



VII CONGRESO NACIONAL DE TECNOLOGÍA APLICADA A CIENCIAS DE LA SALUD

16-18 junio 2016
Unidad de Seminarios, BUAP

"GENERACION DE NUEVAS TECNICAS DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO"



Propuesta de Manejo de Fisioterapia Pulmonar en Pectum Excavatum en paciente con Síndrome de Ehler Danlos

Vázquez Chacón Verónica ^a

^a Universidad Politécnica de Pachuca, Lic. en Terapia Física, Hgo. Zempoala, veronicavazquez@upp.edu.mx

RESUMEN

El Pectum excavatum es la malformación congénita de la pared torácica anterior más frecuente y se presenta entre un 90 y 92%. [1,5, 16, 20, 23, 24, 27, 42]. Se define como una depresión del esternón con exteriorización de los cartílagos costales más caudales, dando un aspecto de tórax en embudo.[1,2,5,14,23] En México, se presenta en 1 de cada 1,000 nacidos vivos.[26]. Esta malformación congénita, puede estar asociada a trastornos congénitos del tejido conectivo en un 30 a 40% [1, 18,20, 23], Erlen Danlos en un 6.2%. [24, 23, 32]. El Síndrome de Erlen Danlos se estima que puede afectar de 1/5,000 a 1/20,000 personas [33], puede presentar Enfermedades respiratorias: 9,3%. [24]. El abordaje propuesto ha sido quirúrgico, en este trabajo se propone el tratamiento no invasivo en base a Maniobras de Reclutamiento alveolar (uso de Resucitador Manual Mecánico), en base a los efectos fisiológicos y biomecánicos de la Técnica, se ha utilizado en otras malformaciones Torácicas como Displasia Torácica con buenos resultados [43].

1. INTRODUCCIÓN

El Pectum excavatum es la malformación congénita de la pared torácica anterior más frecuente y se presenta entre un 90 y 92%. [1,5, 16, 20, 23, 24, 27, 42]. el resto comprende pectus carinatum, tórax hendido, síndrome de Cantrelly síndrome de Poland, entre otras [27]. La patogenia se atribuye al crecimiento anormal de los cartílagos costales [27].

Datos mencionan una incidencia desde 1 por cada 300-400 a 700 recién nacidos vivos [1] hasta 1:1000 [23] en México, se presenta en 1 de cada 1,000 nacidos vivos.[26].

Es más frecuente en el hombre (3:1) [1],(4:1)[23,26],(4:12) [27], la raza blanca con una relación 3:14[17]según la bibliografía.

Esta malformación congénita, puede estar asociada a trastornos congénitos del tejido conectivo en un 30 a 40% [1, 18,20, 23], tales como los síndromes de Marfan y de Ehlers Danlos [23], o a la Homocistinuria, también puede acompañar a los síndromes de Noonan y de Turner [18,20] síndrome de Marfan [1], Down [1] y Erlen Danlos en un 6.2%. [24, 23, 32]

El Síndrome de Erlen Danlos se estima que puede afectar de 1/5,000 a 1/20,000 personas [33], puede presentar Enfermedades respiratorias: 9,3%. [24]

Siguiendo la clasificación de Acastello se dividen en cinco tipos: la tipo I que afectan el cartílago costal, las tipo II que afectan las costillas, las tipo III que afecta en forma conjunta al cartílago costal y la costilla, las tipo IV que afectan al esternón y las tipo V que afectan a las clavículas y a las escapulas. [1,14]

2. TEORÍA

El Pectus o pectum Excavatum se define como una depresión del esternón con exteriorización de los cartílagos costales más caudales, dando un aspecto de tórax en embudo, [1, 2, 23] afecta al



VII CONGRESO NACIONAL DE TECNOLOGÍA APLICADA A CIENCIAS DE LA SALUD

"GENERACION DE NUEVAS TECNICAS DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO"

