

# Corrección del pectus excavatum complicado con apoyo de circulación extracorpórea (CEC)

S. Hernández<sup>1</sup>, A. Fernández<sup>1</sup>, M. Ramírez<sup>1</sup>, S. López<sup>1</sup>, C.A. De la Torre<sup>1</sup>, M. Miguel<sup>1</sup>, M. Bret<sup>2</sup>, A. Aroca<sup>3</sup>, P. Olivares<sup>1</sup>, J.A. Tovar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica, Departamento de Cirugía Pediátrica; <sup>2</sup>Servicio de Radiología; <sup>3</sup>Servicio de Cirugía Cardíaca, Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario la Paz, Madrid.

## RESUMEN

**Introducción.** La complicación más grave en la cirugía del pectus excavatum es la posible perforación cardíaca. Tras la resolución de ésta, es muy probable que la recidiva del excavatum sea más severa debido a la intensa fibrosis retroesternal que se genera, involucrando estructuras cardíacas y fijándolas al esternón. La reintervención requiere realizar modificaciones de las técnicas habituales y especial monitorización por el riesgo incrementado de lesión cardíaca y de los grandes vasos.

Presentamos 2 pacientes con pectus excavatum severo e intento de corrección previo con perforación cardíaca.

**Casos clínicos.** *Caso 1.* Varón de 16 años con índice de Haller 9,9, diagnosticado de S. de Ehlers-Danlos e intervenido en periodo neonatal de patología cardíaca, con intento de corrección previo con técnica de Ravitch, que recidivó, y perforación cardíaca durante el mismo.

*Caso 2.* Mujer de 11 años, con antecedentes de hernia diafragmática y perforación cardíaca al introducir la barra de Nuss a los 5 años de vida, con índice de Haller 5,5.

Ambos fueron intervenidos bajo CEC con colaboración del Servicio de Cirugía Cardíaca y tras esternotomía media se liberaron adherencias cardíacas. Tras ello se introdujo barra de Nuss y se procedió a cerrar esternón con hilos de acero reforzados con placas de titanio en parte anterior y posterior.

**Discusión.** Los antecedentes de abordaje cardíaco complican la intervención para la corrección del pectus excavatum, con un alto riesgo de traumatismo cardíaco. Contando con el apoyo de la cirugía cardíaca y CEC logramos un control adecuado y una previsión de las complicaciones.

**PALABRAS CLAVE:** Pectus excavatum; Recidiva; Complicaciones; Circulación extracorpórea; Lesiones cardíacas; Fibrosis; Cirugía cardíaca.

it is very likely that the relapse of the excavatum will be more severe due to the intense retrosternal fibrosis generated, involving cardiac structures and fixing them to the sternum. Reintervention requires modifications of the usual techniques and special monitoring due to the increased risk of cardiac and large vessel lesions.

We present the case of 2 patients with severe pectus excavatum with a previous attempt for correction with cardiac perforation.

**Clinical cases.** *Case 1.* A 16 year old male with Haller index 9.9, diagnosed of Ehlers-Danlos syndrome and operated on in neonatal period of cardiac disease, with previous attempt for correction using the Ravitch technique that relapsed and cardiac perforation during it.

*Case 2.* An 11 year old girl, with background of diaphragmatic hernia and cardiac perforation on introducing the Nuss bar at 5 years of age, with Haller index 5.5.

Both were operated on under ECC with the collaboration of the Cardiac Surgery Service and cardiac adhesions were released after median sternotomy. After it, the Nuss bar was introduced and then sternal closure was performed with reinforced steel wires with titanium plates in the anterior and posterior part.

**Discussion.** The backgrounds of the cardiac approach complicate the intervention for the correction of the pectus excavatum, with a high risk of cardiac trauma. Counting on the support of the cardiac surgery and the ECC, we achieve an adequate control and prediction of the complications

**KEY WORDS:** Pectus excavatum; Recurrence; Complications; Extracorporeal circulation. Cardiac lesions; Fibrosis; Cardiac surgery.

