

Distracción intercostal en escoliosis toracógena*

L.F. Ávila Ramírez¹, F. Hernández¹, S. Rivas¹, A.L. Luis¹, J.L. Encinas¹,
L. Martínez¹, F. Sánchez Pérez-Grueso², J.A. Tovar¹

¹Departamento de Cirugía Pediátrica, ²Servicio de traumatología y ortopedia infantil. Hospital Universitario La Paz.

RESUMEN: Introducción. La escoliosis congénita por fusión costal con deformidades óseas puede causar durante la infancia hipoplasia torácica progresiva, que puede imposibilitar el desarrollo de un volumen y función pulmonares normales. Campbell introdujo una técnica de expansión torácica consistente en la liberación de la fusión costal con colocación intercostal de una prótesis vertical de titanio que permite alargar el hemitórax mediante distracción. Esta técnica permite el incremento del volumen y la mejoría de la función pulmonar.

Pacientes y métodos. Presentamos 4 casos de deformidad torácica unilateral con fusión costal asociados a escoliosis (3 niños y 1 niña) en los que existía un patrón restrictivo respiratorio (uno de ellos necesitaba CPAP continua). Todos presentaban escoliosis progresiva y retraso de crecimiento. En el preoperatorio se usó el TAC torácico espiral con reconstrucción tridimensional para precisar la deformidad. Realizamos expansión torácica mediante colocación de prótesis distractora intercostal y control de la distracción en intervalos de 4 meses.

Resultados. En los cuatro pacientes se consiguió corregir la escoliosis y aumentar el espacio torácico con resultado estético favorable.

Conclusiones. La colocación de un distractor intercostal en el hemitórax afectado disminuye los efectos del síndrome de insuficiencia torácica, alargando y expandiendo la caja torácica, mejorando la función pulmonar y la escoliosis, y permitiendo así su adecuado crecimiento y desarrollo.

PALABRAS CLAVE: Escoliosis; Fusión costal; Síndrome de insuficiencia torácica; Distracción costal.

CHEST WALL DISTRACTION IN THORACOGENIC SCOLIOSIS

ABSTRACT: Introduction. Combined congenital scoliosis and rib fusion associated with other chest deformities during infancy can lead to a progressive hypoplastic thorax that could be unable to support normal lung growth and respiratory function. Campbell introduced an expansion thoracoplasty technique in which fused ribs are separated and a vertical expandable prosthetic titanium rib is used as a chest wall distraction device to enlarge the affected hemithorax. This technique

Correspondencia: Luis Felipe Ávila Ramírez. Hospital Infantil La Paz. Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid.
E-mail: lfavila73@hotmail.com

*Trabajo presentado en el XLII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Valencia 28-31 Mayo 2003.

Recibido: Junio 2003

Aceptado: Noviembre 2003

benefits the underlying lung by improving the thoracic volume and the respiratory function.

Patients and methods. Four patients (3 boys and 1 girl) with severe unilateral thoracic deformity with combined scoliosis and rib fusion plus a restrictive respiratory insufficiency are presented herein; 1 of them needed continuous CPAP preoperatively. All had progressive scoliosis and failure to thrive. Preoperative evaluation included three-dimensional CT reconstruction. A thoracic expansion placing an intercostal vertical expandable prosthetic titanium device as a chest wall distractor was performed. Afterwards, distraction control was made every four months.

Results. Our 4 patients had a satisfactory outcome. Scoliosis was corrected and there were improvements of volume and function of the thorax.

Conclusions. The placement of an intercostal distractor device improves the thoracic insufficiency syndrome, lengthening and expanding the thoracic cage at the same time. These effects benefit respiratory function and correct scoliosis, allowing an adequate lung function.

KEY WORDS: Scoliosis; Rib fusion; Thoracic insufficiency syndrome; Costal distraction.

INTRODUCCIÓN

La escoliosis torácica congénita severa asociada a fusión costal puede provocar alteraciones importantes del desarrollo pulmonar. Esta condición patológica da lugar al síndrome de insuficiencia torácica, que se caracteriza por la incapacidad del tórax para mantener un adecuado desarrollo de la función ventilatoria o pulmonar⁽¹⁾. La evolución de este síndrome a largo plazo produce una deformación tridimensional de la caja torácica que acompaña a la curvatura vertebral⁽²⁾ (Figs. 1 y 2).

