

Nuestra experiencia en el tratamiento quirúrgico del pectus excavatum en la infancia

Dres. L. Pérez Billi, M. Brandolino, J.L. Benedicetti, J. Pomi, G. Jones, Lic. M. Carricart

Departamento de Cirugía Pediátrica, Departamento Médico Quirúrgico, Banco de Previsión Social. Montevideo, Uruguay

Resumen

En nuestro país esta patología no había sido considerada pasible de tratamiento quirúrgico hasta la década de los 80. Así comenzamos en 1994 con nuestra experiencia en el tratamiento del Pectus Excavatum (PE) con la técnica de Adkins y Blades. El propósito de la corrección quirúrgica es múltiple: mejorar el aspecto cosmético; aliviar la compresión de las estructuras torácicas; prevenir las alteraciones pulmonares y cardíacas; y mitigar las repercusiones psicológicas. En nuestra serie de 24 pacientes operados desde abril de 1994 a febrero de 2003, se empleó la técnica de Adkins y Blades en todos los casos, con el empleo de barra metálica estabilizadora. Se trata de 13 varones y 11 mujeres desde 4 a 16 años, con edad promedio al momento de la cirugía de 7,5 años. En 18 casos la deformidad era simétrica, en los 6 restantes era asimétrica. La estadía hospitalaria fue de 6 días en promedio. El seguimiento medio fue de 31,5 meses, catalogándose como resultado excelente 14 pacientes, satisfactorio 5 pacientes e insatisfactorio 1 caso. Un paciente se perdió del seguimiento y 3 casos todavía conservan la barra estabilizadora. Consideramos satisfactorios los resultados estéticos obtenidos con nula mortalidad y mínima morbilidad.

Palabras claves: Pectus excavatum - Técnica de Adkins y Blades

Summary

Pectus Excavatum (PE) was not considered a surgically treatable disease, in our country, until the beginning of the 80's. We started treating these patients using the Adkins and Blades technique in 1994. The aim of the surgical correction of PE is multiple: improve the cosmetic appearance of the thorax, diminish the compression on the intrathoracic organs, prevent respiratory or cardiac alterations, and finally, lower the psychological repercussions. Between April - 1994 and February - 2003, 24 patients were treated in our institution with the Adkins & Blades technique. 13 patients were boys, and 11, girls. Ages ranged from 4 years to 16 years (mean age at the moment of surgery was 7,5 years). 18 cases were symmetric PE, and the remaining 6 were asymmetric. Mean hospital stay was 6 days. Mean follow up was 31,5 months. Long term results were excellent in 14 patients, satisfactory in 5, and unsatisfactory in 1. One patient abandoned the follow up, and the remaining three still have the stabilizing bar placed in the thoracic wall. We consider our global result as satisfactory, with no mortality and low morbidity rate.

Index words: Pectus Excavatum – Adkins & Blased technique

Resumo

Em nosso esta afecção não havia sido considerada passível de tratamento cirúrgico até a década de 80. Assim, começamos em 1994 com nossa experiência no tratamento do pectus excavatum (PE) com a técnica de Adkins e Blades. Os propósitos da correção cirúrgica são múltiplos: melhorar o aspecto cosmético; aliviar a compressão das estruturas torácicas; prevenir as alterações pulmonares e cardíacas; e diminuir as repercussões psicológicas. Em nossa série de 24 pacientes operados de abril de 1994 a fevereiro de 2003, empregou-se a técnica de Adkins e Blades em todos os casos, com uso de barra estabilizadora metálica. Eram 13 meninos e 11 mulheres, com idades variando de 4 a 16 anos, e média de 7,5 anos no momento da operação. Em 18 casos a deformidade era simétrica, e nos 6 restantes era assimétrica. O tempo médio de hospitalização foi de 6 dias. O seguimento médio foi de 31,5 meses, classificando-se os resultados com excelentes em 14 pacientes, satisfatórios em 5 e insatisfatório em 1 caso. Em um paciente se perdeu o seguimento e 3 ainda estão com a barra estabilizadora. Consideramos satisfatórios os resultados estéticos obtidos, sem mortalidade e mínima morbilidade.

