

Artículo de revisión

doi: 10.35366/97561

Síndrome de insuficiencia torácica

Thoracic insufficiency syndrome

Ramírez N,* Devaris A,† Arroyo S,§ Restrepo RL,¶ Cuneo A,|| Fernández CA,** Marrero-Ortiz P**

Hospital de la Concepción San German, Puerto Rico.

RESUMEN. Los procesos que afecten el crecimiento normal o la función del tórax causarán el síndrome de insuficiencia torácica (SIT). Éste se define como la incapacidad del tórax de sostener una respiración normal y/o crecimiento pulmonar. La etiología del síndrome puede ser secundaria a deformidades de la columna, deformidades globales del tórax, disfunción neuromuscular o la combinación de éstas. Su manifestación se basa en un historial que resalta síntomas respiratorios, un examen físico que demuestra deformidad del tórax, hallazgos anormales radiográficos y/o tomografía computarizada del pecho, acompañados de alteración en la función pulmonar o de otros estudios de la función respiratoria. Este síndrome debe ser tratado con premura debido a que progresivamente empeora con el agravamiento de la condición subyacente, lo que resulta irreversiblemente desfavorable en los cambios fisiológicos del pulmón y se relaciona con insuficiencia respiratoria durante el desarrollo. El tratamiento expansor de costilla conocido en inglés como vertical expandable prosthetic titanium rib (VEPTR) propone restaurar el volumen y la función torácica con el propósito de permitir el crecimiento del tórax a través del desarrollo del paciente. El tratamiento se dirige a los componentes de la caja torácica como una unidad, con el fin de prevenir o tratar la insuficiencia respiratoria. Sus indicaciones incluyen niños con escoliosis de desarrollo temprano que sean propensos a desarrollar el SIT. El procedimiento propuesto conlleva una alta incidencia de complicaciones y resultados conflictivos que limitan

ABSTRACT. The compendium of disorders that affect the normal growth or function of the thorax will cause Thoracic Insufficiency Syndrome (TIS). TIS is defined as the inability of the chest to sustain normal breathing and/or lung growth. The etiology of the syndrome may be secondary to spinal deformities, global deformities of the chest, neuromuscular dysfunction or the combination of any these. Its manifestation is based on a history that highlights respiratory symptoms, a physical examination that demonstrates chest deformity, abnormal radiographic findings and/or computed tomography of the chest, accompanied by alterations in lung function or other studies of respiratory function. This syndrome must be treated with haste since it progressively worsens with the aggravation of the underlying condition(s) which is unfavorable to the irreversible physiological changes of the lung that occur during development, and are directly related to the respiratory insufficiencies. The vertical expandable prosthetic titanium rib (VEPTR) was developed as a treatment procedure that aims to restore the volume and function of the thorax with the purpose of enabling thoracic growth during the development of the child or adolescent. The treatment targets the components of the rib cage as a unit, in order to prevent or treat respiratory insufficiencies. Its indications include children with early development scoliosis who are prone to develop SIT. The proposed procedure entails a high incidence of complications and conflicting results that limit its efficacy as a treatment,

* Ortopedista Pediátrico. Hospital de la Concepción San German, Puerto Rico.

† Universidad Central del Caribe Escuela de Medicina Bayamon Puerto Rico.

§ Ponce School of Medicine, Ponce Health Sciences University, Ponce, Puerto Rico.

¶ Ortopedista, Cirujano de Columna. Fundación Cardio-Infantil. Clínica del Country, Bogotá, Colombia.

|| Departamento de Ortopedia y Traumatología Pediátrica. Hospital Pereira Rossell, Montevideo, Uruguay.

** Jefe de Servicio Hospital de Niños Sor María Ludovico, Profesor Adjunto Ortopedia y Traumatología, Universidad Nacional de La Plata, La Plata, Argentina.

** Ortopedista Pediátrico, Catedrático Asociado, Escuela Medicina Universidad de Puerto Rico San Juan, Puerto Rico.

Dirección para correspondencia:

Norman Ramírez MD

Ortopedista Pediátrico

Hospital de la Concepción, San German, Puerto Rico.

Box 6847 Mayagüez, Puerto Rico, 00681.

Tel: 1-787-374-7337.

E-mail: normanpipe@aol.com



su eficacia como tratamiento, por lo que es un tema de gran controversia en la literatura médica.

Palabras clave: Síndrome, tórax, columna, niños, tratamiento.

which is why it is a subject of great controversy in the medical literature.

Keywords: Syndrome, thorax, spine, children, treatment.

