Pectus Excavatum *e* Situs Inversus Totalis: *um relato de caso*

Pectus excavatum and situs inversus totalis: a case report

Martina Tierling Martinelli[1], Tainã Paulo Zanata Trombetta[1], Martins Back Netto[2], Romilton Crozetta da Cunha[3]

RESUMO

O *Pectus Excavatum* consiste em uma deformidade óssea torácica caracterizada, basicamente, pela depressão do esterno e das cartilagens costais inferiores, podendo cursar com alterações da extremidade anterior das costelas na sua articulação com as cartilagens costais. Ademais, o *Situs Inversus Totalis* (STI) é caracterizado pelo desenvolvimento das vísceras no lado oposto de sua topografia habitual acompanhada de dextrocardia; ápice cardíaco voltado para a direita. Os autores relatam um caso combinado de *Pectus Excavatum* e *Situs Inversus Totalis* em um paciente jovem, do sexo masculino, diagnosticado no período da puberdade e discutem brevemente acerca de uma revisão literária do caso.

UNITERMOS: *Pectus Excavatum*, *Situs Inversus Totalis*, Alterações Anatômicas, Dextrocardia.

ABSTRACT

Pectus excavatum is a chest bone deformity characterized primarily by depression of the sternum and the lower costal cartilages, which may be accompanied by changes in the anterior end of the ribs in its articulation with rib cartilage. In addition, the situs inversus totalis (SIT) is characterized by the development of the viscera on the opposite side of its usual topography accompanied by dextrocardia; cardiac apex facing the right. The authors report a combined case of pectus excavatum and situs inversus totalis in a young male patient diagnosed in the puberty period and briefly discuss about a literature review of the case.

KEYWORDS: *Pectus Excavatum, Situs Inversus Totalis, Anatomical Changes, Dextrocardia.*

INTRODUÇÃO

Referências às deformidades torácicas datam de tempos remotos em trabalhos de Hipócrates. Entretanto, o primeiro relato de caso de anormalidade de parede torácica anterior está atribuído a Bauhinus, somente em 1494. Dados da doença determinam uma incidência que varia de 0,58 a 3/1000 (3,4), com história familiar importante, ocorrendo em 23-41% dos pacientes (4,5,6) predominantemente no sexo masculino (7,8).

Por outro lado, alterações anatômicas cardíacas chamam a atenção não só de anatomistas, mas também de clínicos e cardiologistas em geral. Relatos de *Situs Inversus* são datados ainda desde os trabalhos de Aristóteles, em animais, e de Hieronymus Fabricius, em humanos (9). O STI representa uma disposição inversa das vísceras, formando uma espécie de imagem em espelho. É, portanto, uma alteração posicional rara, estipulada em 2:10000 nascidos vivos, sendo 0,4% do total das cardiopatias congênitas estudadas (10).

Objetiva-se com este relato apresentar um caso pouco comum, a associação de duas patologias distintas, ainda sem explicação concisa sobre a ocorrência concomitante de ambas: *Pectus Excavatum* e *Situs Inversus Totalis*. E, a partir daí, explorar a literatura médica no que tange o caso.

[1] Estudante do curso de Medicina.

[2] Médico especialista na área de Traumatologia e Ortopedia. Cirurgião do Hospital Nossa Senhora da Conceição de Tubarão/SC, Professor da Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul) e do Ambulatório de Especialidades Médicas da Unisul.

[3] Mestre em Ciências da Saúde. Cirurgião do Hospital Nossa Senhora da Conceição de Tubarão/SC, Professor da Unisul e do Ambulatório de Especialidades Médicas da Unisul.

APRESENTAÇÃO DO CASO

RSM, sexo masculino, 17 anos, solteiro, proveniente do Ambulatório de Especialidades Médicas da Universidade do Sul de Santa Catarina – Amei – Unisul, em outubro de 2014, assintomático, em acompanhamento ortopédico para tratamento de *Pectus Excavatum* amplo simétrico, diagnosticado durante a adolescência, com piora progressiva na protusão esternal há dois anos (Figura 1). Foi realizada abordagem terapêutica após a primeira consulta, a fim de evitar o agravamento do quadro da doença, visto que se trata de um período de intenso desenvolvimento ósseo. Para tanto, permanece em uso de compressor dinâmico do tórax modificado (colete ortopédico), associado à indicação de prática esportiva natatória e fisioterapia respiratória, referindo melhora do quadro. Acrescido ao *Pectus Excavatum*, paciente relata ser portador de anomalia congênita denominada *Situs Inversus Totalis*, descoberta há 8 anos após um acidente automobilístico. Neste episódio, evoluiu com o quadro de Traumatismo Crânio-Encefálico, necessitando de internação e cuidados em Unidade de Terapia Intensiva, constatando a doença após raio X de tórax (Figura 2) e Ultrassonografia de Abdome Total, que demonstrou fígado visualizado à esquerda, baço à direita e pâncreas invertido de posição, com cabeça à esquerda e cauda à direita de tamanhos, volumes e ecotextura normais (Figura 3). A ausculta cardíaca apontou uma frequência cardíaca de 70 BPM, bulhas normofonéticas, regulares, em dois tempos, auscultadas em hemitórax direito e ausência de sopros ou estalidos de abertura. O exame abdominal constatou a presença inversa de fígado (hepatimetria 10 cm) à esquerda, com superfície lisa e bordas de textura normais; o baço, à direita, não foi palpável nem percutível.

