

# Deformidades “pectus”: novos conceitos e abordagem ortopédica na infância e adolescência

## 1ª parte

SYDNEY A. HAJE<sup>1</sup>

### RESUMO

As deformidades da parede torácica anterior ou deformidades *pectus* em crianças e adolescentes têm sido tratadas por especialistas que não estão acostumados a lidar com a fisiologia do crescimento ósseo e cartilagens, o que leva a equívocos e resultados questionáveis. Estudos sobre a etiologia, patogenia e os resultados obtidos com um tratamento ortótico são descritos pelo autor, enfatizando que as deformidades *pectus* dizem respeito a ortopedia.

### SUMMARY

*Pectus deformities: new concepts and orthopedic approach in children and adolescents. First part*

*Anterior chest wall deformities or pectus deformities of children and adolescents have been treated by specialists not used to dealing with the physiology of growing bones and cartilages, leading to misconceptions and questionable results. Studies on the etiology, pathogenesis and results of an orthotic treatment are described by the author emphasizing how pectus deformities are related to orthopedics.*

### INTRODUÇÃO

A falta de orientação adequada para crianças e adolescentes portadores das deformidades da parede torácica anterior conhecidas como *pectus carinatum* e *pectus excavatum* é notória no meio médico. Geralmente a orientação dada aos

portadores destas deformidades, doravante denominadas em conjunto “deformidades *pectus*”, é de que nada além da cirurgia pode ser feito para tentar resolver seu problema. Opiniões médicas pessoais de que o paciente deva aceitar a deformidade causam tremenda frustração a ele e aos seus pais, que muitas vezes apresentam-se angustiados com os problemas psicológicos que a deformidade traz para seu filho adolescente. A citação de Lester de que tais deformidades são amplamente reconhecidas, pobremente compreendidas e, geralmente, negligenciadas<sup>(55)</sup>, é infelizmente verdadeira ainda nos dias de hoje. A opção cirúrgica representa a associação de riscos operatórios a complicações pós-operatórias, altos custos e resultados insatisfatórios. Buscando solução para tão complexa patologia, o autor vem, desde 1977, dedicando-se ao estudo destas deformidades, procurando enquadrar seu tratamento dentro dos princípios básicos da Ortopedia. Parte de suas pesquisas foram desenvolvidas no *Alfred I. duPont Institute* dos EUA (1990-91), onde pôde comprovar que as deformidades *pectus* são basicamente uma patologia que diz respeito à área ortopédica.

### INCIDÊNCIA, CASUÍSTICA (GERAL) E PREVALÊNCIA

As deformidades da parede torácica anterior são bem mais freqüentes do que uma série de outras patologias ortopédicas pediátricas, como, por exemplo, a luxação congênita do quadril e o pé torto congênito. Enquanto a incidência da luxação congênita do quadril é descrita como sendo de 1 a 1,5 para cada 1.000 nascimentos<sup>(37,67)</sup>, e a do pé torto congênito como sendo de 1 a 1,2 para cada 1.000 nascimentos<sup>(13,68)</sup>, há relatos de que o *pectus excavatum* incide em uma a cada 300 crianças nascidas vivas<sup>(26)</sup>. Em nossa casuística, de um total de 409 pacientes, sendo 379 estudados no Brasil

1. Méd. Ortop. e Fisiatra do Hosp. Reg. da Asa Norte-Fund. Hospitalar do DF, da Clín. Integrada de Ortop. e Reabil. de Brasília-DF e Ex- *Orthopaedic Research Fellow* do *Alfred I. duPont Institute*, de Wilmington-DE, EUA.

de 1977a agosto de 1994 e 30 estudados nos Estados Unidos de julho de 1990 a junho de 1991, o *pectus carinatum* (306 casos) prevaleceu sobre o *pectus excavatum* (103 casos).

