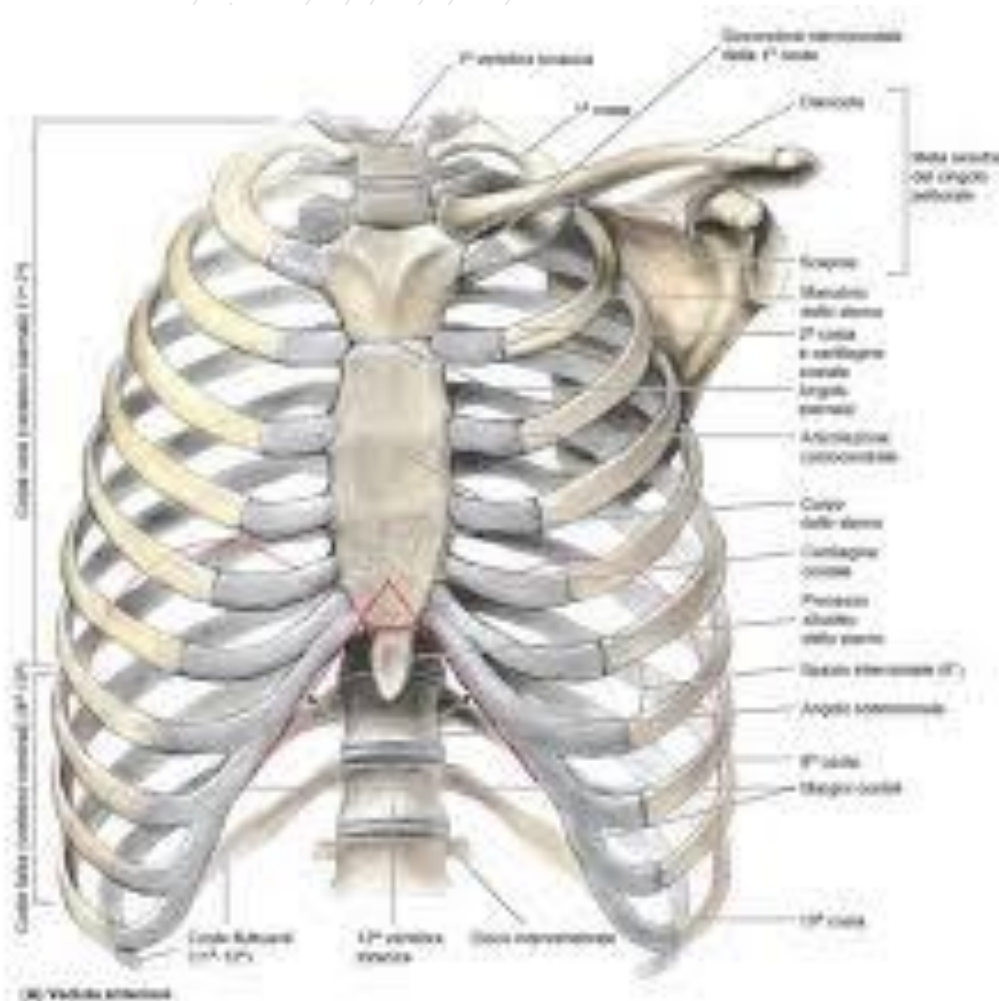


MALFORMAZIONI DELLA PARETE TORACICA

Dott. Francesco Dolcetti

UOC Chirurgia Toracica Ospedaliera AOU Ferrara direttore Dott. Giampiero Dolci

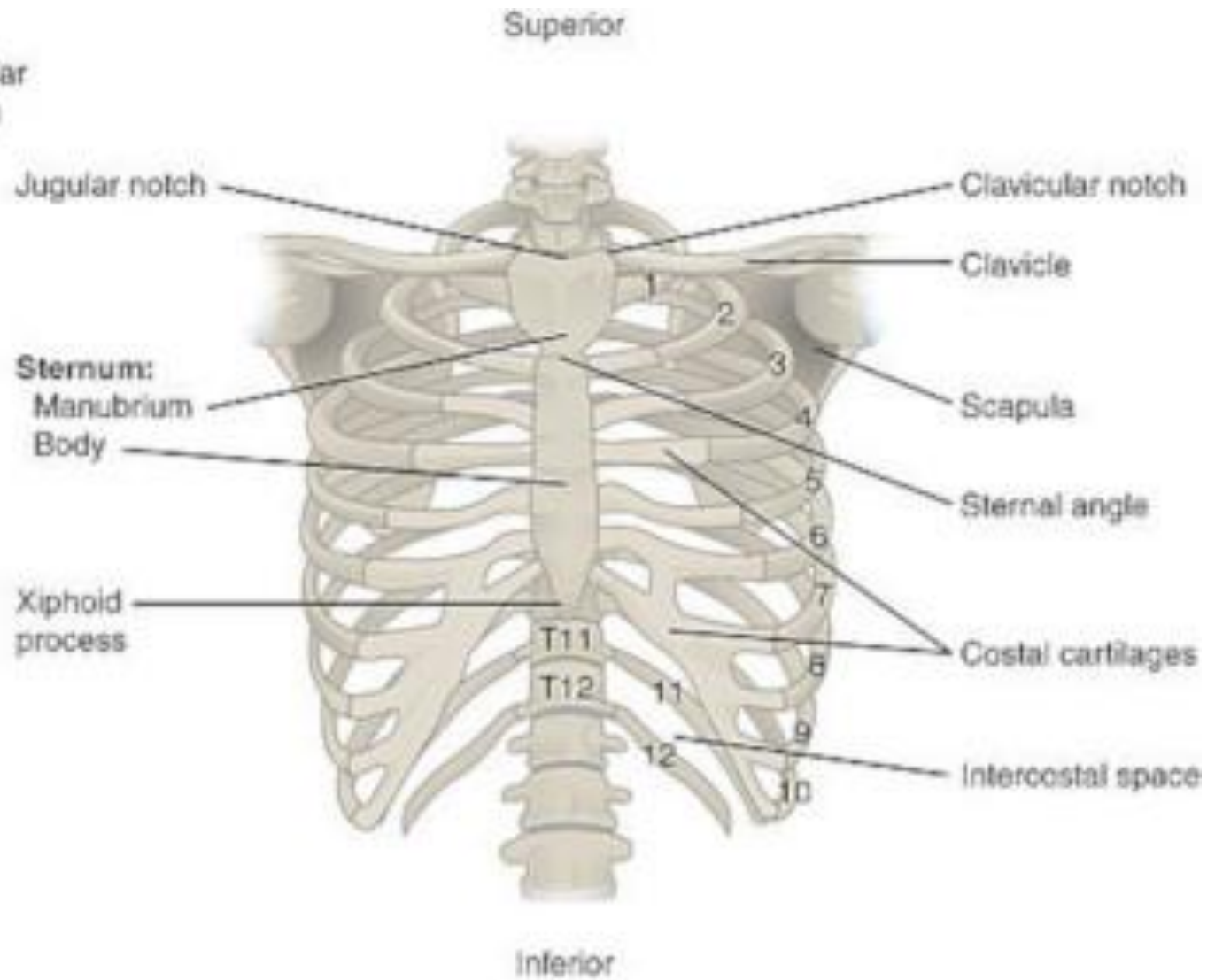
Cenni di anatomia: la gabbia toracica



- Dodici vertebre toraciche e dischi intervertebrali tra loro interposti
- Dodici paia di coste
- Sterno e cartilagini costali
- Due ossa scapolari
- Due ossa clavicolari



