

Repercusiones pulmonares en pacientes con *pectus excavatum*. Puesta al día

Pulmonary consequences on patients with pectus excavatum. Update.

Repercussões pulmonares em pacientes com pectus excavatum. Atualização

Celina Sienna¹, Gabriel Giannini², Martín Ormaechea³

Resumen

El *pectus excavatum* (PEX) es una deformación de la pared torácica que obedece a una alteración de los cartílagos costales con el consiguiente hundimiento del esternón. Históricamente se clasificaba como un defecto únicamente estético o cosmético, sin embargo en los últimos años se han desarrollado nuevos métodos de estudio para la valoración de las repercusiones de esta patología, y existe cada vez más bibliografía que demuestra importantes repercusiones funcionales. Se realizó una puesta al día de las repercusiones pulmonares de la patología y análisis de los artículos más relevantes de los últimos años. Los síntomas respiratorios son frecuentes, estando presentes en más de la mitad de los pacientes. Se ha demostrado una disminución de la CVF, VEF₁ y PEF_{25%-75%}; así como la presencia de un patrón restrictivo y/o obstructivo, un aumento del VR y una alteración de la dinámica respiratoria. Se ha objetivado la afectación del PEX sobre la función pulmonar, determinando categóricamente que esta patología presenta una importante repercusión funcional.

Palabras clave: Tórax en embudo

Pared torácica

Pruebas de función respiratoria

Summary

Pectus excavatum (PEX) is a thoracic wall malformation due to an alteration of the costal cartilages with subsequent sinking of the sternum. Historically, it was considered a mere aesthetic or cosmetic defect, however, in recent years, new assessment methods have been developed to evaluate the repercussions of this pathology, and there is an increasing literature that demonstrates important functional consequences. We carried out an update of this pathology's pulmonary repercussions and analyzed the most relevant articles of the recent years. Respiratory symptoms are frequent, present in more than half of the patients. A decrease in FVC, FEV₁ and PEF_{25%-75%} has been shown; as well as the presence of a restrictive and/or obstructive pattern, an increase in RV and an alteration in respiratory dynamics. The affectation of PEX on pulmonary function has been objectified, and it has been determined categorically that this pathology has important functional consequences.

Key words: Funnel chest

Thoracic wall

Respiratory function tests

1. Asistente. Clínica Quirúrgica Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

2. Prof. Agdo. Encargado Clínica Quirúrgica Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

3. Prof. Adj. Clínica Quirúrgica Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

Clínica Quirúrgica Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

Trabajo inédito.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 28 febrero 2021

Fecha aprobado: 23 junio 2022

Resumo

Pectus excavatum (PEX) é uma deformação da parede torácica devido a uma alteração das cartilagens costais com consequente afundamento do esterno. Historicamente, foi classificado como um defeito exclusivamente estético ou cosmético, porém, nos últimos anos, novos métodos de estudo foram desenvolvidos para avaliar as repercussões dessa patologia, e há uma literatura crescente que demonstra importantes repercussões funcionais. Foi realizada uma atualização das repercussões pulmonares da patologia e análise dos artigos mais relevantes dos últimos anos. Os sintomas respiratórios são frequentes, estando presentes em mais da metade dos pacientes. Foi demonstrada uma diminuição da CVF, VEF₁ e PEF₂₅₋₇₅%; bem como a presença de padrão restritivo e/ou obstrutivo, aumento do VD e alteração da dinâmica respiratória. A afetação do PEX na função pulmonar tem sido objetivada, determinando categoricamente que esta patologia apresenta importante repercussão funcional.

Palavras chave: Tórax em funil
Paredo torácica
Testes de função respiratória

Introducción

El *pectus excavatum* (PEX) es una deformación de la pared torácica que obedece a una alteración de los cartílagos costales con el consiguiente hundimiento del esternón. Una vez diagnosticada la patología deberá solicitarse interconsulta con el cirujano pediátrico para su valoración.

En nuestro medio es frecuente la consulta tardía con el especialista en pacientes con patologías severas, las múltiples interconsultas con diferentes especialidades hasta acudir al especialista adecuado, así como pacientes que, al no tener respuestas en el equipo médico, buscan por sus propios medios un lugar donde ser asistidos, todo lo que genera demoras en el diagnóstico y posible tratamiento.

Esto se debe, en parte, a un antiguo concepto de patología meramente estética o con escasas repercusiones funcionales. A su vez, su anterior tratamiento

quirúrgico radical, invasivo, doloroso y con resultados variables, ha llevado anteriormente a la comunidad médica a adoptar una conducta conservadora en el tratamiento de estas patologías⁽¹⁾.

