

Costilla cervical en pediatría. Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura

Cervical rib in pediatrics. Clinical case and literature review

Costela cervical em pediatria. Apresentação de caso clínico e revisão da literatura

Florencia Garín¹, Martín Notejane², Juan Kenny³

Resumen

Introducción: la costilla cervical es una malformación rara que puede dar lugar a diagnósticos diferenciales y que tiene un manejo variable y controvertido.

Objetivo: describir una observación clínica de costilla cervical, analizar su manejo y revisar la bibliografía relevante acerca del tema.

Observación clínica: varón de 7 años, sano, en el cual, durante un control en salud, se halla una tumoración supraclavicular izquierda. Este fue estudiado, arribándose al diagnóstico de costilla cervical bilateral asintomática. Se tomó una conducta expectante y a diez meses de evolución el paciente ha permanecido asintomático.

Discusión y revisión bibliográfica: se destacan los elementos clínicos que deben hacer pensar en el diagnóstico y el potencial de éstos para generar un curso de acción más rápido, con menores molestias para el paciente, menor ansiedad para la familia y menores costos para el sistema. Con base en la revisión bibliográfica, se destaca que la mayoría de los casos pueden manejarse en forma expectante tras informar al paciente y su familia de los elementos que deben motivar una rápida consulta y se mencionan las raras indicaciones de tratamiento activo y las opciones y controversias en torno a éste.

Summary

Introduction: a cervical rib is an uncommon malformation, that may lead to different diagnoses and to variable and controversial treatment procedures.

Objectives: to describe a cervical rib case, to analyze how it was treated and to review the relevant bibliography.

Clinical observation: healthy 7-year-old male, on whom a supraclavicular tumor was found during a check-up. He was studied until an asymptomatic bilateral cervical rib diagnosis was reached. We have followed-up the case closely and ten months after the finding the patient remains asymptomatic.

Discussion and literature review: we have identified clinical elements that may lead to this diagnosis and may speed up the course of action to adopt as well as generate less patient discomfort, less family anxiety and lower system costs. Literature suggests that once the patient and his family have been warned about the symptoms that could require a rapid consultation, most cases can be treated as expected. We also described to them rare indications, available options and controversial issues that may arise.

Palabras clave: Síndrome de la costilla cervical
Radiografía torácica
Pediatría

Key words: Cervical rib syndrome
Thoracic radiography
Pediatrics

1. Posgrado Pediatría. Depto. Pediatría. Facultad de Medicina. UDELAR.
2. Asistente. Clínica Pediátrica. Depto. Pediatría. Facultad de Medicina. UDELAR.
3. Prof. Adj. Clínica Quirúrgica Pediátrica. Facultad de Medicina. UDELAR.
Depto. Pediatría. Facultad de Medicina. UDELAR.
Trabajo inédito.
Declaramos no tener conflictos de intereses.
Fecha recibido: 11 de marzo de 2019
Fecha aprobado: 17 de mayo de 2019
doi: 10.31134/AP.90.3.6

Resumo

Introdução: costela cervical é uma malformação incomum, que pode levar a diagnósticos diferentes e a procedimentos de tratamento variáveis e controversos.

Objetivos: descrever um caso de costela cervical, analisar o tratamento e revisar a bibliografia relevante.

Observação clínica: menino saudável de 7 anos de idade, no qual encontramos um tumor supraclavicular durante um check-up. Ele foi estudado até alcançar o diagnóstico de costela cervical bilateral assintomática. Monitoramos o caso e dez meses após o paciente ainda permanecia assintomático.

Discussão e revisão de literatura: identificamos elementos clínicos que podem levar a esse diagnóstico e podem acelerar as ações a serem realizadas, bem como gerar menos desconforto ao paciente, menor ansiedade familiar e menor custo do sistema. A literatura sugere que, uma vez que o paciente e sua família tivessem sido alertados sobre os sintomas que poderiam exigir uma consulta rápida, a maioria dos casos poderia ser tratada como esperado. Também descrevemos para eles indicações raras, opções disponíveis e questões controversas que podem surgir.