(a) Anterior view of sternum

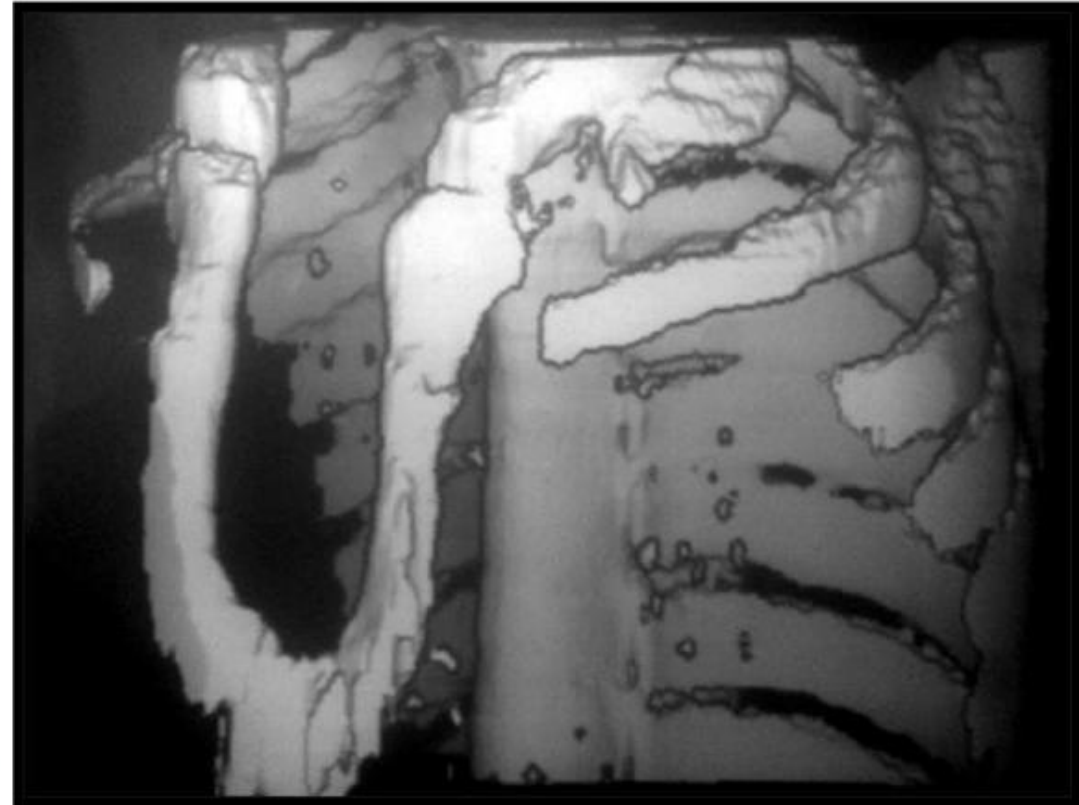


(b) Anterior view of skeleton of thorax

MALFORMAZIONI DELLA PARETE TORACICA

- **Sterno bifido**
- **Anomalie costali – Costa bifida – Costa soprannumeraria – Fusione/agenesia coste**
- **Ernie parietali secondarie a anomalie acquisite**
- **Pectus carinatum**
- **Pectus excavatum**

Sterno bifido



PETTO ESCAVATO E PETTO CARINATO

- meccanismi ereditari di tipo multifattoriale
- Si accompagna a difetti di tipo muscolo scheletrico, come la scoliosi nel 10-15% dei casi
- Non identificato il meccanismo patogenetico, ma si sospetta il ruolo di fattori genetici
- Difetto visibile già poco dopo la nascita, più spesso durante l'infanzia, tende ad incrementare ed a diventare più vistoso nei periodi di rapida crescita fino all'adolescenza. La deformità non aumenta o si modifica dopo che la crescita è completata

PETTO CARENATO



- condizione è principalmente estetica, «petto a piccione»
- incidenza 1/1000. M:F 5:1
- solitamente non provoca dolore, può causare disagi psicologici, dispnea o infezioni respiratorie in casi rari
- crescita eccessiva cartilagini costali che spingono lo sterno verso l'esterno
- Diagnosi: esame obiettivo, radiografie e TC torace
- Trattamento:
 - Conservativo: busto compressivo è discretamente efficace durante l'adolescenza
 - Chirurgico: casi gravi o pazienti adulti (con cartilagini ormai rigide). Tecniche mini-invasive: tecnica di Abramson (o Nuss inversa) o tecnica di Ravitch

PETTO ESCAVATO

deformità congenita della parete toracica anteriore più frequente

prevalenza tra 1/300 e 1/1000 nati vivi, ma negli studi di popolazione adulta può arrivare a circa 0,4%

Colpisce più spesso il sesso maschile, M:F 3-5:1

deformità presente alla nascita, tende a diventare più evidente durante la pubertà, quando la crescita accelera

familiarità frequente (base genetica?), ma oltre metà dei casi sporadica

associato ad alcune sindromi genetiche, soprattutto Marfan ed Ehlers-Danlos, neurofibromatosi tipo 1 e sindrome di Noonan

