

# **CAPÍTULO 23**

## **DEFORMIDADES CONGÉNITAS DE LA CAJA TORÁCICA Y ACTIVIDAD FÍSICA**

### **AUTORES:**

**Félix Heras Gómez**

**Doctor en Medicina**

**Especialista en Cirugía Torácica**

**Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid**

**Profesor Asociado de Ciencias de la Salud. Facultad de Medicina de la  
Universidad de Valladolid**

**Raquel Blasco Redondo**

**Doctora en Medicina**

**Especialista en Medicina Interna**

**Centro Regional de Medicina Deportiva de Valladolid**

**Profesora Adjunta de la Universidad Europea Miguel de Cervantes de  
Valladolid**

# **CAPÍTULO 23**

## **DEFORMIDADES CONGÉNITAS DE LA CAJA TORÁCICA Y ACTIVIDAD FÍSICA**

### **INTRODUCCIÓN**

Caminar, correr, saltar y nadar son actividades básicas de la locomoción humana que resultan naturales y obvias y sólo se piensa en sus mecanismos de realización cuando se alteran. Caminar y correr son algunas de las más complicadas actividades motoras cíclicas del ser humano. Esta complejidad se debe a la existencia de una considerable cantidad de grados de libertad en las cinturas pélvica y escapular y un mínimo de grados de libertad en el tronco, así como de la necesidad de mantener el estado de balanceo simultáneo de todo el cuerpo.

Las disfunciones del tren inferior provocan fenómenos de compensación con cambios desfavorables en diferentes sectores del aparato locomotor: distonías, desarrollo anómalo de los reflejos, inestabilidad, etc., que hacen que los mecanismos de la marcha se vean muy afectados y puedan ser precozmente diagnosticados.

La complejidad de los movimientos cíclicos se magnifica en el tren superior donde los fenómenos de compensación no son tan marcados y las alteraciones menores pueden pasar desapercibidas, salvo que la actividad física sea muy específica, se busque un correcto rendimiento deportivo o el efecto estético sea muy llamativo.

El complejo articular del hombro cuenta con la mayor movilidad dentro de todas las articulaciones del cuerpo humano, sacrificando estabilidad por capacidad de movimiento prácticamente en todos los planos. Cualquier pérdida en la función de los principales músculos que actúan sobre la escápula o la clavícula tiene un efecto deletéreo sobre el complejo articular.

Las deformidades congénitas torácicas normalmente no suponen un impedimento grave para la práctica de la mayoría de las actividades físicas, salvo en las que el gesto deportivo se realice primordialmente con la cintura escapular y se alteren intensamente los ángulos y las formas de movimiento del hombro y el tórax.

Estas deformidades constituyen un grupo amplio, variado y heterogéneo de anomalías y malformaciones ósteo-cartilaginosas y musculares ocasionadas

por una alteración en el desarrollo y en la morfología de las diferentes estructuras que componen y configuran las paredes del tórax.

Las consecuencias que conllevan estas deformidades son muy variadas y dependen de sus características e intensidad. La mayoría se presentan como alteraciones morfológicas discretas e intrascendentes que pueden pasar desapercibidas y sólo diagnosticarse tras una adecuada exploración física. Generalmente cursan con mínimas o moderadas manifestaciones estéticas sin prácticamente ninguna repercusión funcional, aunque con importante trascendencia psicológica, principalmente en la adolescencia, lo que repercute en su desarrollo emocional y en su comportamiento e integración social.

En otras ocasiones pueden constituir una importante limitación en el desarrollo de la actividad física y deportiva de muchos jóvenes y adolescentes, tanto por las repercusiones funcionales que la propia deformidad conlleva, como por el pudor que supone mostrarla en público, lo que ocurre en la mayoría de los deportes debido a la indumentaria que se utiliza para practicarlos. Las actividades deportivas en las que estas alteraciones tienen una repercusión más importante son remo, piragüismo (kayac y canoa), natación, tenis, pádel, lanzamiento de disco, martillo y jabalina, culturismo, levantamiento de peso y gimnasia deportiva.

Por último, en algunos casos, aunque de forma minoritaria, estas deformidades congénitas cursan con importantes alteraciones morfológicas y del desarrollo. Cuando se acompañan de malformaciones de algunos órganos vitales son lo suficientemente graves y se acompañan de tan elevadas alteraciones funcionales, principalmente cardiorrespiratorias, como para poner en peligro la vida del individuo o resultar, incluso, incompatibles con la vida.

## **CLASIFICACIÓN DE LAS DEFORMIDADES**

Se han descrito múltiples síndromes con diversos nombres para identificar las diferentes malformaciones y se han propuesto varias clasificaciones para agrupar estas deformidades. Debido a la diversidad y complejidad que presentan estas lesiones ninguna clasificación ha resultado concluyente o se ha considerado la más idónea.

Acastello et al. (1), tras revisar 8.642 pacientes pediátricos en un periodo de 22 años, propone una clasificación basada en la localización anatómica donde asienta preferentemente la deformidad. Así, diferencia cinco tipos de deformidades congénitas dependiendo de su lugar anatómico de origen: **cartilaginosas, costales, condro-costales, esternales y clavículo-escapulares**. Todos estos tipos se acompañan de diferentes subdivisiones dependiendo de la complejidad de la malformación.

Esta clasificación se basa principalmente en las lesiones ósteo-cartilaginosas, pero resulta incompleta, pues no contempla todas las alteraciones y anomalías musculares y del resto de las partes blandas de la

pared torácica que acompañan habitualmente a estas malformaciones. No obstante, engloba las más graves, que son las que condicionan habitualmente una disminución del volumen de la caja torácica en el eje anteroposterior y el desplazamiento y la compresión de las estructuras mediastínicas, fundamentalmente el corazón, lo que provoca que absolutamente todas las modalidades de actividad física se vean afectadas, en mayor o menor medida.

Las deformidades congénitas más frecuentes y que se presentan en más del 90% de los casos, corresponden a alteraciones de los **cartílagos costales**. Entre ellas destacan el *pectus excavatum* y el *pectus carinatum*.

Entre las deformidades puramente **costales** destacan las alteraciones del número de costillas, bien por agenesia o ausencia de algún arco costal, o bien, lo que resulta más frecuente, por la presencia de costillas supernumerarias, principalmente de localización cervical. También se pueden apreciar anomalías del tamaño y de la forma del arco costal con la presencia de hiper o hipoplasias, costillas bífidas, sínfisis costales, etc. Entre las deformidades congénitas costales complejas destacan distintos síndromes que suelen acompañarse de graves trastornos cardiorrespiratorios y pueden comprometer la vida del recién nacido o bien ocasionar importantes limitaciones funcionales como la distrofia toracopelvicofalángica, distrofia torácica asfixiante o síndrome de Jeune.

