



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

**FRECUENCIA DE MALFORMACIONES DE LA PARED TORACICA EN
LA UMAE PEDIATRIA CMNO IMSS**

TESIS

Que para obtener el título de

Cirujano Pediatra

P R E S E N T A

Dr. Diego Alberto Rojo Delgado

DIRECTOR DE TESIS

Dr. Julián Alberto Saldaña Cortés

Ciudad Universitaria, Cd. Mx., 2017

Facultad de Medicina





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Alumno:

Dr. Diego Alberto Rojo Delgado

Residente de cuarto año de cirugía pediátrica, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS. Correo pediatria03@gmail.com

Director de tesis y asesor clínico:

M en C. Julián Alberto Saldaña Cortés.

Cirujano Pediatra con adiestramiento en cirugía laparoscópica pediátrica y cirugía de trasplantes.

Encargado de la clínica de cirugía de mínima invasión, Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS

Índice:

RESUMEN:	6
MARCO TEÓRICO:	7
JUSTIFICACIÓN:	33
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:	35
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN:.....	35
OBJETIVOS	36
OBJETIVO GENERAL	36
MATERIAL Y METODOS:	38
CALCULO DEL TAMAÑO DE MUESTRA.....	42
ASPECTOS ETICOS:	43
RECURSOS	44
RESULTADOS:	49
DISCUSION:	56
CONCLUSION:	58
ANEXOS:	59
CARTA DE CONSENTIMIENTO BAJO INFORMACION.	60
HOJA DE CAPTACION DE DATOS:.....	61
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS:	63

ÍNDICE DE ABREVIATURAS

1. NOM: Norma Oficial Mexicana.
2. Et al.: Y otros.
3. Min- Max: Valor Mínimo y Maximo

AGRADECIMIENTOS:

A Dios por permitirme la realización de ver materializado un sueño.

A mi padre Lino por su apoyo incondicional en este camino de formación, sus consejos, su motivación, su oración, sus palabras y su cariño.

A mis hermanas Priscila y Paulina por todo su apoyo hacia mi persona, su amor y ternura.

Al Dr. Julián Alberto Saldaña Cortés por su incansable apoyo, el compartir su tiempo, esfuerzo y conocimientos, por ser parte importante de este proyecto y sobre todo por ser mi maestro en mi formación como Cirujano Pediatra.

Resumen:

TITULO: FRECUENCIA DE MALFORMACIONES DE LA PARED TORACICA EN LA UMAE PEDIATRÍA CMNO IMSS.

ANTECEDENTES: El pectus excavatum (PE) es la malformación de la pared torácica más común, afecta al esternón y a 4-5 cartílagos costales, formando una concavidad, por lo general asimétrica, y con hundimiento variable, para su corrección quirúrgica se describen varias técnicas, la abierta actualmente en desuso y la de mínima invasión o técnica de Nuss. Desde 1998 la disección subesternal se realiza mediante toracoscopia, a partir del 2002 con la reducción subsecuente de desplazamiento a menos de 1%, han hecho de esta técnica estandarizada en la actualidad y a partir de la cual se desarrollan múltiples modificaciones.

Desde 2013 se atienden en la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría, del Centro Médico Nacional de Occidente, pacientes con malformaciones de la pared torácica sin embargo aún no contamos en nuestra unidad con registros en lo que podamos comparar resultados con la literatura. Se realizó un estudio observacional en un total de 37 niños con diagnóstico de malformación de la pared torácica de los cuales solo 18 casos fueron candidatos a cirugía. Un total de 6 femeninas con el 33.33 y 12 masculinos con el 66.66, una media de índice de Heller de 5.6. El síndrome que se observó con mayor frecuencia fue síndrome de Marfan con el 16.67% de los casos. De las complicaciones postquirúrgicas que se presentaron las más frecuentes fueron neumotórax y derrame pleural. La letalidad observada fue de 0%.

CONCLUSION: Nuestra unidad se apega a las buenas prácticas a la toma de decisiones de manera adecuada. La presencia de complicaciones en pacientes postquirúrgicos nos lleva a determinar que se requiere realizar futuras investigaciones que determinen el riesgo de complicación. A pesar de que en nuestra investigación fue mínimo. Finalmente, el estudio refleja la importancia de que esta investigación sea la base de futuras investigaciones ya que las complicaciones presentadas en dichos pacientes fueron mucho más elevadas que las reportadas en la literatura nacional, para poder decidir la mejor terapéutica del paciente.

Marco Teórico:

El Pectus Excavatum (PE) es una intrusión de la pared torácica dentro de la cavidad torácica. Si bien las consecuencias fisiológicas y fisiopatológicas varían, para un gran número de pacientes la lesión es lo suficiente problemática para aceptar la cirugía ¹.

Representa la causa más común de deformidades a nivel de la pared torácica anterior con una incidencia de 1 en 300 a 400 nacimientos y una prevalencia de 2.6% en niños de 7 a 14 años. Pocas veces este es de presentación neonatal y su aparición es más bien frecuente en la adolescencia. Pectus Excavatum (PE) representa el 90% de todas las deformidades de la pared torácica y con una tendencia de afectación 5:1 al sexo masculino en comparación al femenino².

Por lo general el PE ocurre comúnmente de manera aislada, hasta el 20% de los pacientes pueden presentar otras anomalías esqueléticas, principalmente escoliosis. En raros casos, el PE puede ser la forma de presentación de alguna enfermedad del tejido conectivo como el síndrome de Marfán, o el síndrome de Loeys-Dietz, lo cual es de suma importancia por el riesgo de complicaciones serias como un aneurisma de aorta, disección aortica o ambos. Una pequeña parte de los pacientes son portadores de síndrome de Poland el cual se caracteriza por la hipoplasia o agenesia de músculo pectoral, sindáctilia y malformaciones costales².

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

Las primeras descripciones de esta patología datan de 1549 cuando Schenck publicó un caso de PE identificado por J. Bauhinus, en el siglo XIX se reportaron algunos casos incluyendo la notable participación de Ebstein con 5 casos en 1882¹.

El advenimiento de la anestesia endo-traqueal en los 1920's marco un parteaguas en el desarrollo de la cirugía torácica, no es de asombro que los intentos de reparación antes de esta fechas sean fructíferos. Sin embargo los primeros intentos de reparación del PE fueron descritos en 1911 cuando Meyer removió dos cartílagos

costales del lado derecho con resultados insatisfactorios. En 1913, Sauerbruch inicialmente reseco la porción deprimida del esternón aliviando la compresión cardíaca pero dejando al paciente con un síndrome de Poland adquirido por lo que el resultado de este procedimiento fue de igual manera insatisfactorio, pero en 1920 realizo a una niña pequeña con PE severo la resección parcial de un cartílago costal con osteotomía esternal, uniéndolo a un equipo de fijación externa con alambre de acero mismo que fue removido varias semanas posterior a la cirugía, actualmente este procedimiento es conocido como “técnica de Ravitch modificada”³.

En 1949, Ravitch describió su técnica reportada en 8 pacientes la cual consistía en la división de la articulación xifo-esternal, y el ligamento subesternal, la resección total de los cartílagos costales, osteotomía transversa a nivel del manubrio esternal y su correcta posición mediante suturas, sin aplicación de tracción externa⁴. Ravitch defendió su técnica hasta 1986 en la 4ta ed del Pediatric Surgery, ilustrando a detalle el procedimiento estándar¹.

A mediados de 1987 el Dr. Donald Nuss desilusionado con los resultados de la técnica de resección extensa; reconoció la elasticidad y flexibilidad de la pared torácica en los niños y aplicando el principio de la cirugía de interposición colónica a través del plano retroesternal, perpetuo en una niña de 4 años de edad la colocación de una barra debajo del esternón sin resección cartilaginosa ni osteotomía esternal, el procedimiento se realizó sin eventualidad y esta técnica rápidamente gano popularidad. Desde 1998 la disección subesternal se realiza mediante toracosopia, otras cambios a la técnica fue la reducción del ancho de la barra, la estabilización de la misma mediante fijadores, la combinación de estos con suturas externas a partir del 2002 con la reducción subsecuente de desplazamiento a menos de 1%, han hecho de esta técnica, la técnica estandarizada en la actualidad y a partir de la cual se desarrollan múltiples modificaciones.³

Es de recalcar la contribución del Dr. Park con el desarrollo de múltiples dispositivos como el “fijador en garra, y la “bisagra en plato” que previenen el desplazamiento de

la barra. Actualmente la disección retroesternal a nivel del sitio más profundo del defecto es facilitada mediante una variedad de retractores como la copa de succión de Klobe³.

ETIOLOGÍA

Los defectos esternales pueden ser de presentación aislada, o dentro de un síndrome dismórfico o un síntoma de un síndrome genético⁵. Para la evaluación genética son necesarias una anamnesis detallada e historia familiar así como un examen físico a fondo en búsqueda de datos de dismorfismo, en caso de no presentar ninguno de los anteriores el PE puede ser considerado de presentación aislada y no son necesarias investigaciones genéticas posteriores. Se ha reportado que el PE aislado se ha asociado con aneurismas de la raíz aórtica en pacientes sin asociación a enfermedades del tejido conectivo o síndrome de Marfán. En caso de que los pacientes presenten datos de retraso psicomotor, dimorfismos, otras asociaciones congénitas, o antecedentes familiares de enfermedades de la colágena o Síndrome de Marfán se deben de realizar estudios complementarios y exámenes de genética, para determinar alteraciones en el gen FBN1 (fibrilina) asociado a Síndrome de Marfán⁶

El PE puede ser parte de múltiples síndromes, un texto estándar de evaluación de dimorfismos asocia 32 síndromes con presentación frecuente de PE y 27 síndromes con presentación ocasional de PE⁶.

El Síndrome de Marfán, con una prevalencia de 1/5000-10,000, caracterizado por aneurisma aórtico, dislocación de cristalino, escoliosis severa, PE, causado por una mutación heterocigótica de gen Fibrilina-1 (FBN1), la presentación de las alteraciones del pectus son típicas en la adolescencia, siendo PE o pectus carinatum (PC) los más frecuentes⁶.

Síndrome de Noonan, prevalente en 1/1000-2500 personas, caracterizado por estatura corta, dimorfismo facial, defectos congénitos cardíacos, y retardo en el crecimiento, causado por una mutación en gen PTN1. En estos pacientes las

alteraciones del pectus son características con PE en la porción inferior del esternón y PC en la superior ⁶.

Derivada de la experiencia clínica se sabe que el riesgo de recurrencia de las anomalías de la pared torácica es bajo⁵, y en el caso de las formas sindrómicas el patrón de herencia corresponde al síndrome presentado. En el Patrón Mendeliano de herencia en hombres en línea (por sus siglas en inglés OMIM) PE es clasificado como un rasgo autosómico dominante de presentación rara⁶.

FISIOPATOLOGIA:

La parrilla costal provee protección física para los órganos intratorácicos, así como un punto de fijación para la musculatura intercostal. Con su expansión los músculos respiratorios crean una presión pleural negativa necesaria para la respiración. Por lo que cualquier alteración estructural tiene el potencial de afectar significativamente la mecánica ventilatoria normal.

EFFECTOS EN EL CRECIMIENTO PULMONAR Y LA FUNCION RESPIRATORIA.

Estudios actuales sugieren que aunque el volumen pulmonar se mantiene en rangos bajos estos son normales. Más importante aún es la función respiratoria, la cual presenta un amplio rango en los pacientes afectados. De acuerdo a un estudio reciente (Espirometría y Pletismografía) hasta el 54% de los pacientes presento volúmenes normales pulmonares y función de la vía aérea. Mientras que hasta 41% presentaron patrón obstructivo, y solo el 5% tuvieron patrón restrictivo. Los patrones normales predominaron en los pacientes menores de 9 años en contraste los patrones restrictivos y obstructivos incremento con la edad. Considerando el rápido crecimiento pulmonar y su desarrollo se presentan principalmente en los primeros años de vida, se especula que el PE tiene muy pequeño efecto en el crecimiento del pulmón⁷.