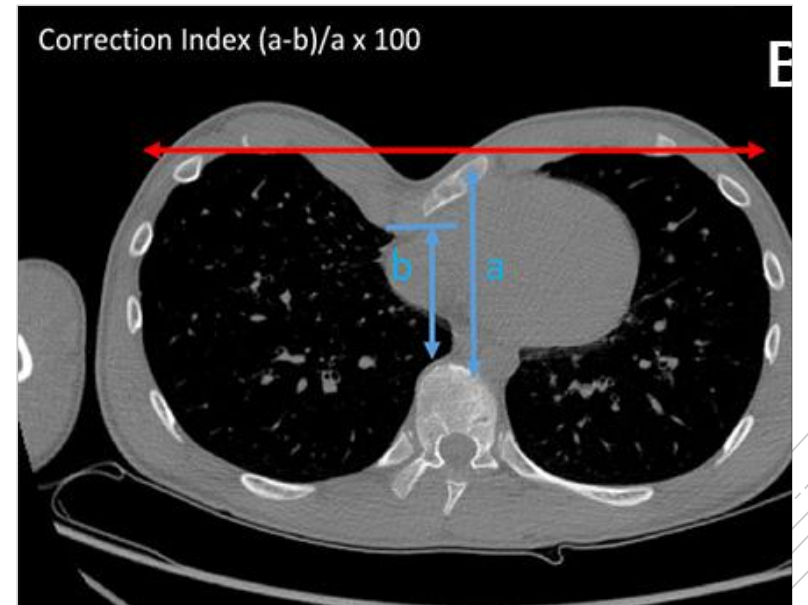
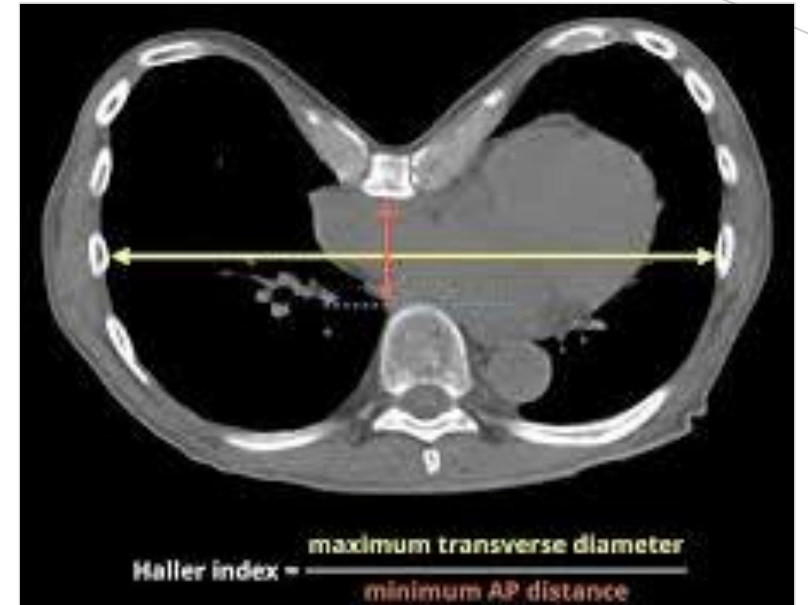
EPIDEMIOLOGIA E DIAGNOSI

- 1 caso ogni 300-1000 nati, maggiore prevalenza nei maschi M:F 3:1
- Familiarità: 35-45% dei casi
- Sintomi correlati alla gravità del difetto: spesso asintomatico, nei casi più importanti dolore toracico, dispnea, ridotta tolleranza allo sforzo, palpitazioni, sincopi e vertigini
- impatto psicologico importante
- Diagnosi: anamnesi patologica e familiare, TC/RM e spirometria utili nella valutazione preoperatoria per lo studio della parete toracica
- La gravità si misura con Haller Index e Pectus Correction Index: un HI > 3,2 e un PCI > 10% orientano verso il trattamento chirurgico



INDICE DI HALLER E PCI

- **Indice di Haller:** parametro radiologico, calcolato tramite TAC o risonanza, misura la severità del petto escavato. È il rapporto tra la larghezza interna della gabbia toracica e la distanza minima tra lo sterno e la colonna vertebrale. $IH < 2,5$ normale, se $>3,2$ forma grave
- **PCI:** parametro di recente introduzione, si concentra sulla **profondità dell'innalzamento necessario** per correggere il difetto rispetto alla profondità interna del torace



FISIOPATOLOGIA DEL PETTO ESCAVATO



alterazione della crescita delle cartilagini costali, con depressione progressiva dello sterno



La teoria oggi più accreditata è quella di una ***crescita disordinata o eccessiva del complesso costochondrale***, più che una semplice retrazione meccanica



descritte alterazioni della matrice cartilaginea, con possibili modifiche di collagene, proteoglicani e proprietà biomeccaniche del tessuto