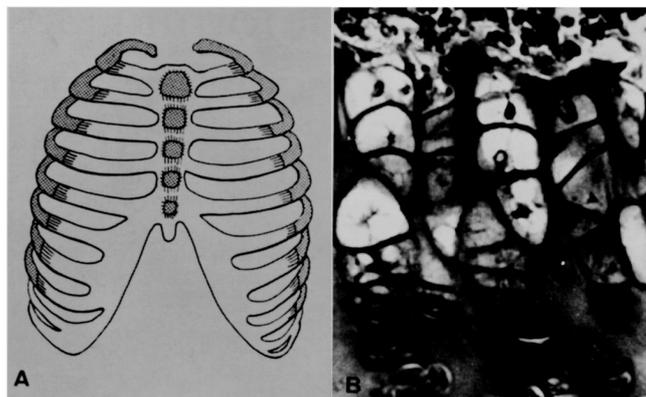
## ETIOPATOGENIA

### Conceitos básicos

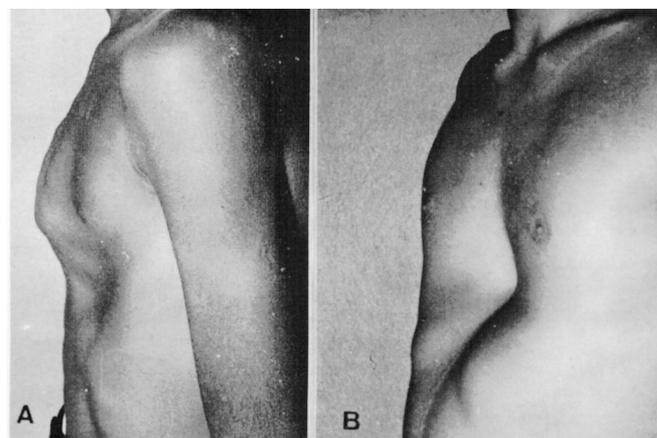
Os mecanismos biológicos para o desenvolvimento das deformidades da parede torácica anterior ainda não foram claramente estabelecidos. Confusão tem sido feita na literatura a respeito da anatomia e fisiologia do esterno em crescimento, principalmente devido à menção de suturas<sup>(12,16,26,36)</sup>, que comprovadamente não existem no esterno. Tais descrições podem ter contribuído para a repetição durante anos de um conceito equivocado<sup>(22,29,30,47,63)</sup> e, para uma dificuldade de interpretação de uma patologia de natureza ortopédica. Sutures são junções fibrosas que existem apenas no crânio<sup>(20)</sup>. A ossificação endocondral do esterno<sup>(49,61,71,74)</sup> e a disposição em colunas das células cartilaginosas da junção costochondral dos arcos costais<sup>(28,66)</sup> receberam pouca atenção até recentemente. Placas de crescimento cartilaginosas, histologicamente idênticas às placas de crescimento dos ossos longos, são as estruturas que realmente existem entre os segmentos ósseos do esterno e ao nível das junções costochondrais dos arcos costais de crianças e adolescentes<sup>(32-35)</sup> (figura 1). No Instituto duPont, o autor elaborou experimento em que provocou lesão por eletrocoagulação das placas de crescimento do corpo esternal de ratos imaturos e obteve, com o crescimento dos animais, encurtamento do esterno e deformidades torácicas que se assemelharam às deformidades *pectus* dos humanos, demonstrando que as placas de crescimento do esterno podem ser pontos de origem destas deformidades. Possível participação das placas de crescimento das junções costochondrais dos arcos costais na gênese de tais deformidades não foi avaliada pelo experimento, mas tal hipótese não pode ser desconsiderada<sup>(34,35)</sup>.

### Conceitos clínicos

**Classificação** – Classificamos as deformidades que envolvem protrusão da parte central da parede torácica anterior, ou *pectus carinatum*, de acordo com a localização anatômica do ápice da protrusão. Assim sendo, temos o *pectus carinatum* superior (PCS), o inferior (PCI) e o lateral (PCL)<sup>(30,32-35)</sup>. Coexistência de depressões costais são comuns no PCI e no PCL. Classificamos as deformidades que envolvem depressão da parte central da parede torácica anterior, ou *pectus excavatum*, de acordo com a extensão da depressão, em tipos amplo (PEA), mais comum, e localizado (PEL), mais raro e cuja depressão se restringe à área esternal<sup>(34,35)</sup>.