Otro hallazgo es el incremento del volumen residual (VR) y del cociente VR/capacidad pulmonar total (CPT), lo que sugiere aire atrapado, esto es frecuentemente encontrado en pacientes con patrón obstructivo y restrictivo⁷.

EFFECTOS EN LA FUNCION CARDIOVASCULAR

La disminución en el diámetro AP, impide una adecuada expansión cardiaca, lo cual se traduce en una disminución de volumen latido en función de suplir las demandas metabólicas (ej. ejercicio)⁷. Un número considerable de pacientes en su evaluación cardiológica con Ecocardiograma, tendrán hallazgos de compresión a nivel de aurícula y ventrículos derechos, prolapso de válvula mitral (17 - 65%), y anomalías del ritmo (bloqueo de primer grado, bloqueo de rama derecha o Síndrome de Wolff-Parkinson-White) hasta en el 16% de los pacientes. la mayoría de ellos como ya se hizo mención presentaran intolerancia al ejercicio, incluyendo dolor torácico.

EFFECTOS EN LA COLUMNA VERTEBRAL

La depresión esternal limita la movilidad costal (principalmente de las inferiores), esto previene la expansión del área sección transversal inferior creando la impresión que el pecho solo se mueve verticalmente, adicionalmente las costillas ejercen presión sobre la columna que puede resultar en desplazamiento generando así escoliosis⁷.

EFFECTOS EN LOS MUSCULO RESPIRATORIOS

La caja torácica está cubierta por músculos intercostales y es separada del abdomen por el diafragma. A pesar de que el PE no afecta directamente ningún grupo muscular ventilatorio, la distorsión de la parrilla costal y su protuberancia sobre el abdomen, los coloca en desventaja mecánica lo que es reflejado en la disminución de la máxima presión de inspiración y expiración (MIP y MEP). ⁷

PRESENTACION CLINICA

En 1996 Schamberger reportó en un estudio que la edad de presentación de PE es al año de vida hasta en 90% de los pacientes, sin embargo la mayoría de las series reportan presentación alrededor de los 10 años de edad. En una serie de 4161 pacientes el porcentaje de presentación en menores de 5 años fue de 8.36 %; entre

6 a 10 años 13.67 %; de 11-15, 46.88 %; de 16 a 20 años, 22.9 %, en mayores de 20 años, 8.07 %⁸.

La presentación clínica es muy variada desde depresiones leves hasta severas en las que el esternón entra en contacto con los cuerpos vertebrales⁸. Frecuentemente los pacientes refieren “mi pecho comenzó a hundirse repentinamente unos meses atrás”⁸.

La depresión es creada por dos componentes, la angulación posterior del cuerpo del esternón, y la angulación posterior de los cartílagos costales. En los adolescentes y adultos también se incluye la depresión costal. Por lo general la depresión es más profunda de un lado, principalmente del lado derecho, además de presentar una rotación adicional lo que conlleva a asimetría. La distancia antero-posterior (AP) puede ser diferente en ambos lados. Los niños pueden tener un defecto central amplio poco profundo, o uno estrecho y muy profundo. Un surco amplio se puede extender justo desde el borde de las clavículas o desde el borde costal. También la presentación mixta con la protrusión de los rebordes costales de un lado y la depresión del otro ocurre con frecuencia. Por lo general estos pacientes presentan aspecto asténico, con postura jorobada. La presentación de asociación con anomalías cardíacas es de hasta 15%.

Por lo general el PE es bien tolerado durante la infancia, la obstrucción crónica de la vía aérea superior puede ser empeorada por la presencia de amígdalas y adenoides hipertróficos. Los niños mayores frecuentemente se quejan de dolor en el sitio de la deformidad, cursan además con palpitaciones (secundarias a arritmias supraventriculares causadas por el prolapso de la válvula mitral)⁹. En las niñas y adolescentes es frecuente la asimetría mamaria¹.

El impacto cardiovascular del PE hasta el momento es tema de debate, algunos autores refieren que estos pacientes cursan sin repercusión fisiológica, sin embargo la mayoría de los pacientes cursan con mejoría en la tolerancia al ejercicio posterior a la cirugía⁹.

EVALUACION RADIOLOGICA

Radiografías simples de tórax, pueden fácilmente confirmar la presencia de la deformidad esternal (especialmente en la proyección lateral), pero ofrecen poca información adicional, por lo que no son recomendadas actualmente, La tomografía computarizada (TAC) del tórax es actualmente usada para el estudio de un paciente con PE ya que ofrece un enfoque objetivo de la deformidad⁷.

La medición tomografía descrita por Haller en 1987 en el que se obtiene un índice cardiorácico de la división del diámetro transverso del tórax entre el diámetro AP, en su reporte inicial todos los pacientes que ameritaron corrección quirúrgica presentaron un índice torácico <3.25 , cabe destacar que la serie fue realizada en 33 niños y comparada con 19 niños sanos¹⁰. Actualmente se acepta un índice mayor de 4 como severo y que amerita cirugía, sin embargo el Índice de Haller (IH) no predice la mejoría funcional posquirúrgica y por otro lado se cuestiona la necesidad de exponer al paciente a la radiación durante la TAC¹⁰.

TRATAMIENTO CONSERVADOR

Los pacientes asintomáticos cuyas deformidades se clasifiquen como leves o moderadas se deben de manejar de manera conservadora. El manejo consiste en dos partes:

La primera con un programa de retención de la respiración y ejercicios posturales, estos pacientes incluso son alentados a participar en ejercicios aeróbicos. Es importante el seguimiento estrecho y el involucro de los padres para la supervisión del programa. Inicialmente los padres son citados mensualmente hasta que la rutina es establecida, es importante la participación de terapeutas físicos sobre todo para aquellos que cursen con anomalías esqueléticas.

La segunda fase incluye el manejo con campana de aspiración la cual requiere de 1 a 2 años de compromiso. Esta requiere una detallada instrucción y si el paciente es muy pequeño entonces los padres deben supervisar la aplicación en casa. Una vez más el seguimiento rutinario de la terapia es de vital importancia para la obtención de

resultados. Por lo general es aplicada en pacientes menores de 12 años con defectos menores o con defectos severos en preparación para la cirugía⁸.

MANEJO QUIRURGICO

CONSIDERACIONES PREQUIRURGICAS

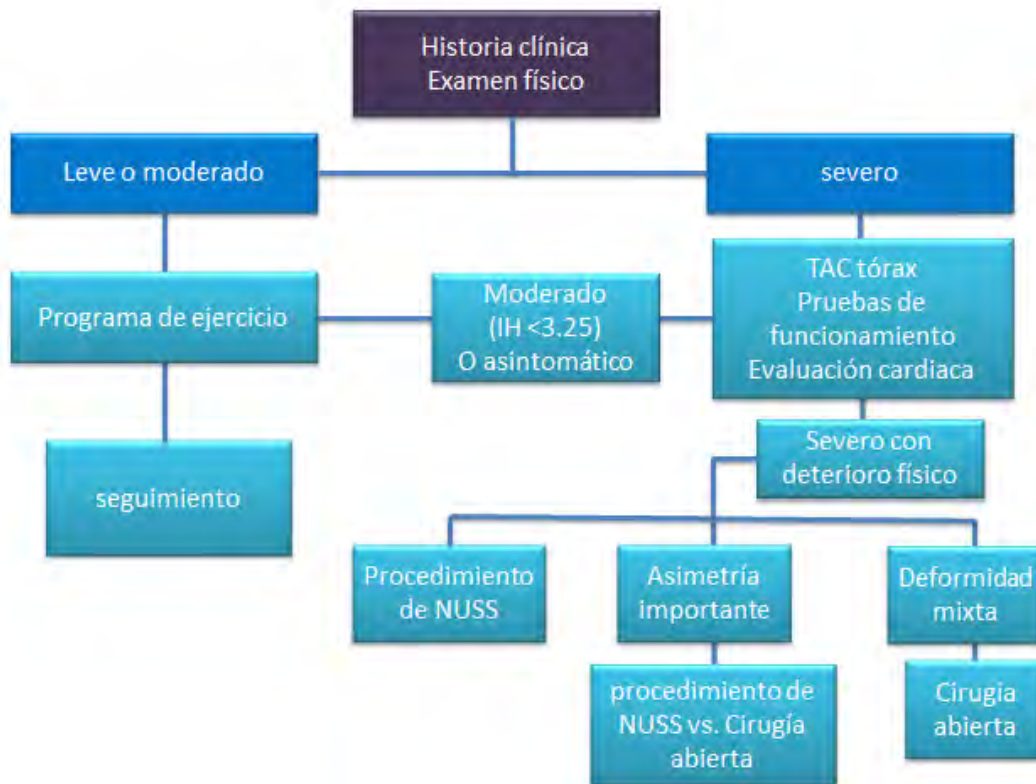
Si el paciente cursa con historia de alergia al Acero inoxidable, lo que ocurre en 2% de la población, se debe de colocar una barra de titanio, es importante realizar evaluaciones de la función respiratoria mediante una pletismografía (volumen pulmonar) y una espirometría (funcionamiento de la vía aérea) por las cuestiones expuestas previamente así como ecocardiograma. El manejo psicológico es una parte muy importante del manejo prequirurgico¹¹.

INDICACIONES PARA CIRUGIA

La reconstrucción quirúrgica está indicada en pacientes con deformidad severa asociada a impacto psicológico. Los criterios de inclusión inicialmente establecidos para el procedimiento de NUSS, pero también permiten seleccionar pacientes para cirugía abierta, son los que siguen:

1. Índice de Haller topográfico mayor de 3.5 asociado con compresión cardiaca o pulmonar.
2. Estudio de la función pulmonar demostrando patrón obstructivo o restrictivo.
3. Evaluación cardiaca demostrando compresión cardiaca, desplazamiento, prolapso mitral, soplo.
4. Documentación de la progresión de la deformidad en asociación con empeoramiento de síntomas físicos (falta de aire, disminución de la resistencia al ejercicio, palpitaciones, dolor torácico)
5. Falla en la reparación inicial^{1, 11}.

El siguiente algoritmo es propuesto para pacientes que presentan PE



Fuente: Frantz FW. Indications and guidelines for pectus excavatum repair. Curr Op in Ped. 2011; 23: 486-491.

El tiempo óptimo para la reparación de PE aparente es entre los 10 y 14 años, mientras el tórax aun es maleable. La reparación en los más jóvenes está indicada en casos de compresión cardiaca o pulmonar severa, deterioro físico. En los niños manejados con barra de acero con técnica de NUSS a temprana edad, la barra se deja in situ por periodo prolongados de tiempo debido a que con el crecimiento el pectus puede recurrir¹¹.

El Dr. Park, realizó un estudio en 1571 pacientes operados entre 1999 al 2011, en los que dividió en grupos: I (<5 años (39.3%), II (6-11 años (20.5%), III (12-20 años (25.5%), IV (>20 años (14.6%); realizó un estudio comparativo en los que se incluyó un score para determinar la asimetría. En los resultados la asimetría fue menor en el grupo I, la tasa de complicaciones y el ensanchamiento costal también fueron menores en este grupo, por lo que concluye que la reparación en pacientes mayores

de 3 años es segura y debe de realizarse de manera temprana para disminuir la asimetría secundaria al crecimiento^{11,12}.

Para la cirugía abierta durante la infancia aparte de la recurrencia existe el riesgo de crecimiento torácico desproporcionado y la posibilidad de restricción en el crecimiento pulmonar debido a la lesión de los centros de crecimiento del esternón y las costillas. El PE en post púberes es un verdadero reto debido al incremento de la rigidez de la pared torácica, la osificación cartilaginosa, así como la probabilidad de requerir múltiples barras, pero es en general bien tolerado¹¹.