En el grupo de las deformidades **condro-costales**, Acastello (1) incluye el síndrome de Poland, deformidad que puede presentar diferentes grados de intensidad con mayor o menor repercusión estética y funcional dependiendo principalmente de la afectación muscular y de los tejidos blandos de la pared torácica acompañante y de la complejidad de las malformaciones esqueléticas que presente.

Las deformidades **externales** se caracterizan principalmente por la ausencia de fusión de las dos bandas del mesoderma que conforman el esternón lo que puede dar lugar a fisuras o hendiduras externas completas con separación total de las dos bandas, o parciales, que pueden ser superiores o inferiores.

Entre las deformidades **claviculares** lo más habitual es la presencia de asimetrías y modificaciones del tamaño y de la forma, principalmente con hipertrofia de la cabeza de la clavícula. Las alteraciones más frecuentes de las **escápulas** son la asimetría de forma y tamaño y la presencia de escápulas aladas.

En este capítulo, y desde un punto de vista práctico, no se valoran ni exponen las grandes deformidades y malformaciones torácicas complejas ni los síndromes patológicos que van a condicionar y limitar una mínima y normal actividad física, considerando que los ejercicios que puedan realizar estos pacientes es más conveniente incluirlos dentro del campo de la Rehabilitación.

Por el contrario, y de acuerdo con los objetivos del presente libro, se exponen de forma amplia e independiente las deformidades congénitas más

frecuentes: *pectus excavatum* y *pectus carinatum*, y las que interfieren o pueden influir en la práctica del ejercicio físico habitual: costillas supernumerarias cervicales, síndrome de Poland y dehiscencias esternales. Las alteraciones que pueden producir estas deformidades se agrupan principalmente en tres grandes cuadros clínicos:

- Disminución del volumen de la caja torácica en el eje anteroposterior con desplazamiento y compresión de las estructuras mediastínicas.
- Síndromes de compresión cérvico-torácica relacionados con el ejercicio.
- Parálisis o disfunción de los músculos de origen torácico.

## **PECTUS EXCAVATUM**

También conocido como tórax hundido, infundibular, en embudo, tórax de zapatero o *funnel chest*. Es la más frecuente de las deformidades congénitas de la pared torácica.

Aparece aproximadamente en 1/400 a 1/1.000 nacidos vivos (2) con una cierta predisposición familiar que está presente en el 40% de los casos. Es más frecuente en el varón en una proporción de 4/1 ó 5/1. Generalmente se aprecia desde el nacimiento, pero suele hacerse más evidente con el crecimiento siendo claramente significativo en la adolescencia. Se puede acompañar o asociar a otras malformaciones, principalmente cardiorrespiratorias.

### **Etiopatogenia**

Se caracteriza por una depresión o hundimiento longitudinal y progresivo, más o menos simétrico, del cuerpo del esternón que ocasiona una concavidad en la pared anterior del tórax. Habitualmente la depresión se inicia a la altura del tercer cartílago costal y se extiende hasta el octavo presentando la zona más deprimida en la parte inmediatamente superior al apéndice xifoideas (Fig. 1).

La concavidad que ocasiona la depresión produce una disminución del eje anteroposterior del tórax llegando en ocasiones a ser tan corto que la tabla posterior del cuerpo esternal casi contacta con la parte anterior de la columna vertebral dorsal lo que produce un desplazamiento del corazón, habitualmente hacia la izquierda.

Dependiendo de la asimetría de la deformidad la cara anterior del esternón puede estar en posición normal o, lo más frecuente, girada sobre su eje longitudinal hacia el hemitórax derecho provocando una asimetría torácica anterior. Se han propuesto diversas clasificaciones morfológicas dependiendo de la intensidad de la depresión y del grado de simetría, pero su importancia práctica es muy limitada ya que no contemplan las diferentes formas anatomoclínicas.

Actualmente se considera que el mecanismo etiopatogénico es una hipertrofia en longitud de los cartílagos costales debida a trastornos o anomalías del tejido conectivo, principalmente de las fibras de colágeno tipo II, con modificación de sus características morfológicas e histoquímicas lo que

ocasiona una disminución de la estabilidad biomecánica de los cartílagos (3). Por ello es frecuente que estas deformidades aparezcan en pacientes asténicos, con miembros alargados y poco musculosos, con trastornos de la columna vertebral con exageración de la cifosis dorsal y/o escoliosis o bien, que se asocien a otras malformaciones múltiples como el síndrome de Marfan o la osteogénesis imperfecta.

### **Fisiopatología**

Debido a la disminución del volumen de la caja torácica en el eje anteroposterior y el desplazamiento y la compresión de las estructuras mediastínicas, principalmente el corazón, las alteraciones más importantes afectan principalmente a los sistemas respiratorio y cardiaco. La mayoría de los pacientes, sobre todo aquellos con deformidades poco intensas, cursan de forma totalmente asintomática. En deformidades más pronunciadas aparecen signos y síntomas relacionados con el esfuerzo como disnea, palpitaciones y dolor precordial con características isquémicas que se incrementan con la actividad física y que cesan al disminuir la intensidad del ejercicio.

Desde el punto de vista respiratorio suelen presentar cuadros clínicos similares a una disnea a primeros esfuerzos que se atenúa o desaparece al disminuir la intensidad del mismo. Esto permite diferenciarlo del broncoespasmo inducido por el esfuerzo, característico del paciente con hiperreactividad bronquial, cuya disnea se incrementa al cesar el esfuerzo, fundamentalmente en los primeros momentos de la recuperación. También es frecuente la presencia de sibilancias aisladas o en el contexto de infecciones respiratorias de vías bajas lo que puede ser confundido con procesos asmáticos desencadenados por la actividad física. La mayoría de los pacientes refieren clínica respiratoria que va aumentando progresivamente a medida que se incrementa el nivel de actividad. Pueden tener disnea relacionada con esfuerzo, disnea inspiratoria e intolerancia respiratoria al esfuerzo de resistencia. A pesar de que la depresión de la pared torácica se tolera mejor en la infancia, muchos niños refieren sintomatología clínica de disnea, disestesias y limitación de la capacidad de esfuerzo, incluso con deformidades menores.

