

Pectus excavatum in an English Bulldog male: a case report*

Pectus excavatum en un Bulldog Inglés: reporte de caso

Pectus excavatum num Bulldog Inglés: registro de caso

Víctor Manuel Molina-Díaz¹*, MV, MSc; Julio César Aguirre², MVZ.

*Autor para correspondencia: Víctor Manuel Molina Díaz. Carrera 81 # 37-57, Medellín; Colombia. E-mail: dooncanmc@hotmail.com

¹ Médico Veterinario, Máster Medicina Interna Pequeños Animales. Clínica Veterinaria de Antioquia. Carrera 81 # 37-57, Medellín; Colombia. dooncanmc@hotmail.com

² Médico Veterinario y Zootecnia, Centro de Medicina Veterinaria y Zootecnia, Facultad de Medicina Veterinaria y Zootecnia, Universidad CES. Medellín, Colombia. Jda507@hotmail.com

(Recibido: 27 de septiembre de 2012 ; aceptado: 11 de diciembre de 2012)

Abstract

Pectus excavatum (PE) is a thoracic wall deformity due to an anomalous growth of sternum and costal cartilages wich relapse on a condroesternal depression. This anatomical abnormality gets acquired into the uterus, and may be the result of heritable genetic expressions, such as the shortening the central tendon of the diaphragm, abnormalities in the intrauterina pressure and congenital deficiency of the musculature in the cranial portion of the diaphragm. This report illustrates the case of a 30 days English bulldog male patient which suffer of alterations in the respiratory system, weakness, adynamia, tachypnea, whitish rhinorrhea, and which has a marked depression of the sternum and rib; the presence of PE was confirmed by chest X-ray and by necropsy. The purpose of this report is to describe this sickness in a particular case and contribute to clinical knowledge of PE, since published descriptions of this condition in our country are scarce.

Key words

Brachycephalic syndrome, canine, coilosternia, congenital anomalies, chest, dysgenesis, malformation, thorax.

Resumen

El Pectus excavatum (PE) es una deformación de la caja torácica por crecimiento anómalo del esternón y costocartilagos que recae en una depresión condroesterna¹. Esta anormalidad anatómica (PE) se adquiere durante la vida intrauterina, y puede ser el resultado de expresiones genómicas heredables, acortamiento del tendón central del diafragma, anormalidades en la presión intrauterina y deficiencia congénita de la musculatura en la porción craneal del diafragma. En este caso se presenta un paciente Bulldog inglés macho de 30 días de edad con alteración en el sistema respiratorio, debilidad, adinamia, taquipnea, rinorrea blanquecina, con una marcada depresión del esternón y del arco costal, confirmando por estudio radiográfico de tórax y por necropsia la presencia de un PE. Con este reporte se pretende describir esta patología en un caso clínico y contribuir al conocimiento clínico de la enfermedad, ya que las descripciones publicadas de dicha enfermedad en nuestro país son escasas.

Palabras clave

Anomalía congénita, canino, coilosternia, síndrome braquiocefálico, disgenesia, malformación, pecho, tórax.

*Para citar este artículo: Molina-Díaz VM, Aguirre JC. Pectus excavatum en un Bulldog Inglés. Rev CES Med Zotec 2012; Vol 7(2):65-70.

Resumo

O *Pectus excavatum* (PE) é uma deformação da caixa torácica por crescimento anormal do esterno e cartilagens que cai numa depressão condroesternal. Esta anormalidade anatômica (PE) é adquirida durante a vida intra-uterina, e pode ser o resultado de expressões genômicas herdáveis, encurtamento do tendão central do diafragma, anormalidades na pressão intra-uterina e deficiência congênita da musculatura na porção craniana do diafragma. Neste caso se apresenta um paciente Bulldog inglês macho de 30 dias de idade com alteração no sistema respiratório, fraqueza, adinamia, taquipnéia, rinorréia blanquecina, com uma marcada depressão do esterno e do arco costal, confirmando por estudo radiográfico de tórax e por necropsia a presença de um PE. Com este registro se pretende descrever esta patologia num caso clínico e contribuir ao conhecimento clínico da doença, já que as descrições publicadas dessa doença em nosso país são escassas.