**Fig. 1** – Esquema da parede torácica anterior de uma criança: os locais das placas de crescimento do esterno e dos arcos costais estão representados em listras, a parte óssea em pontilhado e a cartilaginosa em branco (A). Em B, vê-se micrografia do aspecto histológico de uma placa de crescimento do esterno (coloração HE, 100x).



**Fig. 2** – Formas idiopáticas de "pectus carinatum" (A) e de "pectus excavatum" (B).

**Formas de ocorrência** – Observamos que estas deformidades podem acontecer em três diferentes circunstâncias. Na primeira delas, a mais comum, o paciente apresenta um *pectus* puro ou idiopático, sem relacionamento com patologias ósseas (figura 2). Na segunda forma de ocorrência, que chamamos *pectus* patológico, a deformidade vem acompanhando o quadro clínico de doenças que têm o crescimento e o desenvolvimento de esqueleto afetados, como por exemplo raquitismo<sup>(75)</sup>, síndrome de Marfan<sup>(76)</sup>, displasia de McKusick<sup>(4)</sup>, *osteogenesis imperfecta* (figura 3) e outras. A terceira e última forma seria aquela que classificamos como *pectus* iatrogênico, causado por abordagens cirúrgicas que lesem as placas de crescimento do esterno ou costelas (figura 4). Nos-

tos estudos, mencionados ou referenciados neste artigo, dizem respeito ao *pectus* idiopático. Entretanto, vale observar que a presença de protuberâncias nas junções costochondrais, conhecidas como "rosário raquítrico", existentes em crianças raquílicas<sup>(14,46,75)</sup> certamente representam a presença de um distúrbio nas placas de crescimento dos arcos costais. A deformidade *pectus* que pode acontecer nestes casos corresponde àquela por nós classificada como PCI; as áreas de depressões costais descritas como "sulcos de Harrison"<sup>(4,8,9,46,75)</sup> representariam arcos costais desproporcionalmente crescidos em relação ao esterno. Muito embora não tenhamos detectado raquitismo em nenhum de nossos 409 pacientes, este fato reforça nossa hipótese de que distúrbios de diferentes origens possam afetar as placas de crescimento das junções costochondrais de pacientes com deformidades *pectus* em sua forma idiopática.

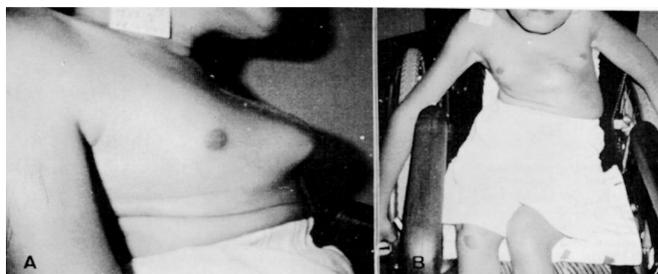


Fig. 3 – Forma patológica do "pectus carinatum" em paciente do sexo feminino, 13 anos de idade, portadora de "osteogenesis imperfecta". O perfil do tórax é mostrado em A e o aspecto geral da paciente em B.

**Etiologia** – Um diafragma anormalmente desenvolvido foi sugerido no passado como o principal fator causal das deformidades *pectus*<sup>(6-10,40,50-52,54)</sup>. A rejeição de tal teoria se baseia no fato de que ela não explica a grande variedade de deformidades da parede torácica anterior<sup>(17,62,63)</sup>. Um crescimento anormal das costelas e cartilagens costais é defendido por grande número de autores, sem que se mencionem os pontos de origem deste crescimento anormal<sup>(14,17,21,23,26,53,55,62-64,69,70)</sup>. A possibilidade de distúrbios ao nível das placas de crescimento das junções costochondrais dos arcos costais é uma hipótese que apenas recentemente levantamos<sup>(32-35)</sup>. A participação de distúrbios do crescimento do esterno nas deformidades *pectus* também vem há anos sendo por nós defendida<sup>(29,30,32-35)</sup>.