Introducción

El crecimiento pulmonar depende de la caja torácica¹ que incluye: la columna vertebral, las costillas y el esternón, y provee un volumen adecuado.^{2,3} El volumen del tórax está determinado por altura, anchura y profundidad. Las costillas y el esternón proveen el componente de profundidad y anchura, mientras que la columna vertebral provee el componente vertical del volumen torácico. Además de alcanzar un volumen estable, el tórax necesitará la habilidad de cambiar este volumen y así sustentar una respiración adecuada. La habilidad de cambiar el volumen dependerá de un diafragma estable y un movimiento coordinado y activo por parte de las costillas durante la respiración. Este movimiento exige la presencia de costillas separadas, músculos intercostales y un tórax funcional.

Por lo tanto, el desarrollo normal de los pulmones y su función estarán estrechamente relacionados al crecimiento de la columna vertebral, costillas y esternón en la niñez y adolescencia. Todo aquello que afecte al crecimiento normal o la función del tórax causará el síndrome de insuficiencia torácica. Éste se define como la incapacidad del tórax de sostener una respiración normal y/o crecimiento pulmonar.⁴ Es una condición que afecta principalmente la función biomecánica del tórax como propulsor de la respiración y a su vez inhibe la expansión de los pulmones.

La etiología del síndrome de insuficiencia torácica puede ser secundaria a tres procesos patológicos independientes o la combinación de ellos. El primero puede ser causado por una deformidad de la columna que causa distorsión de la caja torácica que afecte el volumen y la función tales como escoliosis o cifosis de desarrollo precoz.⁵ El segundo es cuando la deformidad es a nivel global y afecta todos los componentes del tórax (costillas, esternón y columna vertebral) como sería en el caso de displasia espándilo torácico, displasia espándilo costal, osteogénesis imperfecta,⁶ acondroplasia o el síndrome de Jeune. El tercer proceso es cuando una disfunción neuromuscular afecta el funcionamiento normal del tórax, por ejemplo: encefalopatías estáticas, distrofia muscular, atrofia muscular, espina bífida o una lesión al cordón.⁷

Este síndrome se manifiesta en pacientes con un historial que resalta síntomas respiratorios, examen físico que demuestra deformidad del tórax, hallazgos anormales radiográficos y/o tomografía computarizada del pecho, acompañados de alteración en la función pulmonar o de otros estudios de la función respiratoria. El objetivo de un posible tratamiento de este síndrome será restablecer la función y el volumen torácico a lo largo del crecimiento.

El propósito de este artículo es realizar un análisis de la data de diferentes publicaciones recientes acerca del síndrome de insuficiencia torácica y presentar un resumen comprensivo de las herramientas actuales para caracterizar y manejar esta condición.

Metodología

Este trabajo busca evaluar toda la información disponible sobre el síndrome de insuficiencia torácica, principalmente todo aquello relacionado al crecimiento pulmonar, manifestaciones clínicas y del examen físico, hallazgos radiológicos y de la función pulmonar, tratamientos y sus complicaciones. La metodología del estudio se enfocó en la búsqueda computarizada de las publicaciones médicas en la base de datos de PubMed del año 2003 al 2018 sobre el síndrome de insuficiencia torácica.

Se obtuvieron 45 artículos recopilados de la base de datos utilizando el dominio *Thoracic Insufficiency Syndrome* para realizar la búsqueda. Éstos fueron evaluados y discutidos por varios ortopedistas pediátricos expertos en la caja torácica para determinar su relevancia actual ante las diferentes poblaciones y etnicidades. Se reconoce que existe controversia universal entre los autores y la comunidad científica. No se hizo ninguna búsqueda manual que evaluara las referencias de los artículos mencionados dentro de la búsqueda en el portal PubMed.

Desarrollo pulmonar (*lung growth*)

El desarrollo pulmonar se caracteriza por ser un proceso complejo que fomenta la diferenciación por regiones y expande distintas estructuras en diferentes maneras. Los pulmones luego del nacimiento aumentan 30 veces el volumen hasta alcanzar la madurez pulmonar.⁷ A nivel de los conductos aéreos este desarrollo sólo implica un aumento de tamaño y no un aumento en la cantidad de bronquios y bronquiolos. La tráquea aumentará de dos a tres veces su tamaño. En contraste, a nivel de capilares y alvéolos este desarrollo implica un aumento en la cantidad de éstos. El número de alvéolos aumentará hasta seis veces haciendo que el área de superficie alveolar y capilar aumente hasta 10 veces más a causa del incremento en la cantidad de alvéolos y capilares.⁸

El desarrollo pulmonar también dependerá de la distensibilidad de la caja torácica. Esto permitirá la expansión de los pulmones y facilitará su capacidad de funcionar como propulsores de la respiración. Al nacer, la distensibilidad de

la caja torácica será siete veces mayor que la de los pulmones. Esta proporción disminuye hasta dos veces a los tres años. La distensibilidad continuará en descenso hasta alcanzar en la adultez una distensibilidad torácica equitativa a la pulmonar.⁷ Por consecuencia, el crecimiento pulmonar y torácico están directamente relacionados,⁹ ya que el volumen de los pulmones depende de la altura de la columna vertebral, la anchura y la profundidad de la caja torácica. Los desórdenes que involucren el tórax y la columna vertebral tendrán una causa desfavorable en los cambios morfológicos del pulmón, que a su vez están relacionados directamente con la función respiratoria durante el desarrollo. Por ende, los cambios fisiológicos pulmonares presentados en el síndrome de insuficiencia torácica se deben a una alteración del desarrollo normal del pulmón secundaria a la deformidad de la caja torácica.⁷