Palavras chave: Síndrome da costela cervical
Radiografía torácica
Pediatria

Introducción

Se define como costilla cervical, o de Eva, a una costilla supernumeraria originada en la séptima vértebra cervical^(1,2). Siendo la malformación costal más frecuente⁽³⁾, constituye igualmente un evento raro, con una prevalencia de 0,05% a 3% de la población⁽¹⁾. Esta baja prevalencia lleva a que en su presencia, en ocasiones, se plantee otra serie de posibilidades, más frecuentes o de mayor riesgo evolutivo antes de llegar al diagnóstico correcto^(2,4). Su manejo varía según la presentación clínica y en ocasiones es controvertido.

Objetivo

Se presenta el caso de un niño portador de costillas cervicales bilaterales, se analiza el manejo clínico y se revisa la literatura relevante sobre el tema.

Observación clínica

Niño de 7 años, correctamente inmunizado, con buen crecimiento y desarrollo, y sin antecedentes patológicos previos a destacar que concurre a un control pediátrico en salud en un efector del primer nivel de atención del subsector público en Montevideo.

Se encontraba asintomático. Pero en el examen físico se constató, por primera vez, una tumoración en región supraclavicular izquierda.

Ésta era redondeada, de aproximadamente 2 cm de diámetro, de borde regular y consistencia pétreo. Inmóvil en todos los sentidos, aparecía como fija en profundidad. Los planos de cubierta no presentaban alteraciones, deslizándose con facilidad sobre ella. Su palpación no despertaba dolor y el resto del examen físico era irrelevante. El paciente negaba cualquier otro síntoma acompañante tanto local como sistémico.

Ante este hallazgo, el paciente fue derivado al Departamento de Emergencia del hospital de referencia pediátrico.

Se solicitaron estudios de laboratorio: hemograma con lámina periférica, proteína C reactiva, procalcitonina, glicemia, azoemia, creatinemia y funcional y enzimograma hepático, que fueron normales. Se realizó, además, una radiografía anteroposterior de tórax en la que no se observaban alteraciones de los campos pulmonares ni del mediastino, pero que a nivel de la jaula torácica evidenciaba, en forma parcial, lo que parecía corresponder a una costilla cervical. Se solicitó, entonces, un par radiológico de cuello (anteroposterior y perfil) que confirmó el diagnóstico de costilla cervical bilateral, más prominente a izquierda (figura 1).

El paciente fue dado de alta planteándose una conducta expectante con control periódico en policlínica y recomendándose adelantar la consulta si instalaba dolor, parestesias o fenómenos vasculares del miembro ipsilateral.

Actualmente el paciente lleva diez meses de evolución, ha sido controlado en dos oportunidades, permanece asintomático y lleva una vida completamente normal y sin limitaciones.

Discusión

Frente a una tumoración supraclavicular una de las primeras hipótesis diagnósticas a considerar, por sus implicancias pronósticas, es la de una enfermedad maligna, sea primaria o secundaria^(2,4). Tal vez por este motivo, el paciente fue derivado en forma urgente al Departamento de Emergencia Pediátrica del Centro Hospitalario Pereira Rossell.

Por otro lado, es frecuente que la consistencia pétreo de una tumoración o su fijación a estructuras adyacentes