16-18
junio 2016

Unidad de Seminarios, BUAP



esternón y a los 4-5 cartílagos costales inferiores, formando una concavidad desde la tercera a la octava costilla, habitualmente es asimétrica y de profundidad variable [16,24] se caracteriza por una depresión excesiva del tercio inferior del esternón. Se considera significativa o grave cuando la distancia entre la pared anterior del tórax y la zona más profunda del esternón es superior a 3 centímetros. [5]

La deformidad aumenta de manera progresiva en relación al crecimiento del niño y se hace más evidente en el período de la adolescencia. [20, 23,27]

Toda deformación congénita que produce síntomas y por lo tanto, es una patología que debe de ser abordada. [27]

La indicación para cirugía se basa en el índice de Haller mayor de 3.26 e indica la severidad de la depresión del esternón, además se requiere valoración cardiológica y pruebas de función respiratorias preoperatorias.[16]

En los últimos años las maniobras de reclutamiento (MR) han despertado un interés creciente por su potencial efecto benéfico en la protección pulmonar, y se han ido introduciendo de forma progresiva en la práctica clínica.

La MR alveolar consiste en la re-expansión de áreas pulmonares previamente colapsadas mediante un incremento breve y controlado de la presión transpulmonar.

Los pasos para reclutar el pulmón incluyen: primero, alcanzar una presión de apertura crítica durante la inspiración; segundo, mantenerla durante un tiempo lo suficientemente largo; y tercero, evitar el cierre completo de la vía aérea.

En los últimos años las MR han despertado un interés creciente por su potencial efecto benéfico en la protección pulmonar y se han ido introduciendo en la práctica clínica de forma progresiva.

El uso de las MR ha sido propuesto dentro de las estrategias de ventilación mecánica.[13]

Dentro del contexto anterior, surge la interrogante de investigación: ¿ Se pueden utilizar las Maniobras de Reclutamiento alveolar para tratamiento de pectum excavatum en pacientes con Síndrome de Ehler Danlos?

La originalidad del estudio consiste en la falta de referencias bibliográficas para la utilización de Maniobras de Reclutamiento alveolar en pacientes con Pectum Excavatum y Síndrome de Ehler Danlos, anteriormente, se propusieron las Maniobras de Reclutamiento alveolar para pacientes con Displasia Torácica, obteniendo buenos resultados en crecimiento de la caja torácica a percentiles normales esperados para la edad (percentil 95%), con esta propuesta, se espera, en un futuro, sean consideradas las Maniobras de reclutamiento alveolar para el tratamiento no invasivo de pectum excavatum en el paciente con Síndrome de Ehler Danlos.

La hipótesis resulta en: La aplicación de Maniobras de Reclutamiento alveolar reduce el índice de Haller en pacientes con Pectum excavatum.

Los síntomas referidos por los pacientes con Pectum Excavatum son: intolerancia al ejercicio [16,23, 27,42], dificultad respiratoria, dolor torácico, con o sin ejercicio, infecciones respiratorias frecuentes, [16, 23,27, 42] trastornos cardiológicos y psicológicos. [23, 42, 27]

El tratamiento generalmente es quirúrgico y se remontan de 1911 [16] y en la mayoría de los casos la indicación es estética.[42] desventajas principales de esta técnica fueron: la respiración paradójica y la falta de protección al corazón, además del pobre resultado estético [16] con una recuperación posquirúrgica prolongada que amerita ventilación mecánica, estancia en terapia intensiva por tórax inestable secundario, los autores reportan tiempos quirúrgicos prolongados, pérdidas sanguíneas considerables y una recurrencia entre el 5% y 36%. [16] incluso con la cirugía de mínima invasión presentan complicaciones como neumotórax (6%), seromas (4%), desplazamiento de la barra (3%), pericarditis y derrame pericárdico (2%), y reoperaciones (4%). [16] Más recientemente, mediante el tratamiento con estructuras ortésicas que imprimen presión a las porciones prominentes de la pared torácica, Sin embargo, estos métodos son de engorrosa realización, además de costosos y prolongados, en tanto que los resultados son inciertos. [3]