Algunos pacientes con grandes depresiones esternales refieren patologías estrictamente cardíacas, incluso en reposo, como taquicardia supraventricular y fallo cardíaco recurrente. No obstante, aún con afectaciones menos intensas, se pueden comprobar importantes desórdenes cardíacos, fundamentalmente del hemicardio derecho. El hundimiento de la pared torácica anterior produce un desplazamiento variable del corazón hacia la izquierda. Los factores mecánicos ocasionados por este desplazamiento son responsables de las anomalías funcionales en las fases diastólica y sistólica, tanto del corazón derecho como del izquierdo. Las alteraciones son siempre más graves en el hemicardio derecho debido a que los factores mecánicos alteran más la *compliance* de las cámaras derechas, fundamentalmente la aurícula, lo que provoca la disminución

del llenado ventricular. Esto, unido a que el ventrículo derecho es un sistema de baja presión no diseñado para soportar postcargas elevadas, provocará una disminución del volumen sistólico (4) que resultará insuficiente para mantener un gasto cardiaco adecuado y un correcto aporte de oxígeno a los músculos activos durante el ejercicio y que se compensará con la aparición de una taquicardia, frecuente en estos pacientes al realizar mínimos esfuerzos.

Además de las alteraciones respiratorias y cardiacas estos pacientes también pueden presentar dolor en el borde esternal izquierdo y en los rebordes costales inferiores, fundamentalmente en el lado izquierdo, debido a un incremento de la tensión de las uniones condro-esternales relacionado con el trabajo respiratorio.

### **Diagnóstico**

Para realizar un diagnóstico correcto de la deformidad y comprobar el grado de depresión esternal es primordial realizar una completa historia clínica con meticulosa inspección y exploración manual de los distintos grupos musculares. La auscultación permitirá valorar el desplazamiento del corazón y la posible presencia de soplos cardiacos.

Las pruebas funcionales respiratorias tanto basales como tras el esfuerzo son útiles para conocer la funcionalidad pulmonar. Habitualmente suelen ser normales, aunque no es infrecuente encontrar en la espirometría un descenso de la capacidad pulmonar total, de la capacidad vital forzada (FVC) y de los volúmenes máximos ventilatorios, compatibles con un patrón restrictivo leve, alteraciones relacionadas directamente con la intensidad de la deformidad. Los flujos más afectados suelen ser los mesoespiratorios (MMEF 25-75%) así como el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1). En la espirometría post-esfuerzo se suele observar un descenso comparativo con respecto a los datos basales de la FVC y de los volúmenes máximos ventilatorios así como del MMEF 25-75% y del FEV1, pero este descenso nunca será tan marcado como en las patologías obstructivas (4, 5).

En la ergoespirometría se evidencia un descenso del consumo de oxígeno pico ( $VO_2$  pic) y del consumo máximo de oxígeno ( $VO_2$  Max) expresados en ml/kg/minuto, así como una disminución del pulso de oxígeno (ml/latido) que relaciona el  $VO_2$  máximo con la frecuencia cardiaca. Malek et al. (6), han estudiado el  $VO_2$  de estos pacientes en pruebas de esfuerzo apreciando que presentaban un deterioro leve con cifras significativamente inferiores a los valores de referencia. El *plateau* o, mejor dicho, la imposibilidad de incrementar el  $VO_2$  de los músculos que están trabajando en relación con las demandas del esfuerzo y el mantenimiento de ese  $VO_2$  por debajo de las exigencias del organismo es, sin duda, la causa de la intolerancia de estos pacientes al ejercicio de resistencia.

La depresión del esternón y la compresión del corazón, provocan alteraciones cardiovasculares que se aprecian en el electrocardiograma

(presencia de extrasístoles ventriculares, bloqueo de rama derecha y desviación del eje cardiaco) y mediante el estudio ecocardiográfico, siendo frecuente encontrar en estos pacientes un prolapso de la válvula mitral (7). Aunque estas alteraciones cardiacas derechas sean poco significativas en la adolescencia, a largo plazo pueden provocar disfunciones ventriculares derechas graves.

### **Limitaciones en la actividad física**

Cuando la deformidad cursa con disminución del volumen de la caja torácica y desplazamiento o compresión de las estructuras mediastínicas, se van a encontrar limitadas todas las actividades físicas que requieran del desarrollo de la capacidad aeróbica del individuo.

Cualquier tipo de actividad física, independientemente de la técnica a través de la que se vaya a desarrollar y que precise de capacidad aeróbica, puede verse alterada como ocurre en atletismo, ciclismo, natación, remo, tenis, deportes de pelota, etc., así como la preparación física imprescindible para practicar cualquier modalidad deportiva. Existe un amplio abanico de limitaciones que no van a depender del tipo de actividad física sino de los requerimientos aeróbicos de ésta.

## **PECTUS CARINATUM**

También denominado tórax en quilla y pecho de pichón o de paloma buchona. Es la deformidad torácica anterior más frecuente tras el *pectus excavatum*. Aparece con menor frecuencia, aproximadamente en proporción de 4/1 a 13/1 (2), con un componente familiar que se comprueba en el 30% de los casos y con mayor predominio en el varón en proporción de 4/1. La deformidad, aunque presente desde el nacimiento, suele hacerse más significativa con el crecimiento comenzando a destacar claramente en la adolescencia. Se asocia a otras anomalías músculo-esqueléticas y otras malformaciones como la traqueomalacia y el síndrome de Marfan.

### **Etiopatogenia**

Se caracteriza por una protrusión anterior, simétrica o asimétrica, del esternón y de los cartílagos costales, uni o bilaterales, que puede afectar a todo el plastrón esterno-condral o a una parte del mismo, lo que permite clasificarles en *pectus carinatum* superior, medio o inferior, dependiendo de donde asiente la lesión (Fig. 2). En ocasiones la deformidad es muy significativa en la zona del manubrio con una gran protrusión del mismo en forma arqueada lo que se ha denominado tradicionalmente como *pectus arcuatum*. Las deformidades superiores suelen asociarse a un *pectus excavatum* inferior.

El mecanismo etiopatogénico es el mismo que en el *pectus excavatum* y se debe al anormal crecimiento en longitud de los cartílagos costales a causa de trastornos o anomalías del tejido conectivo, por lo que se considera que ambas deformidades son aspectos diferentes de una misma patología. En el *pectus carinatum* el aumento de longitud de los cartílagos propulsa hacia fuera el



esternón y esta disparidad de crecimiento de los diferentes cartílagos costales hace posible las frecuentes asimetrías que se pueden observar.

### **Fisiopatología**

El *pectus carinatum* cursa generalmente con un aumento del diámetro anteroposterior de la caja torácica por lo que es poco frecuente encontrar síntomas compresivos de las estructuras mediastínicas lo que permite que estos pacientes cursen mayoritariamente de forma asintomática destacando sólo la deformidad estética y el componente psicológico que la misma conlleva. No obstante, en ocasiones, pueden referir dolor torácico anterior y disnea que se incrementa con el ejercicio físico lo que se puede explicar por la limitación de las excursiones respiratorias que un mayor diámetro anteroposterior de la caja torácica conlleva.