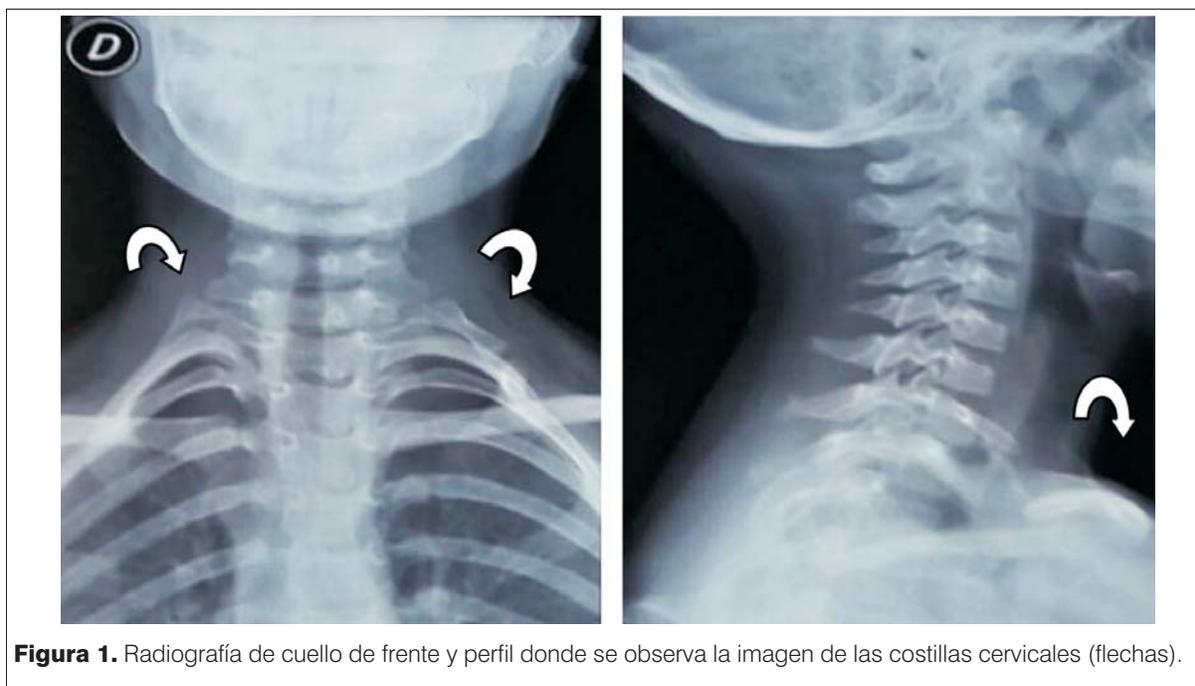


Figura 1. Radiografía de cuello de frente y perfil donde se observa la imagen de las costillas cervicales (flechas).

generen sospecha de malignidad. Sin embargo, la consistencia pétreo, como elemento de sospecha de malignidad, es un elemento típico de los tumores epiteliales que predominan en los adultos. Fuera de los tumores óseos es excepcional que un tumor maligno pediátrico presente la consistencia descrita. Por otro lado, la fijeza, como característica de malignidad de un tumor, depende de una amplia invasión de estructuras adyacentes y esto habitualmente ocurre con tumores bastante más grandes que el que presentaba este paciente.

Es así como en estos casos la consideración conjunta de las características clínicas de la tumoración: pequeña, de la región supraclavicular, de consistencia pétreo, completamente fija en profundidad y sin ningún otro dato clínico sugestivo de malignidad (en un niño de 7 años sobre todo hay que descartar síntomas de tipo B, adenopatías en otros territorios o esplenomegalia, orientadores a linfoma)⁽²⁾ deben constituirse en la clave para sospechar el diagnóstico de costilla cervical.

El hecho de que la tumoración haya sido evidenciada recién a los 7 años es otro elemento que puede llevar a plantear una patología adquirida más que congénita, como lo es la costilla cervical. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que aunque sea congénita la costilla cervical es diagnosticada habitualmente en torno a los 11 años⁽¹⁾.

Si bien las implicancias pronósticas de una enfermedad maligna pueden llevar a intentar descartar este diagnóstico como primera conducta, el pensar en la posibilidad de una costilla cervical puede comportar un curso de acción más rápido, con menores molestias para el paciente, menor ansiedad para la familia y menores costos

para el sistema. Esto es así porque en los casos de presentación de la costilla cervical como tumoración palpable sin síntomas asociados, como en este caso, la palpación es habitualmente tan típica que el único estudio que se requiere es la radiografía confirmatoria^(1,4).

