pectoralis muscle flap reconstruction of pediatric sternal wound infections. *J Craniofac. Surg.* 2003; 14: 512-516.

228. Zagra A, Lamartina C. Il trattamento del torace carenato con corsetto gessato modellante. *Minerva Ortopedica* 1982;33: 85-88.
229. Zhao L, Feinberg M, Gaides M, et al. Why is Exercise Capacity Reduced in Subjects with Pectus Excavatum?. *The Journal of Pediatrics* 2000;136: 163-167.
230. Zhou F, Liu W, Tang Y. Autologous Rib Transplantation and Terylene Patch for Repair of Chest Wall Defect in a Girl with Poland Syndrome: A Case Report. *J. Pediatr. Surg.* 2008;43: 1902-5.