Es frecuente que los pacientes con PEX refieran síntomas como disnea, fatiga y/o intolerancia al ejercicio, así como también palpitaciones y dolor torácico inespecífico⁽²⁾. Estos síntomas pueden acompañarse de alteraciones en el electrocardiograma y el ecocardiograma. La explicación a estos síntomas, especialmente a la intolerancia al ejercicio, ha sido objeto de numerosos estudios. Era llamativo que los pacientes referían una mejoría subjetiva de los síntomas y la tolerancia al ejercicio físico luego de la cirugía de corrección del PEX, lo cual ha sido ampliamente reportado en la literatura⁽³⁻⁷⁾. No obstante, a pesar de estos hallazgos no se lograba identificar una alteración de la función cardiopulmonar demostrable en los pacientes con PEX.

Actualmente, avances en el conocimiento científico y en los métodos diagnósticos han permitido identificar de manera más precisa las repercusiones funcionales que generan estas deformaciones de la pared torácica en los pacientes.

Por lo antedicho surge la necesidad de realizar una puesta al día de las repercusiones pulmonares de esta patología, a fin de comunicar los nuevos avances científicos. Éstos han cambiado rotundamente la visión e importancia que se le da a esta patología sobre la salud global del individuo, así como su tratamiento, siendo actualmente considerado un importante problema de salud.

Materiales y métodos

Se realizó una revisión de la bibliografía con las publicaciones de los últimos 20 años, que abarcan el tema PEX y función pulmonar y/o cardiorrespiratoria. Se identificaron los artículos más relevantes ya sea por la validez metodológica, la importancia de las conclusiones y/o experiencia de los autores en el tema, así como el impacto de los resultados en la comunidad científica, evidenciado por el número de citas. Se contrapusieron los artículos seleccionados con los artículos publicados anteriores a la fecha que demuestran el contenido más relevante del conocimiento de las repercusiones pulmonares de los pacientes con PEX previo al período seleccionado.

Resultados

Los síntomas en pacientes con PEX son frecuentes. Esto se evidencia en un estudio que observó 152 pacientes y demostró que el 51% tenían disminución de la resistencia al ejercicio, 43% fatiga y 32% dis-

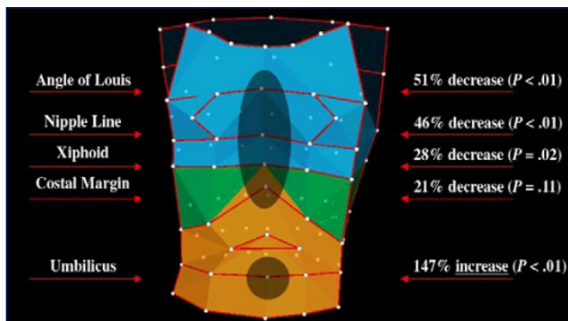


Figura 1. Excursión relativa de la pared torácica. Pectus excavatum vs. control.

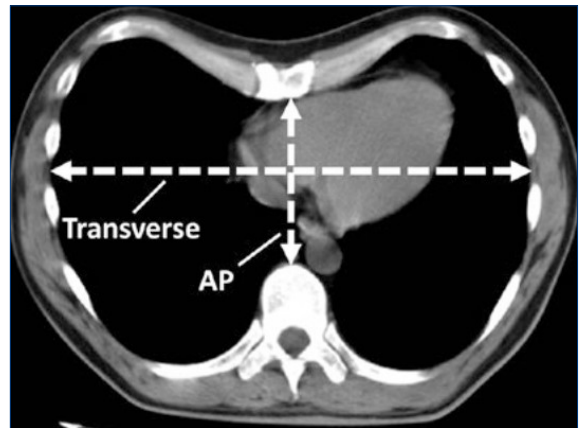


Figura 2. Índice de Haller: diámetro antero-posterior (AP)/diámetro transverso (transverse).

nea⁽⁴⁾. Otro estudio sobre 327 pacientes con PEX severo (definido como un índice de Haller mayor a 3,2) describió que dos tercios presentaban síntomas de intolerancia al ejercicio y/o disnea, 51% dolor torácico vinculado al esfuerzo, 32% dolor torácico sin relación con el esfuerzo y 11% palpitaciones⁽⁸⁾. Otros estudios han demostrado que las limitaciones al ejercicio físico alcanzan hasta un 58% de los pacientes con PEX^(6,9). Por lo que estos síntomas son frecuentes, encontrándose en más de la mitad de los pacientes.

