

Deformidad torácica como causa de compresión traqueobronquial. A propósito de un caso clínico pediátrico

Chest deformity as a cause of tracheobronchial compression. A pediatric case

Lic. Pilar Caudevilla Lafuente^a, Dr. Carlos Martín de Vicente^b, Dr. Antonio Loste Ramos^c,
Lic. Enrique Suñen Sánchez^c y Dr. Juan P. García Íñiguez^d

RESUMEN

La escoliosis idiopática es la flexión y rotación anómala de los cuerpos vertebrales, que puede causar sintomatología respiratoria y alteración de función pulmonar. El síndrome de la espalda recta es una alteración caracterizada por una disminución del diámetro anteroposterior del tórax.

Se presenta a una paciente de 13 años afectada de escoliosis idiopática que desarrolló disnea de esfuerzo progresiva, estridor inspiratorio y disminución importante de función pulmonar, secundaria a compresión extrínseca del bronquio principal derecho y tercio medio traqueal por cuerpos vertebrales torácicos. A su vez, tenía una disminución del diámetro anteroposterior del tórax, factor determinante en la aparición de los síntomas. Se intervino mediante fijación de vértebra torácica T3-T11, con posterior mejoría clínica y funcional respiratoria. La escoliosis asociada a alteración de función pulmonar y estridor debe hacer sospechar la existencia de compresión de la vía aérea, especialmente, en pacientes con reducción del diámetro anteroposterior del tórax.

Palabras clave: escoliosis, obstrucción de las vías aéreas, disnea, síndrome de la espalda recta, pediatría.

ABSTRACT

Idiopathic scoliosis is the abnormal flexion and rotation of the vertebral bodies, causing respiratory symptoms and altered pulmonary function. Straight back syndrome is a decreased in the anteroposterior diameter of the thorax. We present a 13-year-old patient with idiopathic scoliosis who

developed progressive dyspnea, inspiratory stridor and a significant decrease in pulmonary function, because of extrinsic compression of the right main bronchus and the middle third of trachea by the thoracic vertebral bodies. She had also a decreased anteroposterior diameter of the thorax, being a determining factor in the appearance of symptoms. Surgery was performed by thoracic vertebra fixation T3 to T11, with subsequent clinical and functional respiratory improvement. Scoliosis associated with altered pulmonary function and stridor should make us suspect the existence of airway compression, especially in patients with reduction of the anteroposterior diameter of the thorax.

Key words: scoliosis, airway obstruction, dyspnea, straight back syndrome, pediatrics.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.eng.e342>

Cómo citar: Caudevilla Lafuente P, Martín de Vicente C, Loste Ramos A, Suñen Sánchez E, García Íñiguez JP. Deformidad torácica como causa de compresión traqueobronquial. A propósito de un caso clínico pediátrico. *Arch Argent Pediatr* 2020;118(3):e342-e347.

- Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.
- Unidad de Neumología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.
- Unidad de Columna Vertebral, Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.
- Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.

Correspondencia:

Dr. Carlos M. de Vicente: clmartin@salud.aragon.es

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 4-11-2019

Aceptado: 26-12-2019

INTRODUCCIÓN

La escoliosis idiopática es una deformidad de la columna vertebral que aparece por flexión y rotación anómala de las vértebras.^{1,2} Tiene una prevalencia del 2-3 %, y predominan las formas leves.³ Es más común en los adolescentes y en el sexo femenino, con relación aproximada 3:1. A nivel respiratorio, puede provocar un patrón restrictivo por la disminución de la excursión diafragmática e insuficiencia muscular de la pared torácica o un patrón obstructivo por compresión de la vía aérea.²

Existen también otras anomalías de la caja torácica que pueden producir síntomas respiratorios derivados de la compresión de la vía aérea (disnea de esfuerzo o sensación de falta de aire similar a una crisis asmática),⁴ como el síndrome de la espalda recta o *straight back syndrome* (SBS), caracterizado por una reducción del diámetro anteroposterior del tórax y la distancia entre el esternón y los cuerpos vertebrales.⁴