TECNICA QUIRURGICA

Técnica de NUSS

De acuerdo a los principios descritos previos acerca de la reconfiguración de la pared del tórax antes de que ocurra la calcificación es posible remodelar la pared del tórax del niño, en quienes los tejidos, cartílagos y costillas aún son blandos, el Dr. Nuss describió su experiencia de 10 años de manejo en 1998 en los que describía su técnica mediante la inserción de una barra convexa de acero por debajo del esternón a través de una incisión en la pared torácica lateral sin resección costal, incluso en adolescentes. Basándose en la experiencia ganada por los servicios de ortopedia, ortodoncia, la barra fue dejada en posición durante varios años en lo que la reconfiguración del tórax se hacía permanente. De 1987-1990 la colocación de la barra se realizó mediante una incisión anterior en la pared torácica. Sin embargo desde 1991 la incisión se modificó a lateral y posteriormente con el advenimiento de la cirugía de mínima invasión la creación del túnel subesternal se realiza bajo visión directa mediante toracoscopia¹⁴.

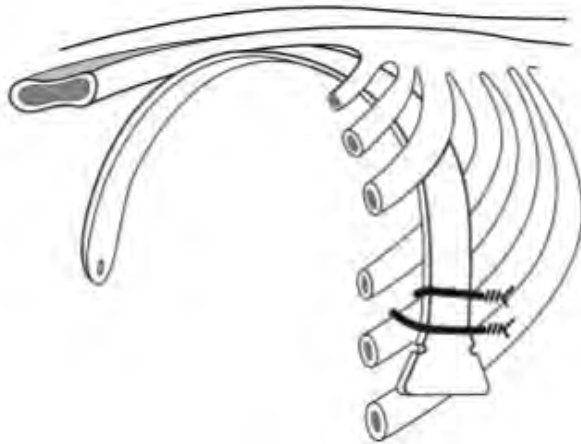


Fig. Principio de la reparación con técnica de Nuss. Tomado de: Minimally invasive repair of pectus excavatum using the Nuss Technique in children and adolescents: Indications, Outcomes, and limitations. Orthop trauma: sura resch

La cirugía se realiza mediante anestesia general, con intubación orotraqueal, se posiciona al paciente con ambos brazos en abducción sobre el hombro, para permitir el acceso a la pared lateral del tórax, con el paciente vestido la barra seleccionada es colocada en el pecho del paciente y es moldeada hasta su posición final convexa, es necesario exagerar la curvatura para vencer la presión de la curvatura de la pared anterior. Se realizan incisiones transversas de 2.5 cms a cada lado de la pared del tórax entre las líneas axilares anterior y posterior. Se realiza un túnel subcutáneo en dirección anterior y el espacio intercostal anterior seleccionado y es penetrado con una pinza Kelly curva de 30 cms, la pinza seleccionada es avanzada inmediatamente por debajo del esternón hasta que emerge en el lado opuesto. Se colocan cintas umbilicales en la punta de la pinza y son sacadas a través de lado opuesto, cuando el tracto es disecado lo suficiente la barra previamente preparada es atada a un extremo de la cinta umbilical y es traccionada lentamente, cuando la barra se encuentra en posición es volteada cara arriba y fijada a la parrilla costal, si es necesario se coloca una segunda barra superior o inferior. Si la barra se encuentra inestable se coloca un fijador perpendicular de 2 – 4 cms, si se usan dos barra ambas se fijan al mismo dispositivo. Antes del cierre de las incisiones se aplica un presión positiva espiratoria de 4 – 5 cms de H₂O para evacuar el aire atrapado. Ambas heridas se cierran por planos. Se realiza una radiografía de tórax para verificar la ausencia de neumotórax. Se maneja analgesia y sedación posquirúrgica y el alta es hasta que el paciente tolere la deambulaci6n¹⁴.

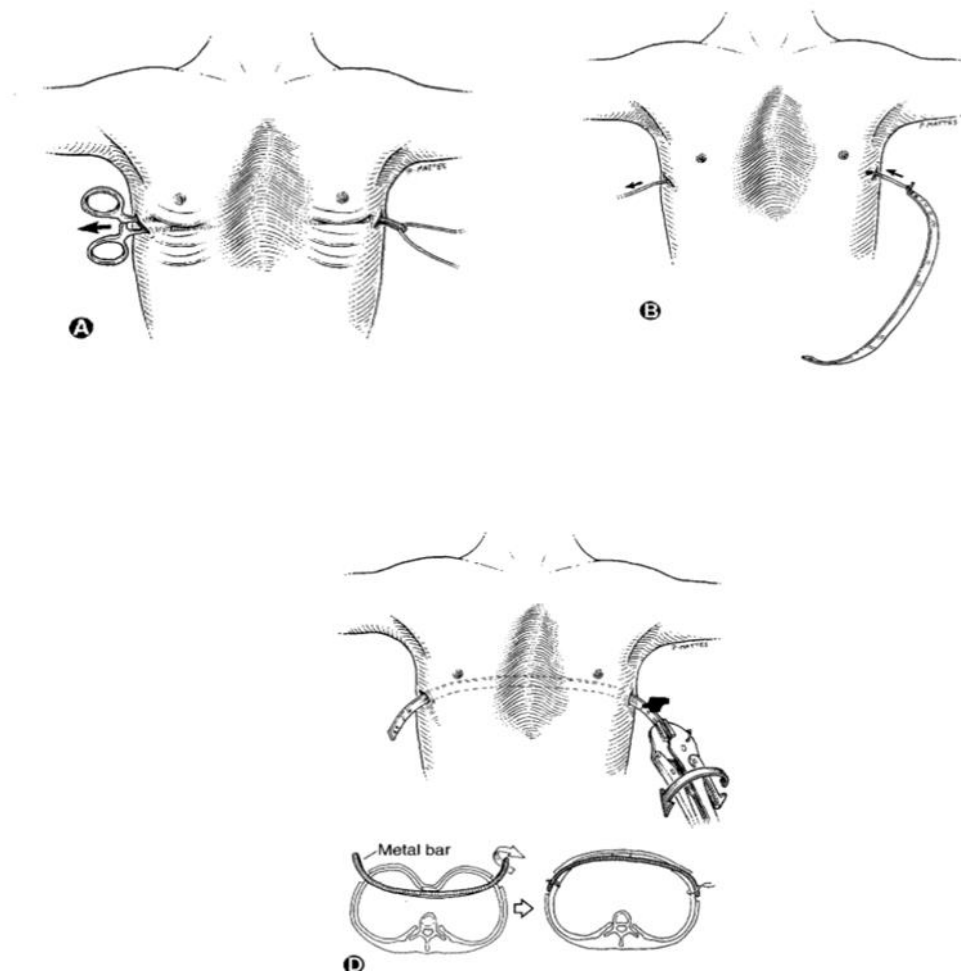


Fig . (A) Una pinza Kelly curva es introducida a través del mediastino, (B) se muestra como la barra es guiada a través del mediastino, (C) barra colocada con la concavidad boca abajo, (D) la barra es colocada boca arriba. Tomado de Parikh D, Crabbe DC, Auldish AW, Rothenberg SS. Pectus Excavatum. Nuss D, Kelly RE in Pediatric Toracic Surgery

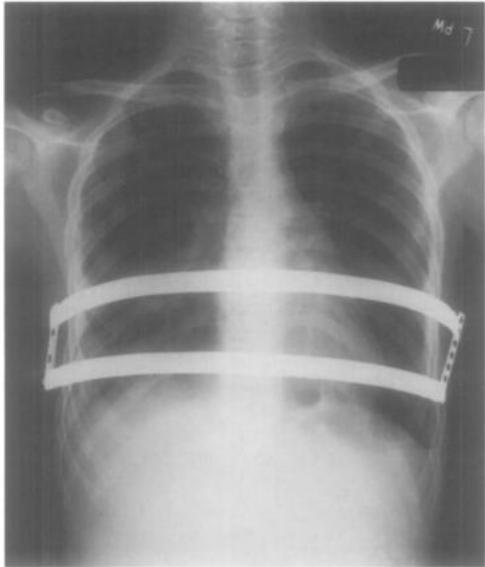


Fig. Cuando se colocan dos barras los extremos pueden ser unidos para formar un rectángulo. Tomado de Parikh D, Crabbe DC, Auldish AW, Rothenberg SS. Pectus Excavatum. Nuss D, Kelly RE in Pediatric Toracic Surgery

Técnica con cirugía de mínima invasión.-

Reparación por cirugía de mínima invasión.- la colocación del paciente es en posición supina con ambos brazos abducidos al hombro aproximadamente a 70°, cuidando no lesionar el plexo braquial. Métodos alternativos incluyen la elevación del torso sobre un colchón con extensión posterior de los brazos. Esta posición permite la inserción superior del toracoscopio al sitio de incisión.

La Toracoscopia se ha convertido en parte rutinaria de la inserción de barras de Nuss. La mayoría de los cirujanos emplean el lado derecho del tórax para realizar el abordaje y algunos más insertan el telescopio y el introductor a través del mismo orificio. En pacientes con deformidades profundas puede ser necesaria la Toracoscopia bilateral ya que el corazón no solo se encuentra solo comprimido sino también desplazado al lado izquierdo del tórax lo que impide la visibilidad desde el lado derecho. El trocar usualmente es insertado inferior al sitio de incisión, o a través de la misma o incluso superior cuando el brazo es extendido posteriormente. El sitio de inserción del trocar afecta la visibilidad y la inserción inferior permite una adecuada visibilidad no solo durante la tunelización también la colocación de los estabilizadores. La punta del introductor debe mantenerse visible durante la disección mediastinal si el defecto es muy profundo y no permite la adecuada

visualización este debe ser insertado a través del sitio contralateral, la insuflación con CO₂ debe mantenerse por debajo del 5 mmHg¹⁵.

-Tunelización:

Los sitios de entrada y salida del tórax deben ser realizados cerca del esternón con la finalidad de disminuir el riesgo de disrupción de los músculos intercostales. El túnel debe pasar justo por debajo del punto más profundo del esternón. Si el punto más profundo de la deformidad es inferior al cuerpo del esternón entonces el paciente requerirá dos barras. Una debajo del esternón y otra debajo del punto más profundo, dejando el introductor para elevar el esternón. Schaarschmidt ha desarrollado el abordaje extrapleuraleal con buenos resultados, sin embargo este es más difícil y con incremento del riesgo de lesión de los vasos mamarios^{15, 16}.

-Elevación del esternón

Cuando el introductor se encuentra en posición a través del mediastino es levantado en dirección anterior con lo que se corrige el PE, al realizar esta maniobra en varias ocasiones se previene el trauma subesternal y de los músculos intercostales causada por la rotación de la barra. Y se minimiza la presión sobre la barra con lo que disminuye el riesgo de desplazamiento. ^{15,16}.

-Estabilización de la Barra

Se desarrolló un estabilizador que al ser unido a la barra le permite mayor estabilidad. Inicialmente el estabilizador era fijado únicamente con suturas pero este era fácilmente separado de la barra por lo que se decidió la fijación con sutura de acero. Sin embargo aun con el estabilizador fijado de esta manera algunos pacientes presentan movilización de la barra en las primeras 3 semanas antes de que desarrolle tejido fibroso. Hebra y cols. Fueron los primeros en fijar la barra por debajo de la costilla y lo llamaron tercer punto de fijación. En algunos centros esto se hace mediante control toracoscopico para limitar la lesión pulmonar¹⁵.

-Número de Barras

Inicialmente este procedimiento se realizaba en pacientes jóvenes y solo bastaba una barra. Pero en la actualidad con más frecuencia es realizado en pacientes pos púberes y se ha observado que los resultados son más satisfactorio cuando se emplean dos barras, así mismo se ha observado que los pacientes portadores de Síndrome de Marfán, o con asimetría en gran cañón requieren dos barras^{15, 16}.

-Configuración de la barra

Para evitar la recurrencia, es necesario configurar la barra con una sección plana en el medio que no exceda los 2 – 4 cms en punto medio para soportar al esternón y el sitio de entrada y salida de la toracostomía, debe ser medial al borde esternal^{1, 15}.