Palavras chave: Pectus excavatum - Técnica de Adkins e Blades

Introducción

El Pectus Excavatum (PE) o tórax en embudo es la deformidad congénita de la pared torácica más frecuente en la infancia¹⁻⁵. Consiste en la depresión cóncava del cuerpo del esternón, en su unión con el xifoides; que se acompaña de la deformidad de los últimos cartílagos costales, cuyos sectores anteriores se incurvan dorsalmente en forma progresiva en su crecimiento. Cuando este crecimiento impulsa el esternón hacia adelante, se produce el pectus carinatum. Cuando por el contrario, el esternón es llevado hacia atrás, estamos en presencia del pectus excavatum.

Las primeras dos costillas y sus correspondientes cartílagos suelen ser normales. Esta deformidad puede ser simétrica o asimétrica, de profundidad y ancho variables, dando lugar a diferentes configuraciones torácicas. En las formas de presentación "simétricas" la depresión cóncava de la pared torácica se extiende desde el 3° ó 4° cartílago hasta el xifoides, cuyo extremo está elevado y apuntando hacia delante. La deformidad central, puede ser muy ostensible, generalmente se acompaña de pocas alteraciones de la configuración torácica.

Los cartílagos se deforman simétricamente, a ambos lados de la depresión. A medida que el espacio entre la columna vertebral y el esternón se estrecha, el corazón es desplazado hacia el hemitórax izquierdo. La deformidad ancha presenta un diámetro antero-posterior disminuído, que se acompaña de hábito asténico.

En los casos "asimétricos", la depresión es unilateral, casi siempre derecha, con rotación horaria del esternón y un ligero abombamiento de los cartílagos del lado contralateral configurando un menor desarrollo del hemitórax derecho. Teniendo en cuenta la magnitud de la alteración, el corazón será impulsado y rotado hacia la izquierda, quedando comprimido entre la columna y el esternón, lo que explica las alteraciones electrocardiográficas presentes.

En nuestro país, Brandolino y colaboradores han constatado una mayor incidencia de rotación esternal hacia la izquierda, con menor desarrollo del hemitórax izquierdo⁴.

El PE puede acompañarse de otras malformaciones, tanto esqueléticas como cardíacas y puede estar asociado con asma y enfermedad de Marfán^{1,6-8}. Tam-

bién puede asociarse con el síndrome de Noonan y de Turner⁷. La mayoría de los casos son aislados, existiendo una incidencia familiar reconocida, como lo hemos comprobado en nuestra serie^{3,9}.

La deformidad está presente desde el nacimiento y es progresiva⁴⁻¹⁰. La dinámica respiratoria adopta en los niños pequeños, características particulares en esta patología. En la inspiración o con el llanto, el esternón suele adoptar un movimiento paradójico, hundiéndose, y acompañándose de abdomen prominente.

Es frecuente constatar la cincha de Harrison. A medida que el niño crece, va adoptando un hábito característico: tórax hundido, abdomen prominente, hombros redondeados, y cuello hacia delante³.

Material y método

Nuestra casuística consta de 26 pacientes portadores de malformaciones de la pared torácica, 24 de ellos presentaban pectus excavatum, 1 paciente era portador de pectus carinatum y en otro se constató el Síndrome de Poland. El paciente con pectus carinatum aún no ha sido operado.

En la serie de pacientes con pectus excavatum, hay 14 varones y 12 niñas, con edades entre los 4 y los 16 años. Estos pacientes fueron operados en el período comprendido entre abril de 1994 y febrero de 2003. La edad promedio al momento de la intervención quirúrgica fue de 7,5 años. En nuestra serie, se asoció el síndrome de Marfán en un caso, el asma bronquial en otro y cardiopatía congénita reparada previamente en otro caso.

