

## ¿CUAL ES SU DIAGNOSTICO?

J.A. Villelabeitia Deusto

*An Esp Pediatr 1997;46:519-520.*

### Caso clínico

Adolescente sano de 16 años que en una revisión clínica se observa un discreto aplastamiento del tórax en sentido antero-posterior, pectus excavatum bastante acentuado y una marcada ausencia de la cifosis torácica. No refiere algias precordiales ni limitaciones al ejercicio u otros signos o síntomas atribuibles al sistema cardiopulmonar.

Exploración: peso 62 kg, talla 183 cm, tensión arterial 120/70 mmHg. En la exploración, además de los hallazgos citados, se detecta un soplo al comienzo de la sístole, II/VI de intensidad, eyectivo y con máxima localización en el segundo espacio intercostal izquierdo. No clic. El segundo ruido cardíaco es de intensidad normal y varía con los movimientos respiratorios desdoblándose en inspiración. Diástole normal. Pulsos periféricos presentes, de intensidad normal y sincrónicos. La depresión torácica, no evidente en el período neonatal, se inició en los primeros años de vida con un ligero hundimiento, alcanzando su máxima profundidad en la pubertad y resultando en un embudo profundo (Fig. 1). El soplo detectado no consta como presente en los informes de su pediatra habitual.

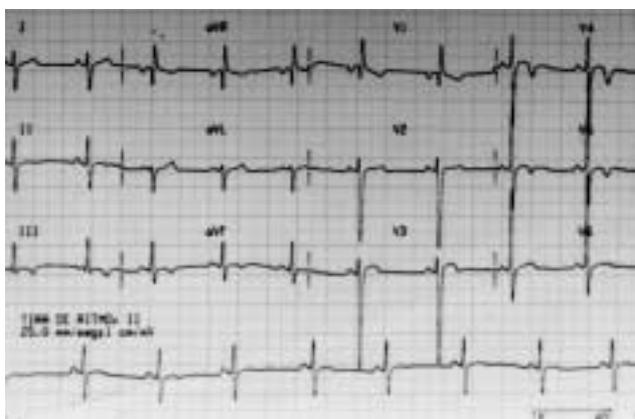
Estudio radiológico de tórax: en la posición anteroposterior los campos pulmonares y vascularidad pulmonar son normales. Tamaño del corazón y silueta cardíaca normales sin agrandamiento de cámaras. Escoliosis de concavidad izquierda con desplazamiento cardíaco a la izquierda. Diámetro transversal de tórax (DT), distancia entre los bordes internos de las costillas al nivel del diafragma derecho, 30 cm. En la posición lateral, se observa un envaramiento de la columna vertebral torácica con pérdida de la cifosis fisiológica y muy pequeño espacio entre el segmento distal del esternón y la columna dorsal. Corazón aplanado ventro-dorsalmente. Diámetro anteroposterior de tórax (DAP) medio desde la superficie posterior del esternón al borde anterior de la vértebra T-8, 6 cm. Cociente DAP/DT = 0,2.

Trazado electrocardiográfico (Fig. 2): frecuencia 60 ppm, ritmo sinusal. Intervalos y segmentos normales. Eje QRS en el plano frontal +150°. Voltajes normales. Complejos rSR' en aVR y V<sub>1</sub>. Ondas T invertidas en derivaciones inferolaterales como II, III, aVF y V<sub>4-5</sub>; segmento ST sin desviación significativa de la línea isoeletrica.

### Deformidades esqueléticas del tórax y soplo cardíaco: ¿Inocente vs orgánico?



**Figura 1.** Tórax aplastado en sentido anteroposterior y acentuado pectus excavatum.



**Figura 2.** Trazado electrocardiográfico mostrando eje QRS desviado a la derecha, complejos rSR' en aVR y V<sub>1</sub> y ondas T invertidas en derivaciones inferolaterales.

### Preguntas

1. Con los datos que se disponen ¿Cuál sería su diagnóstico inicial?
2. ¿Qué procedimiento exploratorio estaría indicado para un diagnóstico de certeza?

Ambulatorio/Centro de Salud de Algorta. Osakidetza/Servicio Vasco de Salud. Algorta (Getxo). Vizcaya.

## Síndrome de la espalda recta

1. Irregularidades estructurales óseas del tórax pueden originar cualquier anomalía posicional del corazón por desplazamiento y compresión que resultan en una mayor proximidad del miocardio a la pared anterior del tórax aumentando así la incidencia de soplos y alteraciones electrocardiográficas de difícil interpretación y que pueden dar lugar a problemas de diagnóstico diferencial con alteraciones estructurales o cardiopatías congénitas asociadas<sup>(1)</sup>. Deformidades de la caja torácica, el soplo cardíaco y un electrocardiograma (ECG) anormal son los datos fundamentales del caso clínico presentado.

El soplo sistólico y el ECG -complejo rSR' en aVR y V<sub>1</sub> y un eje QRS desviado a la derecha- sugieren la posibilidad de una **comunicación interauricular tipo «ostium secundum»** pero el segundo tono cardíaco no está desdoblado y fijo, signo auscultatorio siempre presente y una de las pistas diagnósticas más importantes en este tipo de lesión. Tampoco en el estudio radiológico están presentes el agrandamiento de cámaras derechas, la prominencia del tronco de la arteria pulmonar ni el incremento de la vascularidad pulmonar, hallazgos típicos en las comunicaciones interatriales<sup>(2)</sup>.