Revisión de la literatura

La costilla cervical, o de Eva, es una costilla supernumeraria originada a partir de la séptima vértebra cervical^(1,2). La misma puede ser uni o más frecuentemente bilateral⁽¹⁾. En ocasiones puede acompañarse de otras malformaciones óseas, principalmente de columna^(1,3,5). Su prevalencia es de 0,05% a 3% de la población⁽¹⁾. Si bien se menciona una predominancia femenina (2,5:1)^(2,4), la mayor serie pediátrica publicada evidenció un menor predominio femenino (54,6%)⁽¹⁾.

Del punto de vista anatómico se clasifican, de acuerdo con Gruber, en cuatro tipos (tabla 1)⁽⁶⁾. Aunque débil, existe cierta correlación entre la clasificación anatómica y la presentación clínica⁽¹⁾. Al presentar este paciente una costilla cervical tipo 2, su probabilidad de desarrollar síntomas asociados o complicaciones es baja.

En pediatría la inmensa mayoría es asintomática y se diagnostica como hallazgo en estudios radiológicos de cuello o de tórax realizados por motivos no relacionados⁽¹⁾.

Del 11% de los casos pediátricos sintomáticos, la mayoría se presenta, como en este paciente, con una tumoración palpable sin síntomas acompañantes, la cual es detectada por el pediatra, como en este caso, o por los

Tabla 1. Clasificación de Gruber basada en las características anatómicas de la costilla cervical.

Subtipo	Descripción
Tipo I	Costilla cervical que se extiende hasta el vértice de la apófisis transversa de la séptima vértebra cervical.
Tipo II	Costilla cervical que se extiende más allá del vértice de la apófisis transversa de la séptima vértebra cervical pero no tiene conexiones con la primera costilla torácica.
Tipo III	Costilla cervical que se extiende más allá del vértice de la apófisis transversa de la séptima vértebra cervical y presenta fusión parcial con la primera costilla torácica mediante bandas fibrosas o cartílago.
Tipo IV	Costilla cervical completamente fusionada a la primera costilla torácica mediante una pseudoarticulación ósea.

cuidadores del niño. En raras ocasiones puede asociar dolor local o locorregional⁽¹⁾.

Las manifestaciones clínicas más graves están dadas por los denominados en forma genérica como síndromes del opérculo torácico (SOT) o del pasaje cérvico-torácico. Estos son un grupo de trastornos con diferentes etiologías y manifestaciones caracterizados por la compresión de uno o más de los elementos que atraviesan el opérculo torácico^(7,8).

En relación con los SOT debe tenerse en cuenta que éstos pueden asociarse o no a una costilla cervical. Los asociados a costillas cervicales se ven casi exclusivamente frente a los tipos III y IV de Gruber. Los no asociados a costilla cervical se vinculan a alteraciones de la primera costilla torácica, hipertrofia del escaleno o el pectoral menor, deformidad traumática de la clavícula, etcétera⁽⁷⁾.

Los SOT se clasifican actualmente en arterial, venoso, neurogénico verdadero y neurovascular traumático⁽⁷⁾. Según el caso, estos se manifiestan por claudicación dolorosa de esfuerzo, frialdad, palidez, relleno capilar lento y pérdida de pulso; edema generalizado del miembro, con cianosis y eventual circulación colateral, o pérdida de fuerzas de la mano, atrofia tenar y dolores y parestesias en distribución T1 y C8. En los arteriales puede incluso desarrollarse aneurisma subclavio, con fenómenos embólicos del miembro o de territorios encefálicos dependientes de la vertebral. Un quinto tipo, más discutido en cuanto a su patogenia e incluso a su existencia, es denominado SOT-discutido o simplemente síndrome doloroso cérvico-escapular^(7,9).

Cualquiera de estos son excepcionales en la edad pediátrica, predominando entre la tercera y quinta décadas de la vida. Cuando se ven en edades pediátricas habitualmente es en adolescentes y frecuentemente en deportistas (sobre todo nadadores o beibolistas)^(7,9), pero solo 1,5% de los casos pediátricos de costilla cervical lo desarrollan⁽¹⁾.