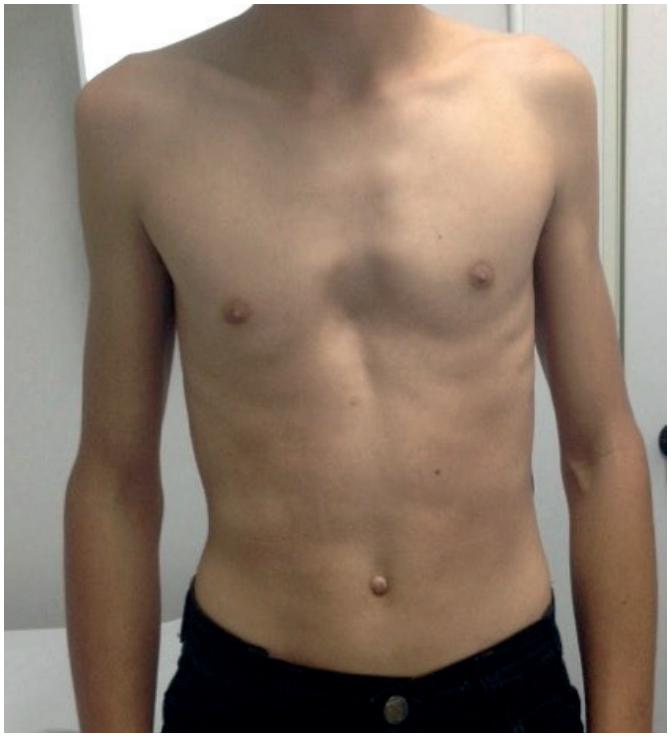


Figura 1 – *Pectus Excavatum* – *Pectus Excavatum* amplo e simétrico.

DISCUSSÃO

No que tange ao *Pectus Excavatum*, atualmente, a teoria mais aceita no intuito de explicar a gênese da patologia é a do crescimento exagerado das cartilagens costais, causando um deslocamento posterior do esterno e consequente depressão esternal. Ainda não está totalmente esclarecido acerca do mecanismo de crescimento condral exacerbado, entretanto, pode-se dizer que os centros de ossificação de esterno *a priori* são normais. A normalidade também está presente quando analisado histopatologicamente o aspecto das cartilagens costais (5).

A classificação vigente envolve as divisões de *Pectus Excavatum* simétrico (ausência de discrepância toracoesternal) e assimétrico (quando é perceptível a discrepância entre as duas metades do tórax em relação ao esterno). Ainda assim, podem ser subdivididas em *Pectus Excavatum* agudo, quando a deformidade esternal é profunda, menor no sentido transversal e as extremidades anteriores das cos-

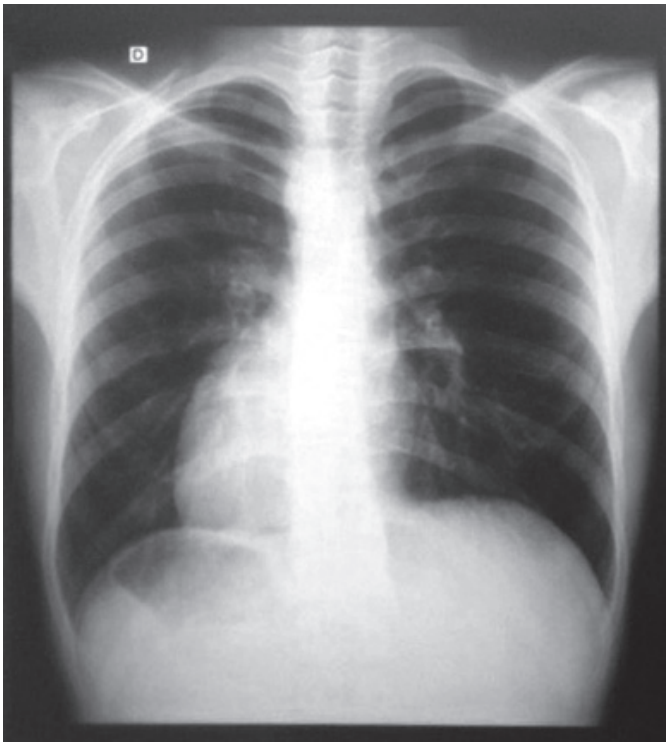


Figura 2 – Dextrocardia em espelho no RX de tórax – Radiografia de tórax na incidência póstero-anterior mostrando dextrocardia em espelho: o eixo cardíaco longitudinal é orientado para a direita e inferiormente, e o botão aórtico está à direita. O hemidiafragma direito é mais baixo do que o esquerdo. A bolha gástrica está à direita, enquanto o grande lobo hepático está à esquerda indicando que a dextrocardia não é um fenômeno isolado, mas sim parte do *situs inversus totalis*.

