



UNIVERSIDAD DE SEVILLA

FACULTAD DE MEDICINA

DEPARTAMENTO DE BIOQUÍMICA MÉDICA Y BIOLOGÍA

MOLECULAR E INMUNOLOGÍA

TESIS DOCTORAL

Tolerancia al ejercicio y nivel de actividad física antes y después de la cirugía de corrección del pectus excavatum

Autora

Ana Paulina Gómez-Bastero Fernández

Directora

Virginia Almadana Pacheco

Tutor

Víctor Sánchez Margalet

Sevilla, 9 de febrero de 2021

**“No siempre podemos hacer grandes cosas...
pero sí podemos hacer pequeñas cosas con gran amor”**

Madre Teresa de Calcuta



Dña. VIRGINIA ALMADANA PACHECO, Doctora en Medicina y D. VÍCTOR SÁNCHEZ MARGALET, Catedrático y Director del Dpto. de Bioquímica Médica y Biología Molecular e Inmunología de la Universidad de Sevilla

CERTIFICAN:

Que el trabajo **“Tolerancia al ejercicio y nivel de actividad física antes y después de la cirugía de corrección del pectus excavatum”** ha sido realizado bajo nuestra dirección por la Licenciada en Medicina y Cirugía Dña. ANA PAULINA GÓMEZ-BASTERO FERNÁNDEZ, reuniendo las condiciones para ser leída y defendida como tesis para optar el grado de Doctora en Medicina por la Universidad de Sevilla.

Para que conste y a los efectos oportunos, expedimos la presente certificación en Sevilla, a 9 de febrero de 2021.

Fdo: Dra. Virginia Almadana Pacheco

Fdo: Prof. Dr. Víctor Sánchez Margalet

AGRADECIMIENTOS

A mi directora de tesis y amiga, siempre ha hecho que aprender juntas sea algo entusiasmante y divertido; y que entre trabajo y trabajo haya grandes momentos de complicidad.

A mis compañeros de trabajo que hacen que en el día a día saquemos más de una sonrisa. Especialmente a Agustín, por su calidad crítica y humana, enseñándome a no “dormirme” y la importancia de mantener un buen equipo.

A mi hermana, por acompañarme y ser referente en mi vida tanto profesional como personal.

A mis padres, que son mi modelo de esfuerzo y compromiso, con gran dedicación y cariño a sus profesiones y vocaciones.

A mi marido, Rafa, por su motivación y actitud positiva, caminando a mi lado en el amor con un pizca de buen humor. Y a mis hijos: Ana, Rafa y Miguel; por su amor incondicional que hacen que cada día me esfuerce por ser mejor.

Y finalmente, a Dios, por quererme tal y como soy.

RESUMEN

El pectus excavatum (PE) es una deformidad de la pared torácica caracterizada por una depresión esternal, sin un consenso claro sobre el grado de alteraciones fisiológicas como consecuencias de la misma. Aunque hay evidencias en la literatura de alteraciones principalmente en relación con el esfuerzo, los efectos fisiológicos del PE y su posterior resolución tras la corrección en relación con la intolerancia al ejercicio son objeto de controversia, realizándose diferentes revisiones sistemáticas y meta-análisis con el fin de valorar los principales cambios cardiopulmonares tras la cirugía de corrección del PE.

Por otro lado, hay aspectos que muy pocos estudios recogen en la valoración de pacientes con PE como es la actividad física (AF), a tener en cuenta para minimizar los sesgos de confusión en la interpretación de la intolerancia al ejercicio. Dicha AF no se correlaciona con los hallazgos en las pruebas de esfuerzo cardiopulmonar, debiendo ser valorada tras la corrección del PE.

Así también, el impacto en la calidad de vida tanto en la esfera física como psicosocial de dicha deformidad mejora tras la intervención, aunque no se ha relacionado con la severidad del PE.

En base a lo anterior, se pretendió valorar la influencia en la tolerancia al esfuerzo antes y después de la cirugía de corrección mediante la realización de pruebas de esfuerzo cardiopulmonar máximas (PECP) y submáximas (PEsubmáx), y su correlación con el nivel de AF mediante cuestionarios específicos y el uso de holter de AF; así como el impacto de la cirugía en la calidad de vida de los pacientes.

Para ello, se llevó a cabo un estudio de cohortes observacional, longitudinal y prospectivo, de la práctica clínica habitual, con inclusión consecutiva de pacientes que fueron derivados desde el Servicio de Cirugía Torácica al Servicio de Neumología del Hospital Virgen Macarena de Sevilla para valoración prequirúrgica previa a cirugía de corrección entre enero de 2012 y julio de 2015.

Se incluyeron a todos los pacientes con PE \geq de 14 años a los que se les planteó intervención quirúrgica de corrección que aceptaron participar en el estudio. Se excluyeron a pacientes con enfermedad respiratoria concomitante (fibrosis quística, asma

bronquial y discinesia ciliar primaria), imposibilidad de realizar o comprender las indicaciones de cualquiera de las exploraciones indicadas o negativa a participar en el estudio.

Se realizaron dos visitas: una primera visita basal o pre-quirúrgica y una segunda visita a partir de los 3 meses de la cirugía (en el caso que la intervención realizada fuese mediante la técnica de Nuss, la segunda visita o postquirúrgica se realizó a partir de los 3 meses del segundo tiempo de la cirugía de corrección). La elección de una técnica u otra dependió de las características de la deformidad en cuanto a la asimetría de la misma, edad, etc.; a decisión de los cirujanos torácicos que realizaron dicha intervención, siguiendo siempre los mismos criterios.

En cada visita, se valoró la intolerancia al ejercicio mediante la realización de PECP y PEsúbmáx, la medición de la AF mediante un cuestionario específico: *International Physical Activity Questionnaire* (IPAQ) y el uso de un holter de AF o acelerómetro durante una media de 3-5 días de la semana; y la calidad de vida relacionada con la salud se midió mediante cuestionario *European Quality of Life-5 Dimensions* (EQ-5D) así como cuestionario específico Nuss modificado para adultos, *Nuss Questionnaire modified for Adults* (NQ-mA).

Finalmente se incluyó una población de 19 PE, donde algo más de la mitad presentaban síntomas en relación con el PE (n=12, 63%), principalmente intolerancia al esfuerzo (57,9% de los casos). La presencia de comorbilidades asociadas al PE fue casi inexistente salvo en el caso de un paciente con diagnóstico de síndrome de Marfan.

El 84,2% de los PE se intervino mediante la técnica de Nuss, y el porcentaje restante (15,8%) se realizó mediante la técnica de Ravitch o procedimiento cerrado; presentándose complicaciones postquirúrgicas en el 15,8% de los casos sin diferencias estadísticamente significativas entre ambos procedimientos quirúrgicos.

Nuestra población presentó una media basal de consumo de oxígeno a esfuerzo máximo (VO_2 máx) frente a su teórico en torno al 65%, con valores medio de consumo de oxígeno a esfuerzo máximo corregido por el peso (VO_2 máx/kg) según la clasificación de gravedad de la limitación en leve o sin ninguna limitación (30,6 mL/min/kg; IC95% = [27,2 – 34]). Observándose una mejoría tras la cirugía estadísticamente significativa de los parámetros de VO_2 máx, en valores absolutos ($p=0,002$) y en porcentajes (70,1%; IC95% = [62,8 –

77,4]; $p=0,04$); así como de VO_2 máx/kg (33,5 mL/min/kg; IC95% = [30,3 – 36,7]; $p=0,01$). Otros valores como el consumo de oxígeno al alcanzar el umbral de lactato (VO_2 lat) y el pulso de oxígeno (O_2 /HR), también mejoraron tras la cirugía de corrección (VO_2 lat: 42,8%; IC95% = [38,6 – 46,9] versus 60,2%; IC95% = [54,6 – 65,7]; $p=0,00$) (O_2 /HR: 75,5 %; IC95% = [62,7 – 88,3] versus 91,3 %; IC95% = [76,1 – 106,5]; $p=0,012$).

En la PEsubmáx hubo un incremento en el tiempo de duración de la misma (T_{LIM}) tras la corrección quirúrgica, siendo clínica y estadísticamente significativo (510,9 segundos; IC95% = [430,4 – 591,4] versus 616,7 segundos; IC95% = [523,8 – 709,6]; $p=0,004$).

Los hábitos de AF de nuestra población fueron concordantes entre los datos recogidos mediante cuestionario y holter de AF; con predominio de AF sedentarias y leves, como andar, frente a AF de moderada y alta intensidad. Y no presentaron cambios estadísticamente significativos tras la cirugía de corrección del PE.

En cuanto a la calidad de vida, se obtuvieron resultados aceptables de manera basal tanto con el cuestionario EQ-5D como con el cuestionario NQ-mA, donde el mayor impacto fue en la esfera psicosocial (imagen corporal principalmente) frente al componente físico. Dichas puntuaciones mejoraron significativamente en la visita de valoración postquirúrgica.

Las pruebas de función pulmonar en reposo así como la valoración cardiaca mediante electrocardiograma y ecocardiograma presentaron parámetros dentro de la normalidad previos a la cirugía, y sin cambios tras la misma.

En conclusión, los pacientes con PE presentaron alteraciones cardiopulmonares leves principalmente evidenciadas durante el esfuerzo; con una mejora tras la cirugía de corrección en la tolerancia al ejercicio medida mediante pruebas de esfuerzo cardiopulmonar máxima y, fundamentalmente, submáxima, independientemente de los hábitos de AF que realizaban los pacientes. Así, como una mejora en la calidad de vida de los pacientes con PE tras la intervención, con un mayor impacto en la esfera psicosocial.

Palabras clave: tolerancia al ejercicio, actividad física, calidad de vida, pectus excavatum, cirugía de corrección.

ÍNDICE GENERAL

ÍNDICE DE CONTENIDOS.....	xvi
ANEXOS.....	xviii
LISTA DE ABREVIATURAS.....	xix
ÍNDICE DE FIGURAS.....	xxi
ÍNDICE DE TABLAS.....	xxii

ÍNDICE DE CONTENIDOS

1. INTRODUCCION.....	3
1.1. Pectus excavatum	3
1.2. Indicaciones y tecnicas quirurgicas	6
1.3. Alteraciones cardiopulmonares e intolerancia al ejercicio.....	10
1.4. Alteraciones cardiopulmonares tras la correccion quirurgica	14
1.5. Actividad fisica	22
1.6. Calidad de vida	23
2. HIPOTESIS Y OBJETIVOS DEL ESTUDIO	29
3. MATERIAL Y METODO.....	33
3.1. Poblacion de estudio.....	33
3.2. Criterios de inclusion	33
3.3. Criterios de exclusion.....	33
3.4. Tamaño muestral.....	33
3.5. Aspectos eticos	34
3.6. Diseño del estudio	34
3.7. Variables analizadas	39
3.8. Analisis estadistico.....	45
3.9. Agencias financiadoras	46
3.10. Conflictos de intereses.....	46
4. RESULTADOS.....	49
4.1. Poblacion.....	49
4.2. Prueba de esfuerzo maximo y submaximo.....	52
4.3. Actividad fisica	59
4.4. Calidad de vida.....	61

4.5. Otras variables.....	65
4.6. Correlaciones de las características generales con la PECP y PEsúbmax	67
5. DISCUSION.....	73
5.1. Variables principales: prueba de esfuerzo máximo y submáximo	73
5.2. Actividad física	75
5.3. Calidad de vida.....	76
5.4. Otras variables.....	76
5.5. Limitaciones del estudio.....	77
6. CONCLUSIONES.....	81
7. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	85