En 19 casos la malformación era simétrica y en 7 casos, asimétrica. En 3 de los 19 pacientes con malformación simétrica coexistían deformidades de la columna. No se constataron casos de deformidades de columna en los tórax asimétricos. Ningún paciente fue operado por su patología de columna y se mantienen en control con los ortopedistas hasta el momento actual.

Los exámenes preoperatorios que se indicaron en nuestra serie fueron el estudio radiológico de tórax (frente y perfil); la tomografía computada de tórax, y eco-cardiograma, además de la valoración hematimétrica, cardiológica y anestesiológica habitual. El estudio funcional respiratorio, efectuado en algunos casos de niños mayores de nuestra serie, no mostró mayores alteraciones. En los niños menores, este estu-

dio, por la escasa colaboración del paciente no aporta datos concluyentes.

El estudio Moiré, útil para valorar la evolución de las deformidades de columna asociadas como cifosis, escoliosis y dorso plano, empleado por los ortopedistas para medir la repercusión de PE sobre la columna en el preoperatorio y en el seguimiento poscorreción^{10,11} fue utilizado en 9 pacientes. El seguimiento posoperatorio se realizó durante un promedio de 30 meses, con un rango de 2 meses a 8 años, extendiéndose desde 1994 a los 2003.

El resultado se consideró excelente cuando la pared anterior torácica no presenta depresión esternal, con configuración normal o casi normal del tórax y cicatriz cosmética aceptable; satisfactorio cuando presenta una moderada retracción esternal y prominencia residual de los muñones condrales; e insatisfactorio cuando la malformación recidiva o existe disconformidad por parte de la familia y/o del cirujano.

Resultados

Todos los pacientes fueron controlados por el mismo equipo quirúrgico. En 14 casos el resultado fue excelente; en 5 pacientes fue satisfactorio; y en 1 insatisfactorio. Un paciente se perdió del seguimiento y 3 casos todavía conservan la barra estabilizadora.

La estancia hospitalaria promedio fue de 6 días incluyendo ambos procedimientos.

En nuestra serie no hubo mortalidad y la morbilidad ha sido mínima; se constató hipertermia leve en el postoperatorio inmediato en varios pacientes que no requirieron terapéutica específica.

No ha sido necesario el drenaje pleural convencional. En los casos de apertura incidental de la pleura, el drenaje aspirativo subcutáneo resultó suficiente para resolver esta situación (3 casos).

En dos casos iniciales de nuestra serie, constatamos seromas subcutáneos que resolvieron mediante punciones aspirativas por la misma incisión. Hemos evitado esta complicación mediante el empleo de vendaje compresivo. En un caso hubo dehiscencia de la herida operatoria, que cicatrizó por segunda intención.

El desplazamiento de la barra se produjo en cuatro casos, dos de los cuales fueron precoces (en la primer y cuarta semanas de Posoperatorio, respectivamente); uno por maniobra traumática intempestiva y el

otro por eversión espontánea. Los restantes fueron tardíos (4 y 5 meses de posoperatorio). En todos los casos, el desplazamiento fue lateral y se explantaron todas, sin complicaciones posteriores.

En 7 pacientes empleamos cremas (Contratubex®) ante cicatrices con tendencia al queloide, que se constituyó en 2 niños de la serie. Los resultados con su empleo fueron buenos (cicatrización plana al fin del tratamiento durante 2 meses) en 5 casos e insatisfactorios (persistencia del queloide a pesar de uso prolongado mayor a 6 meses) en 2 casos.

Discusión

La incidencia de las deformidades torácicas es de aproximadamente 8 cada 1000 nacidos vivos y de cada 100 pacientes con estas malformaciones, más de 90 son portadoras de pectus excavatum².

Debido a la escasa frecuencia de estos pacientes, se pueden transmitir mensajes desactualizados y erróneos sobre la patología, tanto al paciente como a la familia, así como del tratamiento más adecuado.