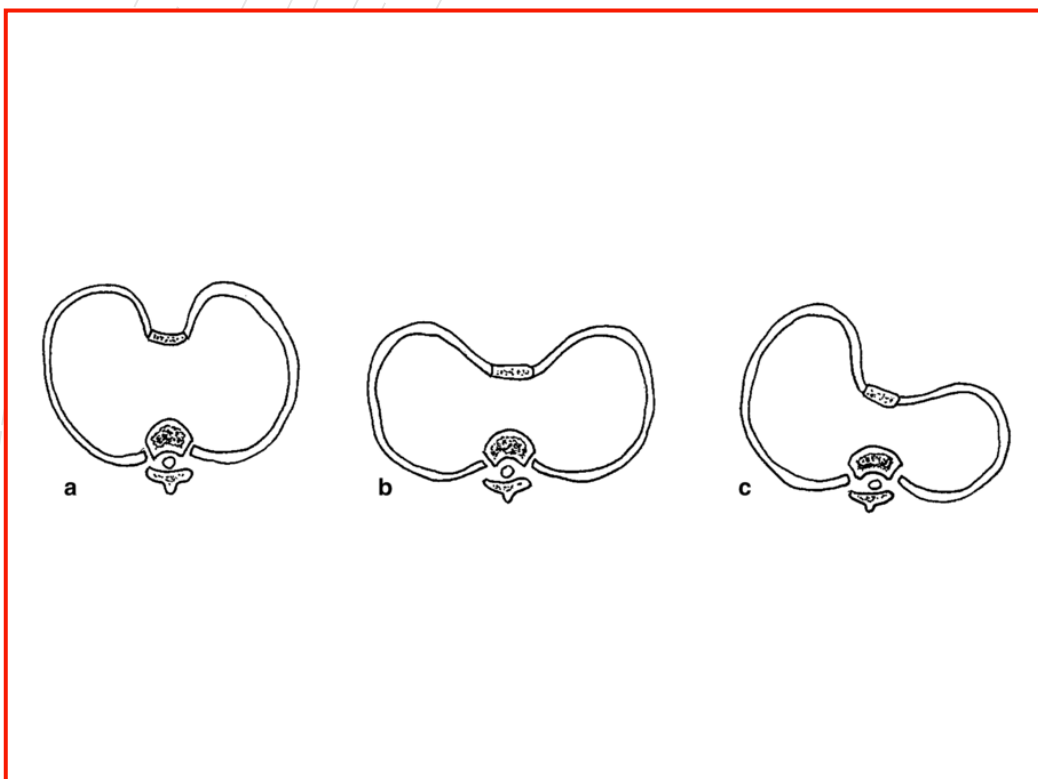


Il risultato anatomico è una riduzione della distanza sternovertebrale e, nei casi più severi, una compressione delle strutture intratoraciche











ridotta tolleranza allo sforzo, dispnea, dolore toracico, in molti pazienti il problema resta soprattutto estetico-funzionale

Classificazione di Chin



- **Tipo I:** forma classica “a imbuto”, con depressione simmetrica soprattutto nella metà o nei due terzi inferiori dello sterno.
- **Tipo II:** depressione simmetrica più estesa, che coinvolge anche la parte superiore dello sterno e il manubrio, con torace appiattito antero-posteriormente.
- **Tipo III:** lo sterno è ruotato sul suo asse longitudinale, con asimmetria tra i due emitoraci; la depressione maggiore è spesso a destra

Axial or Sagittal Images of Each Subgroup

Symmetric (Group Ia)	Typical Asymmetric (Group Ib)	Long Depression (Group Ic)	Double Distortion (Group IIa)	Severe Torsion (Group IIb)	Reverse Torsion (Group IIc)	Outlier (Group IId)
						
	Normal AoL	Flat AoL	Angulated AoL			
						

Cartoski Classification

Symmetric	Asymmetric				Newly identified type	...
	Mild sternal torsion			Severe sternal torsion		
	...	Long length	Localized			

Park Classification

Symmetric/asymmetric	Unbalanced					
	...	Broad-flat	Focal	...		

