

CIRUGIA

ACTUALIZACIÓN EN LAS INDICACIONES QUIRÚRGICAS PARA PACIENTES CON PECTUM EXCAVATUM (Revisión Bibliográfica)

Juan Manuel Hernández Herrera*

SUMMARY

Pectus Excavatum is a congenital structural abnormality. It is the most frequent thoracic structural disorder. For a long time, subjective medical opinion has been the basis for taking the decision whether or not to operate on patients. This article suggests a compilation of real scientific and specific indications for surgery, that warrant a more clinical approach in taking that decision.

INTRODUCCIÓN

El Pectus Excavatum es también llamado pecho excavado, tórax en embudo, tórax hundido o deprimido, funnel chest o sunken

chest (19). Es una deformidad congénita muy frecuente de la pared torácica que presenta repercusiones funcionales, estéticas, psicológicas y sociales. Además de ser más común que el Síndrome de Down (8). Producto del mesodermo lateral, el manubrio se forma del primordio entre las terminales ventrales de las clavículas (15), raramente las barras esternales fallan en la unión produciendo una hendidura esternal. Se clasifica este defecto en completo e incompleto que a su vez el incompleto en superior e inferior (16).

DEFINICIÓN:

Esta depresión del esternón,

presenta aspecto de un tórax en embudo (5), se encuentra descrita desde el año 1600 (18). Con una frecuencia de 1/300-400 recién nacidos vivos (17), aunque otras referencias indican 8/1000 nacidos vivos (4). Se diagnostica en un 86% durante el primer año de vida y durante la adolescencia en menos de un 5%. Se encuentra asociada con escoliosis, la cual se observa en cerca de un 26%. Presenta una frecuencia heredofamiliar de 30%(15) ó 40%(4,18), con una relación de 3-5 a 1 hombres/mujeres (1,3,4,18).

ETIOLOGÍA

Se ha vinculado el desarrollo embrionario específicamente en

la décima semana de gestación (13,16), la teoría planteada es un desbalance músculo esquelético hereditario entre el diafragma y la pared torácica (7), o bien dentro de las teorías planteadas se ha postulado un defecto muscular intrínseco, asociado a escoliosis, enfermedad intratorácico-visceral o por bandas subesternales anormales. (18). El gen Hoxb-4 como causante de alteraciones en el mesodermo paraxil y está relacionado con la ausencia de esternón, la que a su vez se relaciona con la Pentalogía de Cantrel, Estenosis Subaórtica y Hemangioma facial. (2).

FISIOPATOLOGÍA

Suele cursar generalmente asintomática. Aunque los síntomas se relacionan con la intensidad del defecto en la condición anatomo-esquelética. La alteración fisiológica que más se ha relacionado con esta patología es la pérdida de un 25 % ciento en la capacidad respiratoria del enfermo en su etapa adulta (14). Tan solo un 5% presenta indicación quirúrgica debido a las alteraciones funcionales que esta condición torácica pueda causar. El resto de intervenciones quirúrgicas se realizan por motivos estéticos (9). El Pectus Excavatum Incompleto Inferior ocurre aisladamente, puede estar asociado a defectos en la pared

torácica anterior, como la ausencia parcial de esternón, defectos del pericardio y hasta protrusión del corazón. (16). Cuando el defecto es muy pronunciado el corazón se encuentra desplazado usualmente hacia la izquierda y hace la interferencia con el llenado diastólico, además en el electrocardiograma se puede apreciar un levantamiento derecho en las ondas. Dentro de las complicaciones tardías que podemos hallar en pacientes con pectus excavatum debemos saber que pueden ser unilaterales o bilaterales en estas las bronquiectasias principalmente (7).

DIAGNÓSTICO CLÍNICO:

Se realiza mediante el examen físico, donde se evidencia una depresión en el tórax anterior que puede ser simétrica o asimétrica. La deformidad se puede reconocer desde que nace el niño. Para comprobar la morfología torácica se pueden utilizar sistemas de apoyo diagnóstico como lo son los Rayos X, Tomografías Axial Computada o bien Resonancia Magnética. Entre los síntomas que puede presentar el paciente, la intolerancia al ejercicio y respiración acortada son los más evidentes. (19).