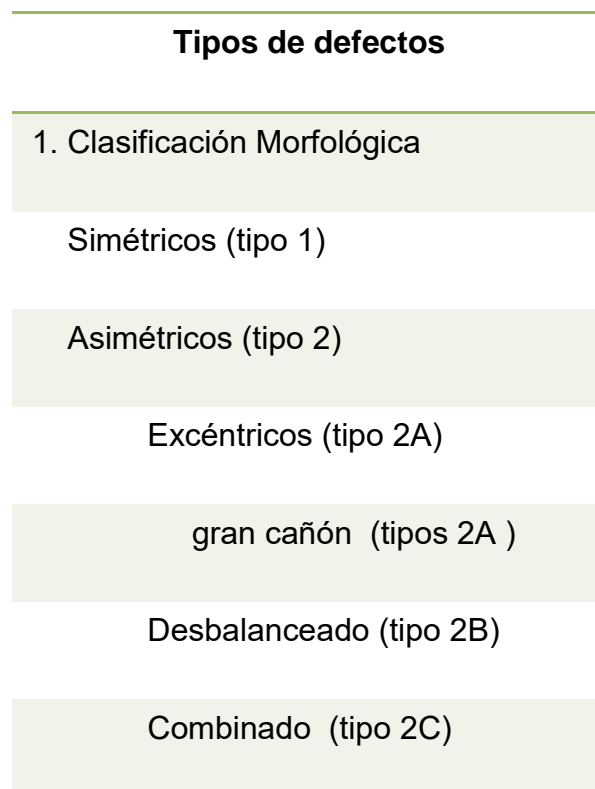
-Manejo del Dolor

Debido a que es bien conocido que el miedo disminuye el umbral del dolor, estos pacientes deben ser manejados con lorazepam una noche previa a su cirugía, así como en el área de pre anestesia se debe administrar una dosis de midazolam vía oral. Ya en quirófano los pacientes más pequeños son anestesiados e intubados previo a la colocación del bloqueo epidural, por otro lado los pacientes mayores reciben solo sedación leve antes de la colocación del bloqueo epidural. En un estudio realizado por Dalton en comparo dos grupos de pacientes, el primer grupo se le colocó catéter epidural y al segundo grupo se le manejo con analgesia iv en el post operatorio, los resultados fueron disminución de dolor en los dos primeros días posteriores a la intervención, los tiempos de estancia intrahospitalaria, inicio de la vía oral y escalas del dolor fueron similares para ambos grupos¹⁷. Por otro lado Lofts comparo la estancia intrahospitalaria de los pacientes que fueron manejados con catéter epidural, bloqueo costal y bloqueo paravertebral, los tres grupos presentaron escalas de dolor similares en los primeros días, pero la estancia intrahospitalaria fue menor en los grupos de bloqueo paravertebral y costal ($p < 0.5$). Los costos en los tres grupos fueron similares.¹⁸. En general se acepta la administración de ketorolaco se

inicia al momento de la preparación del paciente y continua hasta 1 día posterior al retiro del catéter epidural esto en el 3er día¹⁵. El fentanyl y la bupivacaina son administrados a través del catéter epidural hasta su retiro. Con un adecuado manejo del dolor estos pacientes pueden iniciar deambulacion en el 1er día post operatorio y ser dados de alta al día 4 o 5to. Día al alta los pacientes reciben ibuprofeno, oxicodona, diazepam y metocarbamol^{15, 16}.

OTRAS TECNICAS

El Dr Park realizó adaptaciones de la técnica quirúrgica inicialmente descrita por el Dr. Nuss, en las que clasificaron los defectos según la morfología en los siguientes grupos ^{12, 19,20}.



De acuerdo a las descripciones previas los siguientes diagramas incluyen el principio de la corrección quirúrgica, en el que se observa el principio del contorno, en el que la barra toma la forma exacta del pecho del paciente, tomando el máximo sitio de depresión con el de mayor protrusión a la inversión de la misma ²⁰.

La técnica de Crane en pacientes mayores o con hundimientos muy severos se recomienda la colocación de un sistema tipo grúa para elevar el esternón y de esa manera disminuir el riesgo de lesión cardíaca y/o lesión de músculos intercostales el recibir el peso del esternón hundido y prevenir así el desgarro ²⁰.

Para la reparación de defectos muy complejos el Dr. Park desarrolló la teoría llamada: múltiple momento, la cual consiste: el momento positivo en sistema de leva es la fuerza principal para levantar la depresión del esternón. El momento negativo se refiere a la fuerza de compresión ejercida en el punto de levantamiento. Para la reparación de defectos muy complejos es necesaria este tipo de técnicas, la combinación de momentos positivo-negativo en una sola sesión es la manera de corregir un defecto tipo depresión-protrusión (tipo 2C),

NUEVOS PROCEDIMIENTOS

Otros procedimientos incluyen la campana de aspiración de Koble, el cual es en la actualidad el tratamiento de elección en niños pequeños que aún tiene sus tejidos blandos y elásticos.

Otras opciones terapéuticas aún en fase experimental son el Bardajis pectus Up, en el que un tornillo es empleado para tirar hacia arriba. Y el Minimover magnético de Harrison, en el que se emplean dos imanes, es empleada para tirar hacia arriba del esternón hasta en 2 años.

REMOCION DE LA BARRA

El retiro de la barra se realiza a través de las incisiones previas bajo anestesia general, con una estancia intrahospitalaria promedio de 2 - 3 días. El tiempo de retiro de la barra se realiza a los 2 años de su colocación para pacientes pediátricos, 2 - 3 años para pacientes adolescentes y 3 - 4 años para adultos^{1, 8, 15, 16,18}.

PECTUS CARINATUM

Pectus carinatum representa un problema cosmético generalmente no asociado con patologías cardíacas o respiratorias. Diferentes opciones se han propuesto a lo largo del tiempo para el tratamiento quirúrgico de esta deformidad y, más recientemente, el interés ha aumentado en la literatura en los enfoques mínimamente invasivos en este contexto. 24

Pectus carinatum (PC) es una deformidad pediátrica relativamente común en la pared torácica congénita. Se caracteriza por un crecimiento excesivo anormal de los cartílagos costales que resulta en la protrusión anterior del esternón y los cartílagos costales adyacentes. Hay dos tipos principales de deformidad de PC: el más típico en el esternón medio es gladiolar, mientras que si está confinado al esternón superior se le conoce como una prominencia manubrial. En América del Norte, el PC tiene una incidencia estimada de 1 de cada 1500 nacidos vivos, una prevalencia general del 0,6% y un predominio masculino (proporción 4: 1). Aunque no se ha identificado un vínculo genético claro, se observa con frecuencia una ocurrencia familiar, lo que sugiere una predisposición genética 25.

La causa fundamental del PC es desconocida y la presentación más común es como un hallazgo aislado en un adolescente. Se puede asociar con ciertos trastornos genéticos o síndromes, más comúnmente defectos musculo esqueléticos (especialmente la curva espinal) y anomalías del tejido conectivo 25.

El pilar del tratamiento en los últimos 50 años ha sido una modificación de la técnica de Ravitch original en la que los cartílagos costales deformados son resecados quirúrgicamente junto con la reconfiguración de la pared torácica. El procedimiento es largo y tedioso y se asocia con riesgos y morbilidades que son comunes a los procedimientos quirúrgicos mayores. Los resultados a largo plazo se han mezclado, con informes de empeoramiento de los resultados cosméticos y disminución de la adherencia de la pared torácica en el tiempo. Por lo tanto, la reparación quirúrgica se ha reservado para los casos más graves; Esto deja a muchos pacientes y familias

con una leve a moderada deformidad en un dilema entre someterse a una extensa cirugía y/o dejar sin tratamiento 25.

La técnica de Nuss sin condrectomía y algunas otras versiones modificadas han demostrado la posibilidad de obtener resultados satisfactorios con un acceso mínimo, reduciendo la invasividad de la cirugía abierta originalmente propuesta por Ravitch. Los resultados cosméticos obtenidos con tales técnicas en la reparación de deformidades moderadas de la pared torácica son satisfactorios, según lo informado por Kálmán y Pérez. Sin embargo, la posibilidad de lograr los altos índices de éxito con estas técnicas mínimamente invasivas no ha sido probada adecuadamente en el tratamiento de deformidades severamente asimétricas esternocondrales. ²⁴

SINDROME DE POLAND

El síndrome de Poland es una enfermedad rara perteneciente al grupo de malformaciones torácicas, caracterizada por carencia parcial o total del músculo pectoral mayor. Además, las deformidades de las estructuras esqueléticas y musculares de la caja torácica, de la mama y del brazo superior ipsilateral pueden ocurrir de manera variable. Otras anomalías se asocian más raramente con el síndrome de Poland e incluyen síndrome de Möbius, síndrome de Klippel-Feil, anomalías renales, dextrocardia, leucemia, linfoma no Hodgkin y otros tumores ²⁶.

El síndrome de Poland tiene una ocurrencia esporádica estimada en 1 entre 30.000 y 32.000 nacidos vivos; Rara vez es familiar. Se han sugerido varias causas, entre las que se incluyen la migración anormal de los tejidos embrionarios que forman los músculos pectorales, la hipoplasia de la arteria subclavia y las lesiones intrauterinas por intento de aborto, pero ninguna de estas teorías ha sido aceptada uniformemente. Aunque algunas formas de sindactilia han sido descritas como rasgos autosómicos dominantes, un patrón similar no se ha demostrado en pacientes con síndrome de Poland, que es generalmente esporádico 9.

Debido a que la mayoría de los pacientes no presentan deterioro torácico funcional, las operaciones para estas deformidades de la pared torácica son en gran parte

cosméticas para restaurar el hueco subclavicular y la falta del pilar axilar anterior debido a la ausencia del músculo pectoral mayor, la dislocación del complejo pezón-areola y, en mujeres, asimetría de mama 26.

Se han utilizado muchas técnicas diferentes para buscar la mejor solución para la reconstrucción pectoral y mamaria en pacientes con Síndrome de Poland, incluyendo colgajo ancho dorsal, implantes mamarios o pectorales y, más recientemente, transferencia de grasa (lipofilling) realizada por la técnica de Coleman. La reconstrucción con colgajo dorsal ancho, descrita por primera vez hace más de un siglo, puede dar resultados satisfactorios al proporcionar tejido muscular, grasa y de la piel al área del seno. Sin embargo, el sacrificio de uno de los músculos más importantes del hombro y el brazo causa no sólo defectos estéticos, sino también un posible deterioro funcional. La atrofia de las aletas y una alta incidencia de seroma son otras desventajas posibles. Por otra parte, el músculo dorsal ancho no siempre está bien representado en Síndrome de Poland, por lo que la técnica no es factible en todos los pacientes 27.

En las últimas décadas, el colgajo miocutáneo del dorsal ancho, pediculado o libre, se ha utilizado principalmente para mejorar la apariencia y calidad de vida de los pacientes con síndrome de Poland, especialmente aquellos con cargas psicológicas y físicas pesadas. Este procedimiento quirúrgico requiere el logro de un crecimiento físico completo y se considera comúnmente, eventualmente en asociación con un implante, el patrón de oro, tanto para los pacientes adultos de sexo femenino como masculino. Por lo tanto, los adolescentes generalmente están excluidos de cualquier cirugía reconstructiva 26.

El colgajo del dorsal ancho se considera el estándar de oro en el abordaje quirúrgico para aquellos pacientes que han logrado un crecimiento físico completo. Se utiliza comúnmente para la cirugía reconstructiva mamaria autóloga debido a su confiabilidad y seguridad. Sin embargo, en la literatura no se describe con claridad la pérdida de músculo dorsal ancho: para muchos autores, no conduce a un deterioro

funcional significativo, pero muchos otros han demostrado que, tras la transposición del dorsal ancho, los problemas podrían ocurrir de forma variable. Por lo tanto, consideramos la transposición del dorsal ancho en los pacientes jóvenes del síndrome de Poland un procedimiento quirúrgico inadecuado, especialmente teniendo en cuenta la hipoplasia frecuente del dorsal anatómico ipsilateral y posibles problemas posturales resultantes de las anomalías del síndrome de Poland 26.