La cámara torácica incluye a la columna, las costillas y el esternón y debe ser considerada como un elemento dinámico en la respiración. Permite y condiciona el crecimiento y desarrollo simétrico de los pulmones, costillas y columna a lo largo de la niñez y la adolescencia. El tórax normal es definido por dos características principales:



Figura 1. La radiografía simple de tórax permite apreciar el grado de severidad en la curva, con una importante deformidad de la caja costal.

- El *volumen normal* depende de la altura, anchura y profundidad torácica. La altura de la columna torácica define la altura del tórax, mientras la caja costal proporciona la anchura y profundidad. La caja costal debe mantenerse estable para que el volumen sea el adecuado.
- La *capacidad de intercambio de volumen* viene dada por la función torácica, y depende del diafragma y de los movimientos costales durante la respiración, además de la adecuada separación de las costillas entre sí y de los músculos intercostales.

El desarrollo pulmonar está limitado por el tamaño anatómico del tórax, así que cualquier malformación de la columna o de la caja costal reduce el volumen torácico y afecta seriamente el tamaño de los pulmones⁽³⁾ (Fig. 3). Estas anomalías torácicas ayudan a explicar por qué los pacientes con escoliosis congénita tienen una capacidad vital más baja en las pruebas de función pulmonar, equivalente a los que sufren escoliosis idiopática⁽⁴⁾.

Las malformaciones congénitas que afectan la anatomía y fisiología del tórax pueden dar lugar al síndrome de insuficiencia torácica. La fusión costal es la responsable de la



Figura 2. TC con reconstrucción tridimensional, donde se observa la rotación vertebral, así como las múltiples fusiones costales.

deformidad torácica primaria, que directamente limita el crecimiento del pulmón. Mientras que la ausencia de costillas produce una inestabilidad torácica con compromiso respiratorio, la deformidad de la caja costal por rotación vertebral produce enfermedad restrictiva pulmonar extrínseca debida a la disminución de volumen del hemitórax afectado, asociando una giba costal y restricción de movimientos costales con pérdida unilateral del mecanismo respiratorio secundario. La fusión congénita de las costillas con una barra vertebral no segmentada unilateral es clasificada como un defecto de segmentación torácica unilateral, considerando que las hemivértebras con ausencia de costillas son clasificadas como un fracaso de formación torácica unilateral. Esta pérdida en la simetría tridimensional torácica se aprecia fácilmente en la TAC (dando lugar al término de «tórax azotado por los vientos» o windswept thorax) (Fig. 4). Los pacientes con escoliosis congénita pueden tener una progresión severa en la curva⁽⁵⁾, especialmente cuando tienen una barra no segmentada unilateral y un área adyacente de fusión costal. Se cree que en ocasiones la fusión costal contribuye a la curva progresiva en la escoliosis congénita⁽⁶⁾, mientras que en otros casos esto no sucede así. Poco se conoce sobre la historia natural de esta deformidad del tórax en pacientes sin tratamiento de la escoliosis congénita. Se ha publicado un caso de escoliosis pura por fusión costal sin anomalías vertebrales⁽⁷⁾.

En el pasado la escoliosis congénita se ha tratado con epifisiodesis convexa vertebral anterior y artrodesis verte-



Figura 3. Observamos en la RMN cómo la capacidad pulmonar está seriamente afectada por la escoliosis toracógena. El desarrollo pulmonar se encuentra limitado y la capacidad vital por tanto está disminuida. Esta entidad es conocida como síndrome de insuficiencia torácica.

bral posterior, así como con exéresis de hemivértebra convexa o resección en cuña de la columna⁽⁸⁻¹²⁾, que proporciona alguna corrección de la curva rígida congénita, pero no ayuda a expandir la parte lateral de la caja costal reducida debido a la fusión costal. Posteriormente, estos pacientes desarrollaron una enfermedad severa restrictiva pulmonar.