VII CONGRESO NACIONAL DE TECNOLOGÍA APLICADA A CIENCIAS DE LA SALUD
"GENERACION DE NUEVAS TECNICAS DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO"

16-18
junio 2016
Unidad de Seminarios, BUAP

Generalmente las complicaciones presentadas en estos pacientes son secundarias a compresión pulmonar y cardiaca, infecciones frecuentes de la vía aérea, atelectasias, prolapso de válvula mitral, alteraciones secundarias de la columna vertebral, limitación para realizar sus actividades, desplazamiento cardíaco, prolapso de la válvula mitral y otras anomalías como insuficiencia aórtica, tricúspideas, limitación para realizar actividades físicas, entre otras, sin omitir la baja autoestima de los pacientes.[16]

3. PARTE EXPERIMENTAL

Se realizó una revisión bibliográfica tomando en cuenta las siguientes palabras de búsqueda: Pectum Excavatum (tratamiento de Fisioterapia Pulmonar), Síndrome de Erlen Danlos.

Se correlacionó la sintomatología clínica del Pectum Excavatum en el paciente con Síndrome de Ehlen Danlos con indicaciones de tratamiento de terapia pulmonar con el uso de Maniobras de Reclutamiento Alveolar y los efectos fisiológicos. Tabla 1.

Se realizó la aplicación de Maniobras de Reclutamiento alveolar en femenina de 4 años de edad con diagnóstico de Síndrome de Ehlen Danlos y pectum excavatum grave (de 5 cm de profundidad), se observaron los resultados a largo plazo en cuanto a medición de hundimiento torácico, auto estima y el cuestionario modificado de Nuss, que evalúa de manera subjetiva la autopercepción del esquema corporal.

Descripción	Número de repeticiones-series	Periodo de tiempo
Maniobras de Reclutamiento alveolar técnica aislada	A tolerancia, máximo 5 por día	1 semana
Maniobras de Reclutamiento alveolar técnica acumulada	Dos insuflaciones, dos repeticiones por día	1 semana
Maniobras de Reclutamiento alveolar técnica acumulada	Tres insuflaciones, dos repeticiones por día	1 semana
Maniobras de Reclutamiento alveolar técnica acumulada	Cuatro insuflaciones, dos repeticiones por día	1 semana
Maniobras de Reclutamiento alveolar	Cinco insuflaciones, dos por día	1 año

Tabla 1. Propuesta de Manejo de Fisioterapia Pulmonar en el paciente con Pectum Excavatum y Síndrome de Ehlen Danlos.

RESULTADOS

A continuación se enuncian los resultados a largo plazo de la propuesta de Manejo de Fisioterapia Pulmonar en el paciente con Pectum Excavatum y Síndrome de Ehlen Danlos en cuanto a la autopercepción corporal, Cuestionario modificado de Nuss (Fig. 1), autoestima (Fig. 2) y Hundimiento Torácico (Fig. 3), tomando en cuenta valoraciones antes y después del tratamiento.