### **Diagnóstico**

Las exploraciones funcionales cardiorrespiratorias son generalmente normales, excepto si se asocian otras malformaciones. Aproximadamente un 10% de los pacientes presentan una intolerancia al trabajo de resistencia y los tests de función ventilatoria reflejan los mismos resultados que en el *pectus excavatum*, aunque con menor grado de intensidad.

### **Limitaciones en la actividad física**

Son similares a las expuestas en el apartado del *pectus excavatum*. Cabe destacar que se deben evitar los deportes de contacto (fútbol, rugby, baloncesto, lucha, etc.) ya que un traumatismo torácico anterior brusco puede producir fracturas condro-costales y esternales con mayor facilidad, debido a la protrusión de estas estructuras.

## **COSTILLAS SUPERNUMERARIAS CERVICALES**

Es una deformidad torácica consistente en el crecimiento aberrante de un arco costal anómalo originado en la 7ª vertebra cervical. En la mitad de las ocasiones la deformidad es bilateral y en el 75% de los casos afecta a mujeres.

La anomalía puede presentarse como un mínimo esbozo fibroso o bien como un largo segmento ósteo-cartilaginoso que remeda un auténtico arco costal. Su importancia radica en que esta deformidad es la causante de más del 60% de los síndromes compresivos del desfiladero torácico superior, *thoracic outlet syndrome* (TOS) o síndrome de los escalenos que comprenden un conjunto de síntomas clínicos ocasionados por la compresión de las ramas del plexo braquial y de los vasos subclavios.

### **Etiopatogenia**

A pesar de que estos síndromes fueron establecidos y definidos en 1956 por Peet (8, 9) se diagnostican con dificultad porque se deben a muy diferentes causas, no todas, aunque sí la mayoría, debidas a malformaciones cérvico-torácicas. Las más comunes son: costillas supernumerarias cervicales, síndrome

de Naffziger o del escaleno anterior, síndrome costo-clavicular, síndrome del músculo pectoral menor, síndrome de la cabeza humeral y síndrome de la trombosis venosa de la vena axilar relacionada con el ejercicio.

Durante la actividad física estas estructuras se inflaman y edematizan con aumento de tamaño y fenómenos de denervación, isquemia e, incluso, necrosis. El síndrome cursa principalmente con parestesias y frialdad de la extremidad superior afectada que aumentan al levantar el brazo. Puede acompañarse de debilidad muscular y dificultad de movimientos de la extremidad y con dolores difusos y rigidez cervical. Todos estos síntomas influyen de forma significativa en la actividad física que se desee realizar con esas extremidades.

### **Fisiopatología**

El nivel y tipo de compresión o estiramiento neurovascular es sin duda el responsable de la sintomatología clínica (10).

Los pacientes que padecen un TOS se pueden clasificar en 4 grupos según presenten alteraciones nerviosas, arteriales, venosas o sintomatología mixta. Aproximadamente el 95% presentan síntomas neurológicos aunque la mayoría están asociados con cuadros vasculares.

El tipo neurogénico es el más frecuente. La compresión del nervio cursa con una incapacidad para transmitir el impulso, bien por daño directo, como consecuencia de la compresión de las fibras nerviosas o bien por hipoxia de las mismas. Cursa con disestesias (hiperestesia, hipoestesia o parestesia), alteraciones vasomotoras y dolor que puede afectar a cualquier parte alta del miembro superior o irradiarse al cuello o la región preesternal imitando una pseudoangina de esfuerzo. Ocasionalmente se puede observar una atrofia muscular como consecuencia de la denervación, pero no es habitual en los individuos entrenados.

La compresión arterial produce una isquemia aguda o crónica de los miembros superiores con la aparición de complicaciones locales como aneurisma de la arteria subclavia o microembolismos arteriales distales (11, 12).

La compresión de las venas produce trastornos angioneuróticos caracterizados por edema de la cintura escapular y cianosis de la mano y los dedos que aparecen en relación con el esfuerzo.

La aparición de los síntomas está en relación con determinadas posiciones corporales como la caída fisiológica de la cintura escapular o la anteversión de la pelvis con hiperlordosis lumbar compensadora. Sin embargo, la aparición de la sintomatología clínica en relación con el ejercicio prolongado tiene gran importancia para la evaluación del grado de lesión, así como el alivio e incluso la desaparición del dolor cuando se recupera la posición neutra o desaparece el esfuerzo.

### **Diagnóstico**

Se basa en la realización de pruebas clínicas encaminadas a provocar la compresión de las estructuras vásculo-nerviosas por la abducción del hombro

(test de Wright), la abducción y rotación externa del hombro (AER test) y mediante la maniobra de Adson. Los tests resultarán positivos cuando se comprueba la disminución del pulso palpable en la arteria radial debido a la compresión de la arteria subclavia.

Estos resultados sólo son válidos para las lesiones arteriales y se deben confirmar mediante la realización de un estudio doppler durante el examen y de las pruebas de imagen apropiadas para cada patología sospechada.

### **Limitaciones en la actividad física**

Aparecen en deportistas jóvenes, especialmente aquéllos que practican disciplinas de fuerza (culturismo, levantamiento de peso, remo, piragüismo) así como en deportes que requieren gran amplitud de movimientos en la cintura escapular (gimnasia deportiva y natación) (13, 14) en los que la presencia de costillas supernumerarias cervicales produce un cierre aún mayor del ya de por sí exiguo desfiladero cérvico-torácico con compresión de las estructuras vásculo-nerviosas de la zona.

**Culturismo y levantamiento de peso.** La naturaleza repetitiva del movimiento favorece la aparición de lesiones crónicas, como la tendinopatía del manguito de los rotadores, inestabilidad en la cara anterior del hombro, etc., pero además incrementa la aparición de microfracturas por estrés en vertebras, costillas altas, clavículas y extremidades superiores. Por otro lado, la hipertrofia muscular, la mala técnica o el sobreuso pueden contribuir a incrementar la patología neurológica por atrapamiento o compresión en el desfiladero torácico.

**Gimnasia deportiva.** En esta modalidad se reproducen todos los factores comentados en el levantamiento de peso, incluida la hipertrofia muscular. Además, existe otro factor desencadenante del síndrome de compresión como es la importante amplitud de los movimiento que la cintura escapular debe realizar en esta modalidad, movimientos ejecutados en muchas ocasiones contra una resistencia extrema (barras, anillas, suspensión del peso completo del cuerpo, etc.) y que habitualmente culminan con una recepción en el suelo de alto impacto en la cintura escapular, todo ello favorecedor del enclavamiento de las estructuras ocupantes de espacio en el canal cérvico-torácico (15).