Se presenta a una paciente adolescente afecta de escoliosis idiopática y síndrome de espalda recta, que presentó compresión traqueobronquial por vértebras de la columna dorsal.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 13 años, mujer, que presentaba disnea de esfuerzo progresiva asociada a estridor inspiratorio en máxima actividad. Como antecedentes, se destacaba la clínica de asma en la edad escolar, con sensibilización alérgica a alternaria y gramíneas, y espirometría forzada normal a los 8 años (*Tabla 1*), insuficiencia y prolapso de la válvula mitral sin alteraciones en el electrocardiograma, y escoliosis idiopática diagnosticada a los 12 años, con curva torácica derecha T4-T11 de 32° y curva lumbar compensadora T11-L3 de 23°, sin precisar tratamiento ortopédico.

Refería episodios de dificultad respiratoria relacionados con el ejercicio físico intenso, consistentes en taquipnea, sensación de falta de aire y ruidos inspiratorios de un año de evolución. Permanecía asintomática con la actividad normal. En la exploración física, presentó escoliosis dorsolumbar, tórax estrecho en el diámetro anteroposterior, hiperlaxitud articular y aracnodactilia. La auscultación pulmonar en reposo era normal con saturación de oxígeno (SaO₂) del 97 %, sin taquipnea ni disnea. En la analítica sanguínea, se destacaba eosinofilia (6,9 %) e inmunoglobulina E (IgE) total de 209 mg/dl; el resto de los parámetros eran normales, con test cutáneos positivos a alternaria y gramíneas.

Se realizó el estudio de la función pulmonar y se observó una clara alteración en los valores de espirometría forzada con capacidad vital forzada (*forced vital capacity; FVC*, por sus siglas en inglés) de 2,24 l (63,7 %; -3,14 puntaje Z), volumen espiratorio forzado en el primer segundo (*forced expiratory volume in 1 second; FEV1*, por sus siglas en inglés) de 1,62 l (51,9 %; -3,95 puntaje Z), relación *FEV1/FVC* del 72 % (-2,30 puntaje Z) y flujo espiratorio forzado entre el 25 % y el 75 % (*FEF25-75*) de 1,16 l/s (-3,64 puntaje Z), y la prueba broncodilatadora fue negativa (*Tabla 1*).

En los meses posteriores, la curva escoliótica sufrió un empeoramiento y pasó de 32° a 42° en T4-T11 y de 23° a 32° en T11-L3, lo que asoció un aumento de la sintomatología respiratoria (mayor disnea y estridor ante pequeños esfuerzos) y disminución de parámetros

espirométricos. Por eso, se indicó la operación quirúrgica de la escoliosis, con el tratamiento previo con corsé de Cheneau. Se realizó una pletismografía, en la que se informó limitación ventilatoria de tipo restrictivo y afectación de las vías aéreas periféricas (*Tabla 1*); leve descenso de la capacidad de la difusión pulmonar con constante de difusión normal y leve descenso de la capacidad pulmonar total (*total lung capacity; TLC*, por sus siglas en inglés) con aumento del volumen residual (*residual volume; RV*, por sus siglas en inglés). Se realizó el test de marcha de 6 minutos: presentó un descenso de SaO₂ hasta del 95 %, recorrió un total de 582 metros y fue bien tolerada.

Ante los cambios clínicos y funcionales respiratorios, se realizó una tomografía computarizada (TC) pulmonar y se observó escoliosis dorsolumbar con rotación de cuerpos vertebrales y marcada reducción de la distancia entre el esternón y el cuerpo vertebral, que originaban la compresión extrínseca por cuerpos vertebrales del bronquio lobar superior derecho, bronquio principal derecho y bronquio intermediario (*Figura 1*), con hiperclaridad pulmonar en el lóbulo inferior derecho por atrapamiento aéreo (*Figura 1*). En la fibrobroncoscopia, se apreció estenosis de, aproximadamente, el 80 % de la pared lateral izquierda de la tráquea en su tercio medio (*Figura 2*) y del bronquio principal derecho e intermediario.

