

# Modificazioni funzionali dopo sternocondroplastica nella correzione del *pectus excavatum*

**Serena Conforti**  
**Alessandro Rinaldo**  
**Massimo Torre**

Il petto escavato (*pectus excavatum* o torace del ciabattino) rappresenta la più frequente malformazione della parete toracica anteriore (1:400 nati). Prevalente nel sesso maschile (3:1), è caratterizzato da una depressione che coinvolge il corpo sternale, l'apofisi xifoidea e le cartilagini costali adiacenti. La caratteristica peculiare è la riduzione del diametro antero-posteriore della gabbia toracica in corrispondenza della linea mediana (Figura 1). La malformazione può essere asimmetrica, con una rotazione dello sterno più frequentemente a destra. Nella maggior parte dei casi la deformità è congenita ed è poco evidente alla nascita. Tende ad aggravarsi in modo significativo nel corso dello sviluppo puberale. Il petto escavato sembra essere infatti dovuto a un eccesso di crescita delle cartilagini costali che portano all'infossamento dello sterno. Molto spesso questa alterazione si associa

ad anomalie muscolo-scheletriche, come la sindrome di Marfan (anomalia congenita del tessuto connettivo) o sindrome di Poland. Posizione e topografia degli organi endotoracici possono risultare modificate in caso di marcata depressione. Il cuore può risultare dislocato con una possibile alterazione del ritorno venoso e della gittata cardiaca. Il *pectus excavatum* si presenta con gradi di gravità diversi che, per sintetizzare, possono comportare, nei casi più lievi, una riduzione moderata del diametro antero-posteriore del torace per infossamento del corpo sternale e dell'apofisi ensiforme senza compromissione funzionale cardio-respiratoria, fino alle forme più gravi dove tale compromissione, invece, si evidenzia. Le modificazioni della funzionalità respiratoria si manifestano con una diminuzione fino al 50% della capacità vitale e fino al 20% del FEV<sub>1</sub>; l'indice di Tiffenau risulta aumentato (presenza di sindrome respiratoria restrittiva). I sintomi variano in funzione della gravità del *pectus*: tachicardia, riduzione della resistenza allo



**Figura 1.** *Pectus excavatum* simmetrico pre-operatorio.



**Figura 2.** Correzione con tecnica di Nuss.

sforzo, dolore precordiale, tosse e broncospasmo. Per semplificare, i casi che rientrano nel primo gruppo presentano essenzialmente alterazioni morfologiche spesso tollerate malamente dai pazienti e con inevitabili turbe della sfera emozionale e relazionale. Nel secondo gruppo rientrano i casi più gravi nei quali il quadro clinico è dominato dalla sintomatologia disfunzionale cardio-respiratoria. Entrambi i gruppi debbono essere oggetto di attenzione e di attenta valutazione al fine di poter stabilire l'atteggiamento più corretto da seguire dal punto di vista terapeutico. La diagnosi risulta agevole anche dalla sola osservazione del paziente. La TC (o RMN nel paziente pediatrico) consente di migliorare la valutazione pre-operatoria e di acquisire l'indice di Haller ( $> 3,25$ ), che si ottiene dal rapporto tra diametro trasverso e diametro antero-posteriore del torace. Oltre allo studio morfologico, la valutazione del paziente deve prevedere uno studio funzionale cardiaco e respiratorio mediante ecocardiogramma (per valutare eventuali cardiopatie congenite associate, valutazione

apparato valvolare) e spirometria completa. Il *pectus excavatum* non guarisce mai spontaneamente, né con fisioterapia, ginnastica o medicinali. Oggi i trattamenti disponibili di tipo conservativo, psicosociale o chirurgico, tendono a integrarsi in un quadro terapeutico multidisciplinare che coinvolge anche ortopedici, fisioterapisti e psicologi. I criteri di indicazione alla correzione chirurgica si sono modificati negli anni; in generale il solo indice di Haller non pone indicazione chirurgica. Attualmente l'indicazione a correzione è in relazione alla presenza contemporanea di due o più dei seguenti criteri: TC/RMN con compressione cardiaca e/o polmonare e Haller  $> 3,25$ ; valutazione cardiologica positiva per compressione cardiaca, prollasso mitralico, alterazioni di conduzione, alterazioni spirometriche; peggioramento della deformità; fallimento di precedente correzione e stato psicologico significativamente disturbato (riluttanza a farsi vedere in pubblico senza maglietta e a svolgere attività sportive che lo richiedano, vita di relazione fortemente inficiata dalla deformità). La

chirurgia correttiva prevede principalmente due tecniche in relazione all'età del paziente, del quadro morfologico, della severità del difetto e dell'asimmetria. Generalmente la tecnica secondo Nuss (Figura 2) ha maggiore successo quando la gabbia toracica è più malleabile (14-20 anni), mentre la tecnica secondo Ravitch ha migliori risultati quando il paziente ha già cominciato o addirittura terminato la crescita puberale (30 anni). In generale è consigliato evitare la tecnica di Ravitch nei bambini in quanto associata a ridotta crescita della gabbia toracica dovuta al rimpiazzo delle cartilagini costali con osso (*Jenue Syndrome* o condrodistrofia asfissiante). La tecnica di Ravitch consiste infatti nella resezione delle cartilagini costali affette (le ultime 4-6 da ogni lato). Lo sterno può quindi essere riposizionato correttamente e stabilizzato mediante barra. Dopo qualche settimana le cartilagini si riformano nella posizione corretta. La tecnica di Nuss consiste nel posizionamento, in tecnica miniminvasiva videoassistita, di una o più barre modellate su misura, che spingono lo sterno in avanti nella sua posizione corretta. Le barre devono rimanere in sede per circa 3-4 anni. Protesi disegnate su misura possono essere introdotte in sede sottocutanea; tuttavia l'intervento può servire per nascondere difetti di lieve entità, non apportando correzione alle anomalie cardio-respiratorie. Si tratta quindi di una tecnica adatta per adulti con piccoli difetti, interessati esclusivamente a una correzione estetica. Tra le terapie non chirurgiche esistono poi trattamenti che si basano sull'applicazione di una forza costante che modifichi lentamente la forma della gabbia toracica. Per esempio la *Vacuum-bell*, il sistema FMF o altri busti affini. Ovviamente richiedono tempi di trattamento prolungati e molta costanza. Dopo la correzione del difetto, la funzione cardio-

respiratoria migliora, soprattutto dopo la correzione in tecnica miniminvasiva secondo Nuss. Dai dati di letteratura si evidenziano miglioramenti sia nella tolleranza allo sforzo fisico sia nella funzionalità respiratoria anche se ancora mancano ancora studi randomizzati a riguardo. Ovviamente l'esercizio fisico nel post-operatorio può condurre a un ulteriore miglioramento della funzionalità respiratoria. Le recidive sono meno del 5%, quasi esclusivamente nei pazienti troppo giovani o qualora gli impianti vengano rimossi troppo presto.

### Bibliografia di riferimento

- DAS BB, RECTO MR, YEH T. *Improvement of cardiopulmonary function after minimally invasive surgical repair of pectus excavatum (Nuss procedure) in children.* Ann Pediatric Cardiology 2019;12:77-82.
- JEONG JY, AHN JH, KIM SY, ET AL. *Pulmonary function before and after the Nuss procedure in adolescents with pectus excavatum: correlation with morphological subtypes.* J Cardiothorac Surg 2015;10:37.
- MAAGAARD M, HEIBERG J. *Improved cardiac function and exercise capacity following correction of pectus excavatum: a review of current literature.* Ann Cardiothorac Surg 2016;5:485-92.