## CORRECTION OF THE COMPLICATED PECTUS EXCAVATUM WITH EXTRACORPOREAL CIRCULATION (ECC) SUPPORT

### ABSTRACT

**Introduction.** The most serious complication in surgery of the pectus excavatum is the possible cardiac perforation. After its resolution,

**Correspondencia:** Sara Hernández Martín. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Pº Castellana, 261. 28046 Madrid. Email: shernandezm.hulp@salud.madrid.org

Recibido: Mayo 2010

Aceptado: Febrero 2011

## INTRODUCCIÓN

El pectus excavatum (PE) es la malformación congénita de la pared torácica más frecuente, con diferentes implicaciones y sintomatología, presentándose con mayor frecuencia en pacientes con alteración del tejido conectivo (S. de Marfan o Ehlers-Danlos) y en pacientes con escoliosis. Puede ser reparado quirúrgicamente según diversas técnicas, siendo las más importantes la descrita por Ravitch<sup>(1)</sup> en 1949 (y sus modificaciones) y la de Nuss<sup>(2)</sup>, en 1998, las cuales se han utilizado durante años tanto en la primera intervención del PE como en recidivas<sup>(3)</sup>. Recientemente se han publicado nuevos procedimientos que tratan de corregir el PE de una forma gra-

dual y sin intervención quirúrgica mayor, como la campana de succión<sup>(4)</sup> y el *Magnetic Mini-Mover*<sup>(5)</sup>, encontrándose ambos en periodo de experimentación.

Tras la publicación de la técnica de Nuss se produjo una revolución en la cirugía del PE, al tratarse de un abordaje mínimamente invasivo, con menor tiempo quirúrgico y con excelentes resultados, convirtiéndose en la técnica de elección<sup>(6)</sup>. La complicación más grave durante ésta, consiste en la perforación cardiaca, generando como secuela, si el paciente sobrevive, una fibrosis con adherencia cardiaca al esternón, como en todo antecedente de abordaje cardiaco, que pueden hacer que el PE sea más severo. La reintervención en esas circunstancias resultaría dificultosa (dificultad para elevar el esternón por dicha adhesión) y arriesgada, convirtiendo el espacio retroesternal inaccesible sin previa disección y con alto riesgo de lesión cardiaca.

Presentamos 2 casos de pectus excavatum severo recidivado, con antecedentes de perforación cardiaca durante el intento de corrección previa del pectus excavatum, que se solucionan mediante la colocación de una barra de Nuss con el apoyo y control de la CEC y la colaboración con el Servicio de Cirugía Cardiaca.

## CASOS CLÍNICOS

### Caso 1

Varón de 16 años con antecedentes personales de síndrome de Ehlers-Danlos, CIA y CIV intervenidas a los 5 meses de edad (vía esternotomía media), de las cuales se recuperó sin problemas, pero desarrollando como secuela un PE progresivo. A los 10 años presentaba un índice de Haller de 9, además de una escoliosis moderada (38 grados de Cobb) en tratamiento con corsé, que ocasionaban una enfermedad restrictiva pulmonar e importante afectación psicológica por lo que se decide intervención quirúrgica mediante una técnica de Nuss. Con la ayuda de los cirujanos cardiacos se procede a disecar el esternón desde el xifoides y a liberar las adherencias firmes a la aurícula y ventrículo derechos (AD y VD), pro-