Cuestionario de Nuss Modificado

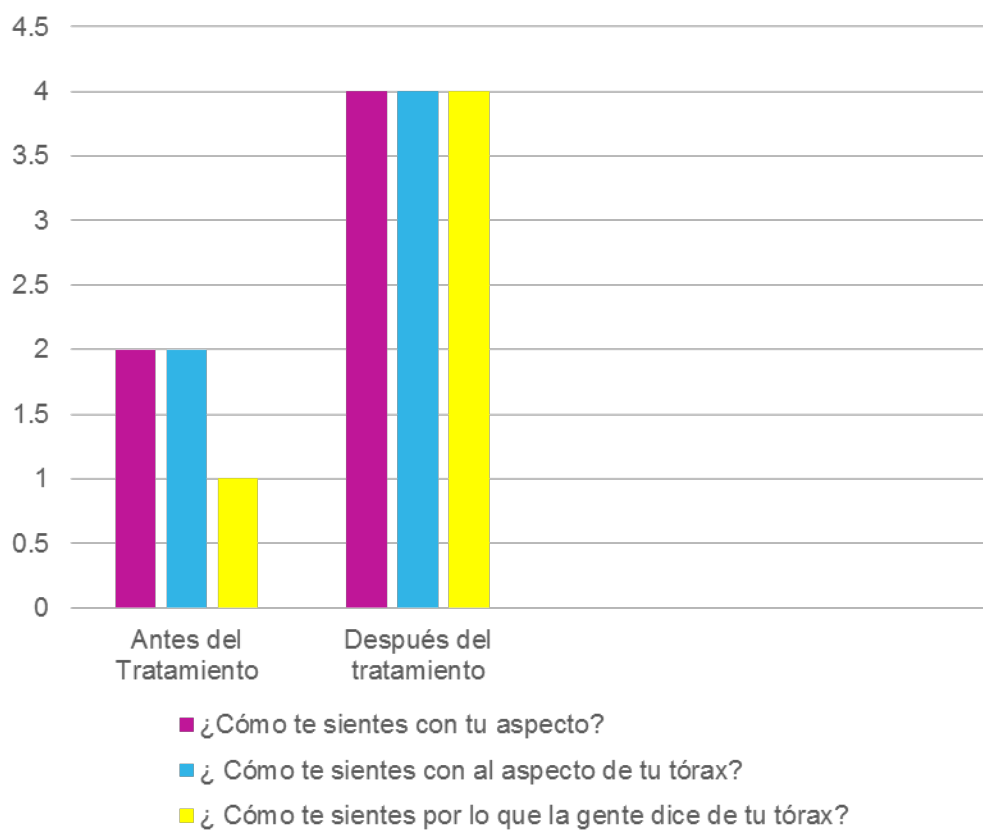


Fig.1. Resultados de percepción corporal

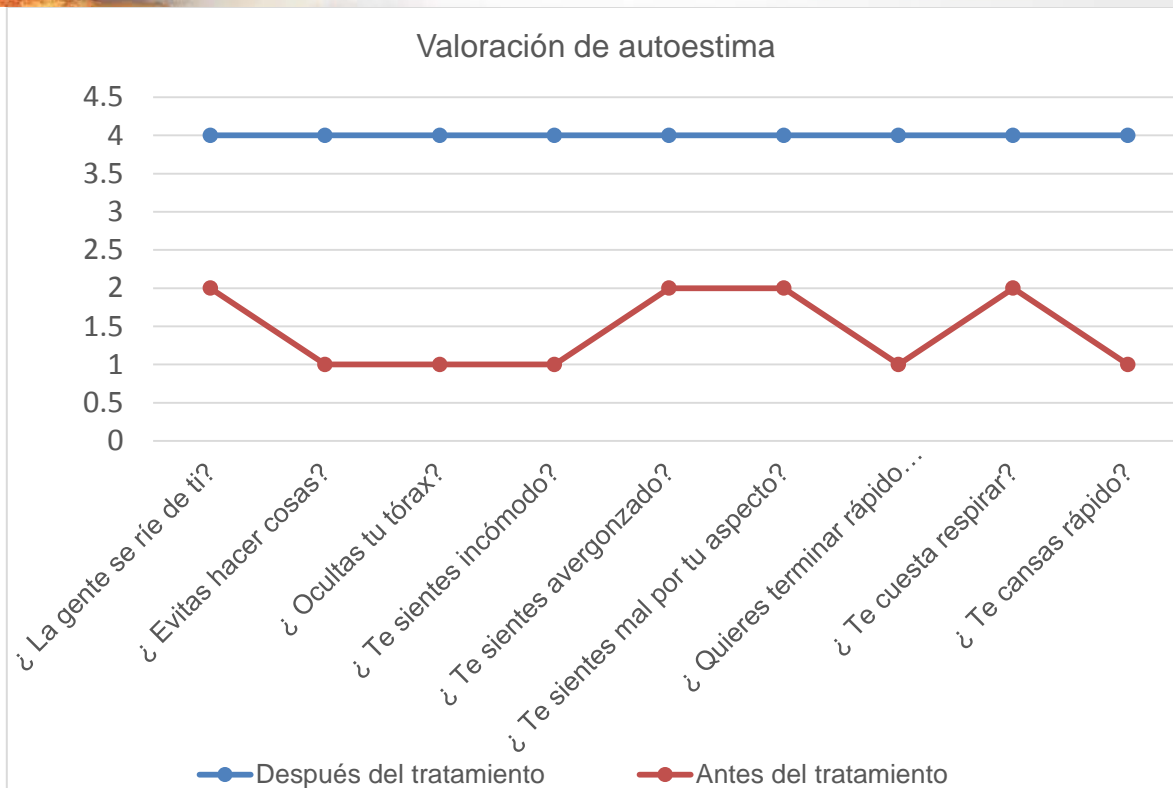


