

#015 | Una causa de disnea poco habitual: compresión cardíaca en paciente portadora de pectus excavatum.

Mariana Noria¹; Florencia Maglione¹; Sergio Burguez²; Archavaleta Nicolas¹

1 - CRAMI Las Piedras. 2 - COMECA Canelones.

Introducción:

El pectus excavatum es la malformación de la pared torácica más frecuente (1:400-1000 nacidos vivos) y se caracteriza por una alteración en la microestructura de los cartílagos costales que determinan hundimiento del esternón en el tórax. Las repercusiones cardiopulmonares de esta entidad, ocasionadas principalmente por compresión directa del VD, y el impacto de la cirugía correctiva en la resolución de la sintomatología continúan siendo objeto de controversia en la actualidad.

Historia clínica:

Mujer, 47 años. Asma leve sin exacerbaciones recientes. Referida por servicio de neumología por historia de disnea y limitación al esfuerzo de larga evolución, acompañada de dolor torácico atípico. Al examen: RR de 70cpm sin soplos, sin elementos de IC derecha ni izquierda. Murmullo alvéolo vesicular presente bilateralmente, sin estertores. ECG: RS de 75cpm. BIRD. La analítica sanguínea no reveló alteraciones a destacar, Pro-BNP 51pg/ml. ETT con ventana acústica regular, movimiento diastólico anormal del septum interventricular acompañado de leve disminución de la FEVI; parámetros de función sistólica del VD en límite inferior de la normalidad, derrame pericárdico leve sobre cavidades derechas. CR realiza diagnóstico de pectus excavatum con compromiso cardíaco grado I, índice de Haller 3.6 con compresión de pared libre de VD con FEVD levemente reducida, figura1. En valoración con cirugía de tórax realiza cirugía correctiva, figura2, evolución favorable, franca mejoría clínica y ecográfica.

Pruebas complementarias:

Hb 13.1 g/dL. TSH 1.2 mUI/l. Pro-BNP 51 pg/ml ETT: VI no dilatado, disquinesia septal, leve hipoquinesia global. FEVI 49%. No clara resolución del VD, pero no se ve dilatado, TAPSE 16mm Onda S'10cm/seg, derrame pericárdico inferior de 6mm. CR: Pectus excavatum severo, índice de Haller 3.6 que genera compresión cardíaca de tipo I (pared libre de VD sin comprometer válvulas AV). VD no dilatado con FEVD 45%. VI morfológicamente normal, FEVI 57%.

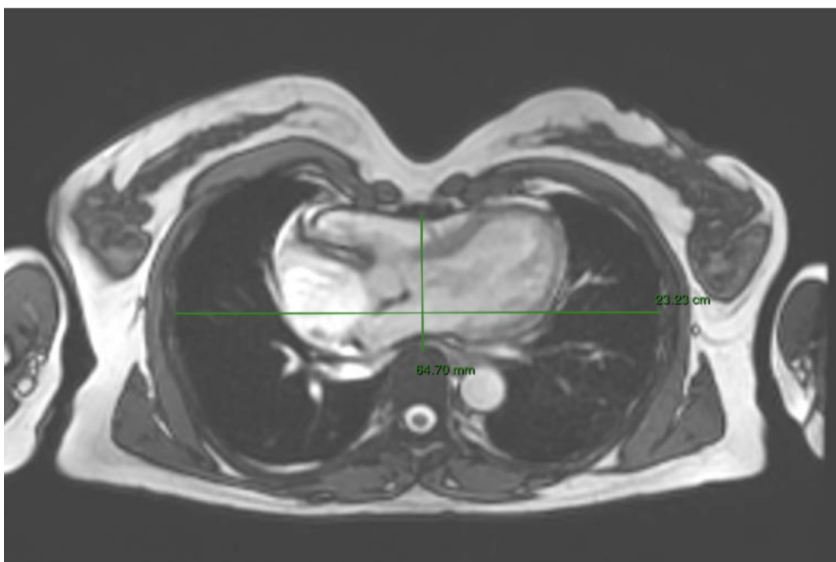


Figura 1



Figura 2

Diagnóstico:

Pectus excavatum severo con compresión cardíaca tipo I

Discusión:

La compresión cardíaca ocasionada por malformaciones de la pared torácica como el pectus excavatum es una entidad históricamente infradiagnosticada. Se presenta clínicamente como disnea, intolerancia al ejercicio, palpitaciones y/o dolor torácico inespecífico de evolución insidiosa. El mecanismo fisiopatológico postulado varía desde la disfunción diastólica con limitación y aumento de las presiones de llenado del VD a la incapacidad de aumentar el volumen sistólico durante el ejercicio con exacerbación de la interdependencia ventricular. El diagnóstico clínico en las mujeres es más dificultoso. El advenimiento de la CR permitió superar limitaciones vinculadas a la regular ventana ecocardiográfica de estos pacientes. La valoración anatómico-funcional del VD y la determinación del grado de compresión cardíaca son fundamentales, para valorar el grado de severidad de esta entidad. La indicación quirúrgica está dada por la clínica y un índice de Haller > 3.5 (relación de diámetro transversal y anteroposterior del VD). Si bien existen resultados discordantes, estudios observacionales recientes reportan una mejora en el volumen sistólico del VD, en el patrón de flujo en venas suprahepáticas y en la capacidad funcional luego de la corrección quirúrgica. Desatacamos la importancia de la imagen multimodal para llegar al diagnóstico de certeza.