Trattamento conservativo: Vacuum Bell



ventosa che usa la pressione negativa per correggere gradualmente il pectus excavatum

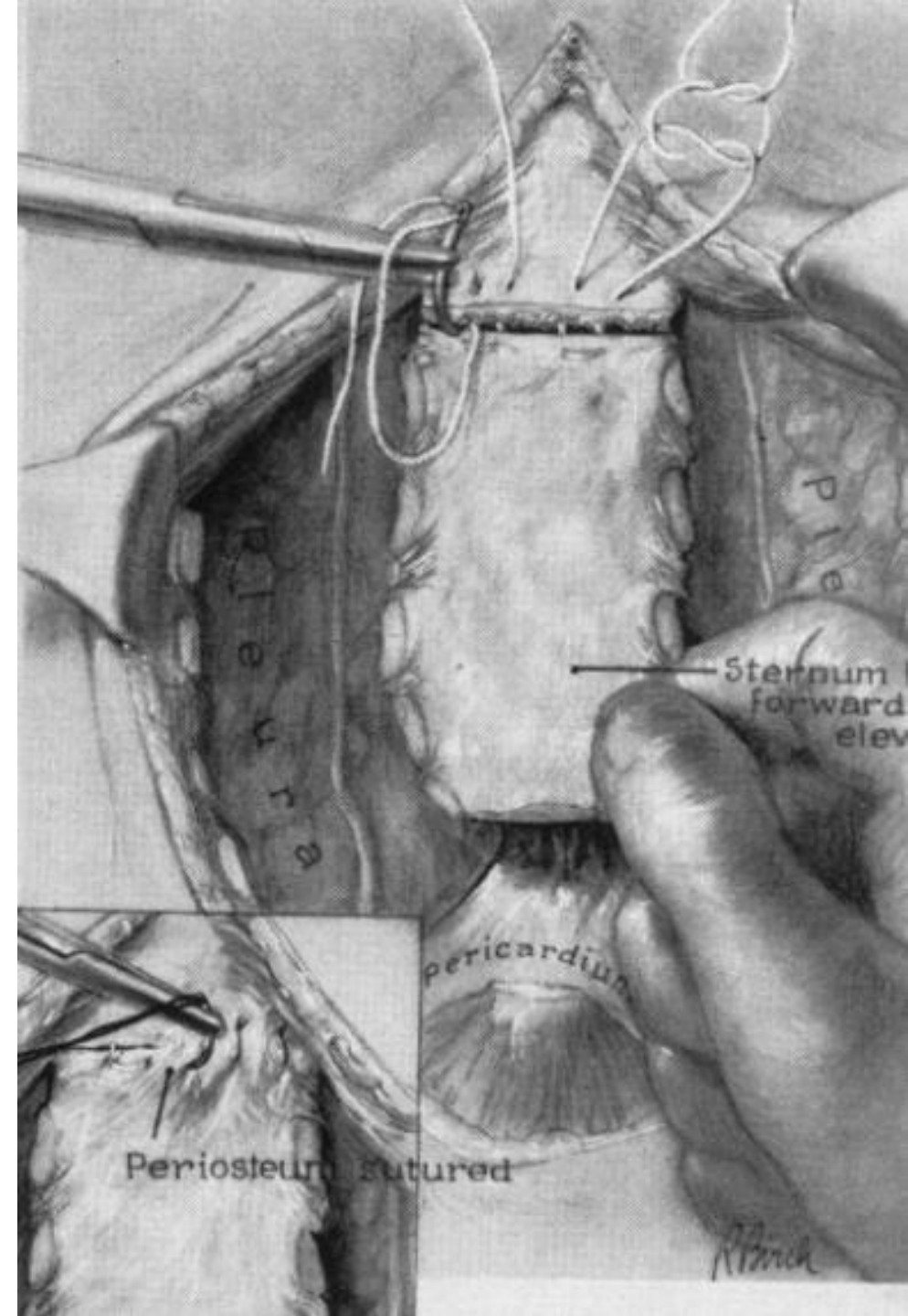
tre misure, scelte in base all'età e alla corporatura del paziente

efficacia tempo-dipendente dall'utilizzo e dalla tolleranza del paziente, con applicazioni da 30 minuti due volte al giorno fino a diverse ore quotidiane

risultati migliori nei difetti meno profondi; il successo è stato definito ottimo solo in circa il 20% dei casi dopo almeno un anno di trattamento

usato anche in prossimità dell'intervento chirurgico per sollevare temporaneamente lo sterno