Figura 2. Valoración de autoestima tomando en cuenta el aspecto del tórax.

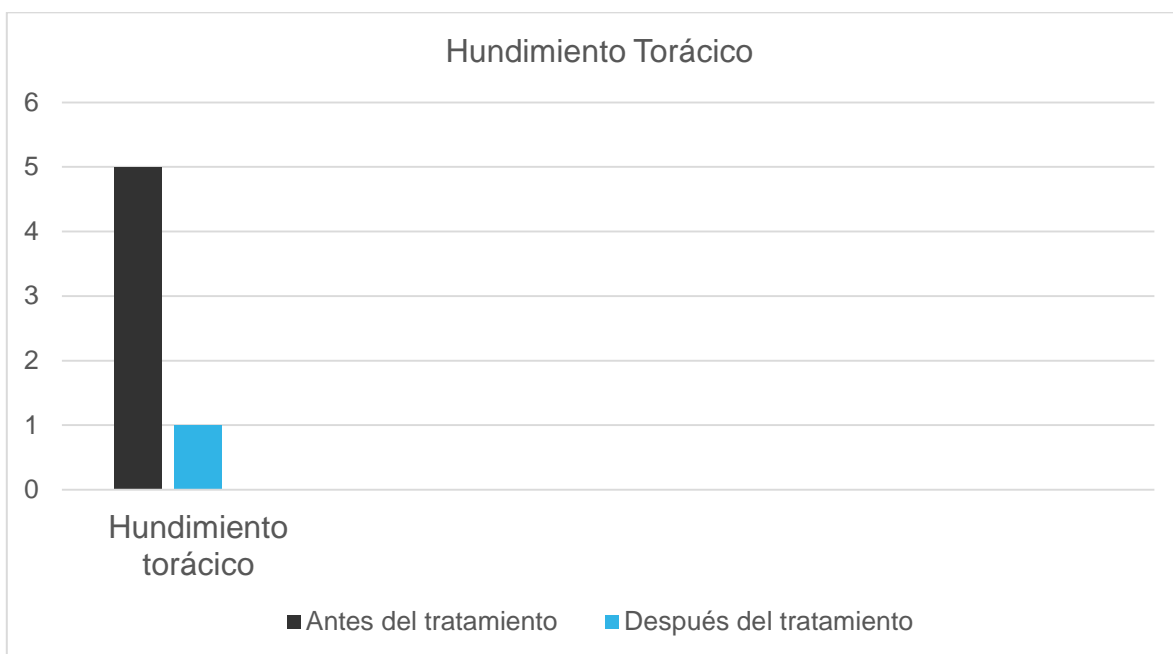


Fig. 3. Hundimiento torácico antes y después del tratamiento.