Palavras chave

Anomalia congênita, canino, coilosternia, síndrome braquiocefálico, disgenesia, má-formação, peito, tórax.

Introducción

El *Pectus excavatum* (PE) es una deformación de la caja torácica por crecimiento anómalo del esternón y costocartilagos que recae en una depresión condroesternal¹. Se diferencia del *Pectus carinatum* por la concavidad pectoral¹.

Esta anormalidad anatómica PE se adquiere durante la vida intrauterina, y puede ser el resultado de expresiones genómicas heredables, acortamiento del tendón central del diafragma, anormalidades en la presión intrauterina y deficiencia congénita de la musculatura en la porción craneal del diafragma². La causa etiológica no está muy clara, en pacientes homínidos se presume de comportamiento heredable, relacionado con la presencia de un gen autosómico dominante³. En la especie canina, los perros braquiocefálicos presentan una alta prevalencia en la manifestación de PE, lo que podría indicar que también está relacionada a un componente genético⁴, algunos con hipoplasia traqueal u otras manifestaciones enmarcadas dentro del síndrome braquiocefálico (estenosis nasal, hiperplasia de paladar blando) por lo que se ha llegado a pensar que las variaciones en el gradiente ventilatorio de un paciente podrían contribuir al desarrollo de la enfermedad³.

Se ha referenciado que esta anormalidad congénita puede tener otras causas como la alteración en la presión intrauterina, crecimiento excesivo del tejido conectivo de la articulación condrocostal, menor tamaño en el tendón central del diafragma, engrosamiento del ligamento subesternal y una malformación congénita (disgenesia) de la musculatura en la porción craneal del

diafragma⁵. Otra de las hipótesis es que las alteraciones en los mucopolisacáridos^{6,7}, ocasionan este cuadro en la especie canina, en especial cuando las hembras durante la gestación recibieron dietas bajas en proteínas⁷, en la especie felina se ha descrito que puede estar relacionada a la deficiencia de taurina⁸.

En pacientes humanos la hipótesis más reciente describe que esta patología se debe a un sobre crecimiento del cartílago costal desde su origen en la región condrocostal⁹. Como se presume que esta anormalidad tiene un alto componente genético y es altamente heredable, lo animales que produzcan descendencia con esta anormalidad no deberían usarse para reproducción, y deberían esterilizarse¹⁰.

El *Pectus excavatum* (PE) es la más frecuente de las malformaciones congénitas de la pared torácica en perros y gatos¹¹; comparado con otra malformación que puede presentarse es el *Pectus carinatum* (pigeonchest) que es menos frecuente^{5,12,13}. Es una lesión de mal pronóstico, donde los signos clínicos están relacionados con la severidad de la alteración, en pacientes con malformación severa se afecta la funcionalidad cardiovascular y pulmonar; los pacientes muestran síntomas, de insuficiencia respiratoria con: disnea, respiración superficial rápida, intolerancia al ejercicio y neumonía recurrente (broncoaspiración), que termina desencadenando una enfermedad respiratoria crónica¹³.

Los caninos con cuadros severos, se caracterizan por retardo en el crecimiento, intolerancia al ejercicio,

adinamia, taquipnea, cianosis y vómito; además hay signos cardiovasculares como incremento en la presión cardíaca y restricción de la ventilación. Los pacientes pueden presentar soplo cardíaco, debido a la cardiopatía o asociarse a posición anormal del corazón, por la deformidad de esternón¹⁰.