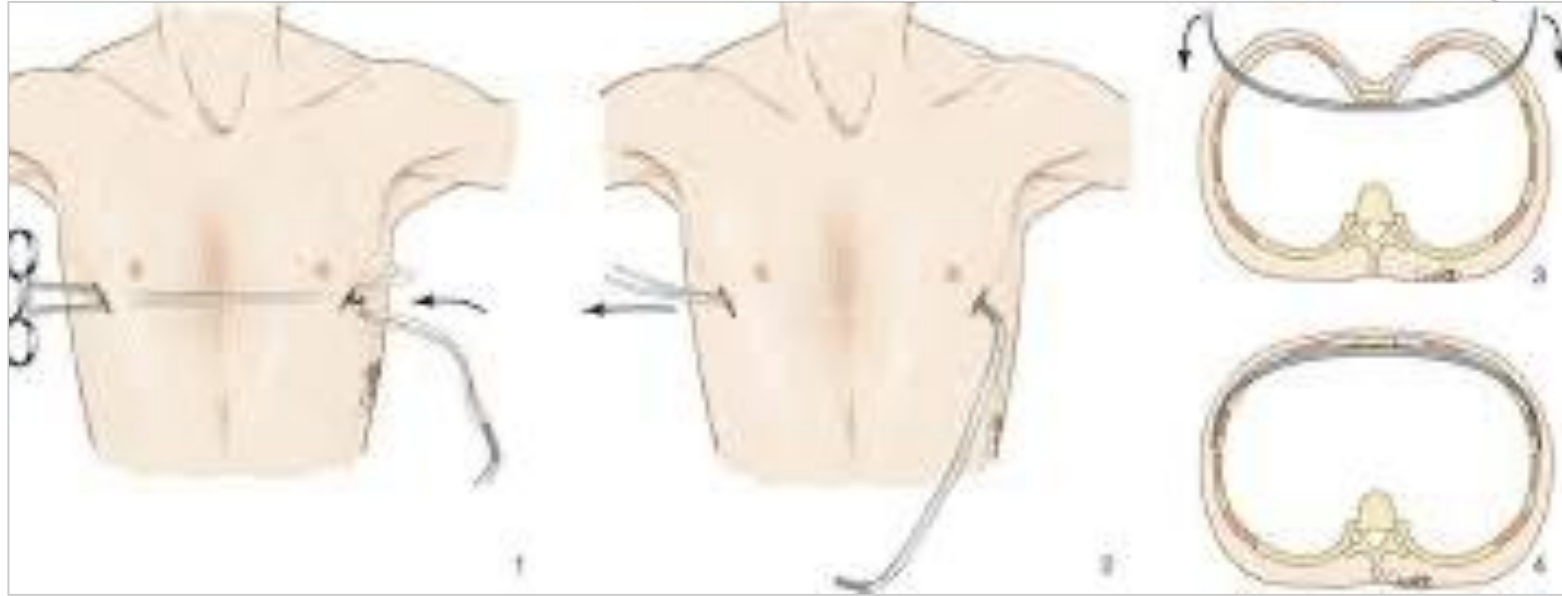
TRATTAMENTO CHIRURGICO DEL PETTO ESCAVATO



INTERVENTO DI RAVITCH

- descritta per la prima volta nel 1952, è una tecnica chirurgica aperta per il pectus excavatum
- resezione delle cartilagini costali deformate, osteotomia e riposizionamento dello sterno, con stabilizzazione e successiva riparazione muscolare e chiusura della ferita
- tecnica collaudata, applicabile sia nei giovani sia negli adulti, non richiede un secondo intervento per rimuovere supporti sternali
- cicatrice più estesa, forte dolore post-operatorio
- se troppo precoce può causare gravi alterazioni della crescita e recidiva del difetto dopo la pubertà

TECNICA DI NUSS



- sviluppata negli anni Ottanta, è un approccio mininvasivo con barre metalliche posizionate sotto lo sterno per sollevarlo
- accessi laterali, creazione di un tunnel retrosternale sotto controllo toracoscopico e inserimento/rotazione della barra nella posizione corretta
- barre mantenute in sede almeno 3 anni, più a lungo se ben tollerate, soprattutto nei pazienti in crescita

TECNICA DI NUSS



- minore durata dell'intervento, assenza di resezione cartilaginea, cicatrici più piccole
- dolore postoperatorio talvolta importante, necessità di un secondo intervento per rimuovere la barra, possibili complicanze come pneumotorace, dislocazione della protesi o infezione
- recidiva dopo la rimozione è bassa negli adulti, più frequente nei bambini se barre tolte troppo presto