VII

CONGRESO NACIONAL DE TECNOLOGÍA APLICADA A CIENCIAS DE LA SALUD

16-18
junio 2016

Unidad de Seminarios, BUAP

"GENERACION DE NUEVAS TECNICAS DE DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO"



4. CONCLUSIONES

Las Maniobras de Reclutamiento alveolar son una opción de tratamiento del Paciente con Diagnóstico de Pectum Excavatum y Síndrome de Erlen Danlos, en base a los efectos fisiológicos y biomecánicos de la maniobra.

BIBLIOGRAFÍA

- [1] G. R.Lorenzo, J.M Gutiérrez Dueñas, E. Ardelá, F Martín Pinto. (2011). Resultados preliminares en la corrección de pectus excavatum con técnica de Welch modificada por Acastello. Cirugía Pediátrica. Vol. 24. N4. Pp: 201.
- [2] Santana Rodríguez 2002. Corrección videotorascópica mínimamente invasiva del ectus excavatum. Arch. Bronconeumol. Vol 38 Núm. 8. <http://www.archbronconeumol.org/es/correccion-videotoroscopica-minimamente-invasiva-del/articulo/13035546/>
- [3] Abramson H. 2005. Método miniinvasivo ara la corrección del ectus carinatum. Comunicación reliminar. Arch Bronconeumol. Vol 1 Númm 06, :
- [4] Quiñones Andrade, Armando, Sotelo Robledo, Roberto, Juárez Hernández, Fortunato, Flores, Alberto, Rivera, Francisco, & Romero Imaicela, Adalberto. (2006). Enfisema lobar congénito coexistente con pecho excavado. Presentación de un caso clínico radiológico. Revista del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, 19(4), 282-285. Recuperado en 07 de abril de 2015, de http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0187-75852006000400009&lng=es&tlng=es .
- [5] Ruiz-Gimeno et al. 2010. Ectus excavatum grave. Revista Española de Anestesiología y Reanimación. Vol. 57. Núm. Cuatro. <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-anestesiologia-reanimacion-344-articulo-ipectus-excavatum-i-grave-90211840>
- [6] Prats Rafael, et al (2010). Operación de Nuss. Corrección mínimamente invasiva del Pectus excavatum en adultos. Rev Chil Cir. Vol 26. No. 3. Pp.; 309-313.
- [7] López Mario et al. (2013). Corrección del pectus excavatum por vía extrapleurar sin toracoscopio, en un paciente con cirugías torácicas previas. Rev Med Hered Vol 24. No. 3.
- [8] Sánchez Nogueira, et al. (2012). Conducta anestésica en pacientes pediátricos con pectus excavatum. Revista Cubana de Anestesiología y Reanimación. Vol 11. No. 3.
- [9] Lorenzo et al. (2011). Resultados preliminares en la corrección del pectus excavatum con técnica de Welch modificada por Acastello. Cir Pediatr Vol24. Pp.: 201-207.
- [10] Carrera Rubio.(2010) Pectus Excavatum. REv Esp. Anesthesiol. Reanim.Vol 57. Pp.: 262.
- [11] Fracon de Godoy Armando C. et al. ¿ Las maniobras de hiperinflación manual pueden causar aspiración de secreciones orofaríngeas en paciente bajo ventilación mecánica?. Revista Brasileira de Anestesiología. Vol 61. No. 5. <http://dx.dio.org/10.1590/S0034-70942011000500005>
- [12] Rodríguez Ramos J. et al. Hiperinsuflación con ambú para incrementar el pico flujo de tos en patients con distrofia muscular de Duchenne. Revista Electrónica de Postgrado e Investigación . Pág. 48.
- [13] Wilches-Luna, E. C.; Durán-Palomino, D. & Muñoz-Arcos, V. E. Análisis de las maniobras de reclutamiento alveolar aplicadas en siete Unidades de Cuidado Intensivo. Rev. Cienc. Salud 2010; 8 (3): 49-59.