**Remo y piragüismo.** Están incluidos dentro de los denominados deportes cíclicos, caracterizados por una repetición del acto motor, que tan pronto como se aprende, se repite continuamente por un largo período de tiempo (Fig. 3). En estas disciplinas el trabajo del tronco y los brazos es en bloque y van a estar comprometidas en mayor o menor medida las 4 zonas de conflicto potencial: desfiladero intercostoescalénico, canal costo-clavicular, túnel subpectoral y yunque humeral. En los casos menores se puede intentar mejorar la sintomatología clínica fortaleciendo los músculos que garantizan la estabilidad del eje raquídeo y aquellos que tienden a abrir el desfiladero tóraco-braquial

como son serrato mayor, pectoral menor, trapecio superior y elevador de la escápula.

**Natación.** En este deporte la movilidad de la cintura escapular permite la ejecución dinámica, pero expone al eje cervix-hombro a dos lesiones, pinzamiento del tendón del manguito de los rotadores, que se produce fundamentalmente en la fase de recobro en braza o en la fase de arrastrado en mariposa y crol y la inestabilidad gleno-humeral anterior relacionada con el número elevado de revoluciones que realiza el hombro durante el ejercicio. Esto hace que en natación (al igual que en piragüismo) estén comprometidas las 4 zonas de conflicto potencial antes indicadas, muy especialmente el canal costo-clavicular, de forma que, si además de estos factores favorecedores, se añade la presencia de estructuras ocupantes de espacio como costillas cervicales o malformaciones costales, se tenderá a cerrar el ya de por sí alterado desfiladero cervico-torácico del nadador.

## **SÍNDROME DE POLAND**

Fue descrito en 1841 por Alfred Poland. Es una deformidad torácica unilateral, rara y compleja que afecta tanto a las estructuras óseo-cartilaginosa como a las partes blandas, principalmente musculares y mamarias, de la pared torácica y que se acompaña de otras malformaciones, generalmente de la extremidad superior ipsilateral.

La incidencia de esta deformidad oscila entre 1/7.000 a 1/100.000 de los nacidos vivos (2). Es más frecuente en varones en proporción 3/1 (16) y en el 75% de los casos afecta al hemitórax derecho, sin haberse comprobado un comportamiento familiar. Es frecuente que se acompañe de *pectus carinatum* contralateral. Se ha descrito su asociación con el síndrome de Möbius consistente en parálisis facial uni o bilateral y parálisis de los músculos abductores del ojo y con el desarrollo de leucemias y neoplasias de la mama hipoplásica (18).

### **Etiopatogenia**

La etiología es desconocida, aunque parece que está en relación con una aplasia o hipoplasia de la arteria subclavia y de sus ramas, principalmente la arteria mamaria interna, con un déficit del riego vascular en la 6ª a 7ª semana de embarazo (17, 18), lo que provocaría una alteración de la vascularización de todas esas estructuras durante el periodo embrionario con el consiguiente defecto de su desarrollo.

La deformidad es muy variable dependiendo de la complejidad de las anomalías, pero en todos los casos se comprueba ausencia o alteración de los fascículos esterno-costales del músculo pectoral mayor (18) (Fig. 4). Se considera que el síndrome está completo cuando se comprueba hipoplasia o agenesia de los cartílagos y de los arcos costales 2º a 5º, hipoplasia o aplasia de los músculos pectoral mayor, pectoral menor y serrato mayor, deficiencias en el

tejido celular subcutáneo de la zona y en la distribución del vello axilar y de la región mamaria y ausencia o hipoplasia de la mama, de la areola y del pezón. El síndrome se completa con alteraciones de las estructuras distales de la extremidad superior homolateral destacando sindactilia, braquidactilia por ausencia de falanges, fusión de las articulaciones interfalángicas, micromelia por alteraciones y defectos en los huesos del antebrazo y malformaciones de la columna vertebral. En los casos más extremos se aprecia también hipoplasia de los músculos dorsal ancho, deltoides y de la pared abdominal.

Dependiendo de la intensidad del síndrome puede dividirse en tres grupos o estadios: leve, cuando sólo hay afectación de los músculos pectorales; moderado, cuando existe también hipoplasia condro-costal y afectación de la extremidad superior y grave, cuando además existe herniación pulmonar, importante deformidad torácica y afectación de otros grupos musculares.

### **Fisiopatología**

Los ocho músculos motores de la cintura escapular que tienen origen torácico son: romboides, angular del omóplato, serrato mayor, pectoral menor, subclavio, trapecio, pectoral mayor y dorsal ancho. Los cuatro primeros tienen inserción sobre la escápula. El subclavio y el trapecio se insertan en la clavícula y los dos últimos lo hacen sobre el húmero. Su integridad permite movimientos coordinados de la cintura escapular que funciona como punto de apoyo para que el hombro pueda realizar libremente todos sus arcos de movimiento.

Por otro lado, el complejo articular del hombro está constituido por cinco articulaciones que funcionan simultáneamente ya que la clavícula rota sobre el esternón, la escápula lo realiza sobre la clavícula y el húmero lo hace sobre la escápula. Otra peculiaridad del complejo articular del hombro es que cuenta con la mayor movilidad dentro de todas las articulaciones del cuerpo humano, sacrificando estabilidad por capacidad de movimiento prácticamente en todos los planos. Se puede deducir que cualquier pérdida en la función de los principales músculos que actúan sobre la escápula o la clavícula tiene un efecto deletéreo sobre el complejo articular.

La parálisis, atrofia o ausencia de cualquiera de los músculos mencionados ocasiona una alteración de la cintura escapular que repercute en la funcionalidad de la extremidad superior y serán las actividades físicas con movimientos cíclicos realizados fundamentalmente con la cintura escapular las que estarán más afectadas en las deformidades torácicas.

La sintomatología, independientemente de la deformidad estética y de la afectación psicológica que conlleve, varía según la intensidad y el grado de la malformación. Puede cursar de forma casi asintomática en los casos leves y moderados. En los casos más intensos, cuando existe ausencia de los arcos costales anteriores e hipoplasia o aplasia del plano muscular, es frecuente la aparición de una herniación pulmonar que se acompaña de respiración paradójica con la consiguiente alteración funcional respiratoria.

La utilidad de la mano dependerá de las malformaciones óseas presentes tanto en las falanges como en los huesos del antebrazo mientras que la motilidad de la extremidad superior su funcionalidad y su repercusión en la actividad física estará en relación a la intensidad de las lesiones musculares que presenten los músculos pectorales y el dorsal ancho que son los más fácilmente afectados en este síndrome.