Es importante resaltar que el crecimiento y desarrollo de los pulmones y alveolos es acelerado durante los primeros cinco años de vida. Por otro lado, el crecimiento de la columna vertebral también estará acelerado durante los primeros cinco años edad. En este período la columna crecerá 1.3 cm por año, luego .07 cm durante los próximos cinco años y 1.1 cm durante la pubertad. Al nacimiento la columna deberá medir 12 cm, a los cinco años debe medir 18 cm y en la adultez más de 27 cm. La relación entre la columna y los pulmones se evidencia cuando los estudios más recientes reconocen que si el ser humano no alcanza al menos la altura promedio de un niño de cinco años (18 cm), estará predispuesto a reflejar el síndrome de insuficiencia torácica. Los primeros cinco años se consideran como el período dorado del desarrollo pulmonar y de la columna vertebral.^{8,10} No cumplir con estos estándares puede representar una amenaza a la función pulmonar normal.⁸

Manifestaciones clínicas

En el síndrome de insuficiencia torácica se observa un tórax rígido, pequeño y distorsionado que no provee el espacio suficiente para el desarrollo pulmonar,¹¹ lo que resulta en deficiencias graduales en la función respiratoria. La agudización de la deformidad durante el crecimiento se refleja en un aumento del ritmo respiratorio, causando una respiración más esforzada y problemas para realizar sus actividades diarias.² Este síndrome progresivamente empeora con el agravamiento de la deformidad de la columna o del tórax y/o la condición muscular subyacente. No obstante, las manifestaciones clínicas a través del tiempo no coinciden ni se correlacionan con los cambios en deformidad y función respiratoria.⁷ Es por esto que los cambios en función pulmonar no se observan hasta alcanzar una mengua significativa en la distensibilidad torácica. La manifestación clínica de estos cambios atípicos sobresale durante el esfuerzo físico e infecciones respiratorias. También pueden presentar desórdenes en el sueño como ronquidos, apneas o hipersomnolencia durante el día a causa directa de la anomalía respiratoria.¹² La insuficiencia clínica en estos pacientes se identifica con

base en su facilidad de fatiga, inhabilidad de ejecutar sus actividades del diario vivir en comparación con sus pares o historial de numerosos episodios de neumonía o bronquitis.¹³ Adicionalmente, se debe incluir en la evaluación clínica historial hospitalizaciones, episodios de neumonía y/o la necesidad de utilizar oxigenación asistida.¹⁴

Examen físico

La evaluación del examen físico incluye: la medición del ritmo respiratorio, la auscultación de los pulmones y las medidas antropomórficas (peso, estatura, circunferencia del pecho a nivel de la línea del pezón y longitud de las extremidades). Un ritmo respiratorio anormal en las cifras estándares es un indicativo de una insuficiencia respiratoria oculta.⁷ La examinación de los labios y las puntas de los dedos puede ser útil, ya que si presentan cianosis, esto sugiere la presencia de una hipoxemia crónica.⁷ La medida de la circunferencia del pecho se compara con los valores normales para evaluar presencia de hipoplasia torácica global.⁴ Se deben realizar pruebas de excursión con el dedo para evaluar la expansión del tórax durante la respiración,⁴ y la prueba de Adams donde se evalúa la presencia de una joroba en la espalda causada por una condición subyacente.^{7,14}

Hallazgos radiológicos

A los pacientes que sufren del síndrome de insuficiencia torácica se les realizan radiografías anteroposteriores y laterales del tórax y de la columna vertebral.¹⁴ La magnitud de la escoliosis en la columna torácica (T1 a T12), usando el ángulo de Cobb, refleja una disminución en el espacio disponible para el pulmón.¹⁵ Se pueden observar anomalías de las costillas como fusiones o ausencia de éstas.¹⁶ Se procede a hacer tomografías computarizadas de tórax, abdomen y columna vertebral para confirmar la pérdida severa del volumen del hemitórax, lo que no es obvio en las radiografías simples.³ Estudios recientes se han enfocado en utilizar la tomografía computadorizada para estimar los cambios en el volumen pulmonar;¹⁷ sin embargo, los valores obtenidos pueden estar sujetos a error, ya que los márgenes inferiores de los pulmones se mueven durante la respiración.⁴

