

34. Aortopexia más corrección de *pectus excavatum* en un lactante menor con traqueobroncomalacia. Seguimiento durante 16 meses. Reporte del caso

Sandra J. Moreno Lozano¹, Gustavo Adolfo Cuadros Mendoza², Gustavo

Adolfo Brochet Bayona³, José Antonio Matute Cárdenas⁴

RESUMEN E INTRODUCCIÓN

Describimos el caso de un niño con traqueomalacia severa sintomática, con apneas obstructivas y ALTE (por sus siglas del inglés Apparent life threatening event) recurrente, quien requería ventilación permanente con presión positiva para mantener la vía aérea permeable. Se analizó con un grupo interdisciplinario de especialistas locales, nacionales e incluso internacionales (cirujano de vía aérea pediátrica), y se llegó a la conclusión de que por tratarse de un caso de traqueomalacia y *pectus excavatum* severo con repercusión cardiopulmonar importante, el procedimiento más indicado era la aortopexia más corrección del *pectus excavatum*. La evolución en el postoperatorio fue adecuada y el paciente fue dado de alta después de 8 meses de hospitalización, sin episodios de apneas, ni agudización del síndrome broncoobstructivo y se encuentra ganando peso y talla adecuadamente; en la actualidad está en el mes 16 del postoperatorio. Se hizo búsqueda en la literatura y no se encontraron casos publicados en Colombia de corrección de *pectus excavatum* y cirugía desobstructiva de la vía aérea alta a esta edad, razón por la que se describe el nuestro.

ANTECEDENTES

El *pectus excavatum* es la anomalía congénita más frecuente de la pared torácica, constituye el 90% de estas deformidades. La mayoría de los casos son idiopáticos, secundarios a alteraciones en la formación del colágeno en el cartílago costal. Cuando los efectos fisiológicos de la deformidad exceden su efecto físico, se dispone de varias técnicas quirúrgicas para su corrección, aunque el momento y la edad para llevarla a cabo siguen siendo controversiales, más teniendo en cuenta el riesgo de complicaciones por la cirugía (1).

La traqueomalacia puede asociarse con laringomalacia y en algunos casos con broncomalacia (2,8). Los casos graves están asociados con apneas obstructivas importantes, hipoxemia y ALTE (, y requieren intervención inmediata para permeabilizar y estabilizar la vía aérea (2).

MATERIALES Y MÉTODOS

Descripción de un caso clínico y revisión de la literatura.

¹ Neumóloga Pediatra, Clínica Materno Infantil San Luis, Bucaramanga, Colombia. drsandrauis@yahoo.com.

² Médico general, Clínica Materno Infantil San Luis, Bucaramanga, Colombia. gustavocudrostavo@hotmail.com.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de 1 año y 1 mes de edad quien ingresó remitido de otra clínica, en donde se encontraba hospitalizado desde los 2 meses de vida por agudización de un síndrome broncoobstructivo persistente, secundario a secuelas de ventilación mecánica, displasia broncopulmonar y probable bronquiolitis obliterante. Presentaba estridor crónico severo, episodios graves de apneas obstructivas, ALTE y neumonías recurrentes, reflujo gastroesofágico severo y sospecha de microaspiraciones.

En la fibrobroncoscopia flexible se encontraron: traqueomalacia de los tercios proximal y medio y disminución del calibre del bronquio fuente izquierdo, por compresión extrínseca no pulsátil.

Al ingreso estaba polipneico, con retracciones supraesternales, intercostales y subesternales, *Pectus excavatum* severo, con diámetro antero-posterior del tórax disminuido, estridor inspiratorio; pulmones con roncus, movilización de secreciones y crepitos gruesos. Necesidad de sistema de oxígeno de alto flujo (FiO₂ 0,80) para mantener una adecuada SO₂.

Angiotac de tórax: *pectus excavatum* importante con índice de Haller de 4,2 (elevado), desviación significativa de las estructuras mediastinales hacia la izquierda, compresión extrínseca del bronquio fuente izquierdo y disminución de su calibre.