ANEXOS

ANEXO I: Hoja de informacion al paciente y consentimiento informado	97
ANEXO II: Aceptacion del Comite Etico.....	101
ANEXO III: Escala de Disnea de la Medical Research Council modificada.....	102
ANEXO IV: Cuestionario European Quality of Life-5 Dimensions.....	103
ANEXO V: Cuestionario Nuss modificado para adultos.....	104
ANEXO VI: Cuestionario Internacional de Actividad Fisica	105

LISTA DE ABREVIATURAS

- AF:** actividad física
- AT:** umbral de lactato o láctico
- CO₂:** dióxido de carbono
- DLCO:** difusión de monóxido de carbono
- DLCO/VA:** difusión de monóxido de carbono corregida por el volumen alveolar
- DS:** desviación estándar
- ECG:** electrocardiograma
- EPOC:** enfermedad pulmonar obstructiva crónica
- EQ-5D:** cuestionario *European Quality of Life-5*
- EVA:** escala visual analógica
- FEV₁:** volumen espiratorio forzado en el primer segundo
- FEV₁/FVC:** relación entre volumen espiratorio forzado en el primer segundo y la capacidad vital forzada
- FVC:** capacidad vital forzada
- FEVD:** fracción de eyección del ventrículo derecho
- HR:** frecuencia cardíaca
- IC95%:** intervalo de confianza al 95%
- IMC:** índice de masa corporal
- IPAQ:** *International Physical Activity Questionnaire*
- mMRC:** *Medical Research Council* modificada
- NQ-mA:** *Nuss Questionnaire modified for Adults*
- OEP:** pletismografía optoelectrónica
- O₂/HR:** pulso de oxígeno a esfuerzo máximo
- PE:** pectus excavatum
- PECP:** prueba de esfuerzo cardiopulmonar máxima
- PEEQ:** *Pectus Excavatum Evaluation Questionnaire*
- PEsubmáx:** pruebas de esfuerzo submáximo
- pox:** pulsioximetría
- PSI:** *Pectus Severity Index*
- RER:** cociente de intercambio respiratorio
- SEPAR:** Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica

SSQ: *Single Step Questionnaire*

TAC: tomografía axial computarizada

TAPSE: *tricuspid annulus plane systolic excursion*

TLC: capacidad pulmonar total

T_{LIM}: tiempo de duración de la prueba de esfuerzo submáximo

VE: ventilación minuto

VE máx: ventilación minuto a esfuerzo máximo

VE/VVM: relación entre la ventilación minuto y la ventilación voluntaria máxima

VO₂ máx: consumo máximo de oxígeno a esfuerzo máximo

VO₂ máx/kg: consumo máximo de oxígeno a esfuerzo máximo corregido por el peso

VO₂ lat: consumo de oxígeno al alcanzar el umbral de lactato

VO₂/VCO₂: relación entre el consumo de oxígeno y la producción de dióxido de carbono

VO₂/W: eficiencia: relación entre VO₂ y la carga ó potencia

VR: volumen residual

VR/TLC: relación entre el volumen residual y la capacidad pulmonar total

VS: volumen sistólico

VVM: ventilación voluntaria máxima

VVM%: valor de la ventilación minuto a esfuerzo máximo como porcentaje del valor de la ventilación voluntaria máxima

W: carga ó potencia de trabajo

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Cálculo del índice de Haller ó índice de severidad del pectus (PSI) mediante TAC	4
Figura 2. Técnica de Ravitch modificada	7
Figura 3. Técnica de Nuss	8
Figura 4. Técnica de Nuss	9
Figura 5. Meseta en el panel VO_2/VCO_2	12
Figura 6. Determinación del umbral de lactato mediante método de V-slope.....	12
Figura 7. Prueba de esfuerzo cardiopulmonar comparando HR y O_2/HR en pacientes con PE sintomáticos antes y después de la cirugía.....	18
Figura 8. Prueba de esfuerzo cardiopulmonar comparando VO_2 y VCO_2 en pacientes con PE sintomáticos	18
Figura 9. Cronograma del estudio.	37
Figura 10. Flujograma de la población del estudio	49
Figura 11. Evolución de VO_2 máx, VO_2 máx/kg y VO_2 lat en la población final. .	56
Figura 12. Evolución de O_2/HR en la población final.....	57
Figura 13. Cambios en VE y VE/VVM en la población final	57
Figura 14. Cambios en T_{LIM} de la PEsubmáx en la población final.	58
Figura 15. Dimensiones del cuestionario EQ-5D de la población incluida en el estudio antes y después de la cirugía de corrección, nivel de gravedad: “no (tengo) problemas”.	62
Figura 16. Escala visual analógica del cuestionario EQ-5D de la población incluida en el estudio antes y después de la cirugía de corrección.....	63
Figura 17. Índice de salud para las 5 dimensiones y para la escala visual analógica del cuestionario EQ-5D de la población incluida en el estudio antes y después de la cirugía de corrección.	63
Figura 18. Componentes psicosocial y físico del cuestionario NQ-mA de la población incluida en el estudio antes y después de la cirugía de corrección	65

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Síntomas más frecuentemente referidos por los pacientes con PE	5
Tabla 2. Principales estudios que analizan los cambios cardiopulmonares durante el esfuerzo en pectus excavatum tras la cirugía de corrección	20
Tabla 3. Procedimientos a realizar en cada una de las visitas.....	38
Tabla 4. Variables demográficas, antropométricas y funcionales respiratorias en la visita basal	51
Tabla 5. Complicaciones postquirúrgicas de la población final.....	52
Tabla 6. Evolución de las variables de la PECP tras la cirugía de corrección de la población final.....	54
Tabla 7. Cambios en los niveles de AF mediante holter tras la cirugía de corrección en el subgrupo de pacientes en los que se realizó medición de AF mediante acelerómetro.....	60
Tabla 8. Cambios en los niveles de actividad física mediante cuestionario específico (IPAQ) tras la cirugía de corrección en la población final	61
Tabla 9. Calidad de vida mediante el cuestionario NQ-mA	64
Tabla 10. Cambios clínico-funcionales y electro/ecocardiográficos tras la cirugía de corrección en la población final.....	66
Tabla 11. Coeficientes de correlación para VO ₂ máx/kg	68
Tabla 12. Coeficientes de correlación para T _{LIM}	69

INTRODUCCIÓN

1. INTRODUCCIÓN

1.1. Pectus excavatum

El pectus excavatum (PE) ó “tórax en embudo” es una deformidad de la pared torácica caracterizada por una depresión esternal que típicamente comienza por la porción media del manubrio y progresa hacia el interior a través del proceso xifoideo.

Supone el 80-90% de las deformidades congénitas de la pared torácica con una incidencia aproximadamente de 1:300/400 nacidos vivos, siendo más prevalente en varones frente a mujeres (3-5:1), y tiene su máxima expresión durante la adolescencia (1).

El PE es normalmente esporádico, aunque puede asociarse en un 30% de los casos con diversas entidades: patologías del tejido conectivo (particularmente el síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers Danlos y la osteogénesis imperfecta), así como enfermedades neuromusculares como la atrofia muscular espinal. También puede verse en una variedad de alteraciones genéticas: síndrome de Noonan, síndrome de Turner y en la neoplasia endocrina múltiple tipo 2b (1).

Así, el incremento de la prevalencia del PE en alteraciones del tejido conectivo sugiere la posibilidad de que este esté causado por un desarrollo anómalo del crecimiento del cartílago. Concretamente, algunos autores proponen como hipótesis que la deformidad es el resultado de alteraciones de la remodelación del cartílago debido a un desequilibrio entre genes promotores del crecimiento y genes inhibidores del mismo. En concreto, se han relacionado genes como el gen fibrilina1 con el desarrollo de PE en el síndrome de Marfan ó los genes de la vía RasMAPK en el síndrome de Noonan; y aunque aproximadamente el 40% de los PE esporádicos tienen uno o más miembros de su familia con pectus, sin embargo, no se han descrito genes específicos en estos casos. Además, analizando la anatomía patológica de las muestras cartilaginosas de los pacientes con PE se encontraron que eran normales (2).

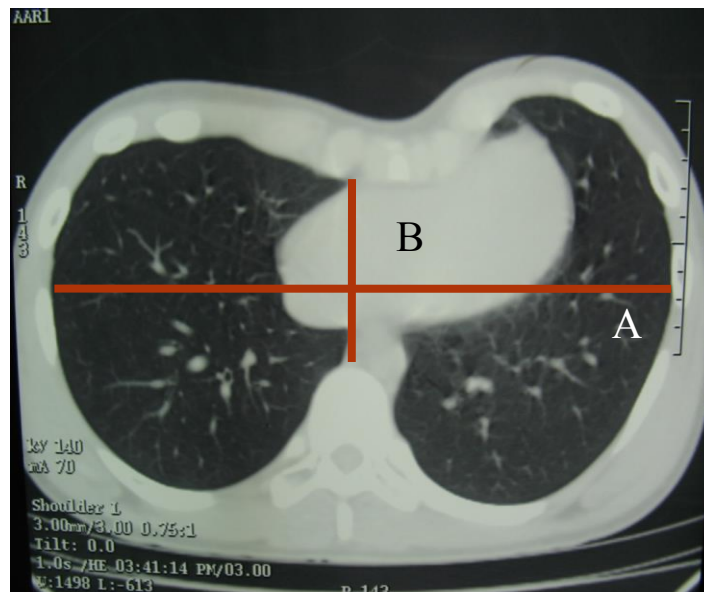


Figura 1. Cálculo del índice de Haller ó índice de severidad del pectus (PSI) mediante TAC: dividiendo el ancho interno del tórax en su diámetro mayor (A) por la distancia entre la superficie posterior del esternón y la anterior de la columna vertebral (B).

El impacto fisiológico del PE ha generado mucho debate; no existiendo todavía, a pesar de numerosas publicaciones, consenso sobre el grado de alteraciones fisiológicas que son consecuencia del PE.

La relevancia clínica del PE depende de tres aspectos fundamentales:

- La severidad de la deformidad de la pared torácica,
- La morbilidad cardiopulmonar, y
- El impacto psicosocial de la deformidad.

Así, mediante la tomografía axial computarizada (TAC) de tórax es posible determinar la severidad del PE y su repercusión sobre los pulmones, corazón y grandes vasos; pudiendo revelar claramente cualquier compresión o desplazamiento cardíaco (3). Para ello, se realiza el cálculo del índice de Haller o *Pectux Severity Index* (PSI) (Figura 1). Siendo considerado normal un PSI hasta 2,5 (4, 5). Por regla general, un índice > 3,25 es considerado como severo; y aunque en algunos estudios se ha visto que el PSI no se correlaciona necesariamente con la gravedad de los síntomas (6); si se ha asociado un PSI

más elevado con mayor alteración cardiopulmonar (7). De esta manera, recientes estudios valoran mediante cardiorresonancia magnética y prueba de esfuerzo cardiopulmonar que PE con un PSI > 3,25 presentan alteraciones cardiopulmonares: diferencias en el pulso de oxígeno a esfuerzo máximo (O₂/HR) (p=0,01), en el pulso de oxígeno al llegar al umbral láctico (p = 0,017) y en la frecuencia cardiaca al alcanzar dicho umbral (p=0,015) (8).