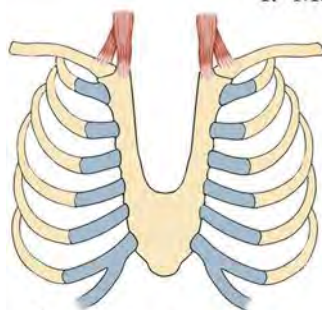
Diferentes grados de gravedad del síndrome de Poland. (A) Síndrome de Poland clásica con déficit de músculo pectoral e hipoplasia de las costillas. (B) Síndrome de Poland completa con gran defecto de costilla, déficit muscular extenso, dextrocardia aislada, anomalía ipsilateral de la mano y agenesia renal ²⁸.

HENDIDURA ESTERNAL

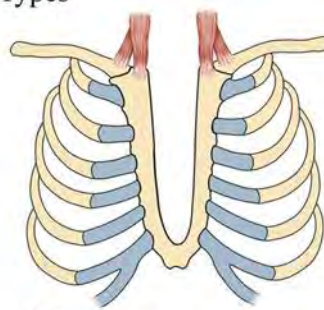
La hendidura esternal también conocido como esternón bífido o fisura esternal, es un fallo parcial o completo de la fusión de las mitades esternal, que se manifiesta como un defecto de la línea media del esternón de diferente longitud y posición. Se puede clasificar en tipos principales (superior, subtotal, total e inferior) y en tipos raros (mediana y con fisura mandibular) (Fig. 1) ²⁸.

CLASSIFICATION OF STERNAL CLEFTS

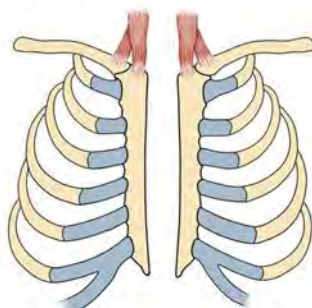
I. Main Types



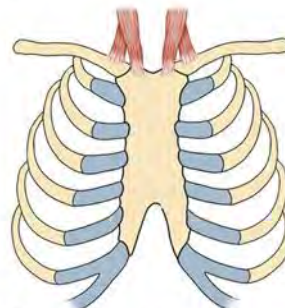
A Superior Sternal Cleft



B Subtotal Sternal Cleft

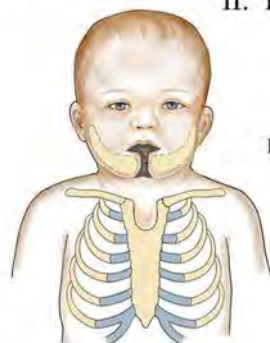


C Total Sternal Cleft

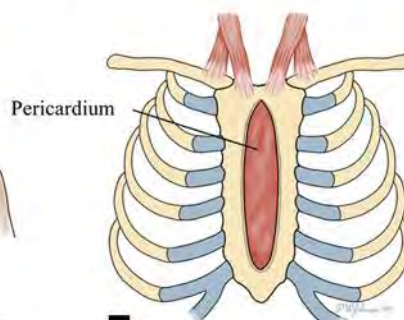


D Inferior Sternal Cleft

II. Rare Types



E Superior Sternal Cleft
With Cleft Mandible



F Median Sternal Cleft

La condición suele caracterizarse por el defecto en la parte superior del esternón que se profundiza paradójicamente durante la inspiración y sobresale con la espiración, la tos o la maniobra de Valsalva. El corazón pulsante se puede notar bajo la piel delgada y a veces ulcerada e infectada. Los hemangiomas craneofaciales (más frecuentes en mujeres) y el rafe de la línea media supraumbilical son comunes. La herniación pulmonar en la parte superior del defecto puede ocurrir durante el aumento de la presión intratorácica si la diástasis intraclavicular (rango de 2 a más de 6 cm) es ancha. Puede estar presente una hernia umbilical o la diástasis del

músculo recto abdominal. El diagnóstico se establece fácilmente después del parto ²⁸.

Los defectos intracardiacos y las anomalías del arco aórtico (aneurisma aórtico, coartación) son más frecuentes en los casos de hendidura esternal total donde se comunica la cardiopatía con una incidencia del 8%. El hemangioma intratraqueal y las lesiones vasculares del sistema vertebro basilar deben excluirse antes de la cirugía para evitar complicaciones. La hendidura esternal inferior se asocia a menudo con la pentalogía de Cantrell. El tratamiento quirúrgico indicado por varias razones: (1) la falta de protección ósea hace que el corazón y los grandes vasos sean susceptibles al trauma; (2) la ulceración de la piel adelgazada y la posible conexión dermopericárdica puede conducir a una pericarditis infecciosa; (3) movimientos paradójicos de la pared torácica anterior pueden resultar en desplazamiento mediastínico, sobrecarga ventricular derecha, arritmias, y así sucesivamente; (4) la disnea, la aeración pulmonar reducida y el reflejo de la tos podrían conducir a infecciones respiratorias más frecuentes; (5) la aparición del corazón sobresaliente perturba a los pacientes y los padres; (6) la posible ampliación del defecto con el tiempo dificulta su corrección; y (7) la hernia umbilical y la diástasis del músculo recto requieren corrección que podría realizarse simultáneamente. La corrección quirúrgica se recomienda durante el período neonatal cuando un tórax compatible permite la aproximación directa de las mitades esternal ²⁸.

El pericondrio es tallado de las mitades esternal, se volvió hacia adentro, y suturó juntos, creando así la lámina esternal posterior. Esta técnica también prepara los bordes esternales para la unificación. Las muescas o el acuñamiento de las barras esternales pueden facilitar su alineación antes de que se unan utilizando suturas interrumpidas no absorbibles (Figuras 5 y 6). En los pacientes de mayor edad y en los casos de defectos más amplios, se recomiendan las condrotomías deslizantes para facilitar la aproximación y reducir la posibilidad de compresión interna. Las diástasis cefálicas anchas pueden requerir la movilización de las uniones esternoclaviculares. En los casos de hendidura esternal subtotal, el puente

cartilaginoso distal manteniendo las mitades separadas debe resecarse. Aunque raramente es necesario, la sutura de los músculos en la base del cuello puede ser implementada para prevenir la hernia pulmonar ²⁸.

Formación de las aletas pericondriales para la creación de la lámina posterior del esternón. Condrotomías deslizantes. Corte de las barras esternal y esternotomía de cuña central para aproximación de las mitades esternal ²⁸.

Reparación de la hendidura esternal superior. Movilización de las uniones esternoclaviculares. Sutura de las aletas pericondriales. Cruzamiento y sutura de los apegos mediales de los músculos esternocleidomastoides. Unión de las mitades esternal ²⁸.

PENTALOGÍA DE CANTRELL

Pentalogía de Cantrell es una anomalía congénita rara con una prevalencia de 1 en el rango de 65 000 a 200 000 nacimientos. La etiología de esta compleja malformación es sólo parcialmente aclarada. Un defecto de la línea media, que es la característica principal de la PC, probablemente ocurre como resultado de la migración anormal del mesodermo esplácnico y somático entre el 14 y el 18 día después de la concepción. Como resultado de estos trastornos tempranos, el tabique transversal no se desarrolla adecuadamente, dando lugar a defectos diafragmáticos y pericárdicos. Las lesiones intracardiacas resultan muy probablemente del desarrollo defectuoso del epimiocardio, que se deriva del mesodermo esplácnico. La participación del mesodermo antes de su diferenciación en capas esplácnicas y somáticas puede resultar en una pentalogía completa, sin embargo, cuando "lesión" se produce más tarde, puede ahorrar el corazón. El fracaso de la fusión esternal, con el corazón ectópico como consecuencia, es el resultado de una detención durante el proceso de encarpetamiento del corazón durante la cuarta semana de desarrollo embrionario ²⁹.

También puede implicar una combinación de malformaciones complejas como Pentalogía de Cantrell, un síndrome de defectos congénitos caracterizado por un

defecto de la pared abdominal supraumbilical de la línea media, un defecto de la parte inferior del esternón, una deficiencia del diafragma anterior, un defecto en el diafragma Pericardio, y una serie de malformaciones congénitas del corazón ³⁰.

Pentalogía de Cantrell se suele diagnosticar en el primer trimestre del embarazo con ultrasonido de dos dimensiones en tiempo real. La Pentalogía de Cantrell se asocia a menudo con hernia diafragmática anterior. Y los defectos pericárdicos diafragmáticos, por lo tanto, en algunos casos los derrames pericárdicos se pueden encontrar haciendo pronóstico aún peor ²⁹.

El tratamiento posnatal de la Pentalogía de Cantrell se define principalmente por la extensión de las malformaciones. La reparación quirúrgica del onfalocele con la reconstrucción de la parte ventral del diafragma y la reposición del corazón hacia atrás a una posición más profunda en el tórax. La cirugía se realiza en el período neonatal o temprano posible en la infancia. La mayoría de los pacientes son tratados con un enfoque escalonado, donde los procedimientos de salvar la vida se realizan en primer lugar. Sin embargo, algunos informes presentaron mejores resultados a corto plazo en pacientes seleccionados tratados con una corrección quirúrgica en una etapa. La principal complicación del abordaje en una etapa es una presión abdominal alta e intratorácica que puede reducir la carga cardíaca y provocar una afección potencialmente mortal. El pronóstico de los pacientes con Pentalogía de Cantrell se basa en la presencia y gravedad de las anomalías cardíacas con una tasa de supervivencia global estimada por debajo del 40% a pesar de la cirugía ²⁹.

En conclusión, es una malformación fetal con alta mortalidad perinatal. Se puede diagnosticar mediante ecografía, pero la variedad de patrones puede hacer que el diagnóstico sea bastante complicado y difícil ²⁹.

JUSTIFICACIÓN

Existen estudios acerca de la mejoría clínica y funcional de los pacientes con malformaciones de la pared torácica, posterior a la corrección quirúrgica, que en algunas veces no se corroboran con mejoría en las pruebas funcionales respiratorias. No conocemos la frecuencia de presentación de las malformaciones de la pared torácica en nuestro hospital siendo este de referencia de la región noroccidente del país y tenemos varios pacientes en espera de corrección, Es importante promover el envío de estos pacientes para su estudio, y evaluación de manera más temprana ya que en la actualidad se acepta que la corrección de las malformaciones de la pared torácica tiene buenos resultados y escasas complicaciones. La trascendencia de nuestro estudio radica en que conoceremos la frecuencia actual de nuestros pacientes con malformación de la pared torácica que tenemos en control en nuestra unidad y si su corrección ha sido la adecuada. Es importante realizar difusión del tema y su reconocimiento como una entidad nosológica que puede llegar a ameritar corrección quirúrgica.

Justificación:

Magnitud:

Existen algunos estudios acerca de la mejoría clínica y funcional de los pacientes con Malformaciones de la pared torácica, posterior a la corrección quirúrgica, que en algunas veces no se corroboran con mejoría en las pruebas funcionales respiratorias. Es importante promover el envío de estos pacientes para su estudio, y evaluación de manera más temprana ya que en la actualidad se acepta que la corrección de las malformaciones de la pared torácica tiene buenos resultados y escasas complicaciones. Es importante realizar difusión del tema y su reconocimiento como una entidad nosológica que puede llegar a ameritar corrección quirúrgica.

Trascendencia:

Es adecuado poder tener la información de la frecuencia de las Malformaciones de la Pared torácica de la región Nor-Occidente de México para poder darnos cuenta de la importancia de la patología y de los pacientes que están en espera de su corrección quirúrgica de su malformación, ya que algunos tipos si les ocasionan dificultad para el ejercicio así como repercusión en la función cardiopulmonar y otros problemas de tipo psicológico de autoaceptación y autoestima.