Si bien la patogenia aún es desconocida, se considera que tanto el pectus excavatum como el carinatum (PC) son la expresión de una misma enfermedad¹⁹.

El desplazamiento del esternón en sentido anterior o posterior es la consecuencia del crecimiento excesivo de los cartílagos costales¹³. Se atribuye actualmente un papel importante a la alteración en la condrogénesis y/o osteogénesis²⁰. Se ha vinculado también estas alteraciones a defectos genéticos que dan lugar a múltiples expresiones, como en el Síndrome de Marfán, síndrome de Noonan, síndrome de King y síndrome de Leopard^{1,6-8}.

Mientras la presencia del PE habitualmente se advierte claramente en la primera infancia, el PC puede permanecer "oculto" hasta que comienza a crecer el paciente. La explicación para esto, radicaría en que ambas entidades están relacionadas con la porción más anterior del tórax y del abdomen. Mientras el prominente abdomen de la primera infancia hace más notorio el pectus excavatum a esta edad, la presencia del PC puede pasar desapercibida. A medida que el niño crece este proceso se revierte. Así, la disminución del contorno abdominal hará más notorio el PC que el PE.

El objetivo de la corrección quirúrgica es múltiple: 1) Mejorar el aspecto cosmético, la deformidad es severa alterando groseramente el tórax. 2) Aliviar la compresión estructural del tórax y permitir el crecimiento normal de la caja torácica, con tendencia a la cifosis dorsal. 3) Prevenir las alteraciones pulmonares y cardíacas. 4) Mitigar la repercusión psicológica que afecta desfavorablemente el comportamiento, como en la participación en actividades deportivas o la socialización con sus pares, hecho que se acentúa en la adolescencia¹².

La no-corrección quirúrgica puede resultar en una enfermedad fisiológica y psicológicamente invalidante.

El equipo tratante debe tener presente la participación activa del grupo familiar en la toma de decisiones. No se debe imponer la cirugía, sino que debe aconsejarse la corrección con la aceptación meditada de la misma. Esto debe ser tenido especialmente en cuenta, cuando nos consultan pacientes con severas deformidades, pues el resultado cosmético logrado no siempre es el imaginado por los afectados¹³.

El factor más importante para recomendar el tratamiento quirúrgico es el grado de deformación, independiente de la edad del paciente.

La asociación del síndrome de Marfán, plantea dificultades en la corrección dado lo estrecho del diámetro transversal torácico, siendo evidente el defecto luego de los 2 años de vida, con una agravación progresiva en su evolución⁶.

La edad para la cirugía no constituye una limitación esencial. Se debe operar precozmente, sobre todo a los pacientes sintomáticos. El rango de edades puede variar desde los 3 a los 10 años, considerando que en la adolescencia también pueden corregirse cuando la deformidad cosmética realmente conlleva a trastornos de conducta¹³. Es fundamental la radicalidad y la correcta técnica quirúrgica independientemente de la edad. La "enfermedad constrictiva pulmonar" puede desarrollarse como consecuencia de una inapropiada técnica quirúrgica¹⁴.

El tratamiento quirúrgico se basa en que el defecto está determinado por el hipercrecimiento de los cartílagos costales.

En la mayoría de nuestra serie, empleamos la técnica de Adkins y Blades, con ligeras variaciones según los pacientes^{15,16}. Preferimos la incisión transversal sobre el área más deprimida, por considerarla más cos-

mética y de mejor exposición del defecto.

Esta técnica tiene dos tiempos: 1) corrección de la depresión esternal y 2) mantenimiento del esternón en su posición corregida. La primera fase, sigue los principios de Mark Ravitch: resección bilateral de los cartílagos deformes, osteotomía transversal en la zona de mayor depresión esternal y corrección de la misma incurvandolo hacia adelante¹⁷. En nuestros pacientes, la osteotomía transversal se realizó en un solo caso, por considerarlo innecesario dado la flexibilidad del esternón en los restantes.

