

Lactante con deformación de la caja torácica

Rib cage deformity in a lactating patient.

Rosalía Garza-Elizondo,¹ Marcos Sarmiento-Abril,² Armando De Uña-Flores,² Cecilia Ridaura-Sanz³

INTRODUCCIÓN

Niño de un año de edad al fallecimiento con daño neurológico por asfixia perinatal y malformaciones esqueléticas (pecho excavado y pie varo equino), que cursó con numerosos cuadros de infección respiratoria y broncoaspiración, lo que requirió atención hospitalaria en múltiples ocasiones. Fue visto por múltiples especialistas logrando solamente una muy leve recuperación en tratamiento en rehabilitación y falleció de forma inesperada en su domicilio.

RESUMEN CLÍNICO

Paciente que llegó al Instituto a los 12 meses de edad, referido después de una hospitalización por bronconeumonía con broncoaspiración y crisis convulsivas por hiponatremia de 122 mmol/L. La nota de envío mencionaba que el paciente nació a las 39 semanas de gestación por cesárea iterativa con un Apgar de 0-6, tratado con ventilación con presión positiva y posteriormente por O₂ por casco cefálico por 48 horas. Su peso al nacer fue de 3,100 g con talla de 47 cm. Fue egresado a las 72 horas de vida extrauterina.

La historia familiar no aportó datos relevantes. Originario de Zacatlán, Puebla, producto de la segunda gesta, de padres jóvenes y sanos y una hermana sana. La madre cursó con infecciones de vías urinarias y cervicovaginitis durante el embarazo y comentó que al octavo mes se le administró, por vía intramuscular, un producto para propiciar la maduración pulmonar.

¹ adscrita al Departamento de Consulta Externa de Pediatría

² adscrito al Departamento de Radiología

³ adscrita al Departamento de Patología Instituto Nacional de Pediatría, México.

Correspondencia

Cecilia Ridaura Sanz
cridaura@gmail.com

Este artículo debe citarse como:
Acta Pediatr Mex 2023; 44 (2): 138-145.

Al mes de edad se le practicó tenotomía por pie equino varo bilateral. Durante su primer año fue hospitalizado varias veces por cuadros respiratorios manifestados por tos productiva de predominio a la alimentación, emetizante, disneizante, no cianozante, con sensación de ahogo, quejido al dormir y vómitos de contenido alimentario. Presentaba pobre ganancia de peso, reflujo gastroesofágico y retraso en los hitos de neurodesarrollo con fijación de la mirada y sonrisa social a los 2 meses, sosténcefálico a los 9 meses, sedestación con apoyo a los 10 meses, no gateaba ni caminaba, pinza gruesa a los 8 meses, balbuceo a los 7 meses, monosílabos 11 meses. En los estudios radiológicos durante ese año apareció cardiomegalia y se notó una escoliosis dextroconvexa.

Ingresó al Instituto Nacional de Pediatría al año de edad. La exploración física a su ingreso a este Instituto consignó: Frecuencia respiratoria: 48 por minuto; Frecuencia cardiaca: 106 por minuto; Saturación de O₂ (79-81%) con una fracción inspirada de O₂ (FiO₂) 21%. TA 86/54 mmHg, Temperatura 36.5°C. Peso 6.080 Kg. (p<1, z -2.42), Talla 70 cm. (p1, < -2.42), perímetrocefálico 45.5 cm. (p33, < -0.44), perímetro braquial: 11.5 cm (z -4.06), Peso/Edad: 61% (-4.3 DE). Talla/Edad 91% (-2.85 DE), Peso/Talla 72% (-4.2 DE). Desnutrición severa con afección de la talla.

Mostro cabeza con caída en gota, *pectus excavatum* con cifoesciosis y tono disminuido en extremidades. Vino con botas ortopédicas, reflejos de estiramiento muscular (REM) + sin clonus y mostró una respuesta plantar extensora. El precordio es normodinámico, sin soplos, con reforzamiento del segundo ruido y en campos pulmonares se consignan sibilancias espiratorias de predominio izquierdo y roncus bilateral. El abdomen era blando y depresible, con borde hepático a 2 cm por debajo del reborde costal. El bazo no es palpable.

