

Videotoracoscopía en el tratamiento del pectus excavatum

Juan Anzieta V, Iván Arancibia V, José M Ramírez T, Francisco Venturelli M, Claudia Bertrán F.

RESUMEN

El Pectus Excavatum o tórax de zapatero es la malformación más frecuente de la cara anterior del tórax. Desde que el Profesor de Cirugía Sauerbruch en 1920 intervino por primera vez un paciente adulto-joven, la técnica quirúrgica abierta con tracción postoperatoria se continuó aplicando; hasta que; Ravitch en 1947 publica su experiencia eliminando la tracción torácica post operatoria. Desde entonces se suceden variaciones en la técnica manteniendo el principio básico de resección de cartílagos y remodelaje de la posición esternal. El gran cambio se produce con la innovación de la cirugía torácica guiada por fibra óptica; la Videotoracoscopía (VTC). (Palabras claves/Key words: (Videotoracoscopía/Videothoracoscopy; Pectus excavatum/Pectus excavatum).

INTRODUCCIÓN

El Pectus Excavatum (PE); se define como una deformidad congénita de la pared torácica anterior, que afecta al esternón y a los 4-5 cartílagos costales inferiores, formando una concavidad en la pared anterior desde la tercera a la octava costilla que habitualmente es asimétrica y de profundidad variable; en casos extremos, el esternón puede estar prácticamente en contacto con la columna.

Fue reconocido como entidad en el siglo XVI, describiéndose ya entonces sus aspectos clínicos por Bauhinus (1504). La mayoría de los pacientes con esta patología son asintomáticos, salvo casos severos (índice de Haller >3.2); quienes presentan sintomatología de la salud mental; pulmonar y/o cardíaca^{1,2,3}.

Es la anomalía congénita de la pared anterior de la caja torácica más frecuente (90%). Su incidencia es de 1:700 a 1:1000 recién nacidos (RN) vivos; afectando principalmente a varones relación 3:1⁴ y a la raza blanca; el antecedente familiar puede estar asociado en un 35%¹.

Su corrección es quirúrgica, popularizándose desde el año 1997, con la técnica de Nuss, la cirugía mínimamente invasiva mediante

videotoracoscopía que presenta ventajas frente a las técnicas de cirugía abierta iniciadas por Sauerbruch; quien además utilizaba la tracción post operatoria para sostener el esternón en su nueva posición y evitar las recidivas.⁵

La cirugía del PE con instalación de barra mediante videotoracoscopía se fundamenta en las siguientes observaciones y evidencias:

- 1.- Los niños tienen un tórax blando y maleable en crecimiento.
- 2.- Los pacientes pediátricos, rara vez presentan fractura costales en el Trauma.
- 3.- Aun tratándose de un adulto, el tórax sufre transformaciones de forma y elasticidad, fenómeno observado en los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
- 4.- La exitosa corrección de anomalías esqueléticas por ortopedistas y cirujanos ortodensistas como por ejemplo en los casos de pacientes con escoliosis, mal oclusión maxilomandibular, pie bot, distracciones ósea etc.

Etiología

La etiología todavía es desconocida, pero se piensa que se produciría por una alteración en el crecimiento de los cartílagos costales y de las costillas.

Al estudiar la biomecánica, morfología y la histoquímica de los cartílagos costales, en niños con PE, utilizando test de biomecánica, microscopía de luz, microscopía electrónica, inmunohistoquímica, safranin-o para proteoglicano y PAS (periodic acid-shiff), se ha podido concluir que se produciría una alteración a nivel de la distribución y organización del colágeno tipo II, lo cual llevaría a estos cartílagos a ser menos resistentes a la compresión, tensión y distensión; ejercida por la presión intrauterina, presión torácica o a un mal desarrollo del diafragma. Esto en conjunto produciría una angulación posterior del esternón

En otros estudios se ha encontrado un claro aumento del catabolismo de la potencia de crecimiento del cartílago costal; evaluado por 3 enzimas que intervienen en la formación de mucopolisacaridos, glucoronidasa, carboxipeptidasa, hexosaminidasa

No se han observado alteraciones a nivel de la mitocondria, aparato de Golgi, retículo endoplásmico, así como tampoco en la

distribución y contenido de proteoglicanos. Tampoco se observó la presencia de hipoplasia, hiperplasia, necrosis o desnaturalización del cartílago.

Otros estudios han demostrado que hay una disminución del zinc y un aumento del calcio y magnesio a nivel de los cartílagos costales.