EXAMEN FÍSICO, HALLAZGOS CLÍNICOS

A la inspección del tórax se presenta asimetría en el diámetro transverso; a la auscultación un soplo sistólico funcional en el borde superior izquierdo cardíaco (7). Otros hallazgos clínicos son compresión cardíaca en un 89.5% y prolapsode la válvula Mitral en un 15.8% (1).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Ectopia cordis y pentalogía de cantrel son patologías que deben ser descartadas, ocasionalmente involucionan la pared abdominal, diafragma, pericardio y corazón acompañando al Pectus Excavatum (16,18). Otro diagnóstico diferencial muy importante es el Pectus Carinatum o pecho de paloma puesto que esta puede estar asociado al excavatum. Pueden existir asociaciones con alteraciones del colágeno y otras patologías complicadas como lesiones congénitas neuromusculares o Síndrome de Marfan, donde debido a la compresión torácica provoca prolapsode mitral. (7,19). El diagnóstico definitivo se realiza con el TAC del Tórax y las Pruebas de Función Respiratoria, indicándonos el grado de lesión y deformidad clasificándolo como leve, moderado y Severo.

Distribución epidemiológica en cuanto a morbilidad con el Pectus Excavatum (1), 97.6% Pectus Excavatum, 21.5% Síndrome de Marfan, 2.3% P. Excavatum más P. Carinatum, 2.0% Síndrome de Ehlers-Danhlos, 0.3% Síndrome de Poland.

TRATAMIENTO

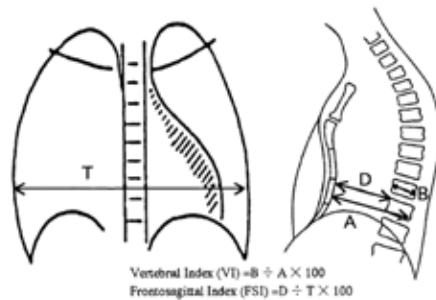
Indicaciones Quirúrgicas:

La severidad de la disfunción cardiovascular en un paciente con pectus excavatum se presenta como disfunción cardíaca moderada (11). Por lo general las indicaciones son cosméticas. Los criterios son la relación entre Indice Vertebral (**IV**) y el Indice Frontosagital (**FSI**). El diámetro **IV** es el porcentaje radial del diámetro sagital mínimo de la medida del tórax desde la superficie posterior del cuerpo vertebral hasta el punto más cercano al esternón y en el diámetro sagital del cuerpo vertebral al mismo nivel. El diámetro **FSI** es el porcentaje entre el Diámetro Máximo Interno y el Diámetro Sagital Mínimo desde la medida del tórax en la superficie anterior del Cuerpo Vertebral hasta el punto más cercano del Cuerpo Esternal. (Ver fig1).

El diámetro **IV** es el porcentaje radial del diámetro sagital mínimo de la medida del tórax desde la superficie posterior del cuerpo vertebral hasta el punto más

cercano al esternón y en el diámetro sagital del cuerpo vertebral al mismo nivel. El diámetro **FSI** es el porcentaje entre el Diámetro Máximo Interno y el Diámetro Sagital Mínimo desde la medida del tórax en la superficie anterior del Cuerpo Vertebral hasta el punto más cercano del Cuerpo Esternal.

Figura 1. Índices radiológicos para indicación a Cirugía (10).



TÉCNICA QUIRÚRGICA:

La cirugía moderna se basa en la modificación de las técnicas Brown y Ravitch, con la Toracoscopía y videotoracoscopía, se brinda abordaje estético y reducción en el tiempo quirúrgico (15,7). La técnica Ravitch realiza una exéresis de los cartílagos deformes y el pericardio, luego separa el Hueso xifoides, músculos intercostales del esternón; y por último efectúa osteotomía y fijación (7). La técnica de Welch preserva el pericondrio y los músculos intercostales superiores (17,20). Nuss con su técnica minimamente invasiva, coloca una barra de