El **pectoral mayor** es un poderoso músculo aductor, flexor y rotador interno del brazo. Su agenesia produce una importante limitación del mantenimiento de la flexión del hombro y su parálisis se hace patente durante la natación o al tratar de lanzar una pelota. Dado que la fuerza de gravedad actúa cuando el hombro se encuentra elevado en flexión o abducción, la acción del pectoral no es necesaria por lo que su parálisis en estos movimientos es tolerada y no causa discapacidad. Estéticamente su atrofia es notoria y altera la simetría del tórax.

La ausencia o atrofia del **pectoral menor** apenas ocasiona limitaciones funcionales (19) aunque, según la mayoría de estudios realizados en luchadores, se aprecia una disminución de fuerza en la aducción de un 20 a 30% por lo que se debe advertir a estos deportistas que quizás tengan mermada la fuerza del hombro (20).

El músculo **dorsal ancho** presenta dos porciones. La superior lleva el brazo hacia atrás (extensión) y adentro (aducción), mientras que la inferior desciende el hombro hacia abajo manteniendo el borde vertebral de la escápula. Duchenne (21) indica que cuando el dorsal ancho está paralizado, la posición militar de "firmes" no puede mantenerse sin elevación del hombro por la acción tanto de las fibras superiores del trapecio como del angular de la escápula que se encuentran sin oposición. Durante el movimiento existe imposibilidad para extender el brazo hacia atrás, haciendo imposible la natación de crol, braza y mariposa.

### **Diagnóstico**

Además de los datos clínicos y la correcta exploración física, el estudio de la velocidad de conducción motora (22, 23) mediante la electromiografía (24) permite la confirmación diagnóstica así como el seguimiento de la evolución.

### **Limitaciones en la actividad física**

La mayoría de estos pacientes pueden realizar una actividad física a nivel recreativo sin presentar alteraciones en el normal uso de los hombros y los brazos, pero siempre teniendo en cuenta que deben prestar especial atención en proteger el pulmón y la parte potencialmente expuesta del corazón. Por ello deben evitar los deportes de contacto como baloncesto, balonmano, voley, rugby, hockey, lucha, etc.

Si la actividad se va a realizar en el ámbito de la competición hay una serie de deportes en los que su rendimiento estará seriamente mermado como las modalidades de remo y piragüismo, los deportes que requieran lanzamientos,

tanto las modalidades de atletismo con lanzamiento de jabalina, disco o martillo, como aquellos deportes de pelota que requieran lanzamientos con el tren superior (balonmano, voley y baloncesto, fundamentalmente), los deportes de raqueta y la natación en todas sus variantes incluidos waterpolo, natación sincronizada y salvamento y socorrismo (Fig. 5). En todos ellos es imprescindible la participación de músculos como los pectorales, el dorsal ancho, el trapecio, etc., todos ellos alterados en mayor o menor medida en esta deformidad.

## **DEHISCENCIA ESTERNAL**

También conocida como hendidura esternal, esternón bífido, anomalía de Groux o *sternal cleft*. Es una deformidad congénita de la pared torácica anterior que afecta al esternón. Es una anomalía rara con una escasa incidencia, 0,19% de todas las deformidades torácicas en la serie de Acastello (1) y un claro predominio en la mujer en proporción 4/1.

### **Etiopatogenia**

Está ocasionada por un trastorno embrionario que ocurre durante la 8ª a 10ª semana del embarazo y que ocasiona una alteración en la fusión de las bandas mesodérmicas que, originadas en la parte dorsolateral del embrión, se desplazan hacia la parte ventral para unirse en la línea media. La ausencia total o parcial de esta fusión puede dar lugar a diferentes grados de dehiscencia observándose fisuras completas o incompletas, estas últimas superiores o inferiores.

La fisura esternal superior es la más frecuente. Se caracteriza por una falta de rigidez de la parte superior del esternón debido a una ausencia de la fusión de las bandas mesenquimatosas que originan el manubrio esternal. La anomalía puede ser evidente a la simple observación mostrando un defecto con forma de U o V, pero es más significativa con las maniobras de Valsalva, apreciándose una herniación de la pared torácica anterior. Habitualmente es asintomática, pero ocasionalmente, dependiendo de la magnitud de la dehiscencia, puede cursar con disnea y respiración paradójica.

La fisura esternal inferior o distal es menos frecuente. La ausencia de esternón deja desprotegido al corazón y permite apreciar a la inspección el latido cardiaco. En muy limitadas ocasiones esta deformidad se acompaña de alteraciones del desarrollo de otras estructuras o malformaciones múltiples con onfalocele, defecto de la porción anterior del diafragma, defecto de la porción diafragmática del pericardio y malformación cardiaca, dando lugar a la pentalogía o síndrome de Cantrell.

### **Fisiopatología**

La dehiscencia completa o fisura esternal total (Fig. 6) se suele acompañar de respiración paradójica que ocasiona una importante repercusión funcional respiratoria. En los casos más graves, con ausencia de la piel de la zona, el corazón se puede herniar dando lugar a la *ectopia cordis*.

La mayoría de estas deformidades se aprecian en el nacimiento o en los primeros días de vida y cursan con alteraciones patológicas lo suficientemente graves y con tan elevada repercusión funcional como para poner en peligro la vida del paciente o resultar, incluso, incompatibles con la vida por lo que precisan de corrección quirúrgica inmediata.

Las dehiscencias parciales y poco sintomáticas pueden pasar desapercibidas y manifestarse en la infancia o al alcanzar la adolescencia. En estos casos, al realizar esfuerzos durante el ejercicio físico, pueden presentar principalmente disnea y palpitaciones.

### **Limitaciones en la actividad física**

En este tipo de deformidades y dependiendo de la intensidad del defecto esternal se deben evitar todos los deportes de contacto (fútbol, rugby, baloncesto, balonmano, etc.), debido a la desprotección que presentan las estructuras mediastínicas anteriores, principalmente el corazón y los grandes vasos. Además, la repercusión funcional respiratoria que pueden presentar estos pacientes supone una limitación para realizar deportes que precisen un buen desarrollo de la capacidad aeróbica del individuo como atletismo, ciclismo, natación, remo, etc.

## **CONCLUSIONES**

Las deformidades torácicas afectan a menos del 1% de la población. A pesar de la subjetiva impresión de intolerancia al esfuerzo, las alteraciones fisiológicas, salvo en casos graves y excepcionales, son escasas.

