Casos Clínicos

SOBRE UN CASO DE MALFORMACION CONGENITA DEL TORAX

Dr. JAIME LUSINCHI *

Cátedra de Pediatría del Prof. A. Scroggie. Hospital "Roberto del Río".

El caso que en seguida relatamos, y que en líneas generales encuadra dentro del Síndrome de Escápula Alta Congénita descrito por Sprengel, fué, debido a la rareza de su observación, presentado a una reunión clínica del Hospital Roberto del Río. No entraña su publicación otro mérito que el de cotizarse con bajas cifras en los índices de patología congénita. En efecto, Castañeda, en su libro *Padecimientos Congénitos Infantiles*¹, elaborado sobre el estudio de 5.470 historias clínicas de niños con enfermedades congénitas atendidos en el Hospital Infantil de Ciudad de México, apunta un solo caso de deformidad de Sprengel y ninguno de ausencias musculares.

CASO CLINICO

L. M. V., de 1 año 4 meses de edad, con un peso de 8.800 grs. y 77 y medio cms. de talla, ingresa al Servicio de Lactantes de nuestro Hospital, por presentar coloración amarillo-anaranjada de tegumentos y estado catarral de las vías respiratorias superiores. Hijo de padres sanos y sin historia familiar digna de anotar. Nacido de parto a término, normal, en la Maternidad Nacional de Santiago. El embarazo fué normal. Su alimentación ha sido bastante aceptable, y sólo es digno de señalarse el hecho del elevado consumo de zapallos y zanahorias después de los siete meses de edad.

El examen practicado en el servicio, aparte de la malformación que nos ocupa, fué negativo. La coloración de la piel, fué referida a una carotinemia, perfectamente explicada por sus antecedentes alimenticios.

Mas, la inspección misma del niño, señaló una así-

metría en la parte anterior y superior del hemitórax izquierdo, que contrastaba claramente con el normal relieve del lado opuesto. Sobre esa misma zona asimétrica, a la altura de los espacios intercostales 1º, 2º y 3º, al lado del esternón, un óvalo se abombaba y retraía con los movimientos respiratorios. La inspección de la espalda denotaba que el omoplato izquierdo era más chico y estaba basculado hacia atrás y arriba. Había una discreta escoliosis dorsal de convexidad izquierda.

Al palpar, se comprobó la ausencia del músculo pectoral mayor del lado afecto, existiendo sí, haccillos del pectoral menor; el relieve del trapecio izquierdo era menos notorio e igualmente el del dorsal ancho. En líneas generales, todo el acolchonado muscular de la parte superior del hemitórax izquierdo estaba poco desacrollado. En la bien delimitada zona paraesternal ya señalada, se comprobó que los arcos condrocostales 2º, 3º y 4º no llegaban al esternón, permitiendo la percepción directa de los latidos cardio-vasculares. Las clavículas eran normales. El omoplato izquierdo, en la posición anormal descrita, era más chico. Ambos brazos eran del mismo largo y no había diferencia en su funcionamiento.

Interrogada la madre sobre la malformación descrita, informó que había reparado en ella a los tres meses de nacido el niño y apuntó que manejaba ambos brazos con la misma habilidad y nunca había acusado trastornos de esa zona.

Los exámenes complementarios de laboratorio fueron negativos.

Una radiografía de tórax y ambos hombros informó: "Aplanamiento del hemitórax izquierdo, en la parte superior y externa, con estrechamiento de los espacios intercostales a este nivel. Engrosamiento de la extremidad vertebral de la 4ª costilla izquierda. Omoplato izquierdo basculado hacia atrás y arriba. Resto: nada especial". Otra radiografía lateral de esternón, fué negativa.

* Médico venezolano agregado al Servicio de Lactantes.

Radiografía Nº 1.

Nótese el hundimiento del hemitórax izquierdo en su parte superior y externa.

Estábamos pues en presencia de una relativamente rara malformación congénita, por lo que nos decidimos mostrarla a los colegas del Hospital y posteriormente traerla a las páginas de esta revista.

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA Y COMENTARIOS

Revisando literatura del género, encontramos muy escasas observaciones concordantes.

Ombredanne², en su Tratado de Cirugía Ortopédica, apunta la observación de un caso, con ausencia parcial de los 3º, 4º y 5º cartílagos costales derechos y ausencia del pectoral mayor del mismo lado. El mencionado autor, con fines estéticos realizó una intervención quirúrgica en esa paciente, que le permitió inventariar las lesiones, encontrando que el espacio entre el esternón y las costillas libres, estaba ocupado por una fascia fibrosa.

Kirmisson³, apunta la existencia de casos de ausencia del gran pectoral, señalando que puede ser bilateral. Algunas veces el pequeño pectoral está conservado y otras existe la porción clavicular. Esta anomalía la hace coincidir habitualmente con otras, como sindactilia, atrofia notable del miembro superior correspondiente, etc. Relata un caso acompañado de escoliosis.

Karewsky, citado por Kirmisson³, publica un caso de ausencia del gran pectoral, acompañado de hernia del pulmón, ligada a una abertura lateral del tórax, por detención de su desarrollo.