El tratamiento de los SOT varía según la naturaleza de este y presenta algunos puntos controversiales^(6,7,9-14). En general, se plantea fisioterapia para los SOT discutibles. Los neurológicos y arteriales tienen indicación de cirugía y se discute el abordaje y las estructuras a reseñar. En los casos de compromiso arterial puede estar indicada, además, la cirugía arterial directa. En los casos de compromiso venoso se discute la trombectomía química o mecánica, el tiempo de anticoagulación y la necesidad o no de angioplastia y cirugía de las estructuras compresivas.

En los casos asintomáticos o que se manifiestan únicamente por tumoración palpable consideramos que no debe restringirse la actividad física del niño, pero se debe informar al paciente y su familia de los hechos ante los cuales debe consultar de inmediato, pues el grado de invasión y el éxito de los tratamientos en caso de complicación son dependientes del tiempo evolutivo de la misma.

Agradecimientos

Al Prof. Adj. de Clínica Pediátrica, Dr. Carlos Zunino, por su tiempo y aportes realizados para enriquecer la presente comunicación.

Referencias bibliográficas

1. **Chan K, Gitomer S, Perkins J, Liang C, Strain J.** Clinical presentation of cervical ribs in the pediatric population. *J Pediatr* 2013; 162(3):635-6.
2. **Falero M, Galán S, Crespo E, Losa V, Ortiz I.** Masa supraclavicular. *An Pediatr (Barc)* 2007; 67(3):283-4.
3. **Acastello E, Garrido P.** Actualización de la clasificación de las malformaciones congénitas de la pared torácica: 22 años de experiencia en un hospital pediátrico. *Rev Med Clin Condes* 2009; 20(6):758-67.
4. **Balleteros T, Martínez M, Delgado A.** Costilla cervical en el diagnóstico diferencial de una masa supraclavicular. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2014; 16(61):45-8.
5. **Merks J, Smets A, Van Rijn R, Kobes J, Caron H, et al.** Prevalence of rib anomalies in normal Caucasian children and childhood cancer patients. *Eur J Med Genet* 2005; 48(2):113-29.
6. **Chang K, Likes K, Davis K, Demos J, Freischlag J.** The significance of cervical ribs in thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg* 2013; 57(3):771-5.
7. **Ferrante M, Ferrante N.** The thoracic outlet syndromes: Part 1. Overview of the thoracic outlet syndromes and review

- of true neurogenic thoracic outlet syndrome. *Muscle Nerve* 2017; 55(6):782-93.
8. **Romero M, Calderón F, Quinga B, Moya E.** Costilla cervical anómala causa síndrome del opérculo torácico. *Rev CIEZT* 2012; 12(1):21-5. Disponible en: <http://repositorio.usfq.edu.ec/bits-tream/23000/3307/4/110778%284%29.pdf>. [Consulta: 7 enero 2019].
 9. **Ferrante M, Ferrante N.** The thoracic outlet syndromes: Part 2. The arterial, venous, neurovascular, and disputed thoracic outlet syndromes. *Muscle Nerve* 2017; 56(4):663-73.
 10. **Vemuri C, McLaughlin L, Abuirqeba A, Thompson R.** Clinical presentation and management of arterial thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg* 2017; 65(5):1429-39.
 11. **Millan G, Casal D, Sagaribay A, Marques V, Martins J.** Neurogenic thoracic outlet syndrome associated with cervical rib. *Acta Reumatol Port* 2013; 38(2):98-103.
 12. **Sanders R, Hammond S.** Management of cervical ribs and anomalous first ribs causing neurogenic thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg* 2002; 36(1):51-6.
 13. **Candia de a Rosa R, Pérez A, Candia García R, Palacios J.** Resección transaxilar de la primera costilla con apoyo endoscópico en el síndrome de salida de tórax: una opción quirúrgica segura. *Cir Cir* 2010; 78(1):53-9.
 14. **Povlsen B, Hansson T, Povlsen S.** Treatment for thoracic outlet syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2014; (11):CD007218.

Correspondencia: Dr. Martín Notejane.
Correo electrónico: mnotejane@gmail.com