Al examen clínico se puede observar la deformidad del esternón. Lo anterior es confirmado por la radiografía de tórax, mostrando en la vista ventro dorsal una elevación del esternón hacia dorsal, en especial en el tercio distal¹⁴. La confirmación radiológica se logra al evaluar el índice fronto sagital, el cual se logra con la medición del ancho del tórax, en la décima vértebra torácica, y la distancia entre el centro de la superficie ventral del décimo cuerpo vertebral torácico y el punto más cercano sobre el esternón; otro método es haciendo medición de otro índice el vertebral, que se evalúa en la proyección latero lateral, donde se determina la proporción de la distancia entre el centro de la superficie dorsal del décimo cuerpo vertebral hasta el punto más cercano sobre el esternón y el diámetro dorso ventral del cuerpo vertebral al mismo nivel^{5,13,15}.

El índice fronto sagital normal para caninos braquiocefálicos es de 0.8-1.5⁵, además se ha estandarizado la severidad de la lesión en leve (<2), moderado (2-3) y marcado (>3). Mientras que el índice vertebral para el mismo tipo de raza es de 12.5-16.5; además la clasificación de leve (>9), moderado (6-9) y marcado (<6); permite determinar con más exactitud la presencia de la patología en pacientes neonatos sometido a radiografías⁵.

El tratamiento consiste en el manejo de las infecciones respiratorias secundarias, la terapia para la disnea con oxigenoterapia, y broncodilatadores (beta bloqueadores o anticolinérgicos), la reparación quirúrgica¹¹; como la condrotomías o condrectomías, la liberación del tejido blando cercano que ayudan al desplazamiento del esternón y el apuntalamiento esternal (con pequeñas placas o alambres de Kirschner) o férulas externas para el posicionamiento del esternón^{3,4,10,14}.

Los pocos reportes de la presencia de esta patología en nuestro medio, inspiro la presentación de este caso clínico, revisando la alteración clínica con las posibles soluciones terapéuticas del problema, con un diagnóstico temprano en especial en la crianza de la raza bulldog inglés, que se ha popularizado en Colombia en los últimos años.

Evaluación del paciente

Anamnesis

Cachorro Bulldog Inglés de 30 días de edad remitido por cuadro respiratorio agudo de difícil tratamiento, con disnea marcada, respiración abdominal y posición con cabeza elevada (ortopnea). El paciente es atendido en el Centro de Veterinaria y Zootecnia de la Universidad CES.

Examen clínico

Con un peso de 2.4 kg, se encuentra con mucosas orales cianóticas, y rinorrea purulenta bilateral, con reflejo tusígeno positivo y palmo percusión positiva, se realiza inspección de la cavidad oral encontrándose paladar elongado y en la auscultación torácica se distingue un soplo cardíaco y sibilancias en ambos hemitórax. La frecuencia cardíaca de 180 ppm y la frecuencia respiratoria de 73 rpm, además una temperatura de 38.1 °C. En la evaluación se puede presenciar la depresión del tórax hacia dorsal, en el tercio medio. Se recomienda al propietario la toma de impresiones radiográficas de tórax para evaluar patologías asociadas como colapso/hipoplasia traqueal, bronquitis por aspiración, neumonía o cardiomegalia.

Se toman la radiografía de tórax en posición lateral derecha (Figura 1), en la cual se observa una cavitación o deformidad del esternón hacia dorsal, provocando compresión del mediastino, con lo cual se observa desplazamiento de la silueta cardíaca hacia dorso craneal, compresión de la tráquea y bronquios, con la consecuente presencia de un patrón intersticial, compatible con bronquitis aguda; además de un índice vertebral de 8.

El desplazamiento del esternón hacia la porción dorsal es conocido como Pectus excavatum, por tal motivo los propietarios deciden realizar la eutanasia del paciente, debido al pronóstico reservado y las alteraciones respiratorias manifiestas en el paciente, autorizan la realización de la necropsia obteniendo el siguiente resultado.