**Patogênese** – Nossos estudos previamente detalhados<sup>(34,35)</sup> mostraram que o crescimento do esterno pode ser avaliado por índices radiográficos e também pela ressonância magnética coronal deste osso. A percepção do PCI e do PCL pode se dar ao longo da infância ou apenas na adolescência, dependendo da gravidade da deformidade. Distúrbios tanto do crescimento do esterno (figura 5) quanto das cartilagens costais parecem estar presentes na gênese destes tipos de deformidades, bem como na gênese do PEL<sup>(34,35)</sup>. Por apresentar uma depressão relativa do esterno inferior, o PCS é às vezes diagnosticado erroneamente como *excavatum* (PEA/PEL). Entretanto, enquanto o PCS mostra também protrusão da porção superior do esterno e das cartilagens costais paraesternais<sup>(34,35)</sup>, o verdadeiro *pectus excavatum* não apre-

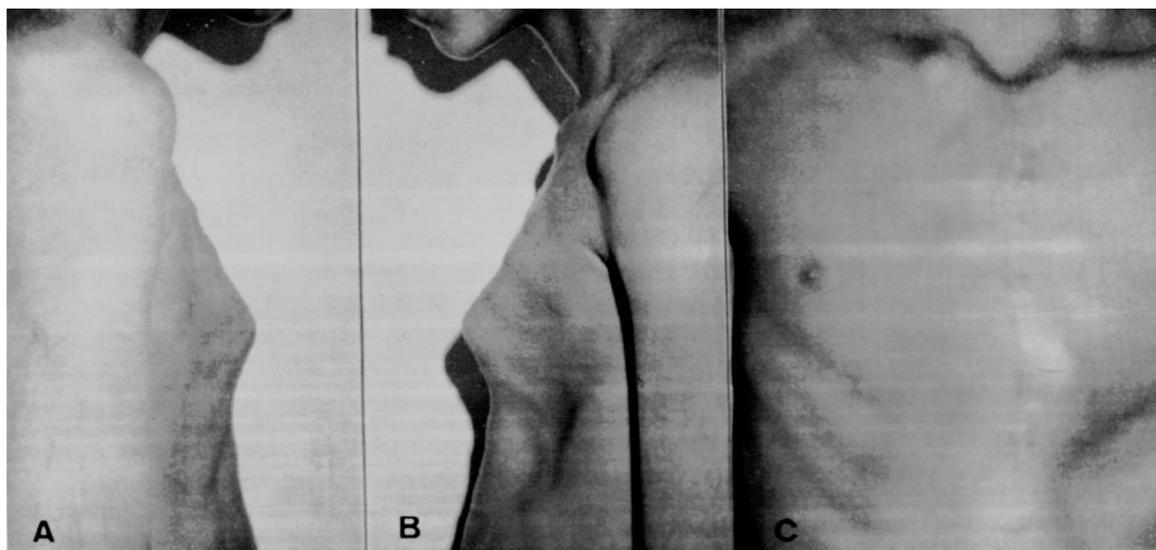
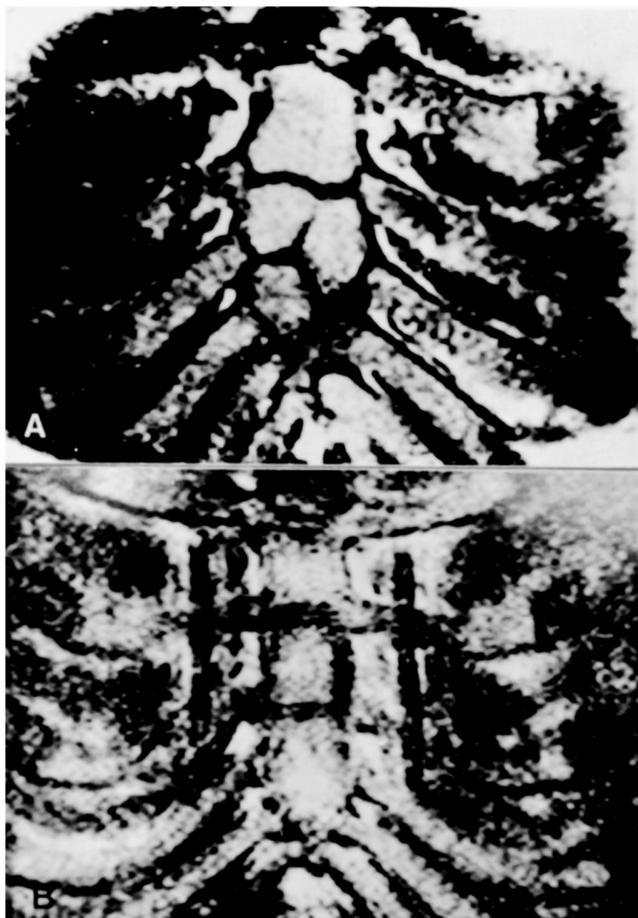