El sostén del esternón en su nueva posición, lo realizamos mediante una barra de metal que se coloca por detrás de su cara posterior, apoyada sobre las costillas adyacentes.

Se ha descrito la migración del soporte, tanto lateralmente como hacia la cavidad torácica o el abdomen¹⁸. En nuestra serie, se constató el desplazamiento lateral en 4 casos sin migración hacia cavidades, que se resolvió con el explante de la misma, antes de los 6 meses. Los pacientes han mantenido su "sostén" esternal hasta el momento actual. En un caso asimétrico en un adolescente varón, se decidió, una vez resecados los cartílagos afectados y liberado el xifoides de firmes anclajes, no colocar soporte retroesternal y su evolución ha sido satisfactoria.

Al finalizar, colocamos un drenaje aspirativo multifenestrado por detrás de los colgajos durante 2 ó 3 días para evitar la acumulación de fluidos en el área cruenta.

Se controla la posición de la barra en el postoperatorio inmediato, mediante estudio radiológico simple de tórax, esto nos permite también evaluar posibles complicaciones intratorácicas. No hemos empleado antibióticos profilácticos.

En el postoperatorio, se aconseja a los pacientes evitar deportes de contacto y competencias, estimulándose las actividades habituales para su edad.

La barra debe permanecer durante 6 meses, retirándose mediante procedimiento quirúrgico ambulatorio.

Si bien no se ha descrito repercusión cardiopulmonar en el pectus carinatum⁷, en el pectus excavatum es discutible la mejoría de la función respiratoria luego de la reparación quirúrgica.

Los estudios realizados en los últimos 30 años no han podido demostrar consistentemente que la fun-

ción respiratoria haya mejorado luego de la reparación. Los estudios mas recientes han demostrado un deterioro a largo plazo atribuible a la progresiva rigidez de la jaula torácica. A pesar de ello, mejora la tolerancia al esfuerzo luego de la reparación²¹. Algunos autores atribuyen esta mejoría al aumento de la fracción de eyección cardíaca²². Sin embargo, los trabajos recientes son contradictorios para definir la relación entre el PE y la función cardíaca. Los estudios dinámicos o basados en el ejercicio parecen ser promisorios²³.

Es necesario contar con métodos simples y reproducibles que evalúen el grado de impacto cardiovascular de la deformidad y nos permitan definir qué pacientes se beneficiarán del tratamiento quirúrgico.

En nuestra serie, no hemos realizado estudios para evaluar la función cardiovascular y respiratoria, si bien consideramos que son necesarios para demostrar la mejoría subjetiva que muchos de nuestros pacientes nos refieren luego de ser operados.

En la adolescencia, la cirugía es algo más compleja, en la medida que las estructuras son más rígidas, tanto los cartílagos, como el periostio. Además la tolerancia al posoperatorio (dolor, drenajes) es mejor en los niños de menor edad que en el adolescente y requieren menor analgesia.

En los últimos años, Nuss²⁴ ha empleado una técnica mínimamente invasiva para la reparación de esta patología. En 1997, comunicó sus resultados de la técnica iniciada en 1987, que sin resección de cartílagos ni osteotomía esternal, permite buenos resultados cosméticos. Dicha técnica implica el uso de toracoscopía^{24,25}. Nuestro equipo está considerando el uso de esta técnica a la brevedad.