Muchos pacientes pueden estar asintomáticos durante la infancia, comenzando a experimentar síntomas al entrar en la adolescencia o edad adulta. Esto puede ser debido a un empeoramiento del defecto, a un aumento del ejercicio y la actividad física, o por aumento de la rigidez de la pared anterior del tórax (9, 10).

Los síntomas más frecuentemente asociados con PE incluyen disnea, fatiga, molestias torácicas y palpitaciones, a menudo en relación a ejercicios leves que limitan la tolerancia al esfuerzo (3) (Tabla 1).

Tabla 1. Síntomas más frecuentemente referidos por los pacientes con PE

<ul style="list-style-type: none">• Disnea a ejercicios leves• Pérdida progresiva de la resistencia• Incapacidad para mantener mismo nivel de ejercicio que personas de su edad• Dolor torácico• Fatiga progresiva• Palpitaciones• Taquicardia	<ul style="list-style-type: none">• Sibilantes inducidos por el ejercicio• Frecuentes infecciones del tracto respiratorio superior• Fácil fatigabilidad• Mareos / desmayos• Intolerancia al ejercicio• Preocupación estética con afectación psicológica
--	--

Sin embargo, a pesar de múltiples estudios en los que se ha evaluado la repercusión cardiaca y pulmonar del PE, no hay resultados concluyentes que demuestren de forma coherente que las alteraciones fisiopatológicas se correlacionen con la gravedad de los síntomas en estos pacientes (6).

De tal modo, para valorar a los pacientes con PE, en primer lugar se lleva a cabo una evaluación visual del defecto haciendo hincapié en la simetría, profundidad (hundimiento > 25mm); si ésta es parcial o total; con cifosis o escoliosis asociada; u asociación a otras patologías (síndrome de Marfan, síndrome de Noonan, síndrome de Turner, osteogénesis imperfecta o síndrome de Poland).

En aquellos casos con PE moderado-grave que además sugieran la existencia de un compromiso cardiorrespiratorio deben ser evaluados mediante: pruebas de función pulmonar, ecocardiograma, electrocardiograma, e incluso pruebas de esfuerzo cardiopulmonar (que tienen más sensibilidad para detectar la presencia de alteraciones cardiopulmonares).

1.2. Indicaciones y técnicas quirúrgicas

La edad óptima para la corrección quirúrgica es al inicio de la pubertad: de los 11 a los 13 años, ya que el cartílago es suficientemente flexible para la remodelación y suficientemente maduro como para reducir el riesgo de recurrencia durante el período de crecimiento (3).

Aunque la cirugía en adultos también tiene buenos resultados especialmente en PE simétricos y tórax poco rígidos; no obstante, está descrita una mayor incidencia de complicaciones que con los pacientes pediátricos (11,12).

En este sentido, la corrección quirúrgica está claramente indicada en los casos sintomáticos independientemente de la edad. Mientras que a los pacientes asintomáticos, se considera que puede haber indicación quirúrgica si coexisten dos o más de los siguientes criterios (13):

- Índice de Haller (PSI) mediante TAC > 3,25
- Anomalías cardíacas: compresión o desplazamiento cardíaco, prolapso de la válvula mitral, soplo o alteraciones en la conducción.
- Alteración funcional restrictiva en las pruebas de función pulmonar

- Recidiva o fallo en la reparación quirúrgica previa del PE
- Otras indicaciones relativas serían la constatación del empeoramiento progresivo del hundimiento en controles periódicos y una preocupación importante sobre el aspecto estético que implique repercusión psicológica sobre el paciente.

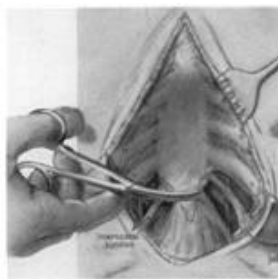
En los casos que no se consideran candidatos a la corrección quirúrgica inicialmente, en especial aquellos de corta edad, se recomienda seguimiento periódico.

Para corregir quirúrgicamente el PE existe una variedad de procedimientos que han sido usados con éxito. Actualmente los dos métodos más comunes son la técnica modificada de Ravitch o procedimiento abierto, mediante toracotomía; y la técnica de Nuss, en la que se realiza un abordaje mínimamente invasivo o cerrado (videotoracoscopia).

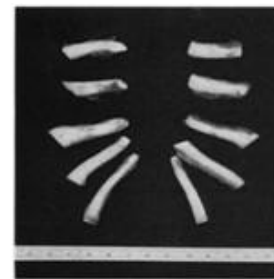
La cirugía clásica de corrección del PE ha sido durante muchos años la técnica de Ravitch, descrita en los años 40 (14) (Figura 2) y que posteriormente se ha ido modificando. Este procedimiento solucionaba el problema en la mayor parte de casos, sin embargo, requiere de una incisión amplia, la exéresis de los cartílagos deformes y las subsecuentes osteotomías, con un tiempo quirúrgico prolongado (15).



Resección cartílagos



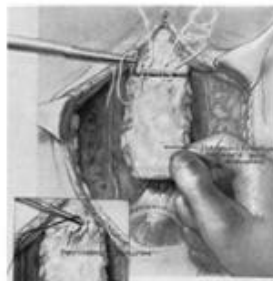
Separación del xifoide



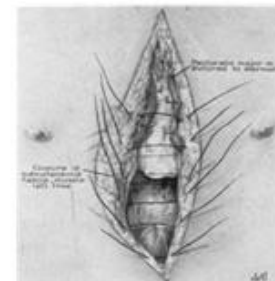
Cartílagos costales



Osteotomía esternal



Osteosíntesis



Sutura músculo pectoral

Figura 2. Técnica de Ravitch modificada (cirugía abierta) (14).

Quedando relegada en la actualidad para adultos, tórax rígidos, formas mixtas, complejas o muy asimétricas.

En contraposición, la técnica de Nuss es un procedimiento mínimamente invasivo lo que la convierte en la más utilizada actualmente. Fue introducida por Donald Nuss a partir de 1998 (16). Consiste en la colocación de una barra subesternal cóncava que pasa por detrás del esternón, y posteriormente se gira quedándose en una posición convexa para así elevar el esternón hacia afuera (17). (Figura 3, 4). En casos en que la deformidad sea muy importante y en los pacientes con síndrome de Marfan, a veces es conveniente colocar 2 barras (18). El principio fundamental sobre el que se basa es que con la barra in situ a lo largo de 2-3 años se produce una remodelación de la malformación torácica (similar a lo que ocurre con los tratamientos ortodóncicos), y que se consolida definitivamente (19).

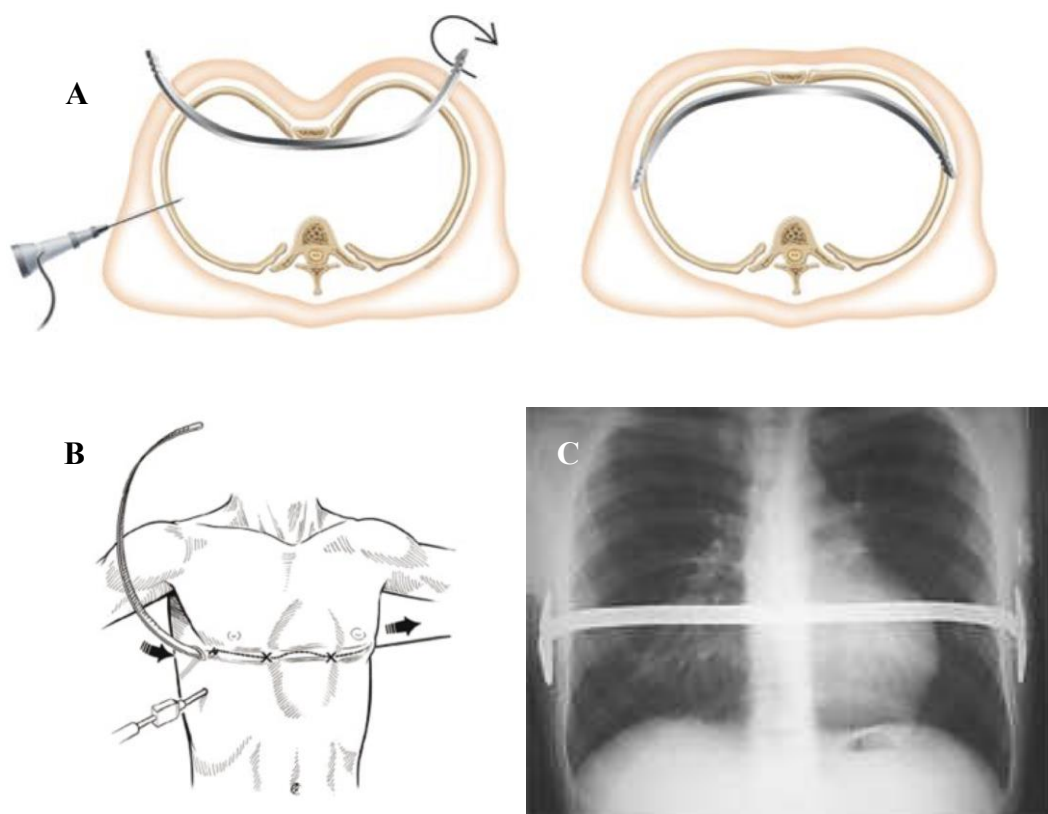


Figura 3. Técnica de Nuss (procedimiento mínimamente invasivo o cirugía cerrada).

A y B: Dibujo esquemático mostrando la colocación de la barra mediante la técnica de Nuss. C: Radiografía de tórax mostrando la barra colocada tras la cirugía de corrección mediante la técnica de Nuss.

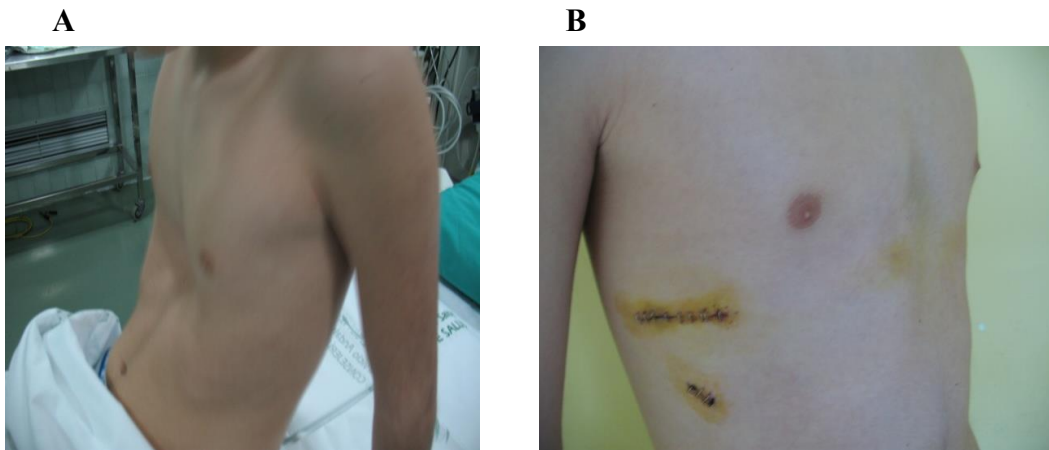


Figura 4. Técnica de Nuss (procedimiento mínimamente invasivo o cirugía cerrada).

Fotografías antes (A) y después (B) de la intervención de corrección de Nuss.

Las ventajas de la técnica de Nuss incluyen evitar una incisión de la pared torácica anterior, la resección de los cartílagos costales y una osteotomía esternal, gracias a la toracoscopia con abordaje mínimamente invasivo, sólo precisando recolocación en un 5 a 7% de los casos (20).