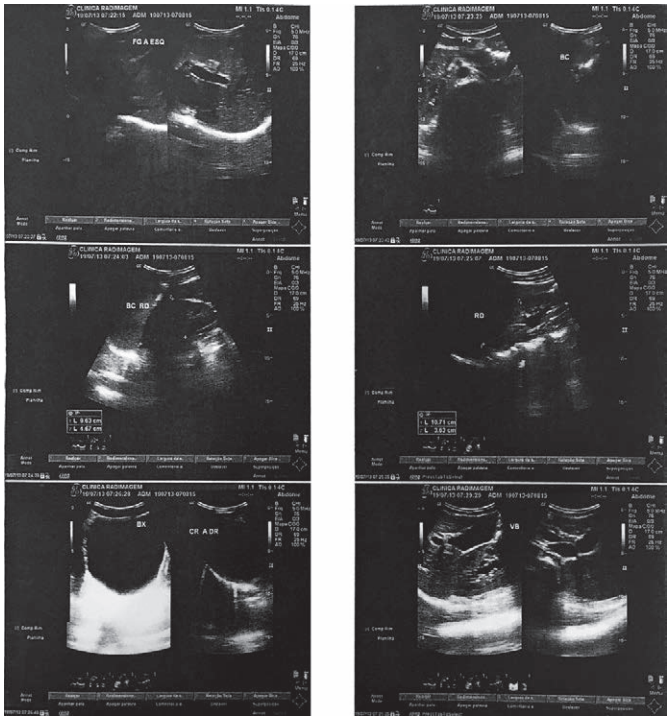


Figura 3 – Ultrassonografia de abdome total – Ao exame ecográfico, visualiza-se o fígado à esquerda de volume e forma normais, com contornos regulares. A textura do parênquima é homogênea. Baço à direita de volume normal, com parênquima homogêneo e contornos regulares. Pâncreas invertido de posição, com cabeça à esquerda e cauda à direita de aspecto ecográfico habitual, sem evidência de lesões sólidas císticas.

telas não estão deprimidas, e em *Pectus Excavatum* amplo, no qual a deformidade é acentuada no sentido transversal, com as costelas participando do defeito associado à depressão condroesternal (11).

O quadro clínico da doença é bastante variável, desde a amostra sintomatológica até o período de diagnóstico. De fato, o quadro está presente desde o nascimento, ainda que em um modo bastante contido. Ocorre que é frequente que a deformidade se acentue por volta do início da puberdade e, a partir daí, tenha um crescimento progressivo até o adolescente atingir a forma corporal próxima da definitiva. Os pacientes, na grande maioria das vezes, são assintomáticos, mas podem queixar-se de dor retroesternal, cansaço fácil, dispneia e palpitações. Cabe aqui a ressalva da dificuldade em diferenciar tais sintomas daqueles de ordem emocional, posto que os pacientes podem se apresentar de maneira introvertida, arredia, afastando-se do convívio social e da atividade física. Além da deformidade típica, é frequente a má postura com protuberância abdominal e deslocamento anterior dos ombros. Outras alterações de coluna também podem ocorrer, como a cifose e a escoliose (11).

Deformidades discretas não necessitam de tratamento cirúrgico. A natação vem sendo orientada como o exercício mais apropriado para o caso. Ocasionalmente, a musculação pode ser indicada, sob orientação adequada, pois o aumento de volume bilateral dos músculos peitorais pode acentuar a percepção de deformidade e depressão esternal. Eventualmente, tem sido usado o compressor dinâmico do tórax modificado (CDTM), o qual coloca compressão sobre as cartilagens e costelas e é usado paralelamente com fisioterapia respiratória intensiva, com o intuito de aumentar a pressão intratorácica, empurrando, dessa forma, o esterno para frente. Para deformidades graves, indica-se uma avaliação cirúrgica (12).

Há uma simetria anatômica esquerda-direita preestabelecida na embriogênese. Na vida fetal, quando em *situs solitus,* o ápice cardíaco está no hemitórax direito e, com o progresso do desenvolvimento, migra para a esquerda. Mas, no caso de *situs inversus,* acaba se deslocando ainda mais para a direita, constituindo o fenômeno da dextrocardia em espelho (13).