acerro moldeable subesternal que hace progresar por el Mediastino Anterior y sale a perforar la pleura parietal; esta pieza se debe retirar hasta luego de dos años (6,10). Entre las complicaciones que presenta están: dolor postoperatorio, desplazamiento de la barra, neumotórax, aneurisma de los vasos mamarios y perforación pericárdica. Por ello, actualmente se realiza el procedimiento en el espacio extrapleural sin penetrar al mediastino (15). Con un estudio realizado controlado por Tomografía Computada y Pruebas de Función Respiratoria prequirúrgicas, en decúbito supino, se logró evidenciar la obtención mínima de sangrados, reducción del tiempo quirúrgico y ausencia de arritmias, lo que persistió fue el dolor torácico. Se documenta el caso de una paciente con Hipertrofia de los Escalenos de larga evolución por la deformidad desarrolla un Síndrome del Opérculo Torácico luego de corregido el problema. (15). La novedad y el tratamiento para la gran mayoría de los casos es resolver el problema estético mediante implantes (9), siendo la mejor opción si no existen indicaciones quirúrgicas para la corrección del problema estructural (18). Las complicaciones presentadas son hipertrofia, defecto secundario y seroma. (18) Gracias a los avances tecnológicos se ha logrado determinar de una manera menos

dificultosa la representación y estudio de estos problemas con Tomografía Computada o bien Radiología tridimensional. Los criterios para realizar la cirugía (1), son: **1.** Progresión de la deformidad torácica. **2.** Intolerancia al ejercicio. **3.** Enfermedad restrictiva en las Pruebas de Función Respiratorias o bien enfermedad Obstructiva. **4.** Índice de más de 3.2 en Tomografía computada. **5.** Prolapso de la Válvula Mitral, ritmo anormal, soplo o alteración en el electrocardiograma. **6.** Cirugía de Ravitch previa fallida. (Debe cumplir más de 2 de estos)

Beneficios de la cirugía; El control realizado mediante las pruebas de Función Pulmonar practicadas a varios pacientes controlados presentaba disminución de la Capacidad Vital Forzada (CVF) en un 25%, el valor más bajo para ello fue 52% menor, el Volumen Espiratorio Máximo (VEM) disminuye, pero el Volumen Residual (VR) era mayor por una hiperinsuflación. Con la prueba de estrés hubo bronco espasmo en 11% de los pacientes. Luego del procedimiento, hubo un aumento en la tolerancia al ejercicio del 60%, el 82% de quienes reportaban intolerancia al ejercicio consiguieron mejoría y desapareció la intolerancia, en las Pruebas de Función Pulmonar no Hubo mayor cambio. En la prueba con estrés se logró disminuir de 185 a 158 latidos por minuto en

promedio, se logró determinar que la duración a la exposición al ejercicio realmente aumento. Quienes realizan exámenes más complejos se dan cuenta que existe un aumento en volumen de salida cardiovascular esto mediante estudio de radio nucleótidos o bien cateterización (12). El sangrado durante la cirugía es de hasta 0,6ml/kg y en la cirugía abierta es de 4,6ml/kg. Se utiliza analgesia con metacarból para el espasmo muscular y este actúa relajando el sistema central con un efecto mínimo sedante y efecto ansiolítico en el Sistema Nervioso central (6).

COMPLICACIONES

Las Complicaciones son neumotórax quirúrgico (iatrogénico) (7) e infección de tejidos. Puede haber disconformidad con los resultados estéticos, por lo general hay conformidad con los obtenidos. Debemos recordar la presencia de cicatrizaciones anómalas como queloides o bien cicatrices hipertróficas. Con la técnica mínima invasiva modificada se puede sufrir neumotórax, pericarditis, neumonía, hemotórax, Síndrome de Horner transitorio, parálisis de la extremidad e infecciones. Las tardías pueden ser hemotórax, infección, alergias o rash. En la gran mayoría las complicaciones ocurrieron en pacientes que presentaban patologías asociadas

como Síndrome de Marfan y otros pocos por la compresión de los nervios intercostales con dolor. (1).

CONCLUSIONES

Existen indicaciones médicas e imageneológicas para la realización del proceso quirúrgico. La cirugía correctiva beneficia el desarrollo y crecimiento del individuo afectado. Con la implantación de parámetros específicos para la realización de la cirugía, estos pacientes se benefician principalmente porque al corregir el defecto anatómico funcional de manera temprana se contribuye al desarrollo integral de estos.