Impacto:

Sería adecuado saber cuál es la frecuencia de los pacientes con malformaciones de la pared torácica en la región Nor-Occidente de México y así poder obtener las tasas de incidencia y prevalencia de cada una de las malformaciones de la pared torácica que se observan en este hospital de concentración y poder compararlas con las del resto del país e incluso a nivel internacional.

Factibilidad:

Es posible llevar a cabo este estudio ya que el hospital donde se realizará es un hospital de concentración de la región Nor-Occidente del país, y en la consulta

externa del servicio de cirugía pediátrica se captan a los pacientes con diagnóstico de malformación de la pared torácica, y se quiere saber cuántos pacientes se tienen en lista de espera lo más frecuente por falta de oportunidad quirúrgica debido a que se cuenta solo con un turno quirúrgico a la semana.

Vulnerabilidad:

Lo que podría hacer que no se lleve a cabo en forma adecuada este estudio sería perder la información que se tiene de los pacientes con diagnóstico de malformaciones de la pared torácica con los que cuenta el hospital de Pediatría del CMNO, IMSS.

Planteamiento del problema

Las deformidades congénitas de la pared torácica se dividen generalmente en cinco categorías: pectus excavatum, pectus carinatum, síndrome de Poland, defectos esternales y las displasias misceláneas o las deformidades torácicas observadas en los trastornos esqueléticos difusos. De estas el 90% de las presentaciones corresponden a pectus excavatum.

Actualmente desconocemos la frecuencia de los pacientes que tenemos en control en nuestra UMAE Hospital de Pediatría CMNO IMSS, siendo este un hospital de concentración de la región nor-occidente del país y conocer la evolución que ha tenido cada paciente durante la corrección siendo que a partir del 2012 se inició el manejo quirúrgico de pectus excavatum en esta unidad.

Pregunta de investigación:

Cuál es la frecuencia de malformaciones de la pared torácica en la UMAE, Hospital de pediatría, del Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Conocer la frecuencia de pacientes con diagnóstico de malformación de la pared torácica en control en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente, del IMSS.

OBJETIVOS PARTICULARES.

1. Describir las variables socio-demográficas de los expedientes de pacientes con malformaciones de la pared torácica, en control en la UMAE HP CMNO IMSS.
2. Identificar los tipos de Malformaciones de la pared torácica de los pacientes en la consulta externa de la clínica de Tórax, en la UMAE HP CMNO IMSS.
3. Determinar la frecuencia de pacientes con diagnóstico de malformación de la pared torácica, en espera de corrección quirúrgica en la UMAE HP CMNO IMSS.
4. Determinar la frecuencia de pacientes con diagnóstico de malformación de la pared torácica, con corrección quirúrgica en la UMAE HP CMNO IMSS.
5. Conocer el lugar de residencia de los pacientes con diagnóstico de malformaciones de la pared torácica en control en la UMAE HP CMNO IMSS
6. Describir el tiempo quirúrgico y las complicaciones post-operatorias de los pacientes con diagnóstico de malformación de la pared torácica a quienes se les realizó corrección quirúrgica.

7. Determinar la estancia hospitalaria promedio que han requerido los pacientes con diagnóstico de malformación de la pared torácica y han sido sometidos a corrección quirúrgica en el la UMAE, HP CMNO IMSS.

Hipótesis:

Por el tipo de estudio que se pretende realizar, se espera que genere una Hipótesis.

MATERIAL Y METODOS:

DISEÑO DE ESTUDIO:

Descriptivo, comparativo.

TIPO DE ESTUDIO

Retrospectivo, observacional.

POBLACION DE ESTUDIO:

- Pacientes con malformación de la pared torácica ya intervenidos quirúrgicamente para su corrección en la UMAE, HP CMNO, IMSS
- Pacientes con malformación de la pared torácica sin corrección aún, que se están vigilando por la consulta externa en la UMAE HP CMNO IMSS.

PERIODO DE ESTUDIO:

Junio 2017- septiembre 2017.

UNIVERSO DE TRABAJO:

Pacientes con Malformación de la pared torácica (Pectus excavatum, Pectus Carinatum, Síndrome de Poland, Hendidura ETERNAL, Pentalogía de Cantrell, Ausencia de costillas.) que son captados en la consulta externa de la clínica de tórax, servicio de cirugía pediátrica; que ya fueron intervenidos para su corrección y los que aún se encuentran en espera de la intervención quirúrgica.

LUGAR DONDE SE DESARROLLARÁ EL ESTUDIO:

Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría

Servicio de Cirugía Pediátrica, Clínica de Tórax.

Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social

DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO:

CRITERIOS DE INCLUSION:

- Pacientes con malformación de la pared torácica, que ya fueron intervenidos para su corrección y se encuentran en control por la consulta externa en la clínica de tórax del servicio de Cirugía pediátrica, en la UMAE HP del CMNO IMSS.
- Pacientes con malformación de la pared torácica, que aún no se ha realizado su corrección y se encuentran en control por la consulta externa en la clínica de tórax del servicio de Cirugía pediátrica, en la UMAE HP del CMNO IMSS.

CRITERIOS DE EXCLUSION:

- Pacientes que se presenten malformación de la pared torácica y se encuentren en control en la CE en la UMAE HP CMNO IMSS, pero que por alguna otra causa no asociada a la patología estudiada presenten muerte.

CRITERIOS DE NO INCLUSION:

- Pacientes con malformación de la pared torácica en control por la CE de la clínica de tórax del servicio de cirugía pediátrica y que se encuentre su expediente clínico incompleto.

PROCEDIMIENTOS:

VARIABLES

INDEPENDENTE:

- Malformaciones de la pared torácica

DEPENDIENTES:

a) Pectus excavatum

Corregido

Aun sin corregir.

b) Pectus carinatum.

c) Síndrome de Poland

d) Pentalogía de Cantrell

e) Hendidura esternal.

INTERVINIENTES:

Genero

Edad

Lugar de residencia.

Enfermedades asociadas.

Síndrome de Marfán.

Cardiopatía

Enfermedad pulmonar

OPERACIONALIZACION DE VARIABLES.

Nombre de la variable	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICION OPERACIONAL	Escala de medición
Edad	Tiempo transcurrido desde su nacimiento del paciente en estudio hasta la fecha en que se capturo el dato.	Años Meses Días	Cuantitativa, continua
Genero		Hombre (1) Mujer (0)	Cualitativa
Diagnóstico	Detección de la Malformación de la pared torácica	Pectus excavatum Pectus carinatum Hendidura Esternal Síndrome de Poland Costillas faltantes Pentalogía de Cantrell	Cualitativa, Nominal Si no
Enfermedades asociadas	Presencia de comorbilidades en relación a la patología de base	<ul style="list-style-type: none"> • Cardiopatía • Neumonía • Malformaciones asociadas 	Cualitativa Nominal
Lugar de residencia	Área geográfica del país de donde es originario y fue enviado	Tijuana Los Cabos Sonora Mazatlán Culiacán Nayarit Jalisco Michoacán Colima	Cualitativa.

PROCESAMIENTO DE DATOS Y ASPECTOS ESTADISTICOS.

CALCULO DEL TAMAÑO DE MUESTRA.

Por ser estudio descriptivo no requiere cálculo de tamaño de muestra

ANALISIS ESTADISTICO

- Las variables cualitativas se analizarán a través de estudio descriptivo con frecuencias y porcentajes.
- Las variables cuantitativas se analizarán en base a las características de la distribución de datos y con chi cuadrada y T de Student
- Se utilizará medianas y rangos en caso de curva no simétrica.
- O bien con medias y desviaciones estándar en caso de curva simétrica.
- Los datos se capturarán en el paquete Microsoft Excel 2010.
- El análisis se realizará en el paquete estadístico SPSS 21.0 para Windows.
- Los resultados se presentaran en tablas y gráficos.

ASPECTOS ETICOS:

La presente investigación se considera sin riesgo ya que solo se revisaran expedientes clínicos de los pacientes con el diagnóstico de malformaciones de la pared torácica que se encuentren en control por la consulta externa en la clínica de tórax del servicio de cirugía pediátrica de la UMAE HP CMNO IMSS en el tiempo indicado

Se considera con lo establecido en la Ley General en Salud en materia de investigación para la salud y se da cumplimiento a los artículos 13 y 14, del título segundo y de acuerdo al artículo 17 de la misma ley

Se respetara la confidencialidad y el anonimato de los pacientes. Los resultados únicamente serán con fines de investigación

El estudio será elaborado bajo los lineamientos internacionales de investigación establecidos en la declaración de Helsinki Finlandia en 1969 de la Asociación Médica Mundial sobre los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos

El protocolo será sometido a revisión del comité Local de investigación en salud (CLIEIS 1302) de la UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS.

RECURSOS

HUMANOS

En el HP CMNO IMSS, existe el personal capacitado tanto médicos, como enfermería, trabajo social, rehabilitación, y padosiquiatria para la atención oportuna y adecuada de los pacientes con Malformaciones de la pared torácica

FISICOS:

En el HP CMNO IMSS, se cuenta con áreas de Urgencias, Consulta externa, Imagenologia diagnostica, quirófanos, unidad de terapia intensiva pediátrica, trabajo social, nutrición, biblioteca, unidad de investigación, para la adecuada atención oportuna con calidad y calidez de los pacientes con Malformaciones de la pared torácica de la región Nor-Occidente del México.

MATERIALES:

- Computadora laptop
- Impresora Hp Deskjet D2660
- Cartuchos de impresora HP
- Material de oficina: lápiz, pluma, hojas blancas, fotocopias que será proporcionado por el investigador.

FINANCIEROS:

Se cuenta con los recursos propios de la institución, no existe financiamiento externo por parte de ninguna empresa externa.

EXPERIENCIA DEL GRUPO:

Se cuenta con Cirujano de Torax con experiencia en cirugia de minima invasion y con anesthesiologos peditras con experiencia en este tipo de pacientes ademas la UMAE cuenta con departamento de Imagenologia con la infraestructura necesaria para el adecuado diagnostivo de esta patologia, asi como areas de quirofanos, terapia intensiva y hospitalizacion y consulta externa para su adecuada atencion de los pacientes con malformaciones de la pared toracica.

VARIABLES

INDEPENDIENTE

- Malformaciones de la pared torácica
 - Pectus excavatum
 - Pectus carinatum
 - Hendidura esternal
 - Pentalogia de Cantrell
 - Síndrome de Poland

DEPENDIENTES

- Corregida
- No Corregida

IINTERVINIENTES

- Genero
- Edad
- Lugar de residencia
- Tiempo en espera de su corrección.

DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO: Previo al inicio del estudio, se solicitara autorización del Comité Local de Investigación y Ética en investigación en salud (CLIEIS 1302) de la UMAE, Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS. Se realizará una detallada revisión de expedientes físicos y electrónicos de pacientes con diagnóstico de Malformaciones de la pared torácica que cumplieran con los criterios de inclusión. Se iniciara la recolección de los datos una vez que se nos haya otorgado la autorización, en un instrumento pre-diseñado (anexo 1). Una vez recolectada la información se vaciará en una base de datos Excel v. 2010 para su análisis. Finalmente se obtendrán los datos estadísticos con los cuales se realizaran los resultados, discusión y conclusión de la presente investigación.

ASPECTOS ETICOS: La presente investigación se considera sin riesgo ya que solo se revisaran expedientes clínicos de pacientes con el diagnostico de Malformaciones de la pared torácica, en el tiempo indicado. Se considera con lo establecido en la Ley

General en Salud en materia de investigación para la salud y se dará cumplimiento a los artículos 13 y 14, del título segundo y de acuerdo al artículo 17 de la misma ley. Se respetara la confidencialidad y el anonimato de los pacientes. Los resultados únicamente serán con fines de investigación. El estudio es elaborado bajo los lineamientos internacionales de investigación establecidos en la declaración de Helsinki Finlandia en 1969 de la Asociación Médica Mundial sobre los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos. El protocolo será sometido a revisión del comité Local de investigación en salud (CLIEIS 1302) de la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente. IMSS.