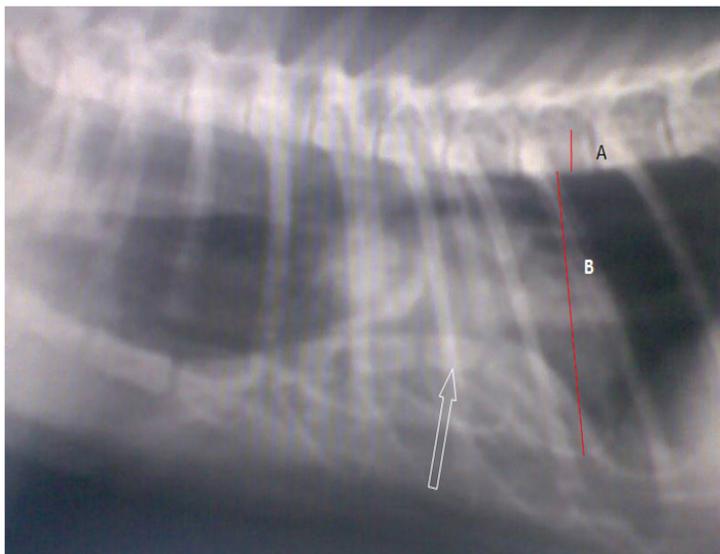


Figura 1. Placa radiográfica de tórax en posición latero lateral, donde se puede observar la deformidad del esternón en el tercio distal (flecha), además de la medición del índice vertebral (líneas A+B)

Informe necropsia

En la evaluación externa del paciente se observa malformación esternal, con cavitación hacia dorsal del segmento medio del esternón (Figura 2); Luego se incide por toda la línea media ventral desde la sínfisis mandibular hasta la sínfisis púbica, al perforar la piel e ingresar a las cavidades corporales se observa en la región del cuello, al incidir la faringe, edema y exudado mucopurulento que se extiende hasta el segundo tercio de la tráquea, la cual presenta mucosa eritematosa con algunas zonas hemorrágicas; es evidente la presencia de un paladar blando alargado que se extiende hasta cubrir por completo la glotis.

Al ingresar al tórax se realiza el índice fronto sagital, el cual dio en el paciente un valor de 2.2, lo que clasifica el PE del paciente como moderado; además, se observa líquido en mediastino de aspecto traslucido viscoso, tipo trasudado, con una evidente y clara malformación del esternón el cual puede verse de forma cóncava en su segmento medio (Figura 3). El corazón se observa evidentemente alterado en sus dimensiones con aumento en el tamaño y grosor de la porción miocárdica, engrosamiento valvular principalmente en la mitra. Los pulmones severamente congestionados y hemorrágicos en los lóbulos caudales (Figura 4).



Figura 2. Vista ventro dorsal del paciente en la necropsia, obsérvese como el esternón se encuentra malformado con desplazamiento hacia dorsal.



Figura 3. Vista lateral del mismo paciente durante la necropsia, donde se observa la gran cavitación que forma el esternón en el tórax del paciente, comprimiendo la estructura cardíaca.

