

DISTROFIA TORÁCICA ASFIXIANTE (SÍNDROME DE JEUNE): TORACOPLASTÍA LATERAL. ASPECTOS TÉCNICOS Y RESULTADOS

Varela Balbontin P., Silva Jeria A., Leopold González E., Sierralta Born C.

Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna

INTRODUCCION: El Síndrome de Jeune (descrito en 1954) corresponde a una malformación caracterizada por una hipoplasia marcada de la caja torácica de sintomatología variable. Su incidencia es de 1/120000. Existen formas letales, graves y asintomáticas, además de estar asociada a hipertensión pulmonar, displasia renal y otras malformaciones.

OBJETIVOS: Reportar una serie clínica de 3 pacientes portadores de Síndrome de Jeune en quienes se practicó una Toracoplastía lateral de ampliación. Se describen aspectos técnicos del procedimiento y evolución clínica de los pacientes.

PACIENTES Y METODO: Tres pacientes portadores de Síndrome de Jeune diagnosticados entre los años 2000 y 2011, 2 niñas y 1 varón de 4, 6 y 12 meses de edad. Los tres presentaban sintomatología respiratoria progresiva desde los primeros meses de vida, con requerimientos de oxígeno adicional y cuadros pulmonares infecciosos a repetición. En los tres se realiza Toracoplastía lateral de ampliación al lado derecho y bilateral en 2 tiempos en el paciente de 6 meses (primera operación a los 6 meses y segunda al año de edad). La técnica quirúrgica consiste en sección escalonada de las costillas cuarta a novena y osteosíntesis con placas de titanio. **RESULTADOS:** Los procedimientos quirúrgicos se realizaron sin inconvenientes intraoperatorias. El paciente de 4 meses tuvo que reintervenirse por fractura precoz del implante, lo que requirió una refijación. En los procedimientos de los otros dos pacientes se utilizó un sistema de fijación tipo "stratos" de titanio que facilitó la osteosíntesis y fijación definitiva, superando los inconvenientes del primer paciente. El primer paciente evoluciona con hipertensión pulmonar grave y progresiva falleciendo al año de edad. Los otros 2 evolucionan favorablemente. El paciente de 1 año se encuentra en espera de plastía torácica contralateral. **CONCLUSIONES:** La Toracoplastía lateral de ampliación constituye una alternativa quirúrgica moderna para los pacientes sintomáticos respiratorios portadores de Síndrome de Jeune.