duciéndose apertura de la AD a unos 5-6 cm, donde el acodamiento del esternón es máximo. Tras ese incidente se entra en CEC y tras esternotomía media se consigue el cierre de la AD. La realización de la esternotomía media hace replantearse la técnica a elegir y se opta por una técnica de Ravitch con doble osteotomía en cuña, por el temor de que la sutura esternal no resistiera la presión de la barra. El paciente evolucionó de forma favorable, presentando un resultado cosmético excelente en el postoperatorio inmediato (Fig. 1). Pero el PE recidiva, y a los 16 años presenta un índice de Haller más severo (9,9), distancia mínima entre esternón y columna de 1,7 cm e íntima relación de estructuras cardiacas a la cicatriz esternal (aorta ascendente en todo su recorrido, vena cava superior y el surco aurículo-ventricular derechos); existe además una elongación de arteria y venas pulmonares derechas y una compresión de los bronquios principales, con un diámetro mínimo de 3 mm (que ocasionaba infecciones de repetición aparte de la neumopatía restrictiva de base) (Fig. 2). Debido a las importantes indicaciones para la corrección quirúrgica, y el insistente deseo del paciente de nuevo intento de corrección, que asume todo tipo de riesgos, se decide reintervención bajo CEC por el alto riesgo de nueva lesión cardiaca y tras esternotomía media para lograr la máxima exposición. La liberación de adherencias resulta dificultosa debido a una importante fibrosis, produciéndose traumatismo de la aorta ascendente durante la misma, reparándose sin mayores complicaciones; una vez lograda, se procede a la introducción de la barra de Nuss y al cierre esternal con placas de titanio anteriores y posteriores e hilos de acero (previa colocación de plancha de Goretex), que dan la firmeza necesaria para girar y soportar la barra.

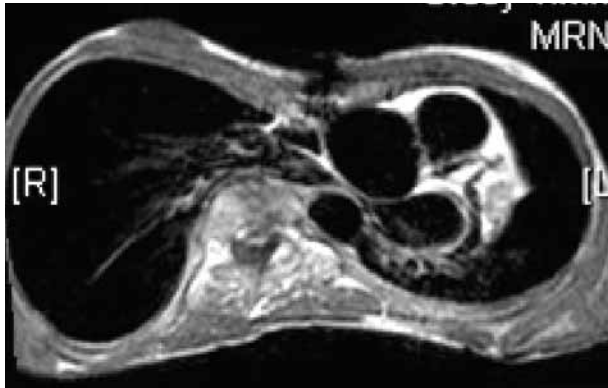
El paciente evoluciona de forma favorable, con buena tolerancia a la barra.

### Caso 2

Niña de 11 años remitida de otro centro para valoración de solución quirúrgica, con antecedentes de hernia diafragmática derecha intervenida al nacimiento y un pectus excavatum progresivo que se propone para intervención mediante la técnica de Nuss (con visión toracoscópica) a los 5 años



**Figura 1.** Preoperatorio y postoperatorio en 1ª intervención (10 años de edad).



**Figura 2.** RM del paciente mostrando importantes relaciones de estructuras cardiacas con cicatriz esternal.



**Figura 3.** TAC torácica de la paciente 2 mostrando desplazamiento cardiaco y adherencias de AD a esternón y VD a arcos costales izquierdos.

de edad, produciéndose perforación cardiaca (VCS, AD y VD) durante la introducción de la barra. Dicho traumatismo es resuelto tras la realización de toracotomía transversa bilateral, y se decide la corrección del pectus mediante osteotomía a nivel del manubrio y fijación esternal con agujas de Kirschner. Tras complicaciones debidas a la protrusión de las agujas, la paciente presenta una recidiva del PE con un índice de Haller en el momento de la llegada a nuestro centro de 5,5 y una alteración pulmonar restrictiva (Fig. 3). Se plantea la intervención quirúrgica bajo CEC, con disección cardiaca y colocación de barra de Nuss, que la paciente y familiares aceptan. Tras incisión sobre Clamshell previa, se procede a la liberación de importantes adherencias, produciéndose episodio de inestabilidad hemodinámica al llegar al 5° espacio intercostal, por lo que se decide esternotomía media sin identificar lesión cardiaca, pulmonar ni de los grandes vasos. La paciente se recupera de forma espontánea del episodio, y se decide



**Figura 4.** Preoperatorio y tras 2 años cirugía en caso 2.

cierre esternal, como en el caso anterior, con colocación de barra de Nuss. Tras 2 años de la intervención mantiene buen resultado y estado general, sin ninguna complicación asociada (Fig. 4).