Ingresó al Servicio de neumología para estudio de neumopatía crónica. La tomografía de alta resolución (TACAR) pulmonar se interpretó como indicativa de neumonía de focos múltiples y en el ecocardiograma (ECOTT) se apreció dilatación de cavidades derechas y del anillo pulmonar, datos que se interpretaron como sugestivos de hipertensión arterial pulmonar atribuibles a la patología pulmonar. El ultrasonido renal no reveló anomalías y en la serie ósea se apreció escoliosis dorsal de convexidad derecha de tipo idiopático infantil. El examen de mecánica de la deglución mostró incompetencia velopalatina y reflujo gastroesofágico hasta el tercio distal esofágico. Un electroencefalograma informó: lentificación generalizada. Sin actividad epileptiforme.

La hipoxemia mejoró con oxígeno por puntas nasales, pero persistió la tos productiva, no cianozante, ni emetizante, y apoyado por biometría con leucocitosis y neutrofilia se inició ceftriaxona 100 mg/kg/día y nistatina 400 000 UI por candidosis oral. Una química sanguínea extensa no mostró alteraciones significativas y las determinaciones de electrolitos en sudor y de inmunoglobulinas séricas resultaron normales.

El paciente se estabilizó y dos semanas después de su ingreso, se le practicó gastrostomía y funduplicatura tipo Nissen abierta y se dio de alta a la semana siguiente, tras un mes de hospitalización, en la que participaron los servicios de cardiología, gastroenterología, neurología, genética y rehabilitación, para ser seguido como externo por neumología y rehabilitación.

A lo largo del año siguiente presentó cuadros respiratorios manejados fuera del Instituto y en una ocasión, al año y 10 meses de edad, se hospitalizó en urgencias durante 48 horas por exacerbación de neumopatía; se manejó con nebulizaciones con fluticasona 250 mcg. cada 12 horas, salbutamol 2 disparos cada 8 horas y prednisona 1 mg/kg/día (ver comentario radiológico).

El seguimiento por rehabilitación, a la edad de 2 años, 3 meses, logró sostén cefálico, gateo, y bipedestación con apoyo. Pronuncia 5 bisílabos. La nota de seguimiento por gastroenterología, en esa misma fecha, consignó: Peso 10 kg (<1P, -2.61z), Talla 81.5 cm (1P, -2.32z), IMC 15.1 (13P, -1.15z).

Dos meses después es llevado al Servicio de Urgencias del INP sin respuesta, sin esfuerzo respiratorio con palidez generalizada y pulsos no palpables. No respondió a maniobras de reanimación cardiopulmonar. La madre refirió que una semana antes inició con síntomas respiratorios con aumento de la dificultad respiratoria en día anterior. El paciente falleció a la edad de 2 años y cinco meses.

COMENTARIO RADIOLOGICO (Dr. Sarmiento Abril)

El paciente cuenta con los siguientes estudios de imagen:

1.- Radiografía panorámica de columna en donde se observa: Escoliosis idiopática infantil de probable origen neuromuscular. Roto-escoliosis de inicio temprano curvatura principal superior dextroconvexa con vértice en T6, vertebra apical C7, vertebra distal T10, ángulo de Cobb 32° y curvatura secundaria inferior levoconvexa con vértice en L2 ángulo de Cobb 24° Equilibrio coronal positivo. Método de medición del ángulo de Cobb con método directo. **Figura 1**

2., 3 y 4.- Tomografía axial computada de pulmón de alta resolución: Áreas de opacificación por ocupación alveolar múltiple, patrón en vidrio despuñido, consolidación alveolar difusa en las porciones dependientes de los pulmones como en lóbulos inferiores posteriores, neumonía de focos múltiples, escoliosis dextroconvexa y aparente cardiomegalia: Índice de Haller 2.4.