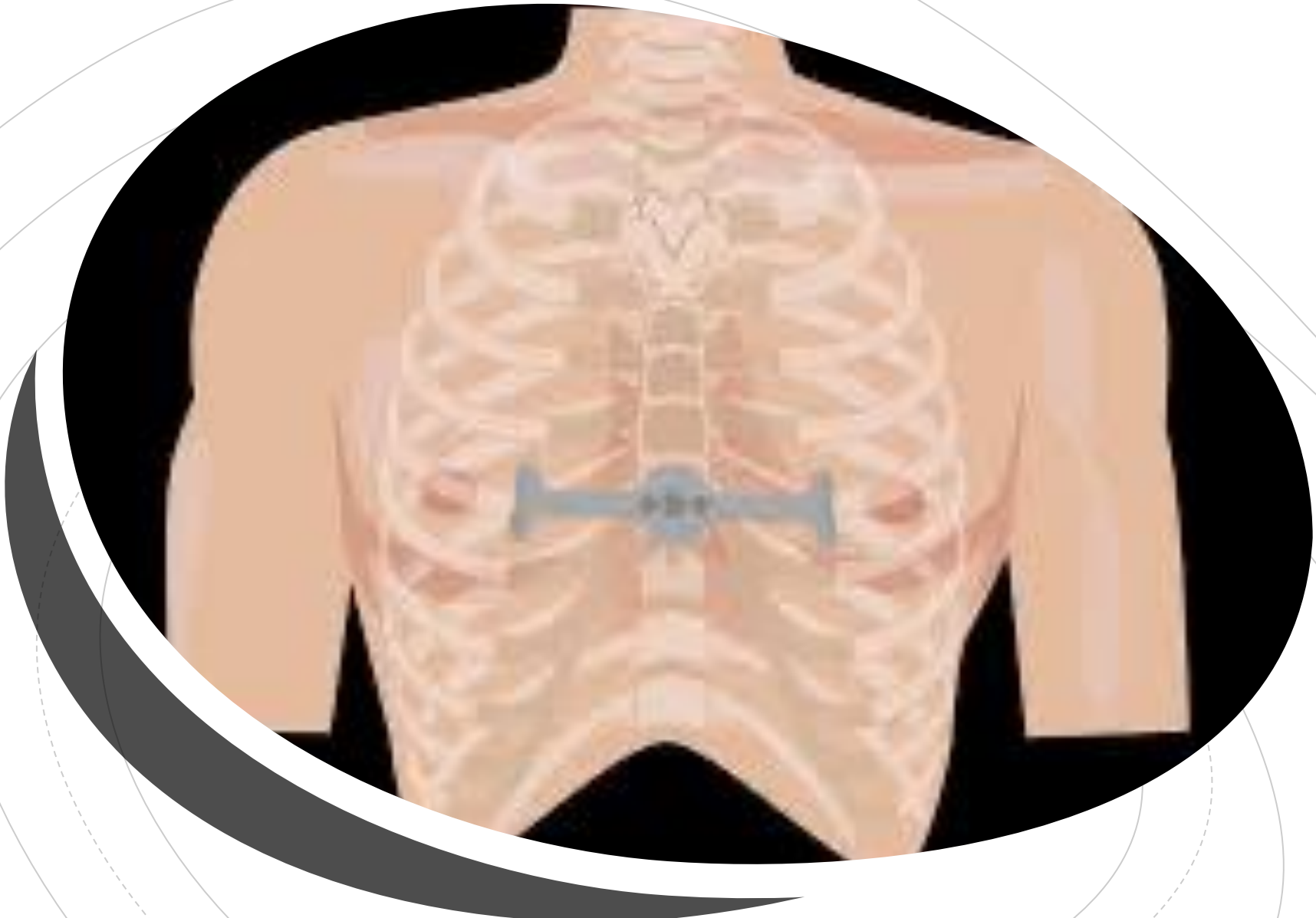
Correzione estetica

protesi in silicone o materiali biocompatibili indicato in adulti con deformità lieve

intervento estetico che maschera il pectus excavatum senza correggere la gabbia toracica

intervento «minore», con degenza breve e buon risultato estetico nei casi selezionati

limiti: vale solo per forme poco marcate, non risolve il difetto anatomico né la compressione interna



PECTUS UP

GRAZIE PER
L'ATTENZIONE