ASPECTOS ESTADISTICOS: Las variables cuantitativas se analizaran a través de estudio descriptivo con frecuencias y porcentajes. Las variables cuantitativas se analizaran en base a las características de la distribución de datos Se utilizaran medianas y rangos en caso de curva no simétrica. O bien con medias y desviaciones estándar en caso de curva simétrica. Los datos se capturaran en el paquete Microsoft Excel 2010. El análisis se realizara en el paquete estadístico SPSS versión 22. Los resultados se presentaran en tablas y gráficos.

RECURSOS E INFRAESTRUCTURA:

HUMANOS: Cirujano pediatra; Radiólogo; Cardiólogo; Neumólogo; Anestesiólogo Pediatra; Paidopsiquiatra; Trabajo social; Técnico en cirugía de mínima invasión; Técnico en fisiología pulmonar; Enfermería; Camillería.

FISICOS: La UMAE Hospital de Pediatría del CMNO, IMSS cuenta con departamento de Imagenología diagnóstica, rehabilitación, área de consulta externa, hospitalización, terapia intensiva y quirófanos donde se puede atender al 100% este los pacientes con malformaciones de la pared torácica desde su inicio, seguimiento, hasta su resolución y puede ofrecer una adecuada atención con calidad.

MATERIALES: Computadora laptop; Equipos de cómputo en la UMAE, Hospital de Pediatría del CMNO, IMSS; Impresora HP Deskjet D2660; Cartuchos de impresora HP; Material de oficina: lápiz, pluma, hojas blancas, fotocopias que serán proporcionado por el investigador.

FINANCIAMIENTO: El proyecto no recibe financiamiento externo. Solo se cuenta con los recursos propios de la institución (IMSS).

FACTIBILIDAD. Si es posible llevar a cabo el estudio ya que se cuenta con un buen número de pacientes captados con malformaciones de la pared torácica y se tiene la experiencia por parte del personal médico en todas las especialidades.

EXPERIENCIA DEL GRUPO:

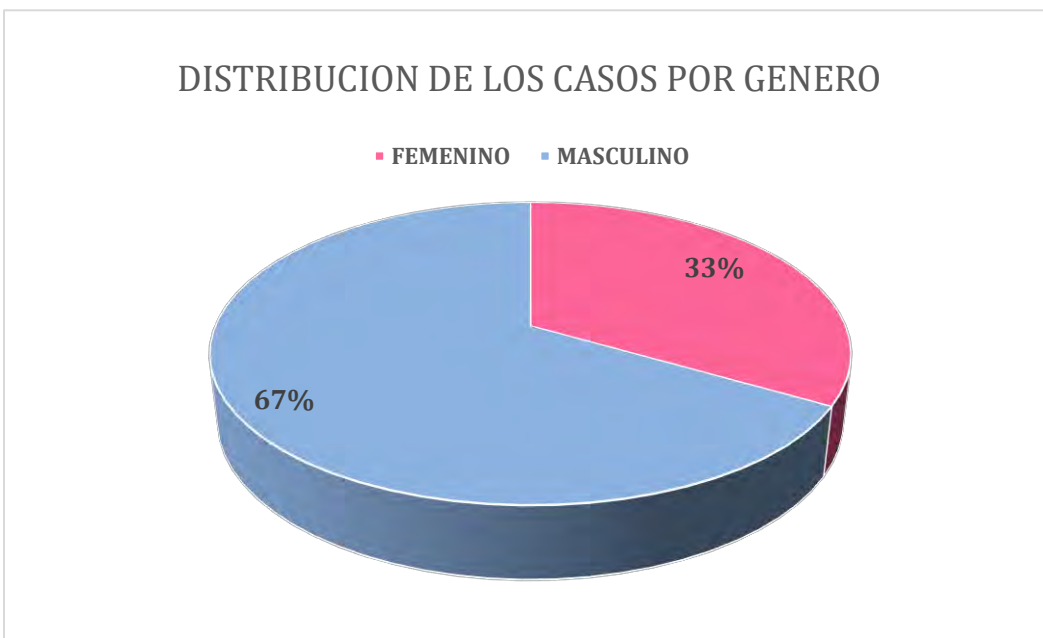
Se cuenta con Cirujano de Torax con experiencia en cirugía de mínima invasión y con anesthesiologos pediатras con experiencia en este tipo de pacientes además la UMAE cuenta con departamento de Imagenología con la infraestructura necesaria para el adecuado diagnóstico de esta patología, así como áreas de quirófanos, terapia intensiva y hospitalización y consulta externa para su adecuada atención de los pacientes con malformaciones de la pared torácica.

TIEMPO A DESARROLLARSE: De Junio a Octubre del 2017.

RESULTADOS

Se realizó un estudio observacional en la UMAE pediatría CMNO IMSS en el cual se encontró un total de 37 pacientes en el servicio de pediatría con el diagnóstico de malformación de la pared torácica de total de los casos al 48.64 fueron candidatos para cirugía con un total de 18 pacientes.

Se efectuó un análisis univariado y bivariado de la población total (18 casos) los cuales fueron atendidos en el servicio de pediatría durante el periodo de estudio, obteniendo lo siguiente: la media de edad de los pacientes al momento del diagnóstico fue de 0 días ya que el diagnóstico se realizó al nacimiento, en cuanto al género 6 correspondieron al género femenino lo que representa un 33.33% y 12 del género masculino con el 66.66%.



La media de edad al momento de la cirugía fue de 12.27 con una desviación estándar de 3.26. Se obtuvo un índice de Haller con una media de 5.6 y una desviación estándar de 1.6. (Tabla 1).

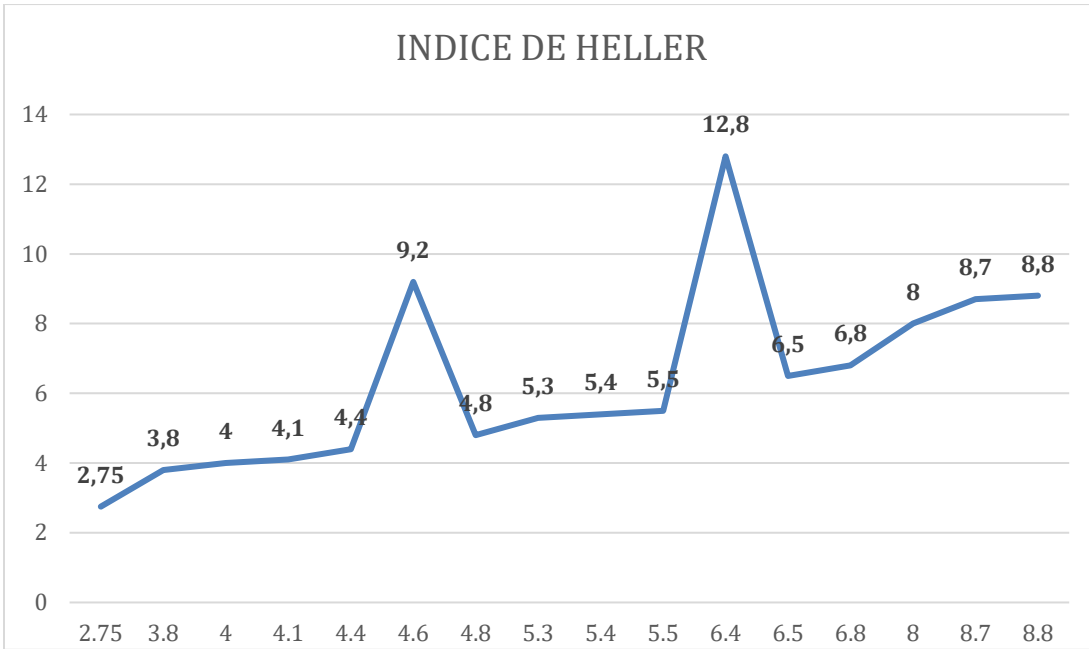
Tabla 1. Características generales de los pacientes con malformaciones de la pared torácica en la UMAE pediatría CMNO IMSS

CARACTERISTICAS	No. (18)	DE
Genero		
Femenino	6(33.33%)	
Masculino	12(66.66%)	
Edad al diagnostico	0	
Edad de cirugía	12.27	3.26
Índice de Heller	5.6	1.7
Tiempo quirúrgico	2.05	0.72

No.= Numero

%=Porcentaje

DE: desviacion estandar Min: valor minimo, Max: valor maximo



En cuanto al tipo de malformación asociado a la patología de base 12 caso no presentaron ninguna con el 66.67%, síndrome de Marfan 3 casos con el 16.67%, cardiopatía 1 caso con el 5.56% y neuropatía dos caos con el 11.11%.

Con respecto a las características generales del procedimiento quirúrgico 4 casos presentaron bloqueo con el 22.22%, 14 requirieron anestesia general balanceada con el 77.78%, la duración del procedimiento quirúrgico la media fue de 2.05 horas con una desviación estándar de 0.72. El 100% de los casos presento sangrado; una cantidad menor a 100ml.

Posterior al evento quirúrgico 17 ingresaron a piso con el 94.44% y el 5.56% ingreso a UTIP con un solo caso. (Tabla 2)

**Tabla 2. Características de la cirugía en la UMAE pediatría
CMNO IMSS**

CARACTERISTICAS	No. (18)	%
bloqueo + AGB	4	22.22
AGB	14	77.78
Tiempo de cirugía	2.05*	0.72*
Sangrado		
<100ml	18	100.00
100ml-500ml	0	0.00
Egreso quirófono		
piso	17	94.44
UTIP	1	5.56

No.= Numero
%=Porcentaje

En cuanto a las complicaciones que presentaron posterior a la cirugía 3 casos presentaron derrame pleural con el 16.67%, neumotórax 3 caso con el 16.67%, neumonía 2 casos lo que representa un 11.11%, dolor postquirúrgico 1 caso con el 5.56%, infección de sitio quirúrgico un caso con el 5.56%, migración de barras un caso con el 5.56% y 10 casos sin ninguna complicación el 55.56%. (Tabla 3).

Tabla 3. Complicaciones de la cirugía en la UMAE pediatría CMNO IMSS en pacientes con malformación de la pared torácica

CARACTERISTICAS	No. (18)	%
Derrame pleural	3	16.67
Neumotórax	3	16.67
Neumonía	2	11.11
Dolor postquirúrgico	1	5.56
Infección de sitio quirúrgico	1	5.56
Migración barras	1	5.56
Ninguno	10	55.56

No.= Numero
%=Porcentaje

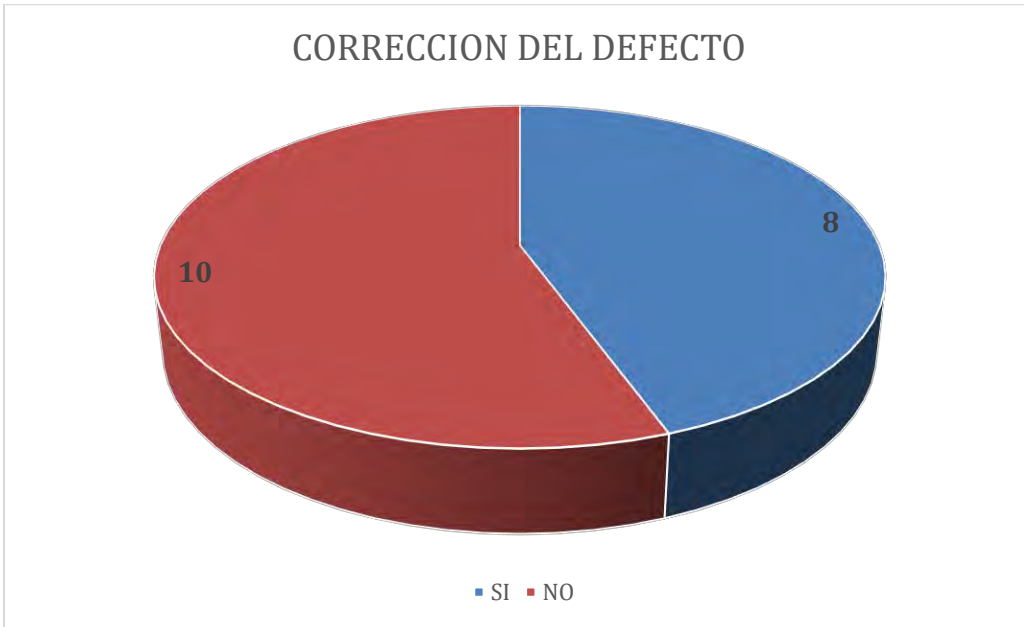
Se observó que 3 casos requirieron retiro de sonda con el 16.67%, con respecto a la condición de retiro de sonda 7 casos fue programado con el 38.89%, urgente 3 casos con el 16.67%. (Tabla 4)

Tabla 4. Evaluación de la sonda de los pacientes con malformación de pared torácica de la UMAE pediatría CMNO IMSS en pacientes con malformación de la pared torácica

CARACTERISTICAS	No. (18)	%
Retiro de sonda		16.67
SI	3	16.67
NO	2	11.11
Condición de retiro		
Programada	7	38.89
Urgente	3	16.67
NA	8	44.44

No.= Numero
%=Porcentaje

Finalmente, a pesar de las complicaciones que presentaron los menores ningún caso finalizo con defunción por lo que la letalidad es de 0%.