Se hicieron cirugía antirreflujo y gastrostomía sin mejoría de los episodios de apnea obstructiva severa, con hipoxemia e hipercapnia persistentes. Tuvo múltiples ingresos a la UCIP, su estado clínico fue con tendencia al empeoramiento, requiriendo ventilación mecánica no invasiva e incluso ventilación de alta frecuencia por progresión a falla respiratoria. Se decidió hacer de forma prioritaria cirugía desobstructiva de la vía aérea alta y corrección del *pectus excavatum*.

Se efectuaron aortopexia más corrección del *pectus excavatum*, mediante esternotomía media longitudinal, con la técnica de Ravitch modificada. La indicación quirúrgica se basó en el estado clínico del paciente, sus síntomas obstructivos graves de la vía aérea alta y la ventilación mecánica prolongada; cumplía los criterios para traqueostomía, pero no se consideró adecuada por el mal pronóstico posterior en pacientes con malacia severa. Además, los pacientes

con índice de Haller mayor de 2,4 tienen indicación quirúrgica por obstrucción importante de las estructuras mediastinales.

DISCUSIÓN

Antes de intentar cualquier intervención invasiva, es de particular importancia el tratamiento farmacológico óptimo de las enfermedades asociadas. Especialmente el tratamiento del síndrome broncoobstructivo, que causa variaciones

importantes de la presión intratorácica y empeoramiento del colapso de la tráquea y de los grandes bronquios con malacia (3). El tratamiento para el reflujo gastroesofágico disminuye la frecuencia y la gravedad de las recurrencias, pero no detiene la pérdida tardía del cartílago de soporte ni influye en la supervivencia (4).

Cuando las medidas anteriores no funcionan o se presentan exacerbaciones con mayor frecuencia, se puede intentar la utilización de CPAP (por sus siglas del inglés: Continuous positive airway pressure), que actúa como un estent neumático. La presión positiva reduce la resistencia pulmonar y el trabajo respiratorio, mantiene abierta la vía aérea y mejora el flujo espiratorio. Además, estabiliza al paciente y sirve como tratamiento puente hacia otras alternativas más específicas, como la inserción de estent en la vía aérea o la cirugía (5).

La meta del tratamiento quirúrgico es estabilizar la pared membranosa de la tráquea intratorácica, los bronquios fuentes y el bronquio intermedio. Con frecuencia se usa la traqueostomía para soporte de la vía aérea a largo plazo, particularmente si otros tratamientos han fallado, pero puede exacerbar la traqueomalacia por alteración de la función fisiológica de la glotis, impidiendo mantener la presión positiva de la vía aérea (2).

Las opciones quirúrgicas para la traqueomalacia severa incluyen la aortopexia, la resección segmentaria de la tráquea y su ferulización externa. La aortopexia tiene como objetivo tratar el colapso de la vía aérea por suspensión ventral de la tráquea. Se expone el arco aórtico a través de una esternotomía o una toracotomía anterior y se extirpa el timo, se colocan suturas en la unión del pericardio con el arco aórtico y en la adventicia del arco aórtico y luego se unen a la parte posterior del esternón. Así la aorta es traída hacia adelante y se forman uniones fibrosas entre ella

y la tráquea que aseguran que el frente de la pared de la tráquea sea retraído hacia adelante, abriendo la luz. Cuando no se obtiene mejoría satisfactoria de la luz de la vía aérea por aortopexia, la resección del segmento malácico puede ser curativa (2).

Torre y colaboradores (7), en una revisión de la literatura (125 artículos de los cuales 40 cumplieron los criterios de inclusión), concluyeron que más del 80% de los casos tratados con aortopexia mostraron mejoría clínica, con buenos resultados y menos complicaciones. El uso del estent traqueal se asoció con mayor porcentaje de falla y con morbilidad y mortalidad altas. Otros tratamientos de la traqueomalacia, el estent traqueal en particular, se asociaron con una mayor tasa de fracaso, morbilidad grave y mortalidad (7).