Figuras 2, 3 y 4

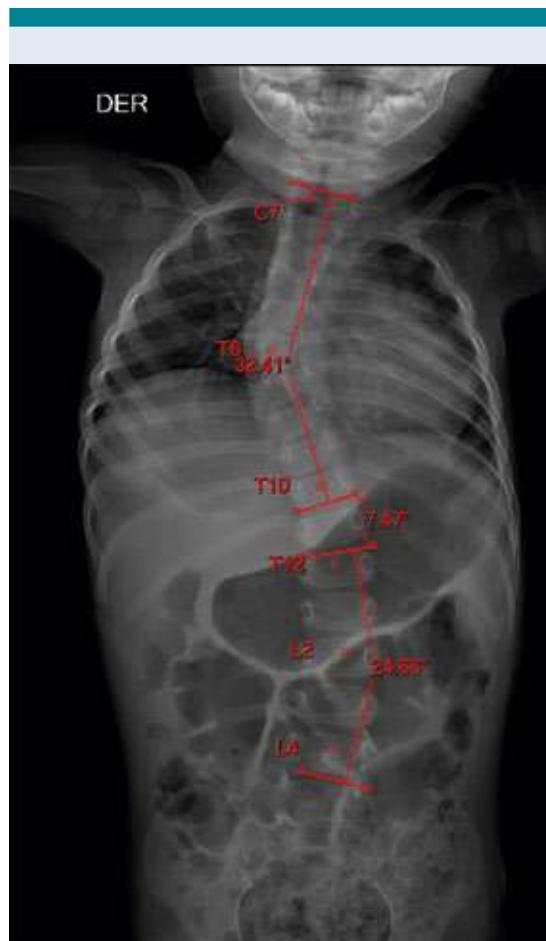


Figura 1.

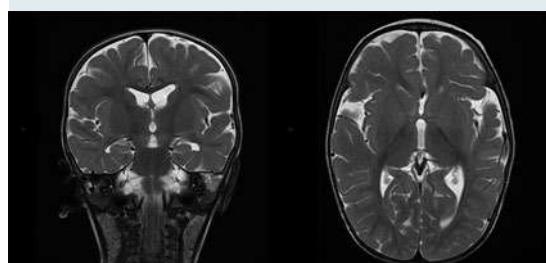


Figura 2.



Figura 3.



Figura 4.

5. Resonancia magnética cerebral simple: Disminución del volumen cerebral cortico-subcortical, probable gliosis peritrigonal en relación con leucomalacia leve, discreta ventriculomegalia y leve asimetría ventricular supratentorial de mayor volumen del ventrículo lateral izquierdo,

mayor amplitud del espacio subaracnoideo hacia la convexidad y las cisuras Silvianas de manera proporcional. Hipointensidad difusa en T2 de la substancia blanca peritrigonal que contacta los bordes ventriculares. **Figuras 5 y 6**

COMENTARIO CLÍNICO (Dra. Garza Elizondo)

Lactante masculino con deformación torácica importante, dada por la presencia de *pectum excavatum*, que suele presentarse en el tercio inferior del esternón y con los cartílagos centrales hundidos, que en muchas ocasiones pueden estar presentes desde el nacimiento, el 21% presentan escoliosis y el 11% tienen historia familiar.¹

La presencia de *pectum excavatum* favorece la presencia de patrones respiratorios de tipo restrictivo, lo que ocasiona, junto con el resto de los síntomas respiratorios, manifestaciones de mayor compromiso ventilatorio. Esta

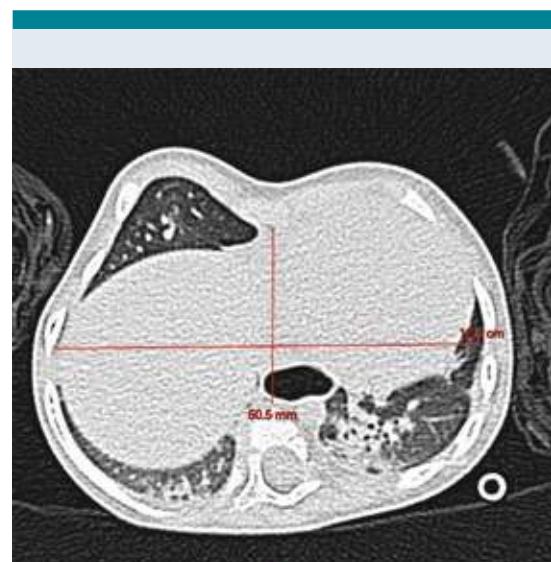


Figura 5.

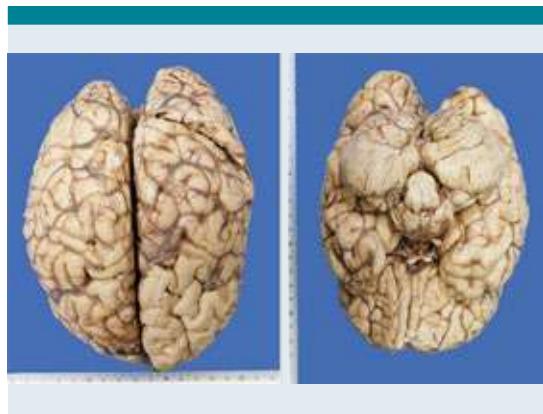


Figura 6.