## DISCUSIÓN

Es bien conocida la fibrosis que se produce entre las estructuras mediastínicas y esternón tras un procedimiento invasivo torácico, que complican la reintervención. Nuestro deseo ha sido poder corregir el PE en estas circunstancias. Repasando las indicaciones de resolución quirúrgica del PE del Dr. Robert E. Kelly<sup>(7)</sup> (que incluyen 2 o más de: deformidad severa y sintomática; progresión de la deformidad; movimientos respiratorios paradójicos de la pared torácica; índice de Haller > 3,25 en TAC; compresión/desplazamiento cardíaco o compresión pulmonar; enfermedad restrictiva pulmonar demostrada; prolapso mitral, bloqueo de rama u otra patología cardíaca debido a la compresión; reparación previa fallida), podemos observar cómo ambos pacientes presentaban criterios de abordaje quirúrgico, asociando además importantes trastornos de la imagen corporal y aparición de complejos.

Revisando la literatura se han encontrado diversos casos de corrección de PE en el mismo tiempo que la intervención del defecto cardíaco<sup>(8,9)</sup>, pero sin encontrar claramente casos de intervención de PE tras procedimiento de cirugía cardíaca o tras traumatismo cardíaco como complicación de la cirugía previa del pectus excavatum.

Es importante ante toda reintervención del PE la elección de la técnica adecuada, hallándose publicado que reparaciones abiertas previas se benefician de una reintervención mediante la técnica de Nuss y viceversa<sup>(3)</sup>, pero teniendo además en cuenta otro tipo de factores, como comorbilidades y características del pectus. En estos dos casos, las diversas técnicas existentes para la nueva corrección del PE no parecen ser adecuadas (realizadas según el procedimiento habitual) por la intensa fibrosis retroesternal, que impide el ascenso del esternón, así como por la adherencia cardíaca o grandes vasos que no permiten introducir barra metálica, imanes o agujas detrás del mismo sin una adecuada disección.

Por todo ello, nos gustaría concluir que los antecedentes de cirugía cardíaca, o perforación cardíaca, no tienen que contraindicar por sí mismos la intervención (o reintervención) del PE, sino que se puede realizar de forma exitosa, teniendo muy presente el alto riesgo que posee el procedimiento y estando preparados para controlar y minimizar los mismos, siendo una posible solución el apoyo de la CEC y la colaboración con la Cirugía Cardíaca para que nos aporten el control adecuado. La colocación de la barra de Nuss, junto con el refuerzo de la cicatriz esternal con placas de titanio, ha permitido una estabilidad de la caja torácica, sin presentar hasta la fecha complicaciones.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ravitch MM. The operative treatment of pectus excavatum. *Ann Surg.* 1949; 129: 429-44.
2. Nuss D, Kelly Jr RE, et al. A 10-year review of minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 1998; 33: 545-55.
3. Antonoff MB, Saltzman DA, et al. Retrospective review of reoperative pectus excavatum repairs. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: 200-5.
4. Schier F, Bahr M, et al. The vacuum chest wall lifter: an innovative, nonsurgical addition to the management of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: 496-500.
5. Harrison MR, Estefan-Ventura D, et al. Magnetic Mini-Mover Procedure for pectus excavatum I. Development, design, and simulations for feasibility and safety. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 81-6.
6. Nasr A, Fecteau A, et al. Comparison of the Nuss and Ravitch procedure for pectus excavatum repair: a meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: 880-6.
7. Kelly RE Jr. Pectus excavatum: historical background, clinical picture, preoperative evaluation and criteria for operation. *Semin Pediatr Surg.* 2008; 17(3): 181-93.
8. Hasegawa T, Yamaguchi M, et al. Simultaneous repair of pectus excavatum and congenital heart disease over the past 30 years. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 22(6): 874-8.
9. Kiyokawa K, Watanabe K, et al. Refinement of operative method for single-stage treatment of pectus excavatum and heart disease. *Plast Reconstr Surg.* 2006; 118(6): 141e-6e.