RESUMEN

El Pectus Excavatum es la anomalía congénita estructural más frecuente de la pared torácica. Por mucho tiempo se han realizado cirugías específicas para corregir la deformidad, pero ello ha sido bajo criterio médico, aquí se presentan criterios científicos determinados y específicos para corrección quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

- Croitoru D, Kelly RT Jr, Goretsky M, Lawson L, Swovland B and Nuss D. Experience and Modification Update for the minimally invasive technique for Pectus Excavatum Repair in 303 Patients. J Pediatr Surg 2002;37:437-445.

2. De Campos JR, Filomena LT, Fernández A....Et al. Repair of Congenital Sternal Cleft in Infants and Adolescents. Ann Thorac Surg 1998;66:1151-1154.
3. Fonkalsrud E. Current Management of Pectus Excavatum. World J Surgery.2003;27,No5:502-508.
4. Golladay ES. Wagner CW. Pectus Excavatum: A 15-year perspective. South Med J.1991;84:1099-1102.
5. González López O. Deformidades congénitas de la pared torácica. En: Caminero Luna, J.A, Fernández Fau L, Editores. Manual de Neumología y Cirugía torácica. Barcelona: SEPAR, 1998:p.1621-7.
6. Inge TH, Owings E, Blewett CJ, Balwin CE.. Et al. Reduced hospitalization cost for patients with Pectus Excavatum treated using minimally invasive surgery. Surg Endosc.2003;17:1609-1613
7. Lindskog, Gustaf E. Diseases of the Chest Wall,Thoracic and Cardiovascular Surgery With a related pathologies, Chapter 2:31-33.
8. Maleck. E, Fonkalsrad and Cooper C. Ventilatory and Cardiovascular responses to exercise in patients with pectus excavatum.Chest 2003;124:870.
9. Nordquist J et al. Jhonson. Silastic Implant of Pectus Excavatum Reconstruction Update. Scand J Plast Reconstr Hand Surg 2001;35:65-69
10. Nuss D, et al A 10 years review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum, J Pediatr Surg 1998;33:545-52.
11. Ohno K, Nakahira M, Et al. Indications for Surgical Repair of Funnel Chest Based on Indices of Chest Wall Deformity and Psychological State Pediatr Surg Int. 2001;17:591-595.
12. Quiley P, Haller A, Jelus K, Et al. Cardiorespiratory function before and After corrective surgery in Pectus Excavatum. J Pediatr 1996;128: 638-643.
13. Rajendar K. Suri, FAMS, Ramesh K. Sharma, MCh, Neerod K. Jha, MCh, and BAL K. Sharma, FAMS. Complete congenital Sternal Cleft in an Adult: Repair by Autogenous Tissues. Ann. Thorac Surg 1996;62:573-5.
14. Salas, et al .El Hospital Puerta del Mar aplicará un método pionero para el abordaje del “tórax de embudo”.
- (monografía en internet) UMM (Acceso 20 de Noviembre del 2004), Disponible en: http://www.umm.edu/esp_ency/article/003320.htm
15. Santana, et al. Corrección videotoracoscopica minimamente invasiva del Pectus Excavatum. Arch Bronconeumol.2002;38 (8):392-5.
16. Sarper A, Necdet Oz, Arslan G, Demircan A. Complete Congenital Sternal Cleft Associated with Pectus Excavatum. Tex Heart Inst J.2002;29:286-9.
17. Shamberger RC, Hendren WH. Congenital Deformities In: Pearson FG, Cooper JD, editors. Thoracic Surgery. New York: Churchill Livingstone, 2002
18. Stanford W. Bowers DG, Linberg. Et al. Silastic Implants for correction of Pectus Excavatum. Ann Thorac Surg.1972;13:529-536
19. Swvoeland B, Medrick T, Nusss D. The Nuss procedure for pectus excavatum correction. AORN Journal, Dec 2001 v 74 i6p828(13).
20. Welch KJ. Satisfactory Surgical Correction of Pectus Excavatum Deformity in Childhood: a limited Opportunity. J Thorac Surg.1958;36:697.