Sin embargo, según revisiones de la literatura ninguna de las dos técnicas (Ravitch y Nuss) ha demostrado ser superior a la otra en términos de complicaciones y resultados (21).

En una serie de casos publicada tras 10 años de experiencia con la técnica de Nuss en 12 centros nacionales (22) observan que aproximadamente un 30,6% presentan complicaciones tras la primera intervención, siendo las más frecuentes la presencia de seroma en la herida quirúrgica (11,4%), desplazamiento de la barra (5,3%), dolor postoperatorio que precisa la extracción precoz de la barra (2%), neumotórax (2%), derrame pleural (1,3%) e infección de la herida, con una recurrencia del 1,3%. Resultados similares a los descritos en la literatura (19, 20).

Existen otras técnicas quirúrgicas aunque con mucho menor uso en la práctica clínica: el imán esternal, un sistema que permite la tracción esternal mediante la atracción magnética de dos imanes, uno unido al esternón y otro externo; el implante de prótesis de silicona, que mejora el aspecto del tórax sin modificar el plano óseo; y el pectus up o taulinoplastia, procedimiento en el cual se coloca una placa anclada al esternón que lo tracciona y corrige

su hundimiento sin necesidad de entrar en la cavidad torácica. También se han llevado a cabo otras medidas terapéuticas como la campana de succión externa, mediante la aplicación de un sistema de vacío sobre la zona del defecto para reducir la depresión esternal, pudiendo realizarse como terapia única o como coadyuvante de la cirugía (23, 24).

1.3. Alteraciones cardiopulmonares e intolerancia al ejercicio

En el examen físico de los pacientes con PE puede auscultarse un soplo sistólico, que se corresponden con alteraciones en la ecocardiografía como: la presencia de un prolapso de la válvula mitral y/o tricúspide puede darse hasta en el 25% de los pacientes, pudiendo aumentar dicho porcentaje con la edad (25); aortopatía de Marfan; derrame pericárdico; y otras anomalías en relación con cardiopatías congénitas (26).

También está descrita la presencia de arritmias incluyendo el bloqueo de rama derecha del haz de His, el bloqueo auriculoventricular de primer grado, y el síndrome de Wolff Parkinson-White (3).

Por otro lado, estudios más recientes que valoran la función cardíaca mediante otras técnicas como la cardiorresonancia magnética, demuestran que pacientes con PE, particularmente aquellos con compresión que afecta al ventrículo derecho y al surco auriculoventricular, manifiestan diversas anomalías cardíacas que se relacionan principalmente con el esfuerzo, la inspiración y la función diastólica (27); así como diferencias en los parámetros cardiopulmonares, principalmente en aquellos con $PSI > 3,25$ (8).

En cuanto a los parámetros de función pulmonar, podemos encontrar un patrón restrictivo secundario a la deformidad aunque la mayoría de los pacientes con PE tienen una función pulmonar normal. Sin embargo, el volumen residual (VR) y su relación con la capacidad pulmonar total (VR/TLC) medidos mediante pletismografía pueden estar incrementados, en ausencia de obstrucción bronquial. Estas alteraciones en el patrón funcional respiratorio pueden ser debidas a la rigidez de la caja torácica que ocasiona una disminución de la *compliance* de la pared lo que provoca un trabajo respiratorio

umentado sobre todo al esfuerzo (28).

Las investigaciones acerca de las causas de la intolerancia al ejercicio y si la corrección quirúrgica corrige esta limitación en los casos de PE muestran resultados controvertidos (29, 30, 31). Y aunque las pruebas de función pulmonar y evaluación cardiaca mediante mediciones en reposo pueden ser normales, no podemos excluir la posibilidad de una limitación cardiopulmonar durante el ejercicio. En este sentido, las pruebas de esfuerzo cardiopulmonar son las más sensibles para detectar y distinguir entre una limitación al ejercicio de origen cardiovascular, ventilatoria, o por desacondicionamiento en la evaluación de los pacientes con PE (32); ya que durante las pruebas de esfuerzo se evalúa la interacción entre los sistemas cardiaco y pulmonar, existiendo correlación entre el grado de alteración y la gravedad del defecto (8).

Por lo general, en personas sanas y activas, la tolerancia al ejercicio está limitada por el sistema cardiovascular, manteniéndose una reserva respiratoria importante (33, 34). Y el mantener un ejercicio de alta intensidad está basado principalmente en los siguientes parámetros aeróbicos: VO_2 máx (consumo máximo de oxígeno a esfuerzo máximo), VO_2 lat (consumo de oxígeno al alcanzar el umbral de anaerobiosis o lactato) y VO_2/W (eficiencia) medidos mediante una prueba de esfuerzo máximo, así como el tiempo para alcanzar el VO_2 máx mediante una prueba de esfuerzo submáximo. (4).

En cuanto a los valores de VO_2 máx en individuos sanos se consideran normales cuando son $> 80\%$ del teórico, describiéndose en la literatura valores $< 55\%$ del teórico en pacientes con PE que mantenían un nivel de actividad regular (4, 35). Por otra parte, la representación gráfica de los valores de VO_2 frente a la producción de dióxido de carbono (CO_2), en lugar de presentar una línea ascendente en ambas variables, que es la respuesta normal al ejercicio; los pacientes con PE suelen presentar una meseta como se muestra en la Figura 5.

El umbral de lactato o láctico (AT) es la tasa de la carga/potencia (W) o VO_2 a partir de la cual se establece una acidosis metabólica y se producen cambios asociados en el intercambio gaseoso (33). El AT se puede determinar por diferentes métodos, uno de ellos es el método *V-slope* (Figura 6). Los valores de AT se informan en términos de consumo de oxígeno (VO_2 lat) similar a VO_2 máx (mL/min y en porcentaje frente a su teórico). VO_2 lat en individuos sanos está en torno al 50-60%, mientras que en poblaciones con

patología cardiopulmonar, este valor es a menudo igual o menor al 40% (91). Malek et al. (4) describe valores < 39% en PE con actividad física regular y PSI > 4.

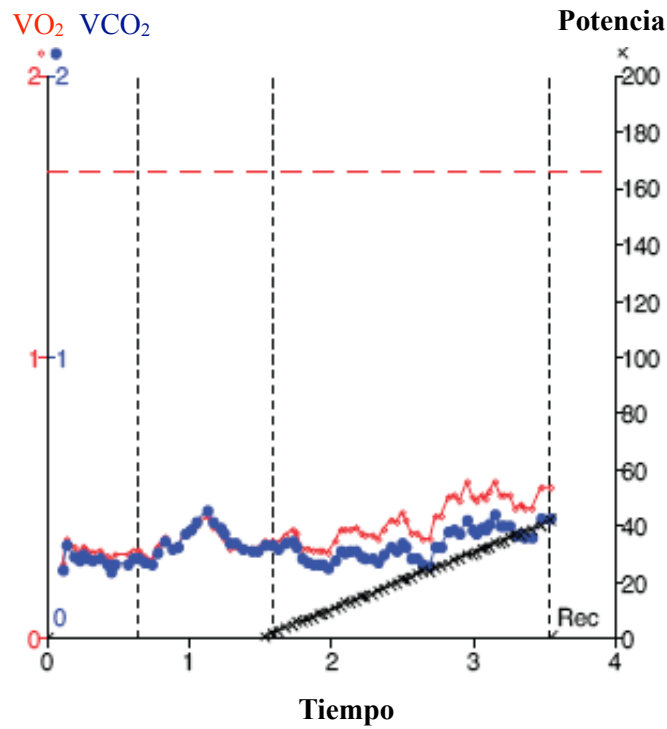


Figura 5. Meseta en el panel VO₂/VCO₂ (4)

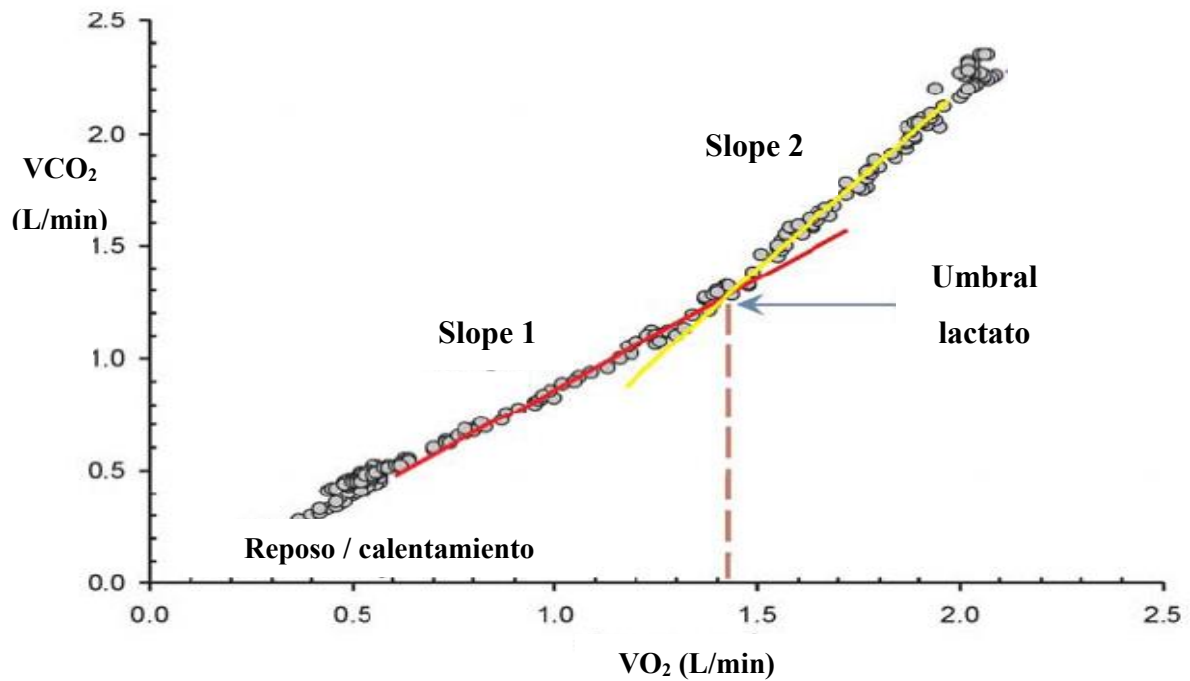


Figura 6. Determinación del umbral de lactato mediante método de V-slope (38)

Debido a la estructura de la pared torácica en pacientes con PE se ha sugerido que la respuesta pulmonar es similar a las personas con una enfermedad pulmonar restrictiva, siendo importante examinar la ventilación minuto (VE), el volumen corriente, la frecuencia respiratoria, y la reserva respiratoria durante una prueba de esfuerzo incremental. VE es el producto del volumen corriente y la frecuencia respiratoria y durante una prueba de esfuerzo incremental, que puede aumentar en unas 30 veces al llegar a VO_2 máx (33).

Este aumento es debido, en parte, a un aumento tanto del volumen corriente como de la frecuencia respiratoria. En los pacientes con PE, sin embargo, la capacidad de aumentar el volumen corriente está limitada, debido a la configuración de su pared torácica. Como resultado, el continuo aumento de la VE en el transcurso de la prueba incremental es principalmente debido a un aumento en la frecuencia respiratoria.