deformación torácica afecta, a su vez, a los músculos respiratorios, impidiendo que alcancen su máxima contractilidad, reduciendo de manera significativa (hasta menos del 50% del valor esperado) de las presiones máximas inspiratorias y espiratorias, además de que no se presenta la movilidad torácica normal durante los movimientos respiratorios, mostrando mayor respiración de tipo abdominal. Se ha demostrado que esta deformidad torácica, en forma conjunta con la escoliosis, repercute sobre la función pulmonar generando un patrón restrictivo y/u obstructivo, resultando en un incremento en el volumen residual (VR), generando "atrapamiento aéreo", disminuyendo así las presiones inspiratoria y espiratoria máxima y alterando la mecánica respiratoria.²

La escoliosis y su relación con las anormalidades de la caja torácica pueden restringir aún más la capacidad del sistema pulmonar para desarrollarse y crecer, favoreciendo la presencia anomalías de tipo restrictivo por la compresión sobre parénquima pulmonar y la progresiva disminución de los volúmenes pulmonares.^{3,4}

La deformidad de la caja condiciona un tórax rígido donde observamos disminución de la distensibilidad pulmonar o *compliance*, además de

que también disminuye debido a la presencia de micro atelectasias secundarias a la misma inmovilidad torácica. El tipo de alteración observado habitualmente es el restrictivo, lo que genera un volumen pulmonar pequeño que requiere mayor trabajo respiratorio, hipertensión arterial pulmonar, limitación del desarrollo del parénquima pulmonar, así como anómala relación entre función pulmonar y mecánica muscular respiratoria.

Existen métodos para cuantificar la severidad de esta deformidad torácica. El más utilizado es el método de Haller, un resultado de 3,25 o más es indicación de tratamiento quirúrgico. Actualmente hay controversia sobre la corrección quirúrgica en lactantes y preescolares, recomendando el retraso en la reparación quirúrgica en niños pequeños hasta por lo menos a los 6 a 8 años de edad, por el riesgo de una condrodistrofia torácica adquirida (tórax asfixiante).⁵

En el contexto de este paciente con encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) como causa importante de daño cerebral y alto riesgo de déficit neurológico, así como la presencia de trastornos en la alimentación oral, reflujo gástricoesofágico (RGE) y neumonías por aspiración, contribuyeron a su malnutrición, con todos los efectos deletéreos que esta acarrea y graves consecuencias para la vida.

En pacientes con retraso psicomotor, así como con trastornos neurológicos o musculares, se tiene que evaluar, asimismo, la presencia de trastornos de la deglución; cuando se sospechan trastornos de la fase faríngea el niño tiene un alto riesgo de aspiración, lo que pudo contribuir a la neumopatía. Las neumonías de repetición pueden ser secundarias a la aspiración crónica, aunque estas se describen con más frecuencia en bases y en el pulmón derecho, como es el caso que nos ocupa. En el paciente pediátrico, la aspiración crónica también se asocia con frecuencia a retraso en la ganancia de peso.

La neumopatía crónica es reflejada en pacientes por la presencia de síntomas respiratorios continuos por lapsos mínimos de 3 meses o por evoluciones recurrentes con 6 o más recidivas en un lapso de 12 meses,⁶ que en este paciente de 1 año de edad se presentó con manifestaciones obstructivas, infecciosas, probable supuración pulmonar, digestivas, intersticiales e hipoxemia.

Finalmente, se deberá de considerar que la hipotonía periférica mostrada en el paciente, probablemente esté relacionada desde etapa prenatal, apoyado por datos de contracturas desde el nacimiento, deformidad de la caja torácica, dada por el *pectum excavatum* y la escoliosis, debilidad muscular, dificultad para la alimentación y la ausencia de REM, tomando en cuenta que ante la posibilidad de que la misma debilidad muscular sea la condicionante de asfixia perinatal. Además, la debilidad muscular puede actuar, posteriormente, como responsable, también, de neumonías de repetición.

COMENTARIO ANATOMOPATOLÓGICO (Dra. Ridaura Sanz)

Se practicó la autopsia al menor de sexo masculino con talla y peso menor a lo esperado, que muestra deformidad de la caja torácica por depresión del esternón en su porción inferior (Pectus excavatum) y desviación acentuada de la columna vertebral por cifoescoliosis. En la pared del abdomen había una cicatriz media supra umbilical y en el cuadrante superior izquierdo está el orificio de gastrostomía.