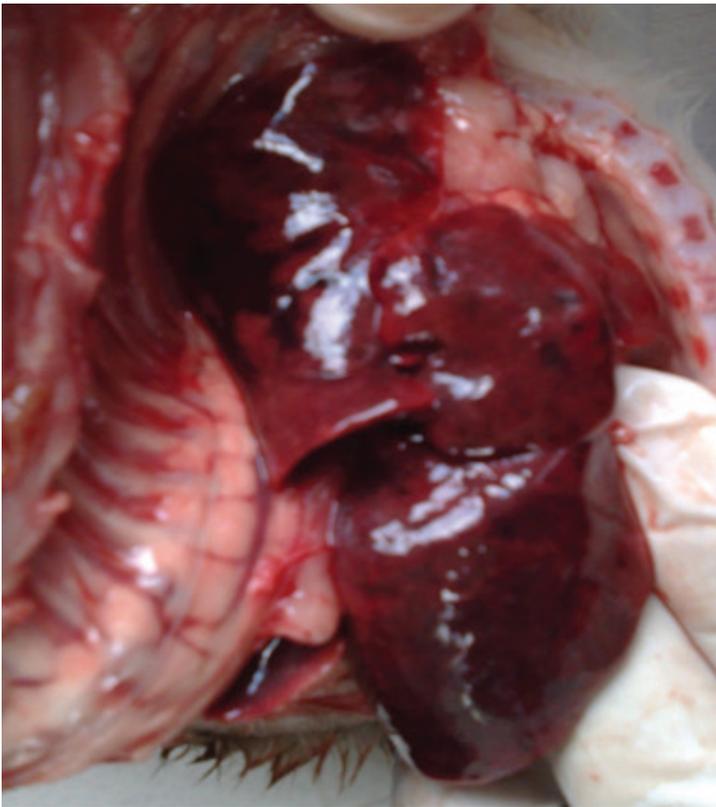


Figura 4. Paciente luego de incidir la cavidad torácica, vista ventro dorsal se observa ambos pulmones hemorrágicos y congestionados, con áreas de consolidación pulmonar en especial en los lóbulos caudales.

Discusión

El Pectus excavatum, es una patología congénita que ocasiona en varias especies animales una deformidad de la pared torácica^{1,14,16}. Esta lesión anatómica se caracteriza por un crecimiento anómalo de las costillas y del esternón, lo cual causa un aspecto cóncavo del esternón (en latín excavatum)^{5,12,13}. Las características externas presentes en el paciente bulldog inglés de este caso clínico y los aspectos anatomopatológicos encontrados durante la necropsia del mismo corresponden a la presencia de un PE en la especie canina, con depresión marcada del esternón, signos respiratorios como: disnea, ortopnea, adinamia y taquipnea. Estos hallazgos son similares a los descritos para la misma lesión en otras especies domésticas ya reportados por otros autores^{5,10,14,17}.

El tipo de PE, presente en este caso, se clasifica como un PE moderado⁵, la etiología de esta enfermedad no es muy clara^{5,14,18}. En la especie felina se ha documentado que se debe a una anomalía del diafragma¹⁸. Mientras que varios autores descartan el origen genético como

base de la alteración^{5,14}. Pero autores como Shires, 1988, considera que si existe una posibilidad genética, en la patogenia de la malformación, por ello sugiere la eliminación de los reproductores cuando se produce esta deformidad¹⁹.

El tratamiento quirúrgico con el uso de fijadores externos es el método que mejor resultado ha ofrecido para el mejoramiento de los signos respiratorios y aumentar la ventilación, pero está limitado para pacientes neonatos o jóvenes^{19,20}. Las complicaciones posquirúrgicas son frecuentes dentro de las cuales están: las abrasiones, los abscesos, la dermatitis y el edema pulmonar²¹.

En este informe el paciente presentó un deterioro en su calidad de vida, lo que llevó a la realización de la eutanasia, debido al quebranto de la funcionalidad respiratoria, a causa de la malformación anatómica del tórax, manifestándose en los ya mencionados signos clínicos, frecuentemente descritas en las lesiones causadas en el *Pectus excavatum*¹. Es frecuente denotar episodios de ahogo y ronquidos durante la inspiración, que exacerban durante el ejercicio o aumento de la temperatura ambiente⁵.

Esta patología provoca en cuadro crónico de hipoxia, por la falla ventilatoria, y la anomalía en la caja torácica es factor causal de desordenes circulatorios que se explican por la posición cardíaca anormal forzada que altera el recorrido de grandes vasos lo cual influye en el retorno venoso, además por la compresión de la masa cardíaca se reduce la capacidad ventricular.

Conclusión

El PE es una deformidad anatómica en la zona esternal, cuya principal manifestación es la concavidad pectoral acompañada de signos respiratorios y cardíacos. Principalmente se presenta en cachorros de razas braquiocefálicas (p. Ej Bulldog Inglés) y constituye una situación decepcionante para los propietarios dado el reservado pronóstico que tiene este síndrome. Existen dos opciones terapéuticas. Una de ellas consiste en un manejo médico con control de peso, restricciones en la intensidad del ejercicio y medicamentos antihipertensivos. La otra alternativa consiste en una corrección quirúrgica de la concavidad esternal mediante técnicas de corrección costo esternal y fijación externa. Sin embargo muchos propietarios pierden esperanzas con el tratamiento y deciden no continuar con el tratamiento y realizar la eutanasia.