El protocolo establecido para determinar y evaluar la trayectoria de esta condición antes, durante y después de implementar un tratamiento conlleva a una exposición alarmante de radiación en los pacientes de SIT. Los pacientes son expuestos a niveles de radiación excesivos, sobrepasando cuatro veces más los niveles del promedio normal de exposición anual. Se ha observado un aumento en la incidencia del cáncer en pacientes con escoliosis idiopática que han requerido múltiples evaluaciones radiográficas.¹⁸ La mayoría de la exposición ocurre durante la evaluación inicial de la condición, donde las tomografías computarizadas representan 74% de la exposición total de la radiación.¹⁸ Los estudios futuros deben enfocarse en establecer un protocolo que implemente reducir la exposición de niveles de radia-

ción en este grupo de pacientes mediante un desarrollo de pruebas más directas para determinar la función pulmonar tales como MRI del pulmón u otras tecnologías que permitan disminuir el uso de imágenes a base de radiación.¹⁸

Función pulmonar

La función pulmonar en niños con SIT se caracteriza por una disminución en la capacidad funcional residual y capacidad vital debido a la disminución del volumen torácico; también por un aumento en el volumen residual debido a la incapacidad de los pacientes para exhalar por completo. La condición se caracteriza con presentar mecanismos de una enfermedad pulmonar restrictiva.^{1,7,16}

El impacto de la condición en la función pulmonar debe ser examinado a través de la evaluación de medidas de gases arteriales y pruebas de función pulmonar (PFT).¹⁹ Las pruebas disponibles para determinar la capacidad vital forzada, espirometría y pletismografía no se pueden utilizar efectivamente en pacientes menores de cinco años, debido a que éstas exigen un esfuerzo de espiración e inspiración activa, acto que el paciente a esta edad no puede realizar. Se han utilizado procesos de sedación tal como anestesia general,^{17,20} lo que permite determinar estas medidas en la función pulmonar de manera pasiva utilizando presiones externas.¹² No obstante, con los métodos de sedación no se toma en consideración el impacto que conllevan los músculos accesorios de la respiración.⁷ Actualmente, no existe un acuerdo general sobre la metodología ideal para determinar la función pulmonar en niños con deformidades del SIT.^{7,19,21} A pesar de estas limitaciones, una combinación de evaluación física y radiográfica en conjunto con el uso de tomografía computarizada y pruebas de función pulmonar puede ser la base para evaluar la trayectoria de los pacientes.⁴

En general el cuadro clínico de pacientes de SIT se puede utilizar para clasificar la condición relativa a su severidad como leve, moderada o severa.⁷ Los pacientes con una condición leve muestran taquipnea durante el ejercicio, hipoapneas mientras duermen y una capacidad vital forzada (FVC) mayor de 70%. Un cuadro moderado se caracteriza por una taquipnea en descanso, función pulmonar asimétrica y una capacidad vital forzada entre 40 y 70%. A nivel de leve y moderado, ambos muestran una razón disminuida en las presiones espiratorias e inspiratorias máximas (MIP/MEP). El cuadro clínico de insuficiencia torácica severa presenta retracciones subcostales, poco aumento de peso a pesar de suplementación calórica, hipertensión pulmonar, retención de CO₂ al estar despierto y una capacidad vital forzada menor de 40%. Finalmente, en la clasificación de moderado y severo se comparten ciertas características como retención de CO₂ al dormir, niveles altos de hemoglobina y respiración abdominal.

Tratamiento

La meta del tratamiento del síndrome de insuficiencia torácica se enfoca en restaurar el volumen y la función to-

rácica con el propósito de permitir el crecimiento del tórax a través del desarrollo del paciente.^{21,22} En la actualidad, el método que se utiliza para tratar SIT es el expansor de costillas conocido en inglés como *vertical expandable prosthetic titanium rib (VEPTR)*. Éste fue descrito por el doctor Campbell con el propósito de tratar directamente la insuficiencia torácica secundaria a anomalías de la columna.²³ El objetivo de este aparato es proveer el espacio necesario para el desarrollo pulmonar, maximizar el crecimiento de la columna vertebral y evitar el progreso de la deformidad de columna.^{2,5,9,23} El tratamiento se dirige no sólo a la columna vertebral, sino a la caja torácica como una unidad, con el propósito de prevenir o tratar la insuficiencia respiratoria.^{8,24} Inicialmente, VEPTR se destinaba a tratar niños con costillas fusionadas y escoliosis congénita, pero actualmente sus indicaciones incluyen a niños con escoliosis de desarrollo temprano que estén propensos a desarrollar el síndrome de insuficiencia torácica.²⁵