Los cambios culturales han alterado sensiblemente la percepción de estas malformaciones y son cada vez más numerosos los adolescentes y jóvenes que solicitan corrección quirúrgica de estas anomalías con el fin de mejorar su calidad de vida, incluyendo no sólo el aspecto estético sino también la mejoría en la forma física y en la actividad deportiva realizada de forma recreativa.

Es común que las deformidades congénitas torácicas no se manifiesten como un impedimento grave para la práctica deportiva en la mayoría de las modalidades de competición, salvo en aquellas donde el gesto deportivo se realiza primordialmente con la cintura escapular y se alteran de forma importante los ángulos y las formas de movimiento del hombro y el tórax.

Existen modalidades deportivas que van a ver mermada su calidad de ejecución cuando existen estas malformaciones que incapacitan seriamente el deporte de competición.



## **BIBLIOGRAFÍA**

- 1.- Acastello E, del Valle Garrido P. Deformidades de la pared torácica. En: Fernández Fau L, Freixinet Gilart J. (eds.), Tratado de Cirugía Torácica, Volumen 2, Capítulo 73, Madrid; Editores Médicos SA, 2010; 1057-79.
- 2.- Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 21: 44-57.
- 3.- Feng J, Hu T, Liu W, Zhang S, Tang Y, Chen R, Jiang X, Wei F. The biomechanical, morphologic, and histochemical properties of the costal cartilages in children with pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 1770-6.
- 4.- Morshius WJ, Folgering HT, Barentz JO, Cox AL, van Lier HJ, Lacquet LK. Exercise cardiorespiratory function before and one year after operation for pectus excavatum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 1403-9.
- 5.- Wynn SR, Driscoll DJ, Ostrom NK, Staats BA, O'Connell EJ, Mottram CD, Telander RL. Exercise cardiorespiratory function in adolescents with pectus excavatum. Observations before and after operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 41-7.
- 6.- Malek MH, Fonkalsrud EW, Cooper CB. Ventilatory and cardiovascular responses to exercise in patients with pectus excavatum. *Chest* 2003; 124: 870-82.
- 7.- Jaroszewski D, Notrica D, McMahon L, Steidley E, Deschamps C. Current management of pectus excavatum: a review and update of therapy and treatment recommendations. *J Am Board Fam Med* 2010; 23: 230-9.
- 8.- Parziale JR, Akelman E, Weiss AP, Green A. Thoracic outlet syndrome. *Am J Orthop (Belle Mead NJ)* 2000; 29: 353-60.
- 9.- Urschel HC, Kourlis H. Thoracic outlet syndrome: a 50-year experience at Baylor University Medical Center. *Proc (Bayl Univ Med Cent)* 2007; 20: 125-35.
- 10.- Ide J, Kataoka Y, Yamaga M, Kitamura T, Takagi K. Compression and stretching of the brachial plexus in thoracic outlet syndrome: correlation between neuroradiographic findings and symptoms and signs produced by provocation manoeuvres. *J Hand Surg Br* 2003; 28: 218-23.
- 11.- Mackinnon SE, Novak CB. Thoracic outlet syndrome. *Curr Probl Surg* 2002; 39: 1070-145.
- 12.- Urschel HC Jr, Patel AN. Thoracic outlet syndromes. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2003; 5: 163-8.
- 13.- Pupka A, Szyber PP. The athletic injuries of shoulder plexus in thoracic outlet syndrome. *Med Sport* 2007; 11: 7-10.

- 14.- Novak CB. Thoracic outlet syndrome. Clin Plast Surg 2003; 30: 175-88.
- 15.- Borrelly J, Merle M, Hubert J, Grosdidier G, Wack B. Compression of the brachial plexus by a pseudarthrosis of the 1st rib. Ann Chir Main 1984; 3: 266-8.
- 16.- Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG. Poland syndrome: evaluation and treatment of the chest wall in 63 patients. Plast Reconstr Surg 2010; 126: 902-11.
- 17.- Chichery A, Jalbert F, Foucras L, Grolleau JL, Chavoïn JP. Syndrome de Poland. EMC (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales. Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 45-667-E, 2006.
- 18.- Kulkarni D, Dixon JM. Congenital abnormalities of the breast. Women's Health 2012; 8: 75-88.
- 19.- Suzuki T, Takazawa H, Koshino T. Computed tomography of the pectoralis muscles in Poland's syndrome. Hand 1983; 15: 35-41.
- 20.- Mysnyk MC, Johnson DE. Congenital absence of the pectoralis muscles in two collegiate wrestling champions. Clin Orthop Relat Res 1991; 265: 183-6.
- 21.- Duchenne de Boulogne G. De l'électrisation localisée et de son application à la physiologie, à la pathologie et à la thérapeutique. Paris: Chez-Baillièrre; 1855: 443-8.
- 22.- Wu PB, Robinson T, Kingery WS, Date ES. Thoracodorsal nerve conduction study. Am J Phys Med Rehabil 1998; 77: 296-8.
- 23.- Petrera JE, Trojaborg W. Conduction studies along the accessory nerve and follow-up of patients with trapezius palsy. Neurol Neurosurg Psychiatry 1984; 47: 630-6.
- 24.- Tsuji T, Tanuma A, Onitsuka T, Ebihara M, Iida Y, Kimura A, Liu M. Electromyographic findings after different selective neck dissections. Laryngoscope 2007; 117: 319-22.

### **Agradecimientos:**

A las Dras. Pilar Cartón Sánchez y Rosa López Pedreira del Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Clínico Universitario de Valladolid por las ilustraciones nº: 1, 2, 4 y 6.

A los deportistas Albert Corominas Bertrán y Jorge Alonso González por la fotografía nº 3 y a Daniel Carrión Quintana por la fotografía nº 5.