Fig. 4 – Forma iatrogênica de "pectus carinatum" em crianças de nove anos de idade, submetida a cirurgia cardíaca aos dois anos de idade, quando apresentava tórax sem deformidade. A deformidade se instalou progressivamente até o aspecto atual (A e B) e certamente resultou da lesão das placas de crescimento do esterno combinada a um fechamento inadequado deste osso. A cicatriz da esternotomia é mostrada em C.



**Fig. 5** – Ressonância magnética coronal do corpo do esterno: note-se a hipoplasia e a irregularidade dos segmentos inferiores em criança de cinco anos de idade, portadora de “pectus carinatum” inferior (A). O aspecto normal do corpo esternal neste exame, numa criança da mesma idade e sem deformidade torácica, é mostrado em B.

sentia qualquer protrusão esternal ou paraesternal<sup>(11,34,35)</sup>. Tanto o PCS quanto o PEA e o PEL são na maioria das vezes percebidos ao nascimento ou ainda nos primeiros anos de vida. Mas, o PCS e o PEA têm patogênese completamente diferente. Nossos estudos apontaram para o PCS o encurtamento do esterno, resultante da fusão prematura de suas placas cartilaginosas de crescimento, com conseqüente desproporção devido ao crescimento continuado das cartilagens costais, como o principal responsável pela gênese da deformidade. Já no PEA, parece não haver participação do crescimento do esterno na gênese da deformidade, sugerindo que um provável distúrbio ao nível das placas de crescimento das junções costocondrais poderia ocasionar tal deformidade. Análise prévia<sup>(34,35)</sup> mostrou que 43% dos pacientes com *pectus carina-*

*turn* e 57% daqueles com *excavatum* apresentam história de outros casos de deformidade *pectus* na família. Às vezes, tanto o *pectus carinatum* quanto o *pectus excavatum* mostram-se presentes em uma mesma família. Sessenta por cento dos pacientes com *pectus carinatum* e 48% daqueles com *excavatum* apresentam também escoliose, normalmente discreta. Exacerbação da cifose torácica existe em 22,5% dos pacientes com *pectus carinatum* e em 11,9% daqueles com *pectus excavatum*. Quase 37% dos pacientes com *pectus carinatum* apresentam também asma. Mas, semelhantemente à incidência de asma na população em geral<sup>(56)</sup>, apenas 7% dos pacientes com *pectus excavatum* têm história de asma. Esta diferença é considerada estatisticamente significativa e sugere que o esforço respiratório presente na asma brônquica contribui para o desenvolvimento de uma protrusão na parte central da parede torácica anterior, em pacientes geneticamente predispostos<sup>(34,35)</sup>. A maioria dos pacientes asmáticos de nossa casuística apresentaram protrusão tipo PCI ou PCL acompanhada de depressões de cartilagens costais inferiores. Outras patologias que provoquem dificuldade respiratória, como pneumonias, rinite alérgica, desvio de septo nasal e hipertrofia da adenóide, parecem ter ocorrência maior no *excavatum* do que no *carinatum* (33,3% vs 18,7%)<sup>(34,35)</sup>. Tais forças biomecânicas parecem influenciar o crescimento do esterno e cartilagens costais, podendo contribuir para um crescimento desproporcional destas estruturas e para a ocorrência da deformidade *pectus*, principalmente naqueles pacientes com predisposição genética.