Estos hallazgos sugirieron el diagnóstico de compresión de la vía aérea inferior (tráquea y bronquio principal derecho) relacionada con escoliosis y disminución de la distancia entre el esternón y el cuerpo vertebral, conocido como SBS, una anomalía de la caja torácica caracterizada por una pérdida de la cifosis fisiológica de la columna dorsal. Se operó quirúrgicamente a la paciente, y se realizó artrodesis circunferencial T3-L1 con evolución posoperatoria clínica y radiológica satisfactoria.

En los controles posteriores, presentó una mejoría de la sintomatología respiratoria y de tolerancia al ejercicio, con discreta mejoría de la función pulmonar tras la cirugía (*Tabla 1*). Ante la sospecha clínica de síndrome de Ehlers-Danlos, se realizó el estudio genético de subtipos asociados (COL1A1, COL1A2, COL3A1, COL5A1, COL5A2, TNXB) mediante *next-generation sequencing (NGS)* y Sanger, sin confirmación diagnóstica.

DISCUSIÓN

La afectación de la función pulmonar en la escoliosis es una complicación ampliamente

demostrada en la bibliografía. Los mecanismos implicados son por limitación de la mecánica respiratoria o, con mucha menos frecuencia,

Tabla 1. Tabla de la función pulmonar del paciente (valores teóricos tomados de la Global Lung Function Initiative)

	VALORACIÓN PRECONSULTA (5 años antes)	PRIMERA VISITA	CONTROL ANUAL	ANTES DE LA CIRUGÍA	POSCIRUGÍA
FVC (litros, %, SDS)	1,81 L 95 % -0,41 SDS	2,24 L 63,7 % -3,14 SDS	1,56 L 42 % -5,11 SDS	1,43 L 36,4 % -5,65 SDS	1,88 L 47,4 % -4,57 SDS
FEV₁ (litros, %, SDS)	1,61 L 95,1 % -0,41 SDS	1,62 L 51,9 % -3,95 SDS	1,10 L 33,3 % -5,35 SDS	1,06 L 30,4 % -5,56 SDS	1,40 L 39,8 % -4,87 SDS
FEV₁/FVC (%)	89 % -0,13 SDS	72 % -2,30 SDS	71 % -2,47 SDS	74 % -2,10 SDS	74 % -2,05 SDS
FEF 25-75 (litros/segundo, SDS)	1,89 L/s -0,57 SDS	1,16 L/s -3,64 SDS	0,69 L/s -4,62 SDS	0,77L/s -4,54 SDS	1,05 L/s -4,08 SDS
PRUEBA BRONCODILADORA	NO REALIZADA	NEGATIVA FEV1 + 7,2 % MMEF + 13,4 %		NEGATIVA FEV1 -1 % MMEF + 7 %	
GRÁFICA FLUJO/VOLUMEN (F/V)					
TLC (litros, %)				3,2 L 70 %	
RV (litros, %)				1,36 L 130 %	
RV/TLC				42,3 % 179 %	
Resistencia				6,5 cmH ₂ O/L/S	
Conductancia				0,07 1/S*cmH ₂ O	