Referencias

1. Silva Molano RF, Pedraza Ordoñez FJ, Saltaren Gallego IC. Descripción de un caso de la malformación congénita *Pectus excavatum* en un felino doméstico. *Revista Lasallista de Investigación*. 2003;7(2):124–131.
2. Rahal SC, Morishin Filho MM, Hatschbach E, et al. *Pectus excavatum* in two littermate dogs. *Can Vet J*. 2008;49:880–884.
3. Risselada M. Use of internal splinting to realign a noncompliant sternum in a cat with *Pectus excavatum*. *JAVMA*. 2006;228(7):1047–1052.
4. Orton EC. Pared Torácica. In: *Tratado de cirugía en pequeños animales*. 3 ed. Buenos Aires: Intermédica; 2006:450–451.
5. Fossum TW. *Pectus excavatum*. In: *Fisiopatología y clínica quirúrgica en animales pequeños*. 2 ed. Buenos Aires: Intermedica; 1996:429–431.
6. Braund KG. Storage Disorders. *Clinical neurology in small animal localization, diagnosis and treatment*. 2003. Available at: http://www.ivis.org/special_books/Braund/braund18/IVIS.pdf. Accessed June 27, 2012.
7. Schultheiss PC. Mucopolysaccharidosis VII in a cat. *Veterinary Pathology*. 2000;37(5):502–505.
8. Sturgess CP. Investigation of the association between whole blood and tissue taurine levels and the development of thoracic deformities in neonatal Burmese kittens. *Veterinary Record*. 1997;141(22):566–570.
9. Fonkalsrud EW. Current management of *Pectus excavatum*. *World Journal of Surgery*. 2003;27(5):502–508.
10. Degner DA. *Pectus excavatum*. *Veterinary Surgery Central Inc*. 2009. Available at: <http://www.vetsurgerycentral.com/pectus.htm>. Accessed June 27, 2012.
11. Harari J. *Small Animal Surgery*. National Veterinary Medical Series. Baltimore: Williams & Wilkins; 1996.
12. Williams AM, Crabbe DC. *Pectus deformities of the anterior chest wall*. *Pediatric Respiratory Reviews*. 2003;4(3):237–247.
13. Fossum TW. Surgical correction of *pectus excavatum*, using external splintage in two dogs and a cat. *JAVMA*. 1989;195(1):91–97.
14. Boudrieau RJ. *Pectus excavatum* in dogs and cats. *Compendium on Continuing Education for the Practicing Veterinarian*. 1990;12(3):341–355.
15. Fossum TW, Boudrieau RJ. *Pectus excavatum* in eight dogs and six cats. *Journal of American Animal Hospital Association*. 1989;25(5):595–605.
16. Sánchez G A. *Pectus excavatum* asociado a ectopia cordis en un neonato bovino. *Revista MVZ Córdoba*. 2005;10(2):684–688.
17. Crump HW. *Pectus excavatum*. *American Family Physician*. 1992;46(1):173–179.
18. Smallwood JE, Beaver BV. Congenital chondrosternal depression (*Pectus excavatum*) in the cat. *Journal of American Veterinary Radiology Society*. 1977;18(5):141–143.
19. Shires PK, Waldro DR, Payne J. J. *Pectus excavatum* in three kittens. *Journal of American Animal Hospital Association*. 1988;24(2):203–208.
20. McAnulty JF, Harvey CE. Repair of *pectus excavatum* by percutaneous suturing and temporary external coaptation in a kitten. *JAVMA*. 1989;194(8):1065–1067.
21. Soderstrom MJ, Gilson SD, Gulbas N. Fatal re-expansion pulmonary edema in a kitten following surgical correction of *pectus excavatum*. *Journal of American Animal Hospital Association*. 1995;31(2):133–136.