## PORQUE TRATAR

A importância da cosmese do tórax é descrita no primeiro tratado sobre Ortopedia<sup>(1)</sup>, que defende métodos conservadores de correção de deformidades em crianças. Não há dúvida de que a presença de deformidade da parede torácica anterior, particularmente se grave, tem efeito psicológico negativo sobre seu portador<sup>(14)</sup>. O auxílio médico é normalmente procurado para alívio da deformidade, principalmente por razões cosméticas, durante a infância e a adolescência. Estudo prévio mostrou que pode haver piora da deformidade sem tratamento<sup>(32)</sup>. Além disso, a diminuição natural da elasticidade das cartilagens costais com o envelhecimento dos indivíduos poderia contribuir para complicações pulmonares<sup>(32)</sup>, descritas em pacientes adultos com deformidades *pectus*<sup>(24,60)</sup>, e seria uma razão adicional para indicação do tratamento da deformidade durante o período de crescimento. Outro aspecto é o fato de que a correção da morfologia de uma caixa

torácica deformada implica em conseqüente melhora de eventuais distúrbios respiratórios coexistentes<sup>(34,35)</sup>.

### **PORQUE NÃO TRATAR CIRURGICAMENTE**

A forma mais divulgada de tratamento das deformidades *pectus* é a cirurgia. Entretanto, podemos encontrar na literatura descrições que desestimulam a abordagem cirúrgica durante o período de crescimento. A informação de que existem, apenas para o *pectus excavatum*, mais de 40 técnicas cirúrgicas diferentes<sup>(42)</sup> levanta a suspeita de que uma técnica operatória ideal para crianças e adolescentes, baseada nas reais causas das deformidades *pectus*, ainda não foi desenvolvida. Heydorn e co-autores descrevem que as técnicas operatórias permanecem controversas e um resultado perfeito não é obtido qualquer que seja a técnica empregada<sup>(38)</sup>. Humphreys e Jaretzkl afirmam que é fácil de se ver porque não há concordância entre os cirurgiões sobre os métodos e porque modificações continuam a ser preconizadas. De acordo com estes autores, cirurgiões que reconhecem o número crescente de resultados ruins, à medida que estes resultados se deterioram com a idade de seus pacientes, tendem a culpar a técnica operatória empregada e a procurar outra melhor<sup>(41)</sup>. Maus resultados em crianças submetidas a cirurgia antes dos 12 anos de idade<sup>(58)</sup> e resultados ruins a longo prazo são portanto comuns na literatura<sup>(21,26,41)</sup>. Nas abordagens cirúrgicas ortopédicas dos ossos dos membros de crianças e adolescen-

tes, todo o cuidado é normalmente tornado para se evitar lesar as placas de crescimento destes ossos, mas infelizmente este cuidado parece não existir no que diz respeito às placas de crescimento do esterno e arcos costais. Na literatura da cirurgia torácica, não se encontra relato sobre presença das placas de crescimento do esterno e das junções costochondrais. A correlação das deformidades *pectus* com distúrbios destas estruturas apenas recentemente foi considerada<sup>(32-35)</sup>. Daí acreditarmos que as abordagens cirúrgicas, que normalmente envolvem esternotomias e osteocondrotomias<sup>(2,3,44,-63,70,73)</sup>, ressecção de cartilagens costais<sup>(14,15,26,63)</sup>, fixação com materiais exógenos<sup>(3,5,27,73)</sup> e *turnover* (giro em 180 graus) do esterno<sup>(45,73)</sup>, podem simplesmente agravar distúrbios prévios do crescimento do esterno e cartilagens costais. Isso explicaria os relatos de resultados ruins a longo prazo e nos leva a ter uma atitude restritiva quanto à abordagem cirúrgica durante o período de crescimento. Relatos de várias outras complicações operatórias de alta morbidade, tais como infecção de ferida, hematoma, pneumotórax, atelectasia, cicatrizes grosseiras, quelóide, diminuição da função pulmonar e morte, também são comuns na literatura<sup>(14,15,18,19,43,63-65,70,72)</sup> e igualmente geram restrição à abordagem cirúrgica.

*(As referências bibliográficas serão apresentadas no fim da 2ª parte deste trabalho, que será publicada no próximo número).*