También es interesante analizar el valor máximo de VE alcanzado al final de una prueba de esfuerzo ya que puede ser comparado al valor de la ventilación voluntaria máxima (VVM). Para evaluar si el paciente presenta una limitación respiratoria al ejercicio, se puede comparar el valor de VE máximo alcanzado en el VO_2 máx como porcentaje del valor de VVM del paciente: $VVM\% = [VE \text{ máx} / VVM] \times 100$. En individuos sanos, el VVM% en el VO_2 máx es aproximadamente el 50-70% (33, 36), mientras que en pacientes con enfermedad respiratoria (por ejemplo, EPOC), este valor puede ser mayor del 80% (33).

Desde el punto de vista cardiovascular, Saleh et al. (37) valora mediante cardiorresonancia a pacientes con PE previo a cirugía de corrección, encontrando una reducción del 6% en la fracción de eyección del ventrículo derecho (FEVD) en reposo en relación a los controles. Otros investigadores utilizan la predicción de la frecuencia cardíaca máxima como marcador para alcanzar los límites superiores de la tolerancia al ejercicio durante una prueba de esfuerzo incremental. Aunque en la literatura este planteamiento es inadecuado debido a las variaciones asociadas a las ecuaciones de predicción disponibles. En cambio, el análisis de la reserva cardíaca (la diferencia entre los valores medidos y la frecuencia cardíaca máxima prevista) nos da mayor información, pudiendo determinar si el sujeto presenta limitación cardiovascular. Como regla general,

un escaso valor de reserva cardíaca y una alta reserva respiratoria indica limitación cardiovascular para el ejercicio incremental.

Otra variable que podemos obtener con la PECP es el pulso de oxígeno (O_2/HR), medida de la eficiencia cardiovascular, que se encuentra disminuido en este tipo de pacientes al alcanzar VO_2 máx al compararlo con sujetos sanos ($57 \pm 9\%$ frente a $90 \pm 20\%$). O_2/HR se encuentra estrechamente relacionado con el volumen sistólico (VS) y puede ser utilizado para su estimación en diversas etapas de la prueba de esfuerzo (38).

Lesbo et al. (39) mide la función cardíaca mediante PECP en 49 PE y 26 individuos controles emparejados por edad, donde el índice cardíaco es inferior en los pacientes con PE en comparación con los sujetos control ($6,3-7,0$ L/min/m² versus $7,3-8,8$ L/min/m²; $p=0,0001$), relacionando este hallazgo con un índice sistólico más bajo ($39-45$ mL/latido/m² versus $44-64$ mL/latido/m²; $p=0,0022$), sin cambios en la frecuencia cardíaca.

Los principales mecanismos a los que se atribuye estas alteraciones fisiológicas en los pacientes con PE se cree que sean debidas a factores anatómicos: la compresión torácica y cardíaca (29). Al existir una compresión esternal se produce una disminución del volumen torácico, pudiendo reducirse la saturación venosa mixta de oxígeno, la tolerancia al esfuerzo, el volumen corriente, y la capacidad vital; lo que causaría disnea y una disminución de la resistencia, produciéndose una taquipnea compensatoria durante el esfuerzo (30). Así mismo, la compresión cardíaca secundaria a la deformidad también puede reducir el volumen sistólico y el gasto cardíaco en casos severos, con una reducción del retorno venoso al corazón, causando una fatiga acelerada y una taquicardia compensatoria (40, 41, 42).

1.4. Alteraciones cardiopulmonares tras la corrección quirúrgica

Los efectos fisiológicos del PE y su posterior resolución tras la corrección son objeto de controversia, realizándose diferentes revisiones sistemáticas y meta-análisis con el fin de valorar los principales cambios cardiopulmonares tras la cirugía de corrección del PE.

1.4.1. Función cardiopulmonar en reposo

En relación con la función pulmonar en reposo, Malek et al. (30) calcula el valor promedio de mejora de cada uno de los parámetros de función pulmonar (un total de 52 medidas de efectos) a partir de 12 estudios que incluyen FEV₁, FVC, FEV₁/FVC, TLC, VVM principalmente. Obtiene que el valor promedio tras la reparación quirúrgica del PE en la función pulmonar es muy pequeño (0,08) sin significación estadística. En cambio, algunos autores demuestran una caída inicial de la función pulmonar en el postoperatorio reciente que mejora con respecto a los valores previos a la cirugía a largo plazo (45, 46, 47, 48). Esta heterogeneidad en los resultados puede ser debida también a que las mediciones se realizan en algunos estudios sin la retirada de la barra subesternal en el caso de la técnica de Nuss (44).

En cuanto a los cambios producidos mediante la técnica de Ravitch son menores (49, 50), atribuyéndose de manera potencial a la rotura y posterior calcificación del cartílago condrocostal.

Por otro lado, Redlinger et al. (51) emplea la pletismografía optoelectrónica (OEP) para realizar un análisis del movimiento y así demostrar una disfunción mecánica del movimiento del tórax y la pared abdominal en los pacientes con PE. Durante una respiración profunda, el movimiento de la parte superior e inferior del esternón se reducen en un 28-51%, y el movimiento de la pared abdominal se incrementa en un 147% en pacientes con PE comparado con un grupo control, pudiendo deberse a una reacción compensadora. Al analizar estos datos después de 6 meses tras la retirada de la barra subesternal se obtiene una resolución de ese movimiento paradójico del esternón y la pared abdominal. Por lo que estos datos de mejora de la mecánica respiratoria pueden proporcionar una explicación al aumento observado principalmente en el FEV₁.

Con respecto a los cambios en la función cardíaca en reposo tras la cirugía de corrección, al igual que con las pruebas de función pulmonar, no se ha establecido una hipótesis clara que explique el impacto de los cambios tras la cirugía del PE.

Diferentes estudios que valoran la función cardíaca derecha mediante ecocardiograma, ecotransesofágica o TAC han obtenido resultados de mejora significativa frente a la situación previa a la cirugía (48, 52- 58).

De manera más reciente se han evaluado los cambios mediante cardi resonancia magnética observándose un aumento de FEVD a las 2 semanas tras la cirugía, y cuyo efecto persiste 1 año después de la misma ($45,7 \pm 1,7$ a $48,3 \pm 1,3$; $p = 0,0004$) (59). En este estudio también se demuestra que el único hallazgo que predice la mejoría en la FEVD después de la cirugía del PE es una baja FEVD preoperatoria.

Además, las anomalías valvulares, siendo con mayor frecuencia el prolapso y la regurgitación de la válvula mitral, también se resuelven en casi todos los pacientes. Los cambios anatómicos producen un alivio de la compresión cardíaca que ha sido postulado por varios autores como origen de la mejoría en el llenado y la función del corazón derecho (44).

En comparación con el ventrículo derecho, el ventrículo izquierdo está situado más posteriormente siendo una estructura muscular más gruesa. Esta combinación hace que el ventrículo izquierdo esté más protegido de los efectos compresivos del esternón que el ventrículo derecho. Estas razones probablemente expliquen los ausentes o menores cambios que se producen en los parámetros de función ventricular izquierda en reposo tras la cirugía de corrección del PE (47, 59).

Sin embargo, es importante reconocer que las imágenes en decúbito supino puede subestimar la gravedad de esta compresión frente a la posición vertical que se mantiene durante el ejercicio (57).

1.4.2. Función cardiopulmonar durante el esfuerzo

Mediante las PECP podemos valorar la integración del sistema cardiorrespiratorio y metabólico, y poder analizar la limitación o intolerancia al ejercicio físico. La respuesta máxima frente a la respuesta alcanzada en el umbral de lactato, es más fácil de medir y es muy reproducible (coeficientes de variabilidad entre el 5 y el 7%) tanto en sujetos

sanos como en individuos con distintas enfermedades, incluso cuando el ejercicio se termina voluntariamente por síntomas (60, 61).

Los principales parámetros analizados en la mayoría de los estudios son el consumo máximo de oxígeno corregido por el peso ($\text{VO}_2 \text{ máx/kg}$) y el pulso de oxígeno (O_2/HR), medida de la eficiencia cardiovascular.

Desde los años 80 se recogen en la literatura diferentes estudios que valoran los cambios cardiopulmonares mediante PECP tras la cirugía de corrección. Se han analizado dieciséis estudios (36, 40, 46-48, 62-72) que describen la tolerancia al ejercicio mediante pruebas de esfuerzo cardiopulmonar máximas (Tabla 2), encontrando mejoría en el $\text{VO}_2 \text{ máx}$ en 7 estudios con una media de entre el 8% y el 15% después de la cirugía (tanto con cirugía abierta como con el procedimiento mínimamente invasivo), 8 estudios no encuentran mejoría en el $\text{VO}_2 \text{ máx}$, y en un estudio (68) disminuye un 19% a los 3 meses del primer tiempo quirúrgico de la técnica de Nuss, es decir, sin retirada de la barra subesternal.

En cuanto al O_2/HR al alcanzar $\text{VO}_2 \text{ máx}$ se encuentra disminuido en pacientes con PE al compararlo con sujetos sanos (39, 70), incrementándose de manera significativa en todos los estudios analizados tras la cirugía de corrección tanto en valores absolutos como en sus porcentajes frente a los teóricos (36, 40, 46-48, 62-72), con un 15-40% de mejora (Tabla 2).

Con respecto a $\text{VO}_2 \text{ lat}$, Nevieri et al. (66) describe una mejora significativa tras cirugía abierta en el global de pacientes independientemente de la actividad física que realizaban previamente ($20,3 \pm 5,3 \text{ mL/min/kg}$ versus $22,1 \pm 4,7 \text{ mL/min/kg}$; $p=0,002$).

A modo de ejemplo, en las Figuras 7 y 8 se muestran dos gráficas de Wasserman relacionando O_2/HR y VO_2/VCO_2 en pacientes con PE sintomáticos antes y después de la cirugía de corrección (4, 20).

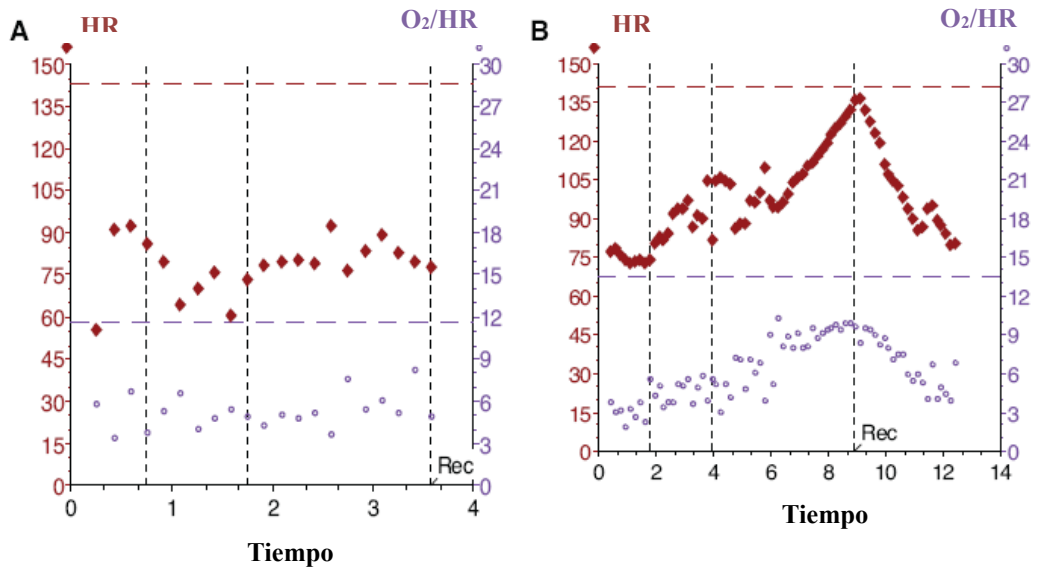


Figura 7. Prueba de esfuerzo cardiopulmonar comparando frecuencia cardiaca (HR) y pulso de oxígeno (O₂/HR) en pacientes con PE sintomáticos (4): antes (A) y después (B) de la cirugía.