Las alteraciones más importantes se encontraron en el encéfalo y en el bloque cardiopulmonar. El encéfalo ligeramente disminuido de peso presentó atrofia de circunvoluciones cerebrales en ambos hemisferios, algunas de ellas mostraban la sustancia blanca deprimida y de aspecto esponjoso, que histológicamente corresponden a zonas de leucomalacia subcortical con gliosis. Había disminución de la población neuronal

y las restantes muestran daño hipóxico con retracción del citoplasma predominantemente en núcleos basales, puente, cerebro y bulbo raquídeo. **Figura 6 y 7**

A la apertura del tórax se hacía más evidente la cifoescoliosis con adherencias pleuropulmonares bilaterales de predominio derecho. La pleura parietal era gruesa en forma focal.

El corazón en *situs solitus*, estaba aumentado de tamaño y de peso (102 g VS 70 g). En los cortes transversales se apreciaba la pared del ventrículo derecho engrosada con prominencia de los músculos papilares y disminución de la cavidad. El tronco de la arteria pulmonar estaba dilatado. **Figura 8**

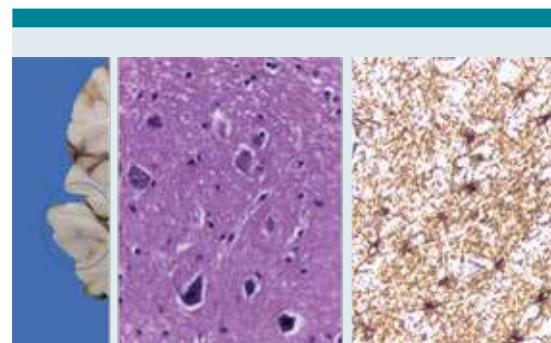


Figura 7.



Figura 8.

Las válvulas cardíacas eran normales. Desde la perspectiva histológica el miocardio del ventrículo derecho había miofibrillas aumentadas de espesor con nucleomegalia.

Ambos pulmones estaban poco aireados y con áreas sólidas. En el lóbulo superior derecho se apreciaron depresiones transversales paralelas que le dan un aspecto de hiperlobulación y al corte muestran atelectasia. **Figura 9**

En el resto del parénquima pulmonar había extensas áreas con exudado inflamatorio en la luz alveolar y en bronquiolos. Había además bulas subpleurales y en los septos. **Figura 10**

Las ramas medianas y arteriolas de la arteria pulmonar tenían hipertrofia de la capa media muscular y algunas mostraban edema endotelial. Había arterialización de los capilares de los septos alveolares. **Figura 11**

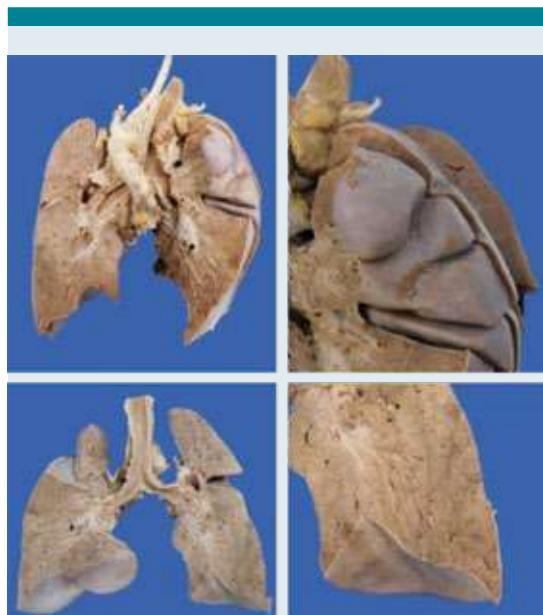


Figura 9.

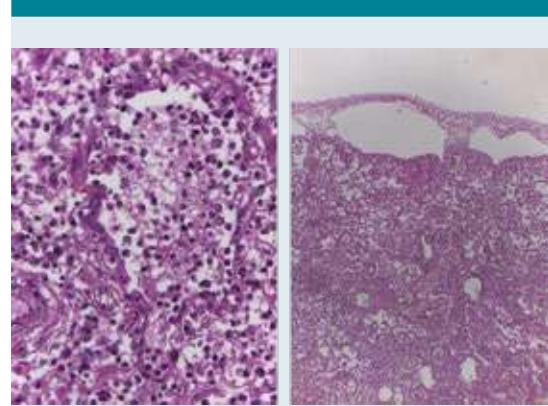


Figura 10.