El aparato es un sistema modificable que permite el movimiento en sus puntos de fijación²⁶ colocado en una cirugía de reconstrucción torácica, que luego se alarga de dos a tres veces al año de acuerdo con el crecimiento del paciente.^{7,21} Tiene como ventaja proporcionar un apoyo torácico lateral y un apoyo medial a la columna vertebral sin colocar directamente instrumentación en la columna. Éste se coloca de forma longitudinal de costilla a costilla, de costilla a área lumbar o de costilla a pelvis, unilateral o bilateralmente.²⁷ Lo ideal es colocar el aparato inicialmente sin expansión,¹³ luego cada seis meses se hace un alargamiento del VEPTR en sala de operaciones. Cuando el paciente alcanza su madurez esquelética, el sistema de VEPTR se remueve y la corrección final consiste en una artrodesis permanente.²⁸

Hay varios tipos de construcciones con VEPTR que se utilizan de acuerdo con la deformidad de la caja torácica. El tipo I se utiliza en condiciones de costillas ausentes y el tipo II cuando hay costillas fusionadas. Ambos tipos corrigen escoliosis y consisten en colocar un VEPTR costilla a costilla unilateral para la expansión. El tipo IIIa se utiliza en pacientes con el síndrome de Jarcho Levin y el tipo IIIB con el síndrome de Jeune, donde se coloca un VEPTR en ambos hemitórax, ya que la restricción del volumen torácico en estas condiciones es global.^{3,29} El VEPTR que se ubica de costilla a pelvis es una alternativa para tratar pacientes con mielodisplasia.³⁰ Además, se han utilizado modificaciones de VEPTR experimentalmente para tratar distintas condiciones que se salen del espectro normal como osteogénesis imperfecta tipo 3,⁶ cifoescoliosis congénita,^{5,31} inclinación cervical causada por escoliosis torácica alta,³² entre otros.

Los estudios iniciales estipularon que la aplicación de la prótesis sería para estimular y mantener el crecimiento esperado del paciente al disminuir el ángulo de Cobb de la escoliosis, aumentar la altura de la columna y el espacio disponible para los pulmones y por lo tanto, corregir la deformidad torácica.^{6,10,23,33} Varios estudios han reportado correcciones en el ángulo de Cobb de 74° a 57°,³⁴ de 74° a 49°,¹³ de 79.5° a 57.5°¹⁰ y de 52° a 46.6°.³⁵ Gadepalli

y colaboradores y Latalski y su equipo encontraron mejoras de 29³⁶ y 40%²⁸ en la corrección de escoliosis, respectivamente. A nivel de la altura de la columna torácica, Balioglu y colaboradores encontraron en 2015 un aumento de 52.1 y 50% en las distancia entre T1-T12 y T1-S1, respectivamente.¹⁰ El aumento en el espacio disponible para los pulmones (SAL) fluctúa entre 3 y 7%.^{34,37} Balioglu y colaboradores observaron en 2015 un aumento promedio en el espacio disponible para los pulmones de 67.5% en el lado cóncavo y 64.8% en el lado convexo de la deformidad.¹⁰

Otro beneficio detectado con el uso del VEPTR ha sido el aumento de peso en niños con SIT, ya que se entiende que toda ingesta calórica es consumida por el ejercicio respiratorio que tienen que hacer estos niños para sobrevivir.

Complicaciones

El procedimiento de VEPTR va acompañado de complicaciones que limitan su eficacia. Los problemas más comunes que presenta la literatura son la erosión de los huesos que causa desplazamiento del aparato, infecciones y problemas en la curación de las heridas.³³ Estudios han reportado que la incidencia de infecciones fluctúa desde 9% hasta 44% de los casos.^{11,22,26,38} Es común que se presenten desprendimiento de la piel y dehiscencia de la herida, complicaciones asociadas con niveles bajos de peso y mala nutrición.²¹ Los problemas de nutrición y pérdida de peso debido a deficiencias en la función pulmonar son comunes en pacientes con SIT.³⁹

Se ha observado que si la plataforma superior se coloca más arriba de T2 puede ocurrir un deslizamiento que causa lesiones del plexo braquial o el síndrome de la abertura torácica.^{10,40,41} Otra complicación que se presenta con frecuencia es la osificación de la prótesis luego de la implantación de VEPTR. En el estudio de Groenelfeld y colaboradores de 2013, el implante en el área de las costillas presentó 3% de osificación, en el área lumbar 23% y en el área pélvica 6%. Un total de 11% de los pacientes presentaron osificaciones en el primer año de tratamiento. Se esperaba que esta osificación no ocurriera, ya que el VEPTR no tiene contacto con la columna vertebral.²⁶ Los cirujanos deben tomar en cuenta las complicaciones y la posibilidad de eventos posiblemente mortales en pacientes que son sometidos a tratamientos quirúrgicos con el dispositivo VEPTR.⁴² El aumento en la incidencia de complicaciones se ha reportado de carácter exponencial a medida que los procedimientos quirúrgicos tengan que repetirse.^{21,23}

Hallazgos conflictivos

Los resultados obtenidos recientemente sobre el uso del VEPTR son un tema de gran controversia en la literatura médica. Inicialmente se pensaba que el VEPTR ayudaba a aumentar el peso entre los pacientes con SIT, pero estudios más recientes han revelado que este aumento observado es

debido al adelanto en el régimen alimenticio y nutricional preoperatorio y postoperatorio. No está asociado a la técnica quirúrgica.⁴³