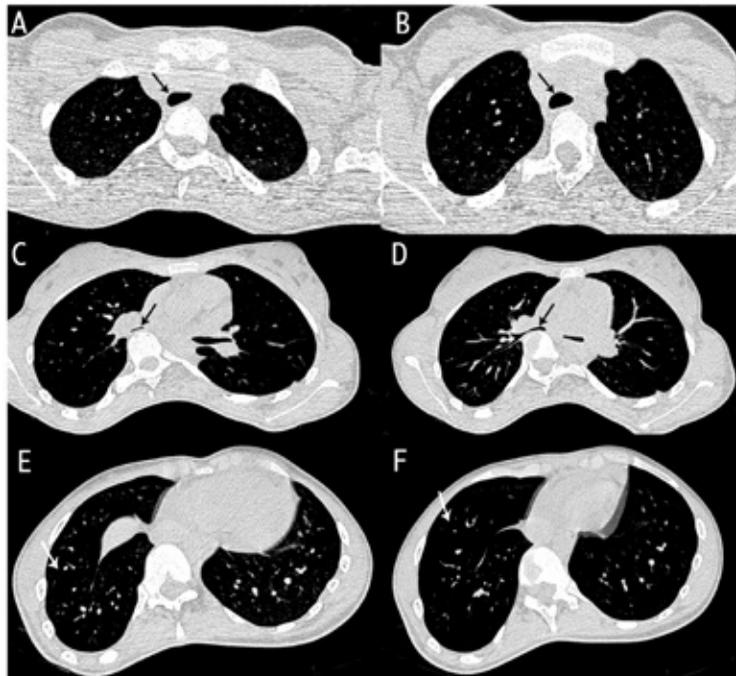
FVC: capacidad vital forzada; FEV: volumen espiratorio forzado; RV: volumen residual; TLC: capacidad pulmonar total; FEF: flujo espiratorio forzado; MMEF: flujo máximo mesoespiratorio; flow: flujo; vol: volumen; SDS: puntaje z.

por compresión de la vía aérea por los cuerpos vertebrales.

En el primer supuesto, esta afectación es secundaria a una grave distorsión anatómica del tórax, que produce una reducción de los volúmenes pulmonares, una limitación de la excursión diafragmática y una ineficiencia de la musculatura de la pared costal.² Aparece, más

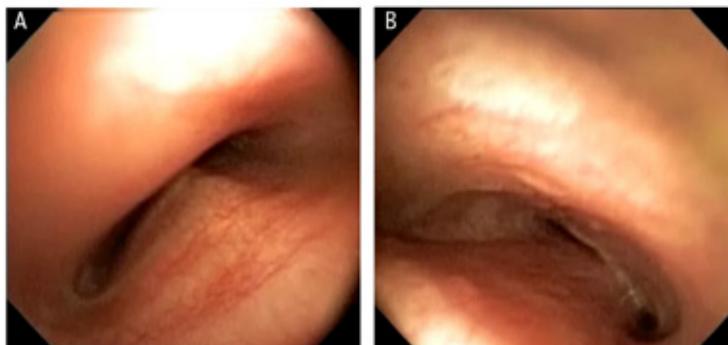
frecuentemente, en escoliosis graves ($> 70^\circ$), con mayor número de vértebras implicadas (≥ 7) y en casos de pérdida de la cifosis torácica normal.⁵ En el segundo supuesto, la obstrucción de la vía aérea es secundaria a la impresión directa de los cuerpos vertebrales o indirecta por la fuerza de tracción realizada por los órganos de la caja torácica rotados.⁶

FIGURA 1. Imágenes de la tomografía computada



A y B) Compresión por el cuerpo vertebral del tercio medio traqueal. C y D) Compresión por el cuerpo vertebral del bronquio principal derecho. E y F) Hiperclaridad pulmonar en el lóbulo inferior derecho por atrapamiento aéreo.

FIGURA 2. Imágenes de fibrobroncoscopia



A) Compresión de la pared lateral del tercio medio traqueal. B) Obstrucción del bronquio principal derecho.

Nuestra paciente presentaba marcada disminución de volúmenes pulmonares en espirometría forzada y pletismografía, pese a presentar una curva escoliótica de 42°, lo que hacía sospechar que existiera otro mecanismo causante de la alteración funcional. Asimismo, en nuestro caso, se observaba compresión traqueal y del bronquio principal derecho por cuerpos vertebrales, asociada a una disminución importante de la distancia entre el esternón y la columna. Este hecho es un factor determinante en el mecanismo obstructivo y se cree que se debe a la coexistencia de la escoliosis con el SBS.