Por otro lado se postula que hay una causa genética, debido a que en alrededor del 35% de los casos se encuentra una historia familiar.⁶

Clínica

El PE corresponde, en la mayoría de las veces, a una malformación congénita, sin embargo puede aparecer después del nacimiento, especialmente en trastornos congénitos del tejido conectivo y muscular como los síndromes de Marfan y de Ehlers Danlos. Aumenta de manera progresiva en relación al crecimiento del niño y se hace más evidente en el período de la adolescencia, siendo muy pocos los casos que experimentan regresión espontánea o mejoría parcial.



FIGURA 1. Pre-op.



FIGURA 2. Pre-op.

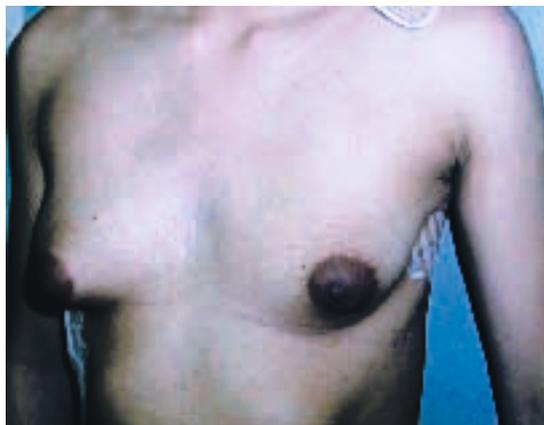


FIGURA 3. Post-op.

Tiene un amplio espectro de manifestaciones clínicas, las cuales van desde estados asintomáticos hasta situaciones severas donde puede llegar a ocasionar una compresión de los órganos torácicos y como consecuencia producir; dificultad respiratoria, infecciones respiratorias frecuentes, intolerancia al ejercicio y dolor torácico, desplazamiento y compresión de cavidades cardíacas con o sin disfunción ventricular. (Figuras 1, 2 pre-op y 3 post-op).

Por otro lado, el PE produce una deformación estética de tal magnitud que repercute drásticamente en la autoestima y el desarrollo psico-social de los pacientes, constituyéndose cada vez más en un importante motivo de consulta dentro de esta patología.⁴

Indicaciones de Cirugía

La decisión para la cirugía, se basa en el diagnóstico clínico del PE severo con 2 o más de los siguientes criterios¹:

- Índice de Haller en la TAC (relación entre diámetro transversal y antero-posterior del tórax en la región de mayor depresión esternal) $> 3,25$ cm. y evidencia de compresión cardíaca en el mismo.
- Estudios de función pulmonar que indiquen una enfermedad restrictiva u obstructiva de la vía aérea.
- Evaluación cardíaca que revele un prolapso de la válvula mitral, ritmo anormal, defecto de conducción, hipertrofia o desviación del eje.
- Documentación de progresión de la deformidad con síntomas subjetivos asociados.
- Recurrencia después de cirugía con técnica de Ravitch previo o reparación mínimamente invasiva.

Evaluación Preoperatoria

En la primera consulta se realiza una completa historia clínica y se explica en detalle a los padres y pacientes el significado de la enfermedad. En los casos leves y asintomáticos los pacientes se someten a un plan de ejercicios para lograr una corrección postural y luego son controlados cada 6 meses. En los casos sintomáticos y aquellos en los que existe marcada deformidad se completa la evaluación broncopulmonar y cardiológica, con el fin de pesquisar posibles repercusiones funcionales. Para una

aproximación objetiva del grado de deformidad en todos los pacientes se solicita una TAC de tórax y se practica una ecocardiografía.

La evaluación de la severidad del PE se determina en la TAC mediante el índice de Haller >3.2 (Figura 4).

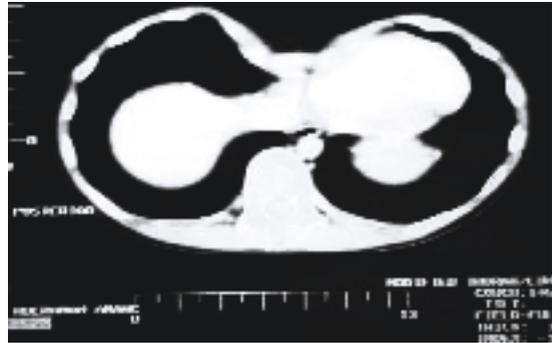


FIGURA 4. Scanner tórax.

Dentro de las múltiples alteraciones que podrán aparecer en los diferentes estudios destacan:

- ECG normales o con alteraciones tipo T invertida, cambios en el QRS o anomalías de conducción como bloqueos de rama.
- En la ecocardiografía los hallazgos frecuentes indicarán compresión en grado variable de cavidades ventriculares derechas con o sin disfunción del ventrículo derecho y prolapso de la válvula mitral (20%)^{7,8}.