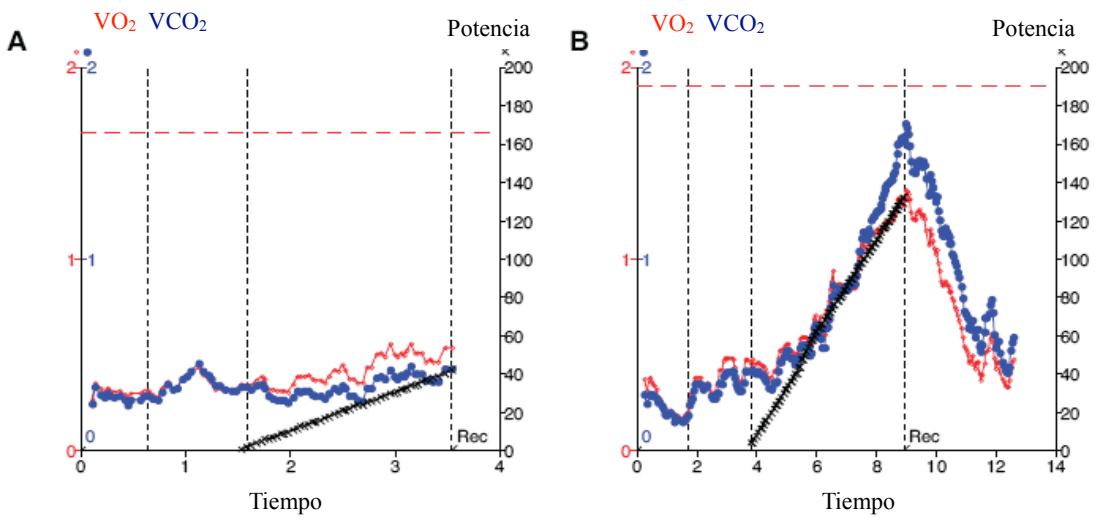


Figura 8. Prueba de esfuerzo cardiopulmonar comparando consumo de oxígeno (VO₂) y producción de dióxido de carbono (VCO₂) en pacientes con PE sintomáticos (4): antes (A) y después (B) de la cirugía.

En relación a parámetros de limitación ventilatoria, Malek et al. (73) encuentra una disminución en las frecuencias respiratorias con un aumento concomitante de los volúmenes corrientes en pacientes con PE moderadamente severos tras la cirugía de corrección mediante la técnica modificada de Ravitch. Igualmente, Borowitz et al. (36) encuentra resultados similares en 10 pacientes con PE sometidos a cirugía de corrección mediante la técnica de Nuss.

Das et al. (62), observa cambios significativos tras la cirugía de corrección de PE mediante técnica de Nuss en VVM durante el esfuerzo (incrementa 32,9; $p=0,01$) y en VE en porcentaje ($64,0 \pm 25,0$ % versus $90,0 \pm 41,0$ %; $p=0,01$) aunque sin cambios en la relación VE/VVM. Igualmente, Morshuis et al. (71) y Quigley et al. (70) describen un incremento significativo de la VE tras cirugía abierta. Neviere et al. (67) analiza cambios tras la técnica de Ravitch modificada (procedimiento abierto) en 70 PE encontrando mejora en VE tanto en valores absolutos como en porcentaje aunque sin diferencias estadísticamente significativas (Tabla 2).

En contraposición los autores O'Keefe et al. (47) y Sigalet et al. (68, 69) describen una disminución significativa en VE máx (Tabla 2) tras la técnica de Nuss. Por lo tanto, para entender mejor los efectos del PE en la función pulmonar, debe examinarse no sólo los parámetros habituales de función pulmonar, sino también otros como el volumen corriente, la frecuencia respiratoria, la VE máx y la VVM durante una prueba de esfuerzo incremental.

En definitiva, existe un aumento medible en la capacidad de ejercicio después de la cirugía en PE, que puede deberse a múltiples factores, como es el alivio de las cámaras cardíacas comprimidas tras el aumento anterior-posterior de las dimensiones torácicas, lo que podría facilitar y mejorar el retorno venoso. Así como la mejora en la mecánica ventilatoria durante el ejercicio tras la corrección.

Tabla 2. Principales estudios que analizan los cambios cardiopulmonares durante el esfuerzo en pectus excavatum tras la cirugía de corrección

Autores	Cirugía	Nº Pacientes	Media de edad	Seguimiento (meses)	Retirada de la barra	Incluye grupo control	VO ₂ máx		O ₂ /HR		VE máx	
							Basal	Post-cirugía	Basal	Post-cirugía	Basal	Post-cirugía
Das et al. 2019	Nuss	n=24	13	12-24	No	No	32,0 ± 13,0	45,0 ± 10,0 *	9,0 ± 4,0	13,0 ± 5,0 *	64,0 ± 25,0	90,0 ± 41,0 *
Udholm et al. 2016	Nuss	n=12	32	12	No	No	30,4 ± 6,0	33,3 ± 5,0	-	-	-	-
Kelly et al. 2013	Nuss y abierta	n=182	20	13	Sí	No	3,2 ± 3,3	3,5 ± 3,4 *	13,6 ± 3,5	16,2 ± 4,9 *	-	-
O'Keefe et al. 2013	Nuss	n=67	14	39	Sí	No	33,2 ± 7,5	34,2 ± 7,5	75,8 ± 14,4	80,5 ± 18,3 *	70,0 ± 16,5	64,4 ± 17,7 *
Maargaard et al. 2013	Nuss	n=44	16	39	Sí	Sí (n=26)	26,0 ± 7,1	29,0 ± 5,9 *	-	-	-	-
Neviere et al. 2013	Abierta	n=20	32	12	-	No	30,8 ± 6,9	34,4 ± 8,6 *	80,0 ± 12,0	91,0 ± 14,0 *	-	-
Tang et al. 2012	Nuss	n=38	15	12	No	Sí (n=24)	26,0 ± 6,0	28,0 ± 6,7	-	-	-	-
Neviere et al. 2011	Abierta	n=70	27	12	-	No	34,9 ± 7,5	37,6 ± 7,1 *	91,0 ± 12,0	106,0 ± 8,0 *	54,0 ± 11,0	59,0 ± 13,0
Castellani et al. 2010	Nuss	n=59	16	36	Sí	No	43,8 ± 6,5	42,2 ± 7,2	-	-	-	-

Sigalet et al. 2007	Nuss	n=23	13	39	Sí	No	34,1 ± 6,1	35,5 ± 6,8	77,1 ± 9,5	82,5 ± 9,2 *	71,7 ± 19,5	64,5 ± 16,2 *
Borowitz et al. 2003	Nuss	n=10	13	6-12	No	No	43,5	42,2	-	-	59,6	56,2
Sigalet et al. 2003	Nuss	n=11	14	3	No	No	35,6 ± 1,5	29,1 ± 11,9 *	77,1 ± 9,5	82,5 ± 9,2 *	71,3 ± 35	60,7 ± 26 *
Haller et al. 2000	Abierta	n=36	16	6	-	Sí (n=6)	-	-	11,5 ± 3,7	12,9 ± 3,6 *	-	-
Quigley et al. 1996	Abierta	n=15	16	8	-	Sí (n=6)	40,0 ± 8,0	40,0 ± 7,0	11,5 ± 3,7	12,9 ± 3,6 *	88,0 ± 30,0	92,0 ± 8,0
Morshuis et al. 1994	Abierta	n=35	18	12	-	No	26,8 ± 6,1	29,6 ± 7,9 *	8,2 ± 2,6	9,0 ± 4,4 *	39,9 ± 13,0	41,6 ± 15,2 *
Cahill et al. 1984	Abierta	n=14	11	3-9	-	No	1,3 ± 0,4	1,5 ± 0,4 *	-	-	-	-

* Correlación significativa (p<0,05)

- : no aplica o no hay datos

Cirugía abierta que incluye técnica de Ravitch, modificada u otros procedimientos no especificados

VO₂ máx: consumo de oxígeno máximo expresado en mL/min/kg (salvo Kelly et al. en L/min, y Cahill et al. en L/kg)

O₂/HR: pulso de oxígeno al alcanzar respuesta máxima expresado en porcentaje frente a predicho (salvo Das, Kelly, Haller, Quigley y Morshuis et al. en mL/lpm)

VE máx: ventilación minuto máxima expresada en porcentaje (salvo Quigley y Morshuis et al. en L/min)

Aunque la mayoría de los estudios analizan los cambios en cuanto a tolerancia al ejercicio medidos mediante PECP. Sin embargo, las pruebas de esfuerzo submáximo (PEsubmáx) están ganando popularidad en la evaluación de intervenciones. En este caso, las potencias utilizadas oscilan entre el 75% y el 85% de VO₂ máx obtenido mediante la PECP. El parámetro fundamental es el tiempo que dura la prueba (T_{LIM}), aunque pueden medirse también variables del metabolismo aeróbico y cardiopulmonar. Se ha visto que las pruebas constantes a esfuerzo submáximo son las más sensibles a intervenciones (74), sin embargo tienen un problema, y es que es difícil estandarizar la magnitud del esfuerzo; por lo que con frecuencia se calcula la potencia para que el sujeto mantenga el ejercicio entre 3 y 10 minutos (75). Con este procedimiento se considera clínicamente relevante una mejoría de 90 segundos (76).

En base a esto, Malek et al. (4) describe que de manera basal los pacientes con PE presentan un T_{LIM} más bajo a pesar de un nivel de actividad físico basal adecuado. No tenemos estudios que analicen los cambios tras la cirugía de corrección del PE mediante PEsubmáx, sólo hay referencia a un caso clínico en el que se obtiene una mejora en el tiempo hasta alcanzar VO₂ máx a los 6 meses de la cirugía mediante técnica de Nuss (73).

En cuanto a la capacidad de ejercicio mediante otras pruebas, Yeh et al. (77) describe la correlación existente entre el incremento de la circunferencia torácica a nivel axilar y xifoideo ($r=0,8424$ y $0,7951$; respectivamente) en inspiración máxima a los 3 meses tras la cirugía mediante técnica de Nuss, y la mejora en la capacidad de ejercicio medido mediante la prueba de la marcha de los 6 minutos ($544, \pm 64,1$ metros versus $637,3 \pm 59,4$ metros; $p < 0.01$).

1.5. Actividad física

Al evaluar a los pacientes con PE antes y después de la cirugía de corrección, es importante analizar el historial de ejercicio habitual del paciente para minimizar los efectos de confusión del desacondicionamiento (38). Este es un componente crítico del proceso de evaluación, porque en los meses posteriores a la reparación quirúrgica, los pacientes pueden reducir su nivel de actividad física (AF) o adoptar un estilo de vida sedentario para evitar el desplazamiento de la barra en el caso de la intervención mediante

procedimiento mínimamente invasivo. Se recomienda recoger el modo (es decir, el tipo de ejercicio realizado), la frecuencia (es decir, sesiones por semana), la duración (horas por semana), la cantidad de tiempo que el ejercicio se ha mantenido de manera constante y la intensidad para cada paciente.