Este síndrome se caracteriza por una disminución del diámetro anteroposterior del tórax secundaria a la pérdida de la cifosis fisiológica de la columna dorsal y, en consecuencia, una disminución del espacio entre el esternón y las vértebras dorsales. Esta situación suele ser asintomática. En caso de presentar síntomas, las manifestaciones cardíacas, como palpitaciones o dolor torácico, son las que aparecen con mayor frecuencia.⁷ En menor medida, puede aparecer presíncope por compresión del corazón y grandes vasos⁸ o síntomas respiratorios, como disnea de esfuerzo o estridor por compresión de la vía aérea, similares a los que presentó nuestra paciente.

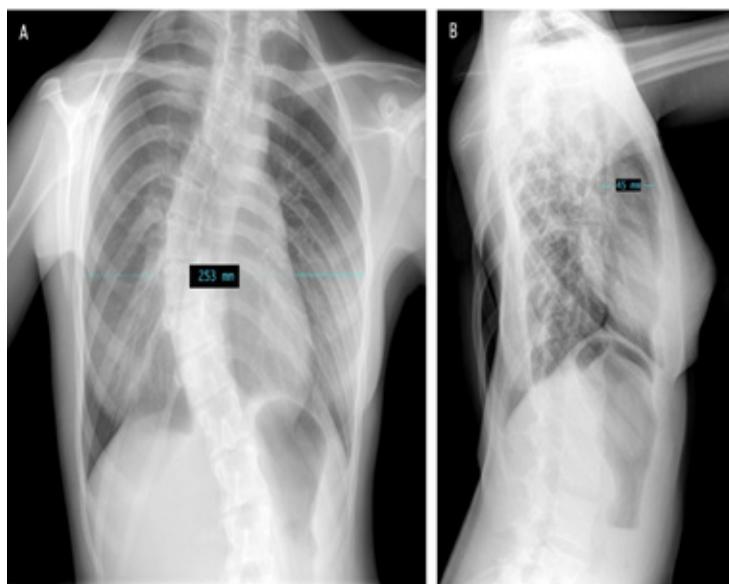
Los casos descritos en la bibliografía corresponden a pacientes adultos; es una situación excepcional en la población pediátrica. En 1956, se propuso como criterio diagnóstico que la distancia entre T8 y el esternón fuese inferior a 1/3 del diámetro transverso del tórax.⁹ En nuestra paciente, esta distancia era de 45 mm (Figura 3), lo que representaba 1/5 parte del diámetro transverso del tórax y cumplía ampliamente este criterio diagnóstico.

Tanto la escoliosis como el SBS pueden asociar prolapso de la válvula mitral,⁴ hallazgo que también está presente en nuestra paciente y fue diagnosticado tras auscultarle un soplo sistólico II/VI sin presentar otra sintomatología cardíaca asociada. La asociación de ambos sugiere un origen común por un trastorno del colágeno tal y como ha sido descrito en la bibliografía.¹⁰

La radiografía de tórax podría identificar a aquellos pacientes que presentaran compresión en la tráquea, pero no en un bronquio principal.³ En nuestra paciente, fue necesaria la TC de tórax para constatar dicha compresión bronquial, muy útil para demostrar una marcada disminución de la distancia entre el esternón y el cuerpo vertebral.

El tratamiento quirúrgico de la escoliosis se recomienda en presencia de ángulos superiores a 40°, especialmente, si provoca sintomatología.

FIGURA 3. Radiografía de tórax



A) Radiografía anteroposterior, diámetro transverso del tórax (253 mm).
B) Radiografía lateral, distancia entre T8 y el esternón (45 mm).

El objetivo es prevenir, corregir o controlar la progresión de la curva escoliótica y prevenir/tratar las complicaciones médicas secundarias.¹¹ No existe consenso sobre la evolución de la función pulmonar tras la cirugía, y se pueden observar casos con mejoría leve en los valores de FVC y FEV1¹² o incluso empeoramiento con respecto a la prequirúrgica.