Ondas T invertidas en derivaciones inferolaterales del ECG no son comunes en la edad infantojuvenil a excepción de patologías relacionadas con el miocardio (**origen anómalo de arterias coronarias, fístula coronaria, miocarditis aguda**, participación miocárdica en la **ataxia de Friedreich ...**). Todos estos pacientes tienen anomalías en el ECG caracterizadas por cambios en los voltajes QRS pero principalmente en el segmento ST y onda T, reflejo de isquemia coronaria. Estas afecciones -cuya descripción sería prolija- cursan clínicamente de manera totalmente diferente al caso presentado y, por otra parte, en todas ellas se observan desviaciones del segmento ST por encima o debajo de la línea isoeletrica, un sensible indicador de isquemia o lesión de miocardio que no está presente en el caso<sup>(3)</sup>.

Es conocida la frecuente asociación entre diversas anomalías esqueléticas de la caja torácica (pectus excavatum, ausencia de cifosis dorsal) con **prolapsos de la válvula mitral** (PVM), una afección relativamente común en la edad infantojuvenil que puede ser de condición aislada o asociada con otras cardiopatías congénitas o estructurales<sup>(4)</sup>. En PVM aislado o idiopático, la etiología básica propuesta es un trastorno estructural por degeneración mixomatosa de la matriz de las valvas o por una disgenesia del colágeno de las cuerdas tendíneas. Es más que probable que los PVM secundarios, asociados con alteración cardíaca subyacente, estén relacionados con anomalías miocárdicas y hemodinámicas o simplemente por cambios de la geometría ventricular por reducción del tamaño, función o forma debidas a distorsiones del área auriculoventricular. Los hallazgos auscultatorios dominantes son soplo sistólico tardío en ápex precedido -pero no siempre- de un clic, signos que varían en el

mismo paciente, de manera que es frecuente escuchar solamente el clic. El ECG se caracteriza por trastornos de la conducción (bloqueos de rama, desviaciones del eje QRS en el plano frontal), alteraciones de la repolarización (difasismo o inversión en derivaciones inferolaterales sin desviación de la línea isoeletrica del segmento ST) y frecuentes disritmias como extrasístoles unifocales o crisis paroxísticas.

Deformidades externas que afectan al tórax, como su aplastamiento anteroposterior, marcada ausencia de la cifosis torácica normal junto con la presencia de soplos cardíacos son los tres componentes esenciales del denominado **síndrome de la espalda recta**. La ausencia de clic, el soplo al comienzo de la sístole con máxima audición en el foco pulmonar y el acortamiento del diámetro anteroposterior del tórax -signo radiográfico clave en el síndrome- son los típicos hallazgos de esta entidad; un índice DAP/DT de tórax menor de 0,4, además de soplo sistólico de eyección, se considera como criterio suficiente para el diagnóstico de la afección<sup>(5)</sup>. A menudo se encuentra en el ECG de estos pacientes alteraciones de la despolarización atrial (P negativa en V<sub>1</sub>), alteraciones del vector de despolarización de las fuerzas QRS de activación ventricular (desviación del eje QRS), retraso en la conducción eléctrica por el ventrículo derecho (complejo rSR' en V<sub>1</sub>), inversiones de la onda T en precordiales medias y ondas S persistentes en precordiales izquierdas.

2. El ecocardiograma Doppler-color practicado al paciente mostró cavidades normales con septos íntegros. Válvulas semilunares normales. Flujos sin gradientes. Mínimo prolapso mitrotricuspídeo, sin repercusión hemodinámica.

La ecocardiografía es el método más fiable para el diagnóstico de certeza, aunque debe ser interpretada con cautela dado que la detección de un prolapso mínimo es muy común, pudiendo considerarse como variante normal y sin especial significancia en los individuos afectos.

En conclusión, se trata de un síndrome de espalda recta. Corazón comprimido y desplazado pero con anatomía y función normales.

## Bibliografía

- 1 Malcolm DA. Mitral valve prolapse associated with other disorders. Casual coincidence, common link or fundamental genetic disturbance? *Editorial Br Heart J* 1985; **53**:353-362.
- 2 Nadas SA, Fyler CD. *Pediatric Cardiology*, 3ª edición. Philadelphia-London-Toronto: W.B. Saunders Company, 1972; pp. 318-334.
- 3 Ardura FJ. *Cardiología pediátrica*. Madrid: Ediciones CEA, S.A. (Grupo Jarpyo), 1987; págs. 174-178.
- 4 Adams FH, Emmanoulides GC. *Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*, 3ª edición. Baltimore-London: Williams-Wilkins, 1983; pp. 520-526.
- 5 Levy MA. Innocent Murmurs. En: *Cardiovascular Clinics. Pediatric Cardiology* Engle MA Guest, editor. Philadelphia: F.A. Davis Company, 1972; pp. 18-26.