Técnica quirúrgica

El principio fundamental de esta operación es la implantación temporal de una barra retroesternal que durante un plazo promedio de 2 años, en sujetos entre 12 a 16 años promedio (1 a 28 años), produce una remodelación de la malformación torácica.

Para dicho procedimiento se utilizan barras correctoras con 1 a 2 estabilizadores laterales, del tipo Lorenz (redondas y que evitan daño de tejidos durante la inserción de la barra).

Un día antes de la cirugía, se toman las medidas del tórax del paciente para determinar la longitud de la Barra de Pectus. Una adecuada medición se realiza utilizando una cinta de medida o una plantilla de la Barra de Pectus,

sobre el punto más hondo del defecto; desde el punto medio axilar derecho hasta el punto medio axilar izquierdo. La longitud de la Barra de Pectus requiere de 1 a 2 cm menos que la longitud que se obtiene de la medición, porque la cinta mide el diámetro externo del tórax y la Barra de Pectus atraviesa el diámetro interno. (Figura 5).



FIGURA 5. Simulación posición de la barra.

Una vez el paciente está en la posición decúbito lateral, y previa inducción con anestesia general, se coloca un catéter epidural con el fin de lograr un bloqueo total del dolor en el postoperatorio (se suspende al cabo de 3 días promedio). Se recomienda la administración de Cefazolina en dosis habituales, al inicio de la operación y durante 3 días.

La barra debe tomar una curvatura exagerada para adecuarse a la forma y presión del tórax. Luego se realizan 2 pequeñas incisiones de aproximadamente 2,5 cm cada una, a cada lado del tórax entre líneas axilar anterior y posterior (Figuras 6 y 7).



FIGURA 6. Incisión lateral.



FIGURA 7. Instrumental quirúrgico.

Mediante la ayuda de la videotoroscopia con óptica de 5 mm y 30°, y con neumotórax controlado a 4-5 mmHg, se avanza la barra metálica cóncava preformada, por un túnel creado a nivel del mediastino, entre el pericardio y el esternón. Una vez girada dentro del canal se fija con puntos de polipropileno y con los estabilizadores laterales que contribuyen a la estabilización de la barra. La barra mantiene elevado el esternón, desapareciendo el PE.

Una vez finalizada la intervención y antes de cerrar la incisión, se realiza una espiración con presión positiva de 4 -5 cm de agua de manera de prevenir el atrapamiento pleural y se corrobora la ausencia de Neumotórax con radiografía posterior. (Figura 8).



FIGURA 8. Barra in situ.

El tiempo promedio de este tipo de cirugía excede rara vez los 95 minutos, con un sangrado promedio de 20 a 30 cm².

En el post-operatorio inmediato los pacientes son enviados a UCI Pediátrica, donde permanecen por aproximadamente 1 a 3 días, allí se controla radiográficamente la ubicación de la barra, la presencia de neumotórax y atelectasias residuales. El tiempo de hospitalización no es mayor a los 3-5 días.

Se recomienda dejar la barra en su sitio durante un mínimo de 2 años. Después de este tiempo se valora al paciente y si está asintomático, la barra está estable y el paciente no ha crecido mucho, se deja en el sitio durante otros 6 a 18 meses y se reevalúa al paciente a intervalos de 6 meses. Si la barra causa problemas, se saca.

A todos los pacientes se les incentiva a hacer ejercicios respiratorios profundos y mantenerse en buena forma física^{7, 8, 9, 10, 11}

Control del dolor

Para el manejo del dolor postoperatorio de los pacientes sometidos a este tipo de Cirugía se utiliza de rutina una infusión continua de una mezcla de Bupivacaína 0,25mg/Kg./hr (0.2 ml/Kg/hr al 0,125%) con Fentanyl 1 a 2 microg/ml (0.2-0.6microg/Kg/hr) a una velocidad de infusión de 0.1-0.3ml/Kg/hr por vía epidural.^{12, 13}

Si no es posible tener acceso a la vía epidural se utiliza Morfina 0.1-0.2 mg/Kg/hr por dosis c/6 hrs o bien infusión continua 5-15 µgr/Kg/hr más un analgésico no esterooidal de elección.

El Bloqueo Intercostal no se ha utilizado por no estar adecuadamente evaluado en pacientes pediátricos y su limitado tiempo de efectividad.