El tratamiento del SBS consiste en la corrección quirúrgica que condiciona la sintomatología principal en cada caso, que puede implicar cirugía de esternón, columna vertebral o reimplantación de grandes vasos en caso de compromiso en este nivel.¹³ Respecto a la repercusión del tratamiento quirúrgico en la función pulmonar, en uno de los casos descritos por Grillo et al., se observó una mejoría de la función pulmonar tras la cirugía con mejoría de la sintomatología respiratoria en todos ellos.⁴ Se han descrito casos de mejoría con tratamiento rehabilitador en adultos.^{14,15} Se considera importante una alta sospecha e investigación de la compresión bronquial en los pacientes con escoliosis, tórax estrecho y sintomatología respiratoria. ■

REFERENCIAS

1. Leong JC, Lu WW, Luk KD, Karlberg EM. Kinematics of the chest cage and spine during breathing in healthy individuals and in patients with adolescent idiopathic scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1999;24(13):1310-5.
2. Qiabi M, Chagnon K, Beaupré A, Hercun J, et al. Scoliosis and bronchial obstruction. *Can Respir J*. 2015;22(4):206-8.
3. Borowitz D, Armstrong D, Cerny F. Relief of Central Airways Obstruction Following Spinal Release in a Patient With Idiopathic Scoliosis. *Pediatr Pulmonol*. 2001;31(1):86-8.
4. Grillo HC, Wright CD, Dartevelle PG, Wain JC, et al. Tracheal Compression Caused by Straight Back Syndrome, Chest Wall Deformity, and Anterior Spinal Displacement: Techniques for Relief. *Ann Thorac Surg*. 2005;80:2057-62.
5. Kearon C, Viviani GR, Kirkley A, Killian KJ. Factors determining pulmonary function in adolescent idiopathic thoracic scoliosis. *Am Rev Respir Dis*. 1993;148(2):288-94.
6. De Torres García I, De Cabo Moreno P, Ramírez AM. Extrinsic bronchial obstruction caused by scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2013;38(13):840-3.
7. Soleti P, Wilson B, Vijayakumar AR, Chakravarthi PI, et al. An interesting case of straight back syndrome and review of the literature. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2016;24(1):63-5.
8. Almanfi A, Patel SY, Garcia J, Cheong BYC. Straight Back Syndrome Masquerading as a Mass, with Near-Syncope. *Tex Heart Inst J*. 2016;43(2):197-8.
9. DeLeon AC Jr, Perloff JK, Twigg H, Majd M. The straight back syndrome: clinical cardiovascular manifestations. *Circulation*. 1965;32:193-203.
10. Dhuper S, Ehlers KH, Fatica NS, Myridakis DJ, et al. Incidence and risk factors for mitral valve prolapse in severe adolescent idiopathic scoliosis. *Pediatr Cardiol*. 1997;18(6):425-8.
11. Koumbourlis AC. Scoliosis and the respiratory system. *Paediatr Respir Rev*. 2006;7(2):152-60.
12. Barrios C, Pérez-Encinas C, Maruenda JI, Laguía M. Significant ventilatory functional restriction in adolescents with mild or moderate scoliosis during maximal exercise tolerance test. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2005;30(14):1610-5.
13. Wright CD. Straight back syndrome. *Thorac Surg Clin*. 2017;27(2):133-7.
14. Mitchell JR, Oakley PA, Harrison DE. Nonsurgical correction of straight back syndrome (thoracic hypokyphosis), increased lung capacity and resolution of exertional dyspnea by thoracic hyperkyphosis mirror image® traction: a CBP® case report. *J Phys Ther Sci*. 2017;29(11):2058-61.
15. Betz JW, Oakley PA, Harrison DE. Relief of exertional dyspnea and spinal pains by increasing the thoracic kyphosis in straight back syndrome (thoracic hypokyphosis) using CBP® methods: a case report with long-term follow-up. *J Phys Ther Sci*. 2018;30(1):185-9.