## FIGURAS



Figura 1: Radiografía lateral de *pectus excavatum*

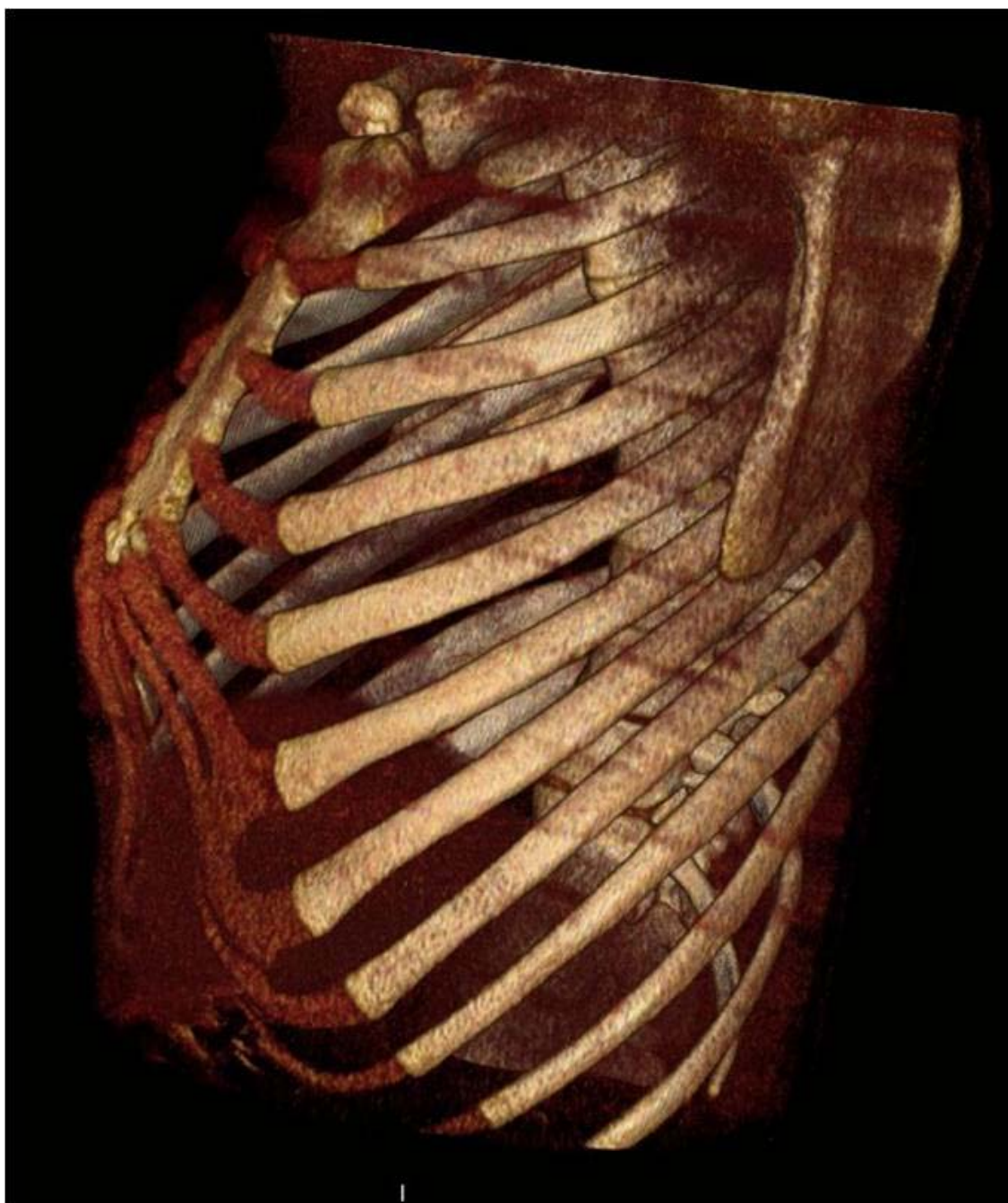


Figura 2: Reconstrucción radiológica de *pectus carinatum*



Figura 4: Piragüismo



Figura 4: Agenesia de músculos pectorales derechos





Figura 5: Salvamento y socorrismo

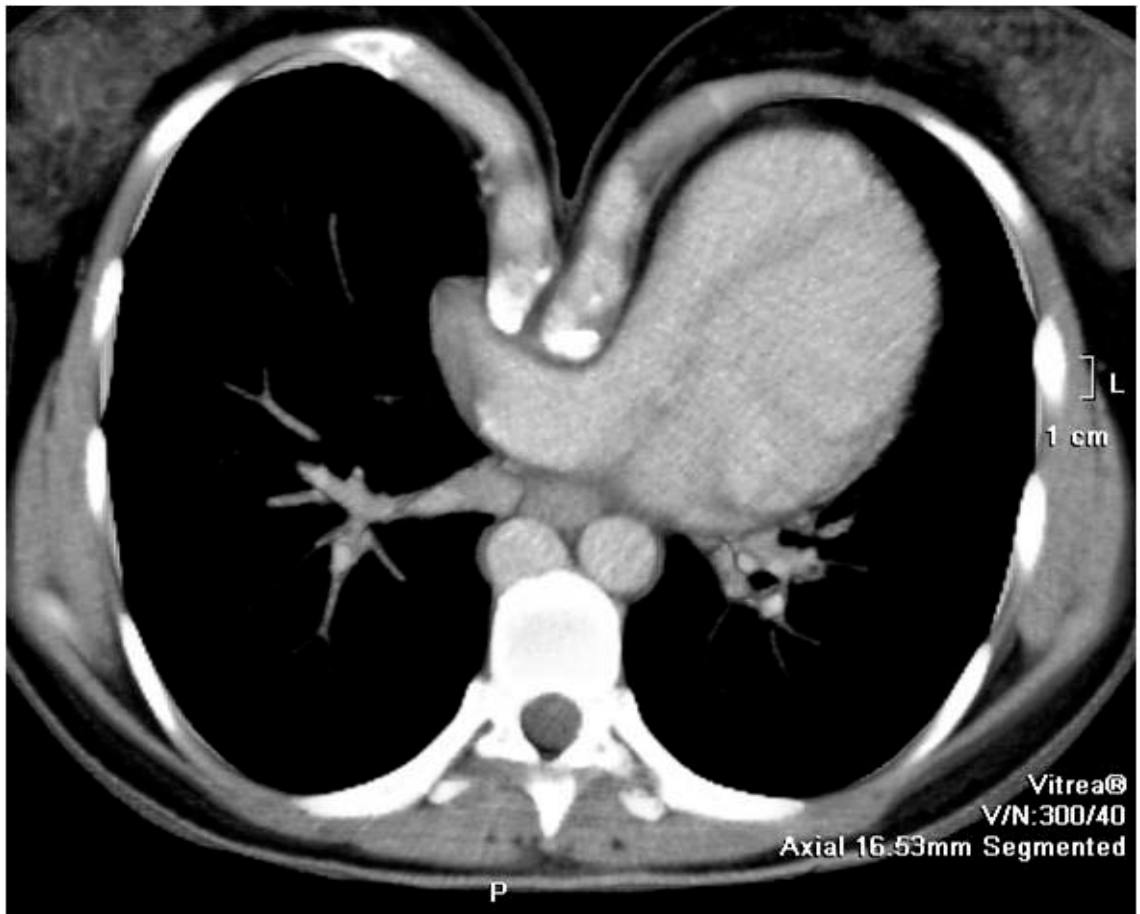


Figura 6: Dehiscencia completa external