Generalmente los síntomas aparecen en la adolescencia temprana, especialmente cuando el paciente participa en deportes competitivos, siendo poco frecuente la presencia de síntomas en niños más pequeños⁽¹⁰⁾.

Si bien no todos los pacientes con PEX presentan una alteración de la función pulmonar, se ha demostrado que la curva de capacidad vital forzada (CVF), volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1) y flujo espiratorio máximo entre el 25% y 75% (PEF25%-75%) se encuentra desviada hacia la izquierda con valores significativamente menores a los de la población general^(9,11-13).

Estos estudios demuestran que la afectación del PEX presenta una naturaleza restrictiva, la cual se plantea que está determinada por una reducción del espacio torácico y de la excursión torácica.

Se ha demostrado que esta disfunción pulmonar existe aún en pacientes asintomáticos⁽¹⁴⁾.

Este patrón restrictivo es aún más marcado en los pacientes con PEX asimétrico, en donde se ha demostrado que presentan una mayor disminución de la capacidad pulmonar total (CPT), capacidad vital (CV) y la capacidad inspiratoria (CI), respecto a los pacientes con PEX simétricos⁽¹⁵⁾.

Existe evidencia que informa que los pacientes con PEX presentan también patrones respiratorios obstructivos, con VEF1/CVF < 85% y un flujo espiratorio forzado a los 25% y 75% de la CVF desproporcionalmente disminuido en relación a la CVF⁽¹⁴⁾.

Así también se ha demostrado que existe un aumento del volumen residual (VR) y por tanto, un aumento en la relación VR/CPT. Este hallazgo se repite a lo largo de múltiples estudios y se describe tanto para pacientes con PEX con patrón respiratorio restrictivo como obstructivo. Se sugiere que este aumento del VR es debido a un probable “atrapamiento aéreo” provocado no por elementos obstructivos, sino secundario a una alteración (al menos en parte) de la mecánica ventilatoria⁽¹⁴⁾.

Los patrones normales son más frecuentes en los niños menores (<10 años) mientras que a medida que aumenta la edad hay una mayor prevalencia de patrones tanto obstructivos como restrictivos, lo que sugiere que el empeoramiento de la enfermedad afecta el funcionamiento pulmonar⁽¹⁴⁾. Este hallazgo se encuentra en concordancia con la sintomatología de los pacientes que, como fue mencionado anteriormente, se presentan con mayor frecuencia en la adolescencia.

La deformación torácica afecta, a su vez, a los músculos respiratorios, impidiendo que alcancen su máxima contractilidad. Los pacientes portadores de PEX presentan una disminución significativa (de hasta menos del 50% del valor esperado) de las presiones máximas inspiratorias y espiratorias. Si bien generalmente esto no se ve asociado a síntomas, dado que el pulmón puede expandirse completamente con presiones de un cuarto a un tercio de las esperadas, en condiciones donde se disminuye la compliance pulmonar (como por ejemplo infecciones respiratorias bajas) puede que el paciente con PEX no logre aumentar adecuadamente la presión inspiratoria máxima y por tanto desarrollar síntomas desproporcionalmente severos^(16,17).

Los avances en la tecnología se acompañan de nuevos métodos de estudio de la motilidad de la caja

torácica, como la pletismografía optoelectrónica⁽¹⁸⁾. Estos nuevos métodos diagnósticos han permitido no solamente valorar mejor las deformaciones de la pared torácica, sino que además permiten entender el mecanismo fisiopatológico involucrado.

Recientes estudios demuestran que la caja torácica en los pacientes portadores de PEX no presenta su movilidad normal (hacia arriba y adelante), sino que el sector de depresión permanece inmóvil durante los movimientos respiratorios (figura 1)⁽¹²⁾.

Redlinger y colaboradores describen que los pacientes portadores de PEX presentan una excursión de la línea media a nivel del ángulo de Louis 51% menor, una disminución del 46% a nivel de las mamilas y un 28% menos excursión a nivel del apéndice xifoides respecto a pacientes control. También demostraron una mayor participación de la respiración abdominal en pacientes con PEX, con una excursión umbilical del 147% en pacientes con PEX respecto a pacientes control. Se plantea que esta mayor participación abdominal de la respiración ocurre como un mecanismo compensatorio frente a la disminución de la motilidad torácica^(19,20).

En suma, se ha demostrado que el PEX repercute sobre la función pulmonar generando un patrón restrictivo y/o obstructivo, aumentando el VR, lo que genera un “atrapamiento aéreo”, disminuyendo las presiones inspiratoria y espiratoria máxima y alterando la mecánica respiratoria.