Bibliografía

1. Ellis DG: Chest wall deformities in children, in *Pediatric Annals* 18 (3): 161-165, 1989.
2. Haller JA Jr: Operative management of chest wall deformities in children: Unique contributions of southern thoracic surgeons. *Ann Thorac Surg* 46 (1): 4-12, 1988.
3. Myers NA: An approach to the management of chest wall deformities. In *Progress in Pediatric Surgery* 27: 170-190, 1991.
4. Brandolino MV, Pomi J, Carriquiri G, et al: Corrección quirúrgica del tórax en embudo. *Arch Pediatr Uruguay* 61: 13-16, 1990.
5. Brandolino, MV, Bertullo H, Pomi J, et al: Tórax en embudo. Corrección quirúrgica. *Cir Urug* 56: 117, 1986.
6. Scherer LR, Arn PH, Dressel DA, et al: Surgical management of children and young adults with marfán syndrome and pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 23 (12): 1169-1172, 1988.
7. Shamberger RC, Welch KJ, Castaneda AR, et al: Anterior chest wall deformities and congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 96: 427-432, 1988.
8. Doty DB, Hawkins JA: A turnover operation for pectus excavatum at the time of correction of intracardiac defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 86 (5): 787-790, 1983.
9. Welch KJ, Shamberger RC: Chest wall deformities. In *General Thoracic Surgery* 3rd.edition Lea & Febiger, Philadelphia, 1989, pp 515.
10. Hiroshi T: Moiré topography and its applications to the human body, in Moreland MS, Pope MH, Armstrong GWD (Eds): *Moiré Fringe Topography and Spinal Deformity*. New York, Pergamon, 1981, pp 1-17.
11. Frick SL: Scoliosis in children with anterior chest wall deformities. *Chest Surg Clin North Am* 10 (2): 427-436, 2000.
12. Haller AJ Jr, Scherer LR, Turner CS, et al: Evolving management of pectus excavatum based on a single institutional experience of 664 patients. *Ann Surg* 209: 578-583, 1989.
13. Robicsek F: Surgical treatment of pectus excavatum. *Chest Surg North Am* 10 (2): 277-296, 2000.
14. Haller JA Jr, Colombani PM, Humphries CT, et al: Chest wall constriction after too extensive and too early operations for pectus excavatum. *Ann Thorac Surg* 61 (6):1618-1625, 1966.
15. Adkins PC, Blades B: A stainless steel strut for correction for pectus excavatum. *Surg Gynecol Obstet* 113: 111, 1961.
16. Adkins PC, Groff DB, Blades B: Experiences with metal struts for chest wall stabilization. *Ann Thorac Surg* 5: 246, 1968.
17. Ravitch MM: The operative treatment of pectus excavatum. *Ann Surg* 129: 429, 1949.

18. Haller JA Jr: Complications of surgery for pectus excavatum. *Chest Surg Clin North Am* 10 (2): 415-426, 2000.
19. Lester CW: The etiology and pathogenesis of funnel chest, pigeon breast and related deformities of the anterior chest wall. *J Thorac Surg* 34:1, 1957.
20. Ravitch MM: Congenital deformities of the chest wall and their operative correction. Philadelphia, WB Saunders, 1977.
21. Shamberger RC: Cardiopulmonary affects of anterior chest wall deformities. *Chest Surg Clin North Am* 10 (2): 245-252, 2000.
22. Bevegard S: Postural circulatory changes at rest and during exercise in patients with funnel chest, with special reference to factors affecting the stroke volume. *Acta Med Scand* 171: 695, 1962.
23. Cahill JL, Lees GM, Robertson HT: A summary of preoperative and postoperative cardiorespiratory performance in patients undergoing pectus excavatum and carinatum repair. *J Pediatr Surg* 19: 430-432, 1984.
24. Nuss D, Kelly RE Jr, Croitoru DP, et al: A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 33 (4): 545-552, 1998.
25. Nuss D, Kelly RE Jr: Repair of pectus excavatum. *Ped Endosurg Innovative Tech* 2: 205-221, 1998.

Trabajo presentado en el 5° Congreso CIPESUR. Noviembre de 2003. Florianópolis, Brasil.

Dr. L. Pérez Billi
Departamento de Cirugía Pediátrica
Departamento Médico Quirúrgico
Banco de Previsión Social
Montevideo, Uruguay