El objetivo del actual tratamiento es restaurar el volumen y función torácica, manteniendo esta ganancia durante todo el crecimiento. Campbell et al. evaluaron a más de 500 niños con malformaciones severas de la columna o de la cámara torácica⁽¹⁾; incluían a pacientes con escoliosis congénita asociada a fusión costal, y que fueron tratados previamente con artrodesis prematura de la columna, pero sin mejoría en la función pulmonar. En 1997 este grupo describió la técnica



Figura 4. La pérdida de simetría en el tórax se puede apreciar perfectamente en las imágenes de una TC; ésta se conoce como *windswept thorax*.

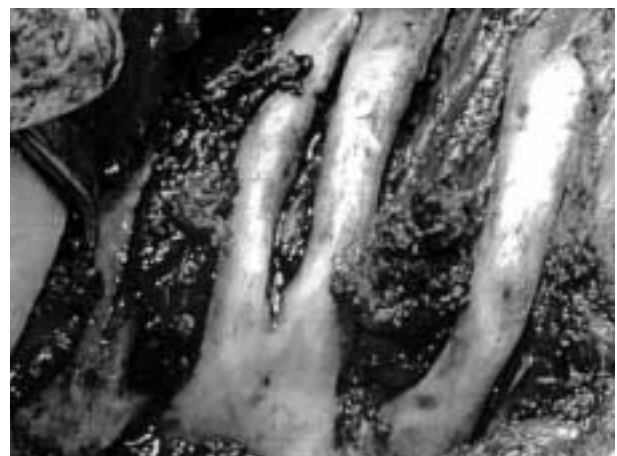


Figura 5. Momento quirúrgico en el que delimitamos la fusión costal; ésta puede incluir a más de dos arcos costales y a diferentes niveles.

quirúrgica de expansión torácica mediante un dispositivo de distracción costal⁽¹³⁾.

Este trabajo presenta la experiencia de nuestro grupo en este tipo de tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

Desde el mes de marzo de 2002 hasta mayo 2003 hemos tratado a cuatro pacientes (una niña y tres niños con edades entre 2 y 8 años, media de 5 años) con escoliosis congénita y fusión costal que fueron tratados con expansión torácica por medio de un dispositivo de distracción costal⁽¹³⁾. Todos tenían varias costillas fusionadas (Fig. 5) asociadas con una concavidad unilateral del tórax y síndrome



Figura 6. Al realizar la osteotomía de las fusiones costales se crea un espacio suficiente entre las costillas separadas que permitirá el crecimiento adecuado del tórax y así corregir la escoliosis.

de insuficiencia torácica progresivo. A ninguno de ellos se les había realizado procedimiento en la columna para fusión vertebral posterior previo a la expansión torácica. El hemitórax cóncavo se encontraba reducido por la fusión costal. A través de una incisión amplia para toracotomía se localizaron las costillas fusionadas, por lo que se realizó una osteotomía transversal para separar las costillas, y este espacio creado fue expandido para alargar el hemitórax y corregir así la escoliosis de forma indirecta⁽¹³⁾ (Fig. 6). Se utilizó una prótesis costal vertical, que fue implantada entre las costillas supra y subyacentes a la osteotomía para estabilizar y alargar el tórax (Fig. 7). Aproximadamente dos veces al año se han de realizar distracciones para acomodar el crecimiento torácico y mantener la corrección. Todos los pacientes tenían un estudio preoperatorio y postoperatorio con radiografías anteroposterior y laterales, realizándose mediciones para determinar el grado de escoliosis y cifosis en el lado cóncavo de la curva desde T1 a T12 usando el método de Cobb⁽¹⁴⁾. Completamos el estudio usando una TAC helicoidal con reconstrucción tridimensional de la caja torácica para localizar el nivel de



Figura 7. La prótesis colocada verticalmente sobre las costillas separadas permitirá mantener este espacio creado, además de favorecer la estabilidad del tórax. Esta prótesis se debe retensar periódicamente en un plazo de 6 meses.

las fusiones costales en el lado cóncavo de la curva y evaluar la hipoplasia torácica.

En el postoperatorio se repitió la radiografía anteroposterior para medir nuevamente el ángulo de Cobb y observar el grado de corrección de la curva.