En los Archivos del Hospital Roberto

del Río, Cid y Moreno⁴, en un artículo titulado "Algunas afecciones óseas poco comunes", relatan "el caso de un niño de cinco meses, que a nivel de la tetilla derecha tiene una depresión que se abomba y deprime con los movimientos respiratorios, y que a la palpación se encontró ausencia de la extremidad anterior de las 3ª, 4ª y 5ª costillas". No relatan los autores coexistencia de otras anomalías en ese niño y señalan que en la literatura consultada sólo encontraron un caso semejante.

Los Drs. Kausel y Díaz B., del Hospital Roberto del Río, tienen observaciones de ausencias del pectoral que me comunicaron.

En lo referente a anomalías de las costillas, se han descrito múltiples sobre su número y configuración. Pueden faltar una o más. Y en cuanto a los casos de costillas supernumerarias en las regiones cervical y lumbar, mucho se ha dicho, sobre todo en lo relacionado a intervenciones quirúrgicas derivadas de los fenómenos compresivos que pueden determinar.

En cuanto a la Escápula Alta Congénita, llamada Deformidad de Sprengel, y que dicho sea de paso, parece que no fué este autor quien inicialmente la describió, consiste en "la aplasia regional de todo el cinturón escapular (omoplato, clavícula, músculos, costillas, vértebras a veces)". En su anatomía patológica se apunta: que el omoplato está más alto y más chico que lo normal, siendo la disminución especialmente a expensas de su eje longitudinal, proporcionalmente más empuenecido que el transversal. El omoplato está basculado hacia atrás y arriba, rotándose a veces el vértice inferior hacia la columna. La deformidad puede ser bilateral. Coexiste muchas veces con otras deformidades congénitas y en ocasiones la escápula está unida a la columna, por una tira ósea supernumeraria. La clavícula puede ser más corta, generalmente por acentuación de sus curvas.

Funcionalmente, en algunos casos, no hay trastorno alguno; en otros, sólo ligera disminución en la amplitud de los movimientos, y cuando existe el "puente óseo" escápulo-vertebral, el omoplato está fijo. Se señala coexistiendo una escoliosis de convexidad hacia el lado afecto, pero también, y excepcionalmente, puede estarlo hacia el opuesto.

Esta deformidad tiende a agravarse con el crecimiento.

Como tratamiento: en los casos sin trastorno, gimnasia para controlar la actitud escoliotica o evitar que se instaure. Si el trastorno funcional es considerable, está justificada la intervención, que persigue el descenso de la escápula a una posición normal y su fijación mediante sutura de su vértice a una costilla. Cuando existe pieza ósea intermedia, o retracción de algunos fascículos musculares, hay que seccionarlos.

La patogenia es incierta y Sprengel la relaciona a "una actitud viciosa permanente durante la vida intrauterina, quedando el brazo aplicado, en rotación hacia afuera y atrás, sobre las paredes del tronco". Otros tratan de explicarla como un trastorno del desarrollo.

Nuestro caso, por la coexistencia de alteraciones del tamaño y posición del omoplato, de la integridad de los arcos costales, la discreta escoliosis y la ausencia del gran pectoral, a lo que más se acerca como cuestión de conjunto es a esta última deformidad descrita como "Enfermedad de Sprengel". Solicitamos para el cotejo diagnóstico la experimentada opinión del Dr. Eugenio Díaz B., de nuestro Servicio de Ortopedia, quien tiene una cifra record de observaciones e intervenciones sobre Escápula Alta Congénita, quien nos manifestó que en ese síndrome lo que prima es la elevación de la escápula, que en nuestro caso era chica y sólo discretamente alta; mas, quizá, sólo se trata de cuestión de modalidades.

En el caso que hemos descrito, no se hicieron otras indicaciones terapéuticas que el control periódico para practicar la gimnasia antiescoliótica ya señalada.

RESUMEN

Se expone un caso de malformación congénita del tórax, con ausencia del pectoral mayor del lado izquierdo, falta de integridad de los arcos condrocostales 2º, 3º y 4º del mismo lado, modificaciones del tamaño y posición del omoplato correspondiente y escaso desarrollo de todo el acolchonado muscular del cinturón escapular. La deformación es referida al Síndrome de Escápula Alta Congénita de Sprengel.

Se hace una revisión bibliográfica sobre la materia que demuestra la rareza de este tipo de deformaciones congénitas.

SUMMARY

A case of congenital malformation of the thorax is shown, with absence of the greater pectoral of the left side, for lack of integrity of the condrocostal arcs 2º, 3º and 4º of the same side, modifications of the size and position of the corresponding shoulderblade and limited development of the entire muscular cushion of the scapular belt. The deformation is referred to the Syndrome of High Shoulder blade of Sprengel.

A bibliographic revision concerning this matter is added.

BIBLIOGRAFÍA

1. — CASTASEDA, H. — Padecimientos Congénitos Infantiles. México, 1951.
2. — OMBREDANNE, L. — Traité de Chirurgie Orthopédique, T. III, Paris, 1937.
3. — KERMISSON, E. — Précis de Chirurgie Infantile, Paris, 1906.
4. — CID, L. y MORENO, R. — Algunas afecciones óseas poco comunes. Archivos del Hospital Roberto del Río, 18 (130), 1950.