VII CONGRESO NACIONAL DE TECNOLOGÍA APLICADA A CIENCIAS DE LA SALUD

16-18 junio 2016
Unidad de Seminarios, BUAP

"GENERACION DE NUEVAS TECNICAS DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO"



- [14] Acastello, et al. (2009). Actualización de la Clasificación de las Malformaciones Congénitas de la Pared Torácica: 22 años de experiencia en un hospital Pediátrico. REv. Med. Condes Vol20. No.6. Págs.: 758-767.
- [15] Kelly Robert, et al. (2013). Dismorfología de las deformidades de la pared torácica: distribución de frecuencias de los subtipos de pectus excavatum típico y subtipos poco comunes. Arch Bronconeumol Vol. 49. No. 5. Págs.: 196-200. <http://www.archbronconeumol.org> 15/04/2015
- [16] Mora-Fol, et al. (2006). Evolución actual de Pectus Excavatum corregido con Técnica de Nuss en México. Revista Mexicana de Cirugía Pediátrica. Vol. 16 No 1 P.: 12-19
- [17] Mora-Fol, et al. (2006). Corrección de Pectus Excavatum por Mínima Invasión Experiencia inicial en México. Revista Mexicana de Cirugía Pediátrica. Vol. 13. No. 4. Pág.: 163-167.
- [18] Bisbal Pizajuelo, De Barcia Valero, J.D. (2010). Pectus excavatum: corrección estética mediante prótesis a medida. Cir. Plast. Iberoamericana. Vol.36. No. 4. Pág.: 245-353.
- [19] Vareala Patricio. (2009). Pectus Excavatum. Historia y propuestas actuales para el estudio y tratamiento. Rev. Med. Clin. Condes. Vol. 20. No. 6. Págs.: 769-775.
- [20] Velarde Jorge, et al. (2013). Calidad de vida y satisfacción postquirúrgica en pacientes pediátricos operados de Pectus excavatum mediante técnica de Nuss. Rev. Chil Pediatr. Vol. 84. No. 2. Págs.: 166-176.
- [21] Campos Díaz, et al. (2013). Caracterización del Síndrome de Ehlers Danlos tipo III. Rev. Ciencias Médicas. Vol. 17 No. 3. Págs. 16-24.
- [22] González Bellido, et al. (2009). Neumonías de repetición y fisioterapia respiratoria: a propósito de un caso clínico. Fisioterapia. Col 3N.1. Págs.: 32-35. www.elsevier.es 14/04/2015
- [23] López-Carranza, et al. (2011). Tratamiento del Pectus excavatum con cirugía mínimamente invasiva con la técnica de Donald Nuss. Rev Med Hered. Vol 22. No. 3. 108-114.
- [24] Fernández Gabarda, et al. (1997). Aspectos clínicos del Síndrome de Ehlers Danlos. Rev Esp Cir Osteoart. Vol 32. Págs.: 85-93.
- [25] Quispe Pari Gabriela Diana. (2014) Síndrome de Ehlers Danlos. Revista de Actualización Clínica. Vol45. P. 2362-2368.
- [26] Pinedo Onofre, et al. (2008). Tratamiento quirúrgico del pectus excavatum. Revista del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias México. Vol 21. No. 3. Págs. 193-199.
- [27] Pinedo Onofre, Javier Alfonso, Martínez López, Camilo Antonio, Guevara Torres, Lorenzo, & Aguillón Luna, Arturo. (2005). Presentación de un caso de corrección cosmética de pectus excavatum. Revista del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, 18(2), 117-122. Recuperado en 07 de abril de 2015, de http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0187-75852005000200007&lng=es&tlng=es.
- [28] Fernández Crisosto Carlos, et al. (2012). Tratamiento del Pectus Excavatum con la técnica de Nuss. Revista Médica Basadrina. Vol. 6 Núm. 1. Págs.: 28-31.
- [29] Lopes, Carlos; Manique, Alda; Sotto-Mayor, Renato; Cruz, Jorge; Mendes de Almeida, Margarida;
- [30] Cravino, João; Bugalho de Almeida, A. (2006). Síndrome de Ehlers-Danlos - Uma causa rara de pneumotórax espontâneo. Revista Portuguesa de Pneumología, vol. XII, núm. 4, julio-agosto, pp. 471-480. Lisboa, Portugal.
- [31] Moreno Lozano Sandra et al. (2014). Aortopexia más corrección de pectus excavatum en un lactante menor con traqueobroncomalacia. Seguimiento durante 16 meses. Reporte de caso. Suplemento laireia. Vol 27. No. 4.
- [32] Bravo F. Jaime. (2010). Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III, llamado también Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA). Epidemiología y manifestaciones clínicas. Rev. Chil. Reumatol Vol 26. No.2. Págs.: 194-202.
- [33] Howard Levy. (2012). Síndrome de Ehlers-Danlos tipo hiperlaxitud, revisión. Departamento de Medicina, División de Medicina interna e Instituto McKusick de Medicina Genética. Universidad