Se observan grandes discrepancias entre autores en cuanto al efecto del tratamiento en el progreso de la función pulmonar. Campbell y colaboradores en 2004 describen que el VEPTR se desarrolló con el objetivo de corregir las deficiencias de falta de espacio y no para aumentar la función pulmonar.¹³ Motoyama y colaboradores en 2006 mediante el uso de sedación determinaron que sus pacientes tratados con el VEPTR mostraron un aumento significativo en los parámetros de capacidad vital forzada comparable con la razón de incremento observada en una población saludable.²⁰ Waldhausen y colaboradores en 2007 alegaron que la mejoría en el aspecto de la función respiratoria era más evidente en los pacientes más jóvenes.¹⁹ Mayer y colaboradores en 2009 reconocieron la ausencia en la mejoría de la función pulmonar y propusieron la edad como un factor importante, ya que una intervención tardía tendrá repercusiones negativas en la función pulmonar.⁴⁴ Skaggs y colaboradores en 2009 mencionaron que el tratamiento aumentaba el espacio torácico, pero los estudios no demostraron una mejoría en la función pulmonar.³⁵ Ramírez y colaboradores en 2010 no encontraron cambios significativos en el pO_2 , pCO_2 , HCO_3 y ritmo respiratorio en los pacientes tratados con el VEPTR.³⁷ Gadepalli y colaboradores en 2011 no encontraron ninguna diferencia en los valores preoperatorios y postoperatorios que apoyaran el uso del VEPTR para mejorar la función pulmonar.³⁶ Olson y colaboradores en 2011 resaltaron que no se sabe cómo la toracoplastia de expansión con VEPTR afecta el crecimiento y función de los pulmones en los pacientes con SIT.⁴⁵ Chatterjee y colaboradores en 2012 propusieron que hay que esperar al menos de dos a tres años para que la función pulmonar de los pacientes operados vuelva a la normalidad y que los resultados después de la cirugía no son confiables.³¹ Dede y colaboradores en 2014 no encontraron un progreso en el volumen y función pulmonar mediante la comparación de pruebas de función pulmonar preoperatorias y postoperatorias.¹⁷ Waldhausen y colaboradores en 2016 mencionaron que estudios sugieren que la función pulmonar no mejora con el tratamiento VEPTR, pero sí puede prevenir una progresión adicional de la enfermedad pulmonar.²²

Por otro lado, Emans y colaboradores en 2005 reconocieron que los pacientes operados seguían con insuficiencia torácica, ya que no mostraban una mejoría en su función pulmonar ni un crecimiento pulmonar normal, pero aclaran que no realizar tratamiento alguno podría resultar en el empeoramiento progresivo de la insuficiencia respiratoria. Por esta razón, este tratamiento, aunque no elimina por completo la condición, sí logra estabilizar el deterioro esperado.⁹ Mayer y colaboradores en 2016 observaron una reducción en el deterioro de la historia natural del síndrome y por lo tanto, el uso del VEPTR se puede considerar funcionalmente beneficioso.⁷

Conclusiones

El síndrome de insuficiencia torácica se define como la incapacidad del tórax de sostener una respiración normal y/o crecimiento pulmonar. Este síndrome se manifiesta en pacientes con un historial que resalta síntomas respiratorios, un examen físico que demuestra deformidad del tórax, hallazgos anormales radiográficos y/o tomografía computarizada del pecho, acompañados de alteración en la función pulmonar o de otros estudios de la función respiratoria. El objetivo de un posible tratamiento de este síndrome será restablecer la función y el volumen torácico a lo largo del crecimiento. Actualmente la controversia radica en su tratamiento, ya que la técnica disponible tiene algunos logros muy limitados y representa un reto a la comunidad. El procedimiento propuesto conlleva una alta incidencia de complicaciones y resultados conflictivos.