Relación de la afectación pulmonar con la severidad del PEX

Múltiples estudios han tratado de vincular la disfunción pulmonar con la severidad del PEX, valorado a través de diferentes índices de severidad siendo el más utilizado el índice de Haller (IH). Éste índice es tomográfico y se calcula como la relación entre la mayor distancia transversal del tórax y la mínima distancia anteroposterior del tórax (midiendo del borde posterior del esternón a la cara anterior vertebral), a la altura del sitio de mayor hundimiento (figura 2)⁽²¹⁾.

Quigley y colaboradores describieron que las alteraciones de la CPT y la capacidad pulmonar residual (CPR) son las que mejor se correlacionan con el IH, presentando una relación inversa entre éstas y el IH⁽⁹⁾.

Swanson y colaboradores describieron que los pacientes con disfunción pulmonar (o disfunción cardiopulmonar, combinada) presentaban un IH mayor⁽²²⁾.

Lawson y colaboradores encontraron que el número de pacientes con test de función pulmonar anormal (con medidas de CPT, FEF 25%-75% y FVC alteradas) aumentan a medida que aumenta el IH. En dicho estudio, los pacientes con IH >7, tenían una probabilidad 4 veces mayor de tener un patrón pul-

monar restrictivo (con una CVF $\leq 80\%$ de lo esperado) que pacientes con un IH <7⁽²³⁾.

Sin embargo, no todos los estudios correlacionan la disfunción pulmonar con el IH. Moshuis y colaboradores no establecieron que la afectación pulmonar se correlacionara con edad, género, severidad de la deformación ni con la presencia de síntomas⁽⁴⁾. Tampoco Windhaber⁽²⁴⁾ y Kubiak⁽¹⁶⁾ pudieron correlacionar la disminución de CV y el volumen pulmonar total con índices de severidad.

Discusión

La presencia de sintomatología respiratoria en pacientes con PEX es frecuente, estando presente en más de la mitad de los pacientes. Dentro de ellos se incluyen: la disminución de la resistencia al ejercicio, fatiga, disnea, dolor torácico vinculado al esfuerzo, dolor torácico sin relación con el esfuerzo y palpitaciones.

Actualmente, diferentes avances en la tecnología y del estudio del PEX han logrado demostrar una importante afectación pulmonar.

Se ha demostrado una disminución de la CVF, VEF1 y PEF25%-75%, así como la presencia de un patrón restrictivo y/o obstructivo, un aumento del VR y una alteración de la dinámica respiratoria.

Estos hallazgos aparecen especialmente en los pacientes mayores de 10 años, y es concordante con la aparición de sintomatología próxima a la adolescencia.

Se han relacionado las repercusiones con la severidad del PEX (objetivado mediante el IH) y si bien múltiples estudios demuestran una mayor repercusión pulmonar a mayor severidad del defecto, otros no logran demostrar su relación.

Es así que estos recientes descubrimientos han permitido objetivar la afectación del PEX sobre la función pulmonar, determinando categóricamente que esta patología presenta una importante repercusión funcional y desterrando el concepto de “patología meramente estética”⁽²⁵⁾.

Referencias bibliográficas

1. Saxena A, ed. Chest wall deformities. Heidelberg: Springer, 2017.
2. Haller J, Loughlin G. Cardiorespiratory function is significantly improved following corrective surgery for severe pectus excavatum. Proposed treatment guidelines. J Cardiovasc Surg (Torino) 2000; 41(1):125-30.
3. Kelly R, Cash T, Shamberger R, Mitchell K, Mellins R, Lawson M, et al. Surgical repair of pectus excavatum markedly improves body image and perceived ability for physical activity: multicenter study. Pediatrics 2008; 122(6):1218-22.
4. Morshuis W, Folgering H, Barentsz J, van Lier H, Lacquet L. Pulmonary function before surgery for pectus excava-