VII CONGRESO NACIONAL DE TECNOLOGÍA APLICADA A CIENCIAS DE LA SALUD

"GENERACION DE NUEVAS TECNICAS DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO"

16-18
junio 2016
Unidad de Seminarios, BUAP



- de Johns Hopkins. Facultad de Medicina. Baltimore (EEUU).
<http://www.genetest.org/query'dz=eds3>
- [34] Delaygue et al. (2012) Malformaciones congénitas de la pared anterior del tórax: Pectus excavatum, descripción de una serie de casos. Artículo Original. Vol. 15. No. 1. Págs.: 8-10.
- [35] Jeong et al. () Pulmonary function before and after the Nuss procedure in adolescents with pectus excavatum: correlation with morphological subtypes. Journal of Cardiothoracic Surgery (2015) 10:37.
- [36] Kim Jae-Jun. et al (2014). A study about the costoclavicular space in patients with pectus excavatum. Journal of Cardiothoracic Surgery. Vol 19 Pp.: 189.
<http://www.cardiothoracicsurgery.org/content/19/1/189>
- [37] Yong Sun. et. Al. (2014). Simultaneous repair of pectus excavatum and congenital heart disease without cardiopulmonary bypass or sternal osteotomy. Journal of Cardiothoracic Surgery. No.9. 168. <http://www.cardiothoracicsurgery.org/content/9/1/168>
- [38] Betti Stefano et al. (2014). A sensorized Nuss Bar for Patient-Specific Treatment of Pectus Excavatum. Sensor Vol. 14 Pp.: 18096-18113. www.mdpi.com/journal/sensors
- [39] Khakimov et al. (2014). Radiological assessment of surgical treatment result in children and adolescents with pectus excavatum: medium-term results of 75 cases. Russian Open Medical Journal. Traumatology and Orthopedics. Vol 3. No. 0308 www.romj.org
- [40] Kim Jae Jun et al. (2014). Elevation of serum lactate dehydrogenase in patients with pectus excavatum. Journal of Cardiothoracic Surgery Vol 9 No. 75
<http://www.cardiothoracicsurgery.org/content/9/1/75>
- [41] Zurita Ortega Félix. Et al. (2010). Hiperlaxitud ligamentosa (Test de Beighton) en la población escolar de 8 a 12 años de la provincia de Granada. Reumatología Clínica. Vol 6. No. 1. Págs.: 5-10. www.reumatologiaclinca.org
- [42] Santana Rodríguez 2002. Corrección videotorascópica mínimamente invasiva del ectus excavatum. Arch. Bronconeumol. Vol 38 Núm. 8.
<http://www.archbronconeumol.org/es/correccion-videotoroscopica-minimamente-invasiva-del/articulo/13035546/>
- [43] Vazquez Chacón Verónica. Manejo de Terapia Pulmonar en Displasia Torácica. Reporte de Caso. Revista del Simposio Iberoamericano de Ciencias e Ingenierías 2014. Pág.:40-42.