Bibliografía

- Mayer O. Management of thoracic insufficiency syndrome. *Curr Opin Pediatr*. 2009; 21(3): 333-43.
- Kamerlink JR, Engel I, Patwardhan A, Valdevit A, Lowery G, Brayda-Bruno M, et al. The treatment of vertebral and chest wall deformities with expandable thoracoplasty and a prosthetic expandable implant. *J Pediatr Orthop*. 2010; 30(1): 90-8.
- Campbell R, Smith M. Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 2007; 89(Suppl 1): 108-22.
- Campbell Jr RM, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey-Courand DB, Kose N, et al. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg*. 2003; 85(3): 399-408.
- Reinker K, Simmons JW, Patil V, Stinson Z. Can VEPTR® Control progression of early-onset kyphoscoliosis?: a cohort study of VEPTR® patients with severe kyphoscoliosis. *Clin Orthop Relat Res*. 2011; 469(5): 1342-8.
- Kaplan L, Barzilay Y, Hashroni A, Itshayek E, Schroeder JE. Thoracic elongation in type III osteogenesis imperfecta patients with thoracic insufficiency syndrome. *Spine* 2013; 38(2): E94-E100.
- Mayer O, Campbell R, Cahill P, Redding G. Thoracic insufficiency syndrome. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2016; 46(3): 72-97.
- Canavese F, Dimeglio A. Normal and abnormal spine and thoracic cage development. *World J Orthop*. 2013; 4(4): 167-74.
- Emans JB, Caubet JF, Ordóñez CL, Lee EY, Ciarlo M. The treatment of spine and chest wall deformities with fused ribs by expansion thoracotomy and insertion of vertical expandable prosthetic titanium rib. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2005; 30(17 Suppl): S58-68.
- Baloglu MB, Albayrak A, Akman YE, Atici Y, Kargin D, Kaygusuz MA. The effect of vertical expandable prosthetic titanium rib on growth in congenital scoliosis. *J Craniovertebr Junction Spine*. 2015; 6(4): 200-5.
- Vitale MG, Matsumoto H, Roye DP Jr, Gomez JA, Betz RR, Emans JB, et al. Health-related quality of life in children with thoracic insufficiency syndrome. *J Pediatr Orthop*. 2008; 28(2): 239-43.
- Striegl A, Chen ML, Kifle Y, Song K, Redding G. Sleep-disordered breathing in children with thoracic insufficiency syndrome. *Pediatr Pulmonol*. 2010; 45(5): 469-74.
- Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey-Courand DB, Kose N, et al. The effect of opening wedge thoracotomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 2004; 86(8): 1659-74.
- Ramírez N, Cornier AS, Campbell RM Jr, Carlo S, Arroyo S, Romeu J. Natural history of thoracic insufficiency syndrome: a spondylothoracic dysplasia perspective. *J Bone Joint Surg Am*. 2007; 89(12): 2663-75.
- Nossov SB, Curatolo E, Campbell RM, Mayer OH, Garg S, Cahill PJ, et al. VEPTR: are we reducing respiratory assistance requirements? *J Pediatr Orthop*. 2019; 39(1): 28-32.
- Karol LA, Johnston C, Mladenov K, Schochet P, Walters P, Browne RH. Pulmonary function following early thoracic fusion in non-neuromuscular scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 2008; 90(6): 1272-81.
- Dede O, Motoyama EK, Yang CI, Mutich RL, Walczak SA, Bowles AJ, et al. Pulmonary and radiographic outcomes of VEPTR (vertical expandable prosthetic titanium rib) treatment in early-onset scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 2014; 96(15): 1295-302.
- Khorsand D, Song KM, Swanson J, Alessio A, Redding G, Waldhausen J. Iatrogenic radiation exposure to patients with early onset spine and chest wall deformities. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2013; 38(17): E1108-E1114.
- Waldhausen JH, Redding GJ, Song K. Vertical expandable prosthetic titanium rib for thoracic insufficiency syndrome: a new method to treat an old problem. *J Pediatr Surg*. 2007; 42(1): 76-80.
- Motoyama EK, Deeney VF, Fine GF, Yang CI, Mutich RL, Walczak SA, et al. Effects on lung function of multiple expansion thoracoplasty in children with thoracic insufficiency syndrome: a longitudinal study. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2006; 31(3): 284-90.
- Watts S. Use of a vertical expandable prosthetic titanium rib in children with thoracic insufficiency syndrome and scoliosis. *Crit Care Nurse*. 2016; 36(2): 52-61.
- Waldhausen J, Redding G, White K, Song K. Complications in using the vertical expandable prosthetic titanium rib (VEPTR) in children. *J Pediatr Surg*. 2016; 51(11): 1747-50.
- Flynn JM, Emans JB, Smith JT, Betz RR, Deeney VF, Patel NM, et al. VEPTR to treat nonsyndromic congenital scoliosis: a multicenter, mid-term follow-up study. *J Pediatr Orthop*. 2013; 33(7): 679-84.
- Dayer R, Ceroni D, Lascombes P. Treatment of congenital thoracic scoliosis with associated rib fusions using VEPTR expansion thoracotomy: a surgical technique. *Eur Spine J*. 2014; 23(Suppl 4): S424-31.
- Tis JE, Karlin LI, Akbarnia BA, Blakemore LC, Thompson GH, McCarthy RE, et al. Early onset scoliosis: modern treatment and results. *J Pediatr Orthop*. 2012; 32(7): 647-57.
- Groenefeld B, Hell A. Ossifications after vertical expandable prosthetic titanium rib treatment in children with thoracic insufficiency syndrome and scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2013; 38(13): E819-23.
- Hell A, Campbell R, Hefti F. The vertical expandable prosthetic titanium rib implant for the treatment of thoracic insufficiency syndrome associated with congenital and neuromuscular scoliosis in young children. *J Pediatr Orthop B*. 2005; 14(4): 287-93.
- Latalski M, Fatyga M, Gregosiewicz A. The vertical expandable prosthetic titanium rib (VEPTR) in the treatment of scoliosis and thoracic deformities. Preliminary report. *Ortop Traumatol Rehabil*. 2007; 9(5): 459-66.
- Campbell R. VEPTR: past experience and the future of VEPTR principles. *Eur Spine J*. 2013; 22(Suppl 2): 106-17.
- Abol N, Stuecker R. Bilateral rib-to-pelvis Eiffel Tower VEPTR construct for children with neuromuscular scoliosis: a preliminary report. *Spine J*. 2014; 14(7): 1183-91.
- Charttejee A, Hassan K, Grevitt M. Congenital kypho-scoliosis: a case of thoracic insufficiency syndrome and the limitations of treatment. *Eur Spine J*. 2012; 21(6): 1043-9.
- Campbell RM Jr, Adcox BM, Smith MD, Simmons JW, Cofer BR, Inscore SC, et al. The effect of mid-thoracic VEPTR opening wedge thoracotomy on cervical tilt associated with congenital thoracic scoliosis in patients with thoracic insufficiency syndrome. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2007; 32(20): 2171-7.
- Karlin JG, Roth MK, Patil V, Cordell D, Trevino H, Simmons J, et al. Management of thoracic insufficiency syndrome in patients with Jarcho-Levin syndrome using VEPTRs (vertical expandable prosthetic titanium ribs). *J Bone Joint Surg Am*. 2014; 96(21): e181.
- White KK, Song KM, Frost N, Daines BK. VEPTR growing rods for early-onset neuromuscular scoliosis. *Clin Orthop Relat Res*. 2011; 469(5): 1335-41.