CONCLUSIONES

1. En los artículos revisados se encontró que 80% de los pacientes a quienes se les hizo aortopexia mostraron mejoría

clínica, con buenos resultados y menores complicaciones. El uso del estent traqueal se asoció con mayor porcentaje de falla y morbilidad y mortalidad altas.

2. Los casos descritos en la literatura muestran mejor respuesta a la aortopexia que a la cirugía de vía aérea o el uso del estent, puesto que intervenir una vía aérea malácica tiene el riesgo de fístulas en el postoperatorio y de difícil cicatrización, además del riesgo alto de migración del estent.

OBSERVACIONES

Por su complejidad y por la poca experiencia nacional y los pocos casos descritos en el mundo, se comentó el caso con otras instituciones de la ciudad y del país, con cirugía pediátrica, de tórax, cardiovascular y de vía aérea. Se encontraron series de casos en los que la técnica de la aortopexia ha mostrado mejores resultados y disminución de los episodios de apneas en el postoperatorio, incluso con menor riesgo de complicaciones y muerte comparada con el uso del estent o la cirugía de reconstrucción traqueal. Lo anterior buscando alternativas a una traqueostomía, teniendo en cuenta que se trataba de malacia proximal severa.

La técnica quirúrgica de la aortopexia más corrección del *pectus excavatum* se hizo mediante esternotomía media longitudinal. Se hicieron apertura del pericardio y resección subtotal del timo. Se liberaron la aorta ascendente, la transversa descendente proximal, los troncos supraaórticos y el tronco y las ramas pulmonares. Se hicieron sección y *clipaje* del ligamento ductal. Se efectuaron la aortopexia y la pexia del tronco pulmonar con puntos sueltos de Ethibond apoyados en teflón. Se corrigió el *pectus excavatum* severo resecando la unión condroesternal de la tercera a la séptima costillas preservando el lecho de los cartílagos. Se colocaron barras de titanio fijadas con alambres y tornillos en las caras posterior y anterior del esternón y las costillas. Se resecó el apéndice xifoides. Se hizo hemostasia. Se insertaron de tubos de drenaje en la pleura izquierda y el mediastino. Se hizo cierre del esternón con alambres, del tejido celular subcutáneo con Vycryl y de piel con Monocryl.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Koumbourlis AC. Pectus excavatum: pathophysiology and clinical characteristics. Paediatr Respir Rev. 2009 Mar;10(1):3-6.
2. McNamara VM, Crabbe DCG. Tracheomalacia. Paediatr Respir Rev. 2004 Jun;5(2):147-54.
3. Majid A, Fernández L, Fernández-Bussy S, Herth F, Ernst A. [Tracheobronchomalacia]. Arch Bronco-neumol. 2010 Apr;46(4):196-202.
4. Kandaswamy C, Balasubramanian V. Review of adult tracheomalacia and its relationship with chronic obstructive pulmonary disease. Curr Opin Pulm Med. 2009 Mar;15(2):113-9.

5. Carden KA, Boiselle PM, Waltz DA, Ernst A. Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults: an in-depth review. *Chest*. 2005 Mar;127(3):984–1005.
6. Ernst A, Majid A, Feller-Kopman D, Guerrero J, Boiselle P, Loring SH, et al. Airway stabilization with silicone stents for treating adult tracheobronchomalacia: a prospective observational study. *Chest*. 2007 Aug;132(2):609–16.
7. Torre M, Carlucci M, Spegiorin S, Elliott MJ. Aortopexy for the treatment of tracheomalacia in children: review of the literature. *Ital J Pediatr*. 2012 Jan;38:62.
8. Goyal V, Masters IB, Chang AB. Interventions for primary (intrinsic) tracheomalacia in children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012 Jan;10:CD005304