- tum and at long-term follow-up. *Chest* 1994; 105(6):1646-52.
5. Sigalet D, Montgomery M, Harder J, Wong V, Kravarusic D, Alassiri A. Long term cardiopulmonary effects of closed repair of pectus excavatum. *Pediatr Surg Int* 2007; 23(5):493-7.
 6. Kowalewski J, Brocki M, Dryjanski T, Zolyński K, Koktysz R. Pectus excavatum: increase of right ventricular systolic, diastolic, and stroke volumes after surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118(1):87-92
 7. Malek M, Berger D, Housh T, Marelich W, Coburn J, Beck T. Cardiovascular function following surgical repair of pectus excavatum: a metaanalysis. *Chest* 2006; 130(2):506-16.
 8. Kelly R, Shamberger R, Mellins R, Mitchell K, Lawson M, Oldham K, et al. Prospective multicenter study of surgical correction of pectus excavatum: design, perioperative complications, pain, and baseline pulmonary function facilitated by internet-based data collection. *J Am Coll Surg* 2007; 205(2):205-16.
 9. Quigley P, Haller J, Jelus K, Loughlin G, Marcus C. Cardiorespiratory function before and after corrective surgery in pectus excavatum. *J Pediatr* 1996; 128(5 Pt 1):638-43.
 10. Fonkalsrud E. Current management of pectus excavatum. *World J Surg* 2003; 27(5):502-8.
 11. Lawson M, Mellins R, Tabangin M, Kelly R, Croitoru D, Goretsky M, et al. Impact of pectus excavatum on pulmonary function before and after repair with the Nuss procedure. *J Pediatr Surg* 2005; 40(1):174-80.
 12. Kelly R, Obermeyer R, Nuss D. Diminished pulmonary function in pectus excavatum: from denying the problem to finding the mechanism. *Ann Cardiothorac Surg* 2016; 5(5):466-75.
 13. Kelly R, Goretsky M, Obermeyer R, Kuhn M, Redlinger R, Haney T, et al. Twenty-one years of experience with minimally invasive repair of pectus excavatum by the Nuss procedure in 1215 patients. *Ann Surg* 2010; 252(6):1072-81.
 14. Koumbourlis A, Stolar C. Lung growth and function in children and adolescents with idiopathic pectus excavatum. *Pediatr Pulmonol* 2004; 38(4):339-43.
 15. Jeong J, Ahn J, Kim S, Chun Y, Han K, Sim S, et al. Pulmonary function before and after the Nuss procedure in adolescents with pectus excavatum: correlation with morphological subtypes. *J Cardiothorac Surg* 2015; 10:37.
 16. Kubiak R, Habelt S, Hammer J, Häcker F, Mayr J, Bielek J. Pulmonary function following completion of Minimally Invasive Repair for Pectus Excavatum (MIRPE). *Eur J Pediatr Surg* 2007; 17(4):255-60.
 17. LoMauro A, Pochintesta S, Romei M, D'Angelo M, Pedotti A, Turconi A, et al. Rib cage deformities alter respiratory muscle action and chest wall function in patients with severe osteogenesis imperfecta. *PLoS One* 2012; 7(4):e35965. doi: 10.1371/journal.pone.0035965.
 18. Seddon P. Options for assessing and measuring chest wall motion. *Paediatr Respir Rev* 2015; 16(1):3-10.
 19. Obermeyer R, Cohen N, Kelly R, Ann M, Frantz F, McGuire M, et al. Nonoperative management of pectus excavatum with vacuum bell therapy: A single center study. *J Pediatr Surg* 2018; 53(6):1221-5.
 20. Redlinger R, Kelly R, Nuss D, Goretsky M, Kuhn M, Sullivan K, et al. Regional chest wall motion dysfunction in patients with pectus excavatum demonstrated via optoelectronic plethysmography. *J Pediatr Surg* 2011; 46(6):1172-6.
 21. Haller J, Kramer S, Lietman S. Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: a preliminary report. *J Pediatr Surg* 1987; 22(10):904-6.
 22. Swanson J, Avansino J, Phillips G, Yung D, Whitlock K, Redding G, et al. Correlating Haller Index and cardiopulmonary disease in pectus excavatum. *Am J Surg* 2012; 203(5):660-4.
 23. Lawson M, Mellins R, Paulson J, Shamberger R, Oldham K, Azizkhan R, et al. Increasing severity of pectus excavatum is associated with reduced pulmonary function. *J Pediatr* 2011; 159(2):256-61.e2.
 24. Castellani C, Windhaber J, Schober P, Hoellwarth M. Exercise performance testing in patients with pectus excavatum before and after Nuss procedure. *Pediatr Surg Int* 2010; 26(7):659-63.
 25. Redding G, Kuo W, Swanson J, Phillips G, Emerson J, Yung D, et al. Upper thoracic shape in children with pectus excavatum: impact on lung function. *Pediatr Pulmonol* 2013; 48(8):817-23.

Correspondencia: Dra. Celina Sienna.
 Correo electrónico: celinasienra@gmail.com