35. Skaggs DL, Choi PD, Rice C, Emans J, Song KM, Smith JT, et al. Efficacy of intraoperative neurologic monitoring in surgery involving a vertical expandable prosthetic titanium rib for early-onset spinal deformity. *J Bone Joint Surg.* 2009; 91(7): 1657-63.
36. Gadeballi SK, Hirschl RB, Tsai WC, Caird MS, Vanderhave KL, Strouse PJ. Vertical expandable prosthetic titanium rib device insertion: does it improve pulmonary function? *J Pediatr Surg.* 2011; 46(1): 77-80.
37. Ramírez N, Flynn JM, Emans JB, Betz R, Smith JT, Price N, et al. Vertical expandable prosthetic titanium rib as treatment of thoracic insufficiency syndrome in spondylocostal dysplasia. *J Pediatr Orthop.* 2010; 30(6): 521-6.
38. Hasler CC, Mehrkens A, Hefti F. Efficacy and safety of VEPTR instrumentation for progressive spine deformities in young children without rib fusions. *Eur Spine J.* 2010; 19(3): 400-8.
39. Skaggs DL, Sankar WN, Albrektson J, Wren TA, Campbell RM, et al. Weight gain following vertical expandable prosthetic titanium ribs surgery in children with thoracic insufficiency syndrome. *Spine (Phila Pa 1976).* 2009; 34(23): 2530-3.
40. Yazici M, Emans J. Fusionless instrumentation systems for congenital scoliosis: expandable spinal rods and vertical expandable prosthetic titanium rib in the management of congenital spine deformities in the growing child. *Spine (Phila Pa 1976).* 2009; 34(17): 1800-7.
41. Nassr A, Larson AN, Crane B, Hammerberg KW, Sturm PF, Mardjetko SM. Iatrogenic thoracic outlet syndrome secondary to vertical expandable prosthetic titanium rib expansion thoracoplasty. *J Pediatr Orthop.* 2009; 29(1): 31-4.
42. Betz RR, Mulcahey MJ, Ramírez N, Flynn JM, Smith JT, Hilaire T, et al. Mortality and life-threatening events after vertical expandable prosthetic titanium rib surgery in children with hypoplastic chest wall deformity. *J Pediatr Orthop.* 2008; 28(8): 850-3.
43. Li Y, Shlykov MA, Robbins C, Farley FA, Caird MS, Burke MC. Weight gain after VEPTR surgery may be from nutritional optimization rather than improvement in pulmonary function. *Spine.* 2017; 42(23): 1.
44. Mayer O, Redding G. Early changes in pulmonary function after vertical expandable prosthetic titanium rib insertion in children with thoracic insufficiency syndrome. *J Pediatr Orthop.* 2009; 29(1): 35-8.
45. Olson JC, Kurek KC, Mehta HP, Warman ML, Snyder BD. Expansion thoracoplasty affects lung growth and morphology in a rabbit model. *Clin Orthop Relat Res.* 2011; 469(5): 1375-82.