Complicaciones de la cirugía VTC

Entre las complicaciones observadas con mayor frecuencia, se describen las siguientes¹:

- | | | |
|----|----------------------------------------------------------|-----|
| a) | Neumotórax
(con o sin resolución espontánea) | 60% |
| b) | Desplazamiento de la barra | 35% |
| c) | Pericarditis | 2% |
| d) | Infeción de la herida | 2% |
| e) | Neumonía | 1% |
| f) | Condrodistrofia torácica,
lesión cardíaca, hemotórax. | <1% |

Beneficios de la Técnica de Nuss

Múltiples estudios a nivel mundial concuerdan en los siguientes beneficios derivados de este tipo de operación:¹⁴

- a) Operación mínima invasiva. El uso de esta técnica no requiere la incisión ni la resección de cartílagos, para la corrección del PE; no se requiere de incisiones en la pared anterior del tórax, elevación de músculos o resección de cartílagos costales, ni osteotomías del esternón.
- b) Reduce el tiempo de pabellón; El procedimiento requiere de aproximadamente 45 a 60 minutos a diferencia de las 4 horas que se requiere para la reconstrucción del tórax.
- c) Mínima pérdida de sangre; Generalmente se pierden entre 10 a 30 cm³, comparado con 300 cm³ que se pierden con productos y técnicas convencionales.
- d) Regreso precoz a actividades cotidianas; Reportes han demostrado que el tiempo promedio para que un paciente vuelva a sus actividades usuales una vez se ha tratado, es de aproximadamente un mes. Sin embargo en algunos casos puede variar basado en las recomendaciones kinésicas y físicas.
- e) Crecimiento normal a largo plazo del tórax; la operación permitirá al paciente experimentar facilidad al respirar, expansión normal del tórax y elasticidad, así como el crecimiento adecuado de pulmones y corazón.
- f) Excelentes resultados cosméticos a largo plazo; 10 años de estudio de la técnica para la corrección de PE indican excelentes resultados a largo plazo.

REFERENCIAS

1. Haller JA Jr, Kramer SS, Lietman SA, Use of scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: A preliminary report. *J. Pediatr Surg* 1987; 22:904-8
2. Moh H, Malek, Eric W, Fonkalsrud, and Christopher B. Cooper Ventilatory and Cardiovascular Responses to Exercise in Patients With Pectus Excavatum. *Chest*, Sep 2003; 124: 870-82
3. Hosie S ,Sitldewicz T, Petersen C, Göbel P, Schaarmischmidt K, Till H, European Multicenter Experience.The Nuss Procedure. *Eur J Pediatr Surg* 2002; 12:235-8
4. Saxena AK, Schaarschmidt K, Schleef J. Surgical correction of Pectus excavatum.The Munster experience. *Langenbecks Arch. Surg*, 1999; 384:187-93.
5. Donal Nuss M.D. Workshop internacional Pectus Excavatum "Técnica de Nuss" 23-24 Agosto 2004. Santiago Chile.
6. Jiexiong Feng,Tzing Hu. Shangfu Zhang the biomedical morphologic, and histochemical properties of the costal cartilages in children with pectus excavatum *J Ped Surg* 2001;36: 1770-6
7. Varela P, Herrera O, Fielbaum O. Pectus Exavatum. Tratamiento con técnica mínimamente invasiva. *Rev. Chil. Pediatr.* 2002; 73(3): 263-9
8. Nuss D, MB, Ch B. Reparación mínimamente invasiva del pectus excavatum. *Cir Pediatr* 2002; 15: 1-2
9. Peiró-Ibañez J L, Martínez-Ibañez V. Técnica mínimamente invasiva per a la correcció del Pectus excavatum. Una realitat a Catalunya. *Pediatr Catalana* 2004; 64: 37-42
10. Santana N, Hernández H, Gámes P, Madrigal L, Córdoba M, Varela A. Corrección videotoroscópica mínimamente invasiva del pectus excavatum. *Arch Bronconeumol* 2002; 38: 392-5
11. Bipin P, Brig K, Harjai M M. Nuss procedure for Pectus Excavatum-An early experience. *Medical Journal, Armed Forces India* 2003; 59: 316-9
12. Osses Aideè , Poblete Mario. Manejo del dolor post operatorio. *Rev Chil de Anest* 2002; 31 (1):61-6
13. Mario Concha P. Anestesia para cirugía Torácico. *Rev Chil de Anest* 2003; 32 (1):51-5
14. Nuss D, Nelly R E, Croitoru D P, Katz M E. A 10-year Review of a Minimally Invasive Technique for the correction of Pectus Excavatum. *J Pediatr Surg* 1998; 33(4)