DISCUSIÓN

Se realizó un estudio observacional en la UMAE pediatría CMNO IMSS en el cual se encontró un total de 37 pacientes en el servicio de pediatría con el diagnóstico de malformación de la pared torácica de total de los casos al 48.64 fueron candidatos para cirugía con un total de 18 pacientes.

Para reafirmar lo que describió Kotzot D. en su investigación en nuestra investigación se obtuvo un dato exacto del número de pacientes que presentaron asociado algún otro síndrome lo cual fue de 44% en nuestra investigación, dentro de las patologías asociadas se encontró síndrome de Marfan con el 16%, cardiopatía 5.56% y neuropatía con el 11%.

Como lo refiere Cobben et al. en nuestra investigación fue frecuente la alteración de la pared torácica en pacientes con síndrome de Marfan.

Por otro lado Cobben et al el riesgo de recurrencia de las anomalías de la pared es bajo lo que se demuestra en nuestra investigación; otra de las variables que se demostró fue la predisposición de esta patología en el género masculino secundario al patrón de herencia autosómico dominante.

Otro punto importante que se observó en la toma de decisión de nuestra unidad es la decisión de manejar a los pacientes de manera conservadora; de esta manera se evita someter a los pacientes a procedimientos invasivos.

Es de suma importancia lo reportado en esta investigación ya que reporta un 45% de complicaciones postquirúrgicas lo que refleja la importancia para mejorar la atención las derechohabientes, así como es la base para que se realicen futuras investigaciones que determinen las causas que conllevan la presencia de las mismas para poder predecirlas.

Otros de los datos importantes que se encontró en esta investigación es la determinación del antecedente de las múltiples patologías con las que cuentan los pacientes por lo que conlleva a mayor grado de presencia de complicaciones las cuales deberán de investigarse en futuras investigaciones.

Esta tesis reporta una tasa de letalidad de 0 lo que demuestra que en nuestra institución apega a las buenas prácticas solo un caso requirió manejo especializado en UTIP lo que da pie para realizar futuras investigaciones que determinen factores de riesgo para así poder prevenirlos.

CONCLUSIONES

En el presente estudio se concluye que durante el periodo de estudio se observaron un total de 37 pacientes con defectos de la pared torácica de los cuales al 50% aproximadamente se tomó la decisión de someterlos a procedimiento quirúrgico. En general nuestra investigación concuerda con lo reportado en la literatura en cuanto a las características generales de los pacientes mayor frecuencia en síndrome de Marfan, una buena toma de decisión quirúrgica al tomar en cuenta en índice de Heller que en nuestra investigación la media fue de 5.6 lo que se apega a lo reportado en la literatura.

Esta investigación demostró que nuestra unidad se apega a las buenas practicas a la toma de decisiones de manera adecuada.

La presencia de complicaciones en pacientes postquirúrgicos nos lleva a determinar que se requiere realizar futuras investigaciones que determinen el riesgo de complicación. A pesar de que en nuestra investigación fue mínimo.

Finalmente, el estudio refleja la importancia de que esta investigación sea la base de futuras investigaciones ya que las complicaciones presentadas en dichos pacientes fueron mucho más elevadas que las reportadas en la literatura nacional, para poder decidir la mejor terapéutica del paciente.

Es de suma importancia esta investigación ante el bajo apego a las guías de práctica clínica reportada por lo que da pie a realizar futuras investigaciones para determinar factores de riesgo.

ANEXOS

ANEXOS:

**CARTA DE CONSENTIMIENTO BAJO INFORMACION.
FRECUENCIA DE MALFORMACIONES DE LA PARED TORACICA
EN LA UMAE PEDIATRÍA CMNO IMSS.**

Por ser un estudio retrospectivo y de revisión, no requiere de carta de consentimiento informado.

En los pacientes que ya fueron intervenidos quirúrgicamente se solicitó la firma del consentimiento bajo información al momento de la cirugía.

HOJA DE CAPTACION DE DATOS:
FRECUENCIA DE MALFORMACIONES DE LA PARED TORACICA
EN LA UMAE PEDIATRÍA CMNO IMSS.

Nombre: _____

Numero de afiliacion: _____ Edad: _____

Genero _____ Peso: _____ Fecha de Nacimiento: _____

Lugar de residencia: _____

Tipo de deformidad de la pared toracica:

Pectus excavatum (), Simetrico, Asimetrico (Derecho) (Izquierdo)

Indice de Haller. _____

Pectus carinatum (), Simetrico, Asimetrico..(derecho) (Izquierdo)

Síndrome de Poland.

Pentalogia de Cantrell

Edad del diagnostico:

Enfermedades asociadas: _____

Pruebas de funcion respiratoria:

Espirometria

Pletismografia

Valoracion cardiologica: _____

Cirugia: (Si) (No) Fecha: _____

Tipo de cirugia: _____

Complicaciones: _____

Tiempo de estancia hospitalaria: _____

HOJA DE REGISTRO DEL PROYECTO DE INVESTIGACION POR PARTE DEL
CLIEIS 1302

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS:

1. Kelly Jr. Pectus excavatum: historical background, clinical picture, preoperative evaluation and criteria for operation. Seminar in Pediatric Surgery. 2008; 17(3): 181-193.
2. Abdullah F, Harris J. Pectus Excavatum: More than a Matter os Aesthetics. *Pediatr Ann.* 2016; 45(11): 403-406.
3. Nuss D, Obermeyer RJ, Kelly R. Nuss bar procedure: past, present and future. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016; 5(5): 442-443.
4. Ravitch MM. The operative treatment of pectus excavatum. *Ann of surg.* 1949; 128(4):429-444.
5. Kotzot D, Schwabegger A. Etiology of chest Wall deformities-a genetic review for the treating physician. *J Ped sur.* 2009;44: 2004-2011.
6. Cobben JM, Ostra RJ, Van Dijk F. Pectus excavatum and carinatum. *Europ J of Med gene.* 2014; 57: 414-417.
7. Koumbourlis AC. Pectus Excavatum: Pathophysiology and clinical characteristics. *Ped Resp Rev.* 2009;10:e3-6.
8. Nuss D, Obermeyer RJ, Kelly jr R. Pectus excavatum from a pediatric surgeron's perspective. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016;5(5): 493-500.
9. Coran AG, Adzick NS, Krummel T, Laberge J-M. Congenital chest Wall Deformities, Kelly RE, Schamberg C, in *Pediatric surgery.* Elsevier, 7ma Ed, Philadelphia, USA, 2012. 779-808.
10. Haller JA, Kramer SS, Lietman SA. Use of CT Scans of Patients for Pectus Excavatum surgery: A preliminary report. *J Ped Surg.* 1987; 22(10): 904-906.
11. Frantz FW. Indications and guidelines for pectus excavatum repair. *Curr Op in Ped.* 2011; 23: 486-491.
12. Park HJ, Sung SW, Park JK, Kim JJ, Jeon HW, Wang YP. How early can we repair pectus excavatum: the earlier the better? *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;42:667-72.
13. Parikh D, Crabbe DC, Auldiss AW, Rothenberg SS. Pectus Excavatum. Nuss D, Kelly RE in *Pediatric Toracic Surgery.* Springer-Verlag, London, 2010: 535-543.
14. Nuss D, Kelly RE, Croitoru DP, Katz E. A 10-year Review of a minimally invasive Technique for the correction of pectus Excavatum. *J Ped Sur.* 1998; 33(4): 545-552.
15. Nuss D. Minimally Invasive surgical repair of pectus excavatum. *Sem Ped Surg.* 2008; 17(3): 209-217.
16. Kabbaj R, et al. Minimally invasive repair of pectus excavatum using the Nuss Technique in children and adolescents: Indications, Outcomes, and limitations. *Orthop trauma: surg resch.* 2014;100: 625-630.
17. Dalton B, Gonzalez KW, Millspaugh DL. Pectus excavatum: Benefit of randomization. *J ped Surg.* 2015; 50:1937-1939.

18. Loftus PD, et al. Paravertebral regional blocks decrease length of stay following surgery for pectus excavatum. *J ped surg.* 2015; 51:149-153.
19. Kanagaratman A, Phan S, Tchantchaleishvili V, Phan K. Ravitch versus Nuss procedure for pectus excavatum: Systematic review and meta-analysis. *Ann Cardiothorac surg.* 2016;5(5): 409-421.
20. Park et al. Minimally invasive repair of pectus excavatum: A novel morphology-tailored, patient-specific approach. *J Thora and Cardiovasc surg.* 2010; 139(2): 379-386.
21. Durry A, Gomez C, Tricard t, Gicquel P. Minimally Invasive repair of pectus excavatum in children: results of a modified Nuss Procedure. *Ann Chirg Plast esthet.* (2016) 1284-91.e
22. Hyung Joo Park, Seock Yeol Lee, Cheol Sae Lee. Complications Associated with the Nuss procedure: Analysis of risk factors and suggested measures for prevention of complications. *Journal of pediatrics surgery, Vol 39, No 3 (March), 2004: pp 391-395*
23. Theofano Tikka, Maninder S. Kalkata, Ehab Bishay. A 20-year review of pectus surgery: an analysis of factors predictive of recurrence and out comes. *Interactive Cardio Vascularand Thoracic Surgery(2016)1–6*
24. Andreetti C, D'Andrilli A, Venuta F, Rendina EA. Sub-axillary access with the use of costal cartilages articulated bars for correction of pectus carinatum. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013 Feb;16 (2):209-10.
25. Lee RT, Moorman S, Schneider M, Sigalet DL. Bracing is an effective therapy for pectus carinatum: interim results. *J Pediatr Surg.* 2013 Jan;48(1):184-90.
26. Baldelli I, Santi P, Dova L, Cardoni G, Ciliberti R, Franchelli S, Merlo DF, Romanini MV. Body Image Disorders and Surgical Timing in Patients Affected by Poland Syndrome: Data Analysis of 58 Case Studies. *Plast Reconstr Surg.* 2016 Apr;137(4):1273-82.
27. Romanini MV, Vidal C, Godoy J, Morovic CG. Laparoscopically harvested omental flap for breast reconstruction in Poland syndrome. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2013 Nov;66(11):e303-9.
28. Fokin AA. Thoracic defects: cleft sternum and Poland syndrome. *Thorac Surg Clin.* 2010 Nov;20(4):575-82.
29. Madžarac V, Matijević R, Škrtić A, Duić Ž, Fistončić N, Partl JZ. Pentalogy of Cantrell with Unilateral Kidney Evisceration: A Case Report and Review of Literature. *Fetal Pediatr Pathol.* 2016;35(1):43-9.
30. Qin T, Liu Y, An Y. Repair of inferior sternal cleft using a titanium plate in an infant with pentalogy of Cantrell. *J Card Surg.* 2016 Nov;31(11):700-702.