RESULTADOS

En todos los niños, el común denominador de su patología era un tórax pequeño, rígido y distorsionado que era incapaz de mantener y proporcionar un volumen adecuado para el desarrollo pulmonar por su pobre función, con mecanismos respiratorios secundarios mínimos debido a la fusión, malformación o ausencia costal. Todos presentaban una columna torácica más corta de lo normal para su edad debido al acortamiento congénito vertebral y escoliosis.

Los niños tenían una media de edad de 5 años (rango de 2 a 8 años) en el momento de la expansión torácica. El grado de escoliosis en la columna torácica medido en la radiografía anteroposterior, que en el preoperatorio tenía una media de 67,25° (57°-80°), presentó una mejoría de 28,5° en el postoperatorio (Tabla I) (Fig. 8).

Tabla I Relación de pacientes intervenidos por escoliosis toracógena, mostrando la corrección de la escoliosis medida por ángulo de Cobb tras la intervención

Paciente	Edad	Nivel	Ángulo de COBB		
			Preoperatorio	Postoperatorio	Diferencia
Masculino	2	T1-T11	80	65	15
Masculino	5	T3-L3	72	50	22
Masculino	5	T5-L4	60	17	43
Femenino	8	T1-T11	57	22	35
Media	5		67,25	38,5	28,75

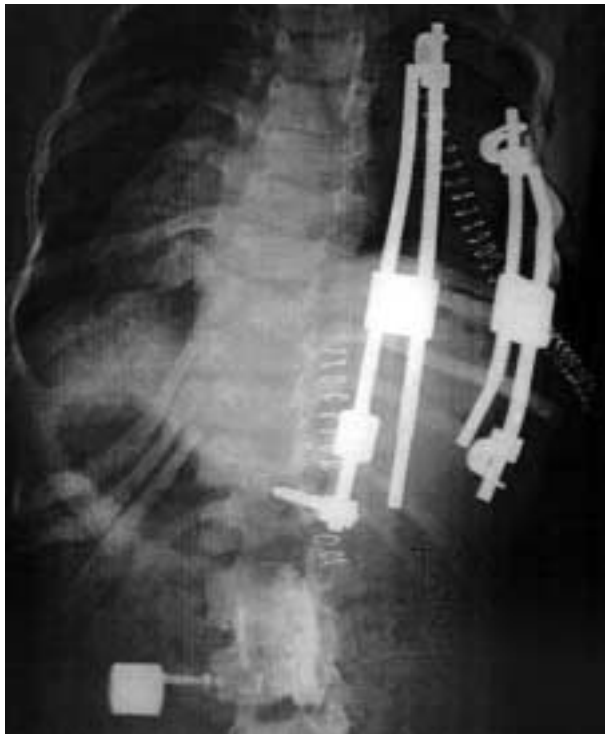


Figura 8. En esta radiografía simple de tórax postoperatoria comprobamos la mejoría en la curva, disminuyendo hasta 28° el ángulo de Cobb. La colocación de 2 prótesis en necesaria en casos muy complejos.

No se han presentado complicaciones durante el acto quirúrgico ni el postoperatorio inmediato, la herida no se infectó y tampoco hubo rechazo a la prótesis, siendo la evolución de los niños satisfactoria hasta el momento actual.

Después del procedimiento pudimos observar una mejoría inmediata tanto funcional como estética (Fig. 9A y B). El lado cóncavo de la curva se expandió al separar las costillas fusionadas y los movimientos de éstas proporcionaron una estabilidad y expansión adecuada de la caja torácica, que probablemente tendrá como resultado un desarrollo pulmonar adecuado y evitará la cronicidad en el síndrome de insuficiencia torácica. El aumento en la longitud de la columna torácica será el resultado del crecimiento por la distracción costal mecánica inmediata a la cirugía; además, el lado cóncavo de la curva y la barra no segmentada unilateral tienen un crecimiento potencial.