Pocos estudios incluyen estos datos en su análisis y en aquellos que hacen referencia a la AF que realizan los pacientes lo hacen a través de cuestionarios breves no validados para cuantificar medidas de AF. Así, Malek et al. (4) y Das et al. (62) describen que más del 85% de los PE analizados tenían una historia de AF aeróbica entre 30 minutos a 2 horas al día durante $3 \pm 1,5$ días a la semana. A pesar del nivel de AF, presentan alteraciones cardiopulmonares principalmente en relación con VO_2 lat que no se relaciona con un desacondicionamiento físico (4), e incluso mayores incrementos en VO_2 máx en los pacientes entrenados frente a aquellos que no realizaban AF de manera regular ($42,1 \pm 6,0$ mL/min/kg versus $37,6 \pm 7,1$ mL/min/kg; $p < 0,05$) (67).

Otros autores como Lesbo et al. (39) y Tang et al. (66) describen la AF realizada por el paciente mediante una puntuación del 1 al 4, donde 1: AF menos de 1 vez al mes, 2: AF 1-3 veces al mes, 3: 1-2 veces a la semana y 4: > 3 veces a la semana, encontrando que las puntuaciones medias de AF en los PE son menores comparados con el grupo control ($3,1 \pm 0,4$ versus $3,6 \pm 0,3$; $p = 0,05$) (39), aunque sin cambios a nivel de entrenamiento al año tras la cirugía de corrección (66). Igualmente, Zuidema et al. (78) observa que el número de pacientes con PE que practica deporte antes y después de 12 meses de la cirugía de corrección se mantiene similar, así como el tipo de actividad deportiva, deporte individual o de equipo que no muestra cambios significativos.

1.6. Calidad de vida

Otro aspecto a tener en cuenta es el impacto en relación con la calidad de vida que presenta el PE en los pacientes. La corrección quirúrgica del PE puede mejorar significativamente las dificultades en cuanto a la imagen corporal y las limitaciones de la actividad física experimentadas por los pacientes (79).

El impacto a nivel psicosocial no se ha relacionado con la severidad del PE (29), produciéndose mejoras en la esfera tanto física como en la satisfacción con la imagen corporal que presentan los pacientes; medido de manera telefónica (80) a los pacientes y a sus padres/cuidadores, o mediante entrevistas semiestructuradas (81), correlacionándose el grado de satisfacción entre los padres/cuidadores y pacientes (82).

Algunos autores postulan que las altas calificaciones de los pacientes pueden estar sesgadas por las expectativas de la cirugía, así Henning et al. (82) compara la autoevaluación del paciente con la evaluación de los médicos de cabecera mediante el *Single Step Questionnaire* (SSQ) tras la cirugía mediante técnica de Nuss sin retirada de la barra subesternal. Observan una correlación significativa entre las calificaciones globales de los médicos de cabecera (n=39) y los pacientes (n=22) ($r=0,437$; $p<0,001$), y las puntuaciones medias totales obtenidas son similares entre pacientes y médicos ($63,4 \pm 2,6$ versus $67,5 \pm 2,4$; no significativo). Aunque el análisis detallado reveló que los médicos de cabecera puntúan varios elementos de manera diferente a sus pacientes: la actividad social ($p < 0,05$) y la autoestima preoperatoria ($p < 0,05$) significativamente más bajas los médicos frente a los pacientes, pero los episodios de dolor ($p < 0,05$) y el deterioro de las actividades diarias ($p < 0,05$) durante el período con la barra implantada significativamente más alta en los médicos que en sus pacientes.

Debido a que las puntuaciones pueden no ser las mismas dependiendo del momento posterior a la cirugía, Zuidema et al. (83) realiza el SSQ en 108 pacientes intervenidos mediante técnica de Nuss a las 6 semanas, 6 meses, 1 año y 2 años después de la operación; existiendo una mejoría significativa en la puntuación total del SSQ ($p < 0,009$), especialmente entre las sexta semana y los 6 meses ($p=0,006$) tras la cirugía de corrección.

También se han utilizado otros cuestionarios específicos como el *Pectus Excavatum Evaluation Questionnaire* (PEEQ), en el que también se ha visto una mejoría significativa en cuanto al impacto psicosocial (29) y una menor dificultad en la realización de las actividades deportivas ($p < 0,001$) (78), a pesar de no existir cambios en el nivel de AF o tipo de actividad realizada tras la cirugía.

Así como mediante el cuestionario de Nuss validado por Lawson et al. (80) en la población pediátrica (pacientes y sus padres), y posteriormente publicada una

modificación de éste para la población adulta (84) (NQ-mA), pudiendo valorarse igualmente el componente psicosocial y físico con mejoría tras la cirugía de corrección (85), incluso al comparar las puntuaciones con un grupo control (86, 87). Jacobsen et al. valora la calidad de vida entre niños/adolescentes con PE tras la cirugía sin retirada de la barra subesternal y un grupo control de niños/adolescentes sanos. Obtiene unas puntuaciones significativamente mejores en el grupo de pacientes con PE en comparación con el grupo control ($p < 0,05$), donde eran más bajas las puntuaciones en cuanto a la autoestima y la imagen corporal con una mejoría significativamente más alta tras la cirugía en NQ-mA y SSQ ($p < 0,001$) (87).

Dado que el impacto psicosocial y físico es un factor importante en la toma de decisiones terapéuticas, debe incluirse una evaluación sistemática de la misma en la valoración de pacientes con PE.

HIPÓTESIS Y OBJETIVOS DEL ESTUDIO

2. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS DEL ESTUDIO

La limitación al ejercicio está descrita en los pacientes con PE, existiendo controversia en cuanto a su repercusión tras la cirugía de corrección. Interesa valorar en este tipo de pacientes la tolerancia al esfuerzo antes y después de la cirugía de corrección, y su correlación con el nivel de actividad física que presenta y su calidad de vida.

OBJETIVO PRINCIPAL:

- Evaluar los cambios producidos en relación con la tolerancia al ejercicio tras la cirugía de corrección mediante una prueba de esfuerzo máximo (PECP) y submáximo (PEsubmáx).

OBJETIVOS SECUNDARIOS:

- Evaluar la diferencia en los niveles de actividad física de los pacientes con PE tras la cirugía representados como cambios en la media de número de pasos dados por día y como tiempo empleado en realizar actividades de intensidad leve, media y alta.
- Evaluar la importancia de estos cambios en términos de calidad de vida e impacto psicológico.

MATERIAL Y MÉTODO

3. MATERIAL Y MÉTODO

3.1. Población de estudio

Pacientes con diagnóstico de pectus excavatum que fueron derivados desde el Servicio de Cirugía Torácica al Servicio de Neumología del Hospital Virgen Macarena de Sevilla para valoración prequirúrgica previa a cirugía de corrección por cualquiera de las técnicas aceptadas para ello (técnica de Nuss y técnica de Ravitch).

3.2. Criterios de inclusión

- Pacientes con pectus excavatum a los que se les planteó intervención quirúrgica de corrección.
- Edad \geq 14 años.
- Aceptación a participar y firma de consentimiento informado (ANEXO I).
- En aquellos pacientes menores de 18 años se exigió el consentimiento de los padres.

3.3. Criterios de exclusión

- Negativa a participar en el estudio.
- Imposibilidad de realizar o comprender las indicaciones de cualquiera de las exploraciones funcionales indicadas.
- Presencia de enfermedad respiratoria concomitante (fibrosis quística, asma bronquial y discinesia ciliar primaria).

3.4. Tamaño muestral

Para el cálculo del tamaño muestral se tuvo en cuenta la población de pacientes con pectus excavatum de nuestra área, así como el número de casos que se intervinieron

en los 3 años previos al periodo de estudio. Aceptando un error α del 5% (se desea un intervalo de confianza al 95%), y un Factor de Error Estandarizado del 0,3, el tamaño muestral sería de 21 pacientes.

3.5. Aspectos éticos

El presente estudio sigue las normas nacionales e internacionales en relación a los aspectos éticos para la investigación médica en seres humanos (Declaración de Helsinki y Tokio). Conforme a la Ley Orgánica de Protección de Datos de Carácter Personal (15/1999 del 13 de Diciembre, LOPD) se garantiza la confidencialidad de las personas y sus datos utilizados para esta investigación. Este estudio ha sido presentado y aprobado por el Comité de Ética e Investigación Clínica del Hospital Universitario Virgen Macarena de Sevilla (ANEXO II). Se dispone de hoja informativa y consentimiento informado que se anexa (ANEXO I).

3.6. Diseño del estudio

Estudio de cohortes observacional, longitudinal y prospectivo con inclusión consecutiva de todos los pacientes con pectus excavatum a los que se planteó intervención quirúrgica de corrección de acuerdo a los criterios de inclusión y exclusión anteriormente descritos. El presente estudio sigue las directrices para la comunicación de estudios observacionales de la Declaración STROBE (88).

Los pacientes fueron reclutados y se les invitó a participar en el estudio una vez fueron derivados al Servicio de Neumología para la realización de la valoración funcional respiratoria pre-quirúrgica. El período de reclutamiento se realizó desde enero de 2012 hasta julio de 2015, realizándose dos visitas: una primera visita basal o pre-quirúrgica y una segunda visita a partir de los 3 meses de la cirugía (en el caso que la intervención realizada fuese mediante la técnica de Nuss, la segunda visita o postquirúrgica se realizó a partir de los 3 meses del segundo tiempo de la cirugía de corrección). La elección de una técnica u otra dependió de las características de la deformidad en cuanto a la asimetría

de la misma, edad, etc.; a decisión de los cirujanos torácicos que realizaron dicha intervención, siguiendo siempre los mismos criterios.

* En la *primera visita (basal o pre-quirúrgica)* se llevó a cabo:

- Historia clínica general detallada en la que se recogieron la edad, género e historia tabáquica (fumador ó exfumador con consumo acumulado, no fumador), comorbilidades que pueden asociarse al pectus excavatum (síndrome de Marfan, enfermedad de Ehlers Danlos, enfermedad neuromuscular, síndrome de Turner, síndrome de Noonan, escoliosis, displasia broncopulmonar, cardiopatía congénita y enfermedad metabólica), exploración (peso, talla, índice de masa corporal (IMC), frecuencia cardiaca y saturación de oxígeno basal mediante pulsioximetría (pox)) y síntomas que pudiese asociarse a la deformidad (disnea, fatiga, dolor torácico, palpitaciones e intolerancia a esfuerzo).
- Cálculo del índice de Haller o *Pectux Severity Index* (PSI) mediante tomografía axial computarizada (TAC) de tórax realizada previamente.
- Escala de disnea de la *Medical Research Council* modificada (mMRC) (ANEXO III).
- Calidad de vida relacionada con la salud mediante cuestionario *European Quality of Life-5 Dimensions* (EQ-5D) (ANEXO IV) así como cuestionario específico Nuss modificado para adultos, *Nuss Questionnaire modified for Adults* (NQ-mA) (ANEXO V).
- Medición de la actividad física (AF) mediante la versión corta del cuestionario internacional de actividad física *International Physical Activity Questionnaire* (IPAQ) (ANEXO VI) y el uso de un holter de actividad física o acelerómetro (ArmBand, de la firma BodyMedia) durante una media de 3-5 días de la semana.