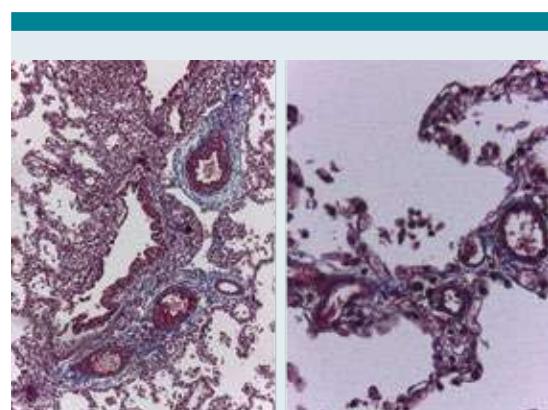


Figura 11.

Otras alteraciones relacionadas con la enfermedad principal son la desnutrición con esteatosis hepática y la hiperplasia del tejido linfohematopoyético que, además de descartar una inmunodeficiencia congénita, puede ser la respuesta secundaria a las infecciones pulmonares repetidas. El timo era de peso normal con extensión a los tejidos blandos del cuello. **Figura 12**

Es importante señalar que el músculo esquelético, los nervios raquídeos y las neuronas de las astas anteriores de la medula espinal no muestran alteraciones lo que descartó otras causas de



Figura 12.

síndrome hipotónico como son atrofia espinal y miopatías congénitas.

Diagnósticos anatómicos

- **Encefalopatía hipóxico-isquémica (historia clínica de asfixia neonatal)**
 - Neuronas con retracción angular.
 - Atrofia cerebral con leucomalacia subcortical y gliosis en sustancia blanca.
 - (Historia clínica con retraso psicomotriz (daño neurológico avanzado con hipotonía.)
 - Estatus post gastrostomía y funduplicatura esofágica (alteración del mecanismo de la deglución)
- **Deformidad de la caja torácica adquirida**
 - Pecho excavado y cfoescoliosis.
 - Lóbulo pulmonar superior derecho con deformación por compresión.
- **Neumopatía crónica**
 - Bronconeumonía de focos múltiples.
 - Adherencias pleuropulmonares predominante en lado derecho.
 - Historia clínica de neumonías repetidas
 - Alteraciones vasculares de hipertensión pulmonar grado 1

clasificación de Heatl and Edwards

- Cardiomegalia global (102 gramos) con hipertrofia de ventrículo derecho
- Dilatación del tronco de la arteria pulmonar

- **Desnutrición**

- Talla y peso bajos para la edad
- Esteatosis hepática grado III
- Hiperplasia linfoide generalizada

- **Muerte extrahospitalaria**

CONCLUSIÓN

Se trata de un caso ilustrativo de las complicaciones de la deformidad de la caja torácica, que provocan graves alteraciones cardiopulmonares y muerte inesperada. En el caso que presentamos no se consideró candidato a reparar la deformidad esquelética, ya que esta fue probablemente postural por postración prolongada debido al daño neurológico tan acentuado e irreversible.

REFERENCIAS

1. Mak SM, Bhaludin BN, Naaseri S, Di Chiara F, Jordan S, Padley S. Imaging of congenital chest wall deformities. Br J Radiol. 2016;89:20150595.
2. Sienra C, Giannini G, Ormaechea M. Repercusiones pulmonares en pacientes con pectus excavatum: Puesta al día. Arch Pediatr Urug 2022; 93(2):e604
3. Karol LA, Johnston C, Mladenov K, Schochet P, Walters P, Browne RH: Pulmonary function following early thoracic fusión in non-neuromuscular scoliosis. J Bone Joint. Surg Am. 2008;90(6): 1272-81.
4. Smiljanic I, Kovac V, Cimic M: Changes in pulmonary functional parameters after surgical treatment of idiopathic scoliosis. Coll Antropol. 2009; 33(Suppl 2): 145-52.
5. Haller JA Jr, Colombani PM, Humphries CT, Azizkhan RG, Loughlin GM: Chest wall constriction after too extensive and too early operations for pectus excavatum. Ann Thorac Surg. 1996; 61: 1618-25.
6. Pérez-Fernández L, Cuevas, F, Alva, A. Primer Consenso Nacional para el Estudio del Niño con Neumopatía Crónica. Sociedad Mexicana de Neumología y Cirugía de Tórax. Acta Pediatr Mex. 2004;25(3):193-200.