DISCUSIÓN

Las anomalías en el volumen o función torácica pueden producir un síndrome de insuficiencia torácica, que es la incapacidad del tórax para mantener una función respiratoria normal o un desarrollo pulmonar adecuado⁽¹⁾. Esto puede verse como resultado de la enfermedad pulmonar extrínseca restrictiva, que es letal y produce pérdida de volumen torácico, como en los casos de distrofia asfixiante torácica (Jeune) debi-



Figura 9A y B. En este paciente observamos la severa deformidad en la curva, que le restringía un desarrollo pulmonar adecuado (síndrome de insuficiencia torácica). Los resultados en el postoperatorio son inmediatos, con una mejoría funcional y estética, además de evitar la cronicidad en el síndrome de insuficiencia.

do a la hipoplasia del tórax circunferencial⁽¹⁵⁾, el síndrome Jarcho-Levin con rigidez de la columna torácica y reducción en la longitud torácica de forma secundaria⁽¹⁶⁾, o la escoliosis congénita tratada de forma temprana con fusión vertebral⁽¹⁾.

El crecimiento longitudinal de la columna es la suma equilibrada del crecimiento de los cuerpos vertebrales⁽⁹⁾. En la escoliosis congénita, las malformaciones vertebrales y la deficiencia unilateral del crecimiento puede dar lugar a un crecimiento desequilibrado de la columna, siendo el responsable de la progresión en la curva. El ejemplo más extremo de crecimiento desequilibrado es la combinación de una barra no segmentada unilateral sin crecimiento y una hemivértebra contralateral, que se asocia con un alto riesgo de progresión rápida en la curva⁽⁵⁾. Los orígenes de estas anomalías pueden ocurrir durante la somatogénesis temprana a través de una ruptura del programa del mando genético (hox), produciendo malformaciones vertebrales, tórax dismórfico y anomalías en el desarrollo⁽¹⁷⁾.

El crecimiento normal de la columna varía en función de la edad. En un niño sano, se estima un crecimiento longitudinal de T1-S1 de 0,9 cm/año entre los cinco y diez años de edad, pero aumenta a 1,8 cm/año durante la adolescencia.

La columna torácica mide al nacimiento un promedio de 12 cm de longitud, y crece 1,4 cm/año desde el nacimiento hasta los cinco años de edad, 0,6 cm/año desde los cinco a los diez años, y 1,2 cm/año de los diez a los dieciséis años; la altura media en la edad adulta es de 26,5 cm en mujeres y 28 cm en hombres⁽¹⁸⁾. Los cuerpos vertebrales logran la mitad de la altura correspondiente a un adulto entre los dos y tres años de edad⁽¹⁸⁾.

La prevalencia de insuficiencia respiratoria oculta en niños escolares con deformidad torácica es aún desconocida. Los pacientes con enfermedad restrictiva pulmonar pueden tolerarla clínicamente durante mucho tiempo, pero después de los cuarenta años algunos precisarán de oxígeno o un ventilador de apoyo, presentando un marcado aumento en la mortalidad durante la vejez^(19, 20). El crecimiento pulmonar basado en la multiplicación celular alveolar puede realizarse hasta los ocho años de edad, y cualquier tratamiento en la deformidad de la caja costal y vertebral en un niño escolar durante esta etapa, conocida como «período de oro» del desarrollo pulmonar, debe proporcionar, si es posible, el crecimiento de todos los componentes del tórax, incluso la columna, para que el tamaño de los pulmones sea el adecuado según la madurez del esqueleto.

La escoliosis moderada y el síndrome de insuficiencia torácica moderado no necesitan tratamiento, pero el paciente debe seguir con la evaluación clínica de su función respiratoria, examen físico, radiografías, estudios de imagen y estudios de función pulmonar, como se comentó anteriormente. Cuando la deformidad y función torácica empeoran, el síndrome de insuficiencia torácica progresa. Por ejemplo, en

pacientes con fusión costal y escoliosis congénita, la progresión es evidente cuando hay pérdida extensa del movimiento torácico unilateral, hay un incremento en el ángulo de Cobb de la curva o disminución en el espacio disponible para el pulmón visto en la radiografía. El aumento en la rotación vertebral, rotación torácica y asimetría del hemitórax posterior evidente en la TC, son también signos sugerentes de progresión. Una disminución en el porcentaje de la capacidad vital normal, un aumento en la frecuencia respiratoria o signos de insuficiencia respiratoria más evidentes, son señal de insuficiencia torácica progresiva.