O SIT representa a dextrocardia primária mais comum, porém, por si só, não demonstra uma condição patológica grave. Isso é confirmado pela expectativa de vida destes pacientes ser presumidamente semelhante à da população em geral (14,15).

O diagnóstico pode ser facilmente realizado através de um exame ultrassonográfico, que irá evidenciar órgãos intra-abdominais lateralmente invertidos, um eletrocardiograma que evidencia uma onda P negativa em D1, traduzindo a inversão auricular ou uma radiografia de tórax na incidência póstero-anterior, mostrando uma imagem em espelho do normal (Figura 2).

Embora malposições que envolvem o SIT possam ser seguramente diagnosticadas, na prática clínica a identificação pode representar um desafio, pois a imensa maioria dos pacientes é assintomática e a anomalia não é suspeitada, sendo, portanto, um diagnóstico acidental, como ocorreu com o paciente do caso relatado. Apesar disso, o seu reconhecimento é imprescindível para evitar eventual erro diagnóstico pela falha em não perceber a anatomia reversa ou por não valorizar uma história atípica, sobretudo nas emergências sindrômicas de precordialgia e dor abdominal (16).

COMENTÁRIOS FINAIS

Pectus Excavatum e *Situs Inversus Totalis* não representam, pura e simplesmente, alterações anatômicas insignificantes. Nem tampouco problemas estéticos. No caso do primeiro, além das complicações posturais, comorbidades cardíacas e respiratórias podem ocorrer. Há frequentes problemas psicológicos para o paciente e suas famílias, merecendo uma abordagem racional e uma discussão social para o benefício das pessoas que têm a condição referida. E no que tange ao SIT, o conhecimento da distinta anatomia pode ser crucial no manuseio de emergência, a entender que seu desconhecimento ou negligência pode oferecer risco de morte ao paciente grave.

REFERÊNCIAS

1. Coelho, MS, Guimarães PSF; *Pectus Excavatum*: abordagem terapêutica. Rev Col Bras Cir Vol 34 RJ Nov/Dez 2007 1-20
2. Almeida GLG, Fernandes LCM; Dextrocardia em *Situs Inversus* – O errado pode estar certo. Publicação Oficial da Sociedade de Cardiologia do RJ – 2010
3. Revitch MM; The Operative treatment of *pectus excavatum*. Am Surg 1949; 12 (4) 9:429-44
4. Coelho MS, Guilherme EV, Kumme MK; Incidência de deformidades torácicas entre escolares de Curitiba. Jornal Brasileiro de Pneumologia (Supl) 1982; 175
5. Welch KJ, Vos A; Surgical correction of *pectus carinatum* (pingeon breast) J Pediatr Surg. 1973;8 (5):659-57
6. Fonkalsrud EW, Salmam T, Guo W, Gregg JP; Repair of pectus deformities with sternal support. J Thorac Cardiovasc Surgery 1994; 107(1):37-42
7. Actis Dato GM, Cavaglia M, Gregg JP; Repair of *pectus excavatum* in Young patients: a reason to worry? An Thorac Surgery 1996; 62 (4) 1242-3
8. Nuss D, Relei REJR, Croitoru, Katz ME. A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of *pectus excavatum* J Pediatr Surg 1998;33 (4) 545:52
9. Prosperi MH; Total transposition of viscera and dextrocardia. South Med J 1926; 19(9):676-8
10. Martinez Olorón P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar; [Incidence of congenital heart disease in Navarra (1989-1998)] Rev Esp Cardiolog 2005; 58(12) 1428-34
11. Robicsek F; Surgical treatment of *pectus excavatum*. Chest Surg N Am.2000; 10 (2): 277-96
12. Wada S, Ade WR; Turnover procedure. Chest Surg Clin N Am. 2000; 10 (2): 317-28
13. Maldjian PD, Saric M; Approach to dextrocardia in adults: review. AJR Am J Roentgenol. 2007;188(6 Suppl): 939-540
14. Ramsdell AF; Left-rigth asymetry and congenital cardiac defects; getting to the heart of the matter in vertebrate left-right axis determination. Dev Biol 2005; 2889(1)1-20
15. Bache J, Knowles P; Expect tje unexpect- twice! Lancet 2003; 362(9382):432
16. Rodrigues GP; et al Urinary diversion following cystectomy in a patient with *situs inversus totalis*. Uro int 199; 62:55-6

✉ Endereço para correspondência
Martina Tierling Martinelli
Rua Balduíno D'Arrigo, 817/53
95.034-290 – Caxias do Sul, RS – Brasil
☎ (54) 9199-6252
martina-martinelli@hotmail.com

Recebido: 28/4/2015 – Aprovado: 28/7/2016