Esta innovadora técnica de expansión torácica logra que el hemitórax hipoplásico pueda ganar volumen adicional a través del aumento en su altura y anchura e indirectamente corregir la escoliosis en niños pequeños sin necesidad de fusión vertebral. El manejo de estos niños debe ser multidisciplinario por el cirujano pediatra y el ortopedista.

En conclusión, la concavidad y la convexidad de la columna torácica y una barra no segmentada unilateral crecen después de la expansión torácica en niños con escoliosis congénita y fusión costal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey-Courand DB, Kose N, Pinero RF, Alder ME, Duong HL, Surber JL. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**-A:399-408.
2. Campbell R. Congenital scoliosis due to multiple vertebral anomalies associated with thoracic insufficiency syndrome: Vol.12, 2000;**1**:209-218.
3. Davies G RL. Effect of scoliosis on growth of alveoli and pulmonary arteries and on the right ventricle. *Arch Dis Child* 1971;**46**: 623-632.
4. Owange-Iraka JW HA, Warner JO. Lung function in congenital and idiopathic scoliosis. *Eur J Pediatr* 1984;**142**:198-200.
5. McMaster MJ. Congenital scoliosis caused by a unilateral failure of vertebral segmentation with contralateral hemivertebrae. *Spine* 1998;**23**:998-1005.
6. Shahcheraghi GH, Hobbi MH. Patterns and progression in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 1999;**19**:766-775.
7. Damsin JP, Cazeau C, Carlioz H. Scoliosis and fused ribs. A case report. *Spine* 1997;**22**:1030-1032.
8. Andrew T, Piggott H. Growth arrest for progressive scoliosis. Combined anterior and posterior fusion of the convexity. *J Bone Joint Surg Br* 1985;**67**:193-197.
9. Leatherman KD, Dickson RA. Two-stage corrective surgery for congenital deformities of the spine. *J Bone Joint Surg Br* 1979;**61**-B:324-328.
10. Thompson AG, Marks DS, Sayampanathan SR, Piggott H. Long-term results of combined anterior and posterior convex epiphysodesis for congenital scoliosis due to hemivertebrae. *Spine* 1995;**20**:1380-1385.

11. Winter RB. Convex anterior and posterior hemiarthrodesis and hemiepiphysodesis in young children with progressive congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 1981;**1**:361-366.
12. Winter RB MJ. The results of spinal arthrodesis for congenital spinal deformity in patients younger than five years old. *J Bone Joint Surg Am* 1982;**64**:419-432.
13. Campbell RM SM, Pinero R. Treatment of thoracic insufficiency syndrome associated with congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1997;**79B**:82.
14. Cobb JR. Outline for the study of scoliosis, in Instructional Course Lectures, AAJ Edwards, Editor. 1948, *American Academy of Orthopaedic Surgeons* p.261-275.
15. Tahernia AC SP. «Jeune syndrome» (asphyxiating thoracic dystrophy). Report of a case, a review of the literature, and an editor's commentary. *Clin Pediatr* 1977;**16**:903-908.
16. Roberts AP CA, Tolmie JL, Connor JM. Spondylothoracic and spondylocostal dysostosis. Hereditary forms of spinal deformity. *J Bone Joint Surg Br* 1988;**70**:123-126.
17. Kessel M BR, Gruss P. Variation of cervical vertebrae after expression of a Hox-1.1 transgene in mice. *Cell* 1990;**61**:301-08.
18. DiMeglio A. Growth of the spine before age 5 years. *J Pediatr Orthop B* 1993;**1**:102-107.
19. Pehrsson K BB, Larsson S, Nachemson A. Lung function in adult idiopathic scoliosis:20 year follow up. *Thorax* 1991;**46**:474-478.
20. Pehrsson K LS, Oden A, Nachemson A. Long-term follow-up of patients with untreated scoliosis. A study of mortality, causes of death, and symptoms. *Spine* 1992;**17**:1091-1096.