- Valoración funcional respiratoria incluyendo espirometría forzada basal y tras prueba broncodilatadora mediante neumotacógrafo (Jaeger Viasys Mastercope) siguiendo las recomendaciones de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) (89); difusión de monóxido de carbono (DLCO) mediante analizador (Jaeger MasterScreen) mediante la técnica de respiración única con apnea según la normativa SEPAR (90); prueba de esfuerzo cardiopulmonar (PECP) mediante ergoespirómetro con medición de consumo de oxígeno (Ergoselect Ergoline Viasprint 150P) mediante un protocolo incremental según recomendaciones de la SEPAR (91). Y prueba de esfuerzo submáximo (PEsubmáx) mediante cicloergómetro (Ergoselect Ergoline Viasprint 150P) sin medición de consumo de oxígeno (al 80% de la carga máxima alcanzada en el esfuerzo máximo) (76).
- Valoración cardíaca mediante electrocardiograma (normal, bloqueo auriculoventricular 1º grado, bloqueo de rama derecha del haz de Hiss, síndrome de Wolff Parkinson-White, eje desviado derecha ó descenso ST) y ecocardiograma (determinación del desplazamiento sistólico del anillo tricuspídeo (TAPSE), prolapso de la válvula mitral u otras alteraciones observables), realizada de manera reglada e informada por la unidad de Cardiología del hospital, siguiendo siempre los mismos criterios.

* *Segunda visita o visita postquirúrgica:* a partir de los 3 meses tras la intervención y dentro del primer año post-cirugía. En el caso de la corrección mediante técnica de Nuss fue a partir de los 3 meses tras el segundo tiempo de la técnica (retirada de la barra). En esta visita se evaluaron síntomas y disnea mediante escala mMRC, la presencia o no de complicaciones postquirúrgicas (neumotórax, derrame pleural, infección de la herida quirúrgica, desplazamiento de la barra, seroma, reacción alérgica al material o hernia pared abdomen), pruebas funcionales respiratorias, PECP y PEsubmáx, valoración cardíaca, cuestionarios de calidad de vida así como medición de la AF mediante cuestionarios específicos así como con un holter de AF. Para todas las variables recogidas se siguieron los mismos criterios de evaluación que en la visita basal.

En la Figura 9 se muestra de forma esquemática el cronograma del estudio.

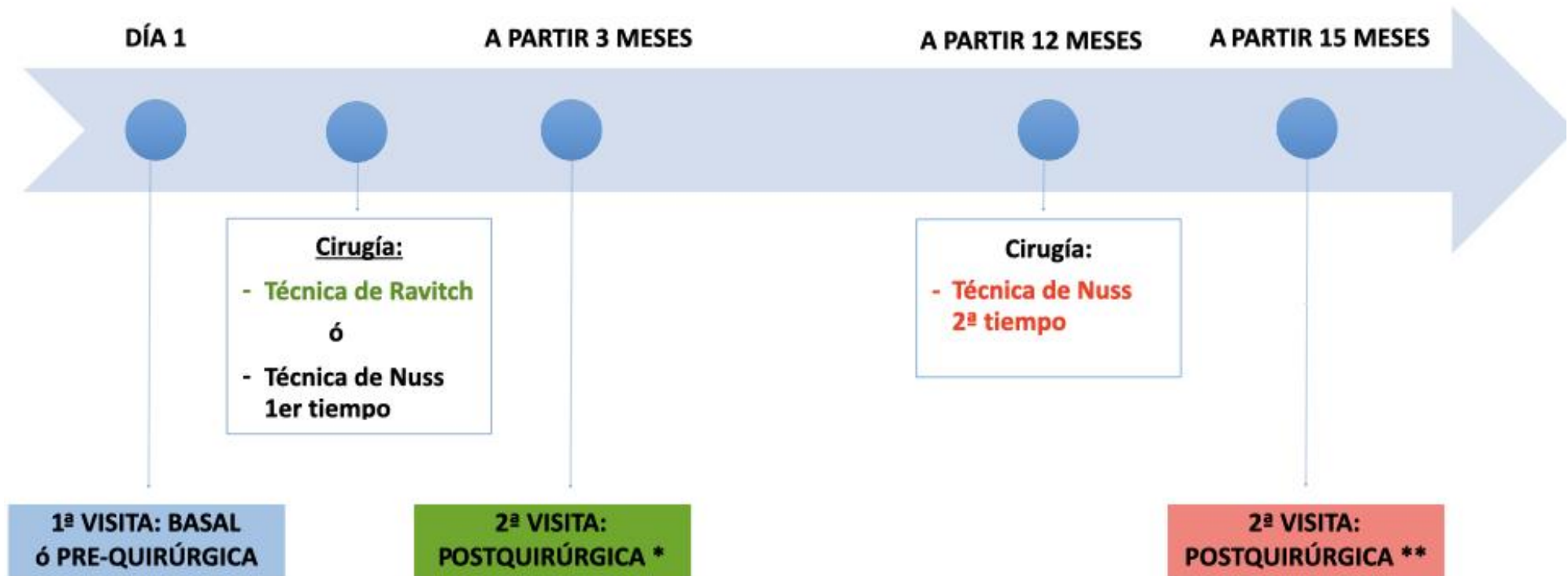


Figura 9. Cronograma del estudio.

* Si se realizó Técnica de Ravitch

** Si se realizó Técnica de Nuss

Todos los datos fueron recogidos en una hoja de recogida de datos, identificando a los pacientes de forma numérica con objeto de evitar añadir datos personales, salvaguardando así la confidencialidad de los mismos.

En la Tabla 3 se detallan los procedimientos llevados a cabo en las dos visitas del estudio en las que se recogieron los datos.

Tabla 3. Procedimientos a realizar en cada una de las visitas

1ª VISITA BASAL	2ª VISITA POSTQUIRÚRGICA
<ul style="list-style-type: none"> • Comprobación de los criterios de inclusión • Firma del consentimiento informado (ANEXO I) • Historia clínica: edad, sexo, comorbilidades, exploración, síntomas • Cálculo índice de Haller ó PSI • Escala disnea mMRC • Cuestionario EQ-5D (ANEXO IV) • Cuestionario NQ-mA (ANEXO V) • Cuestionario IPAQ (ANEXO VI) • Entrega holter de actividad física • Pruebas funcionales respiratorias: espirometría forzada basal y tras broncodilatación, DLCO, PECP, Pesubmáx • Pruebas cardiacas: electrocardiograma, ecocardiograma 	<ul style="list-style-type: none"> • Recogida de complicaciones • Historia clínica: exploración, síntomas • Escala disnea mMRC • Cuestionario EQ-5D (ANEXO IV) • Cuestionario NQ-mA (ANEXO V) • Cuestionario IPAQ (ANEXO VI) • Entrega holter de actividad física • Pruebas funcionales respiratorias: espirometría forzada basal y tras broncodilatación, DLCO, PECP, Pesubmáx • Pruebas cardiacas: electrocardiograma, ecocardiograma

3.7. Variables analizadas

A. Variables:

❖ Variables principales:

- Cambios en el consumo de oxígeno al alcanzar la respuesta máxima (VO_2 máx y VO_2 máx/kg), consumo de oxígeno al alcanzar el umbral de lactato (VO_2 lat), pulso de oxígeno (O_2 /HR) y ventilación minuto (VE) en PECP.
- Incremento en segundos del tiempo (T_{LIM}) de duración alcanzado en PEsubmáx tras la cirugía de corrección.

❖ Variables secundarias:

- Cambios en los niveles de actividad física de los pacientes con PE tras la cirugía representados como cambios en la media de número de pasos dados por día y como tiempo empleado en realizar actividades de intensidad leve, media y alta, medidos mediante holter de actividad física.
- Cambios en los niveles de actividad física de los pacientes con PE tras la cirugía representados como cambios en MET-minutos/semana de manera global y según tipo de intensidad de actividad física mediante el cuestionario IPAQ (ANEXO VI).
- Cambios en las puntuaciones obtenidas en cuestionarios de calidad de vida según el cuestionario EQ-5D (ANEXO IV) y NQ-mA (ANEXO V).

❖ **Otras variables:** sexo, edad, historia tabáquica, presencia de comorbilidades, IMC, síntomas, índice de Haller, puntuación en la escala disnea mMRC, volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV_1), capacidad vital forzada (FVC), difusión de CO, presencia de alteraciones electrocardiográficas, alteraciones ecocardiográficas y complicaciones postquirúrgicas.

B. Métodos de medición:**❖ Variables principales:**

- VO₂ máx, VO₂ máx/kg, VO₂ lat, O₂/HR y VE en PECP: se tratan de variables cuantitativas en sus valores absolutos y en sus porcentajes frente al teórico obtenidos según edad, sexo, talla y raza.

La PECP se realizó en un ergoespirómetro (Ergoselect Ergoline Viasprint 150P) bajo la supervisión de un neumólogo mediante un protocolo incremental, la carga se incrementó de forma progresiva hasta el máximo esfuerzo tolerado por el paciente (prueba de esfuerzo incremental limitada por síntomas). El incremento de carga puede efectuarse de forma continua o escalonada, generalmente con aumentos de 20-30 vatios cada minuto (91). En nuestro caso se realizó de manera continua con aumento de 20 vatios cada minuto, manteniéndose un pedaleo entre 50-60 Hz.

El VO₂ máx proporciona una descripción cuantitativa de la capacidad del individuo para obtener energía de forma aeróbica y es uno de los factores más importantes para un rendimiento adecuado en las actuaciones que requieren un ejercicio prolongado de alta intensidad. Si VO₂ máx es menor del 80% frente al teórico hablamos de limitación al ejercicio. Si bien, dado que los valores teóricos disponibles no son siempre precisos y hay diferente literatura al respecto se opta por utilizar el VO₂ máx/kg estandarizando en función del peso ideal y realizando una corrección de la altura siendo diferente en hombres y mujeres.

De manera que VO₂ máx/kg: > 20 mL/min/kg: limitación al ejercicio leve o ninguna; 16-20 mL/min/kg: leve a moderada; 10-15,9 mL/min/kg: moderada; 6-9,9 mL/min/kg: grave, y < 6 mL/min/kg: muy grave (94).

En cuanto a los valores del consumo de oxígeno al alcanzar el umbral de lactato (VO₂ lat), O₂/HR y VE; los valores de referencia fueron los de Roca et al. (91).

- Tiempo medido en segundos (T_{LIM}) en P_{Esubmáx}: se trata de una variable cuantitativa. Tras aproximadamente media hora de la finalización de la PECP máxima se realizó una P_{Esubmáx} (a carga constante) al 80% de la carga máxima alcanzada en la PECP sin medición de parámetros cardiopulmonares, salvo saturación de oxígeno

mediante pulsioximetría y frecuencia cardíaca (74). Se tomó la medida de T_{LIM} de la visita basal como referencia de cada paciente.

En ambas pruebas (PECP y PEsúbmáx) se valoraron la intensidad de la dificultad respiratoria y la intensidad de esfuerzo en las piernas mediante Escala de Borg de 0 a 10, apreciando así la subjetividad del paciente al inicio de las pruebas y tras terminarlas, además también se les preguntó el motivo de finalización del ejercicio.

❖ **VARIABLES SECUNDARIAS:**

- Niveles de AF mediante holter: variable cuantitativa medida como la media de número de pasos dados por día y el tiempo en minutos empleado en sedentario (< 2.5 METs), actividades de intensidad leve (2.5 - 4.5 METs), media (4.5 - 7.5 METs) y alta (> 7.5 METs). Dichas puntuaciones se obtuvieron mediante un holter de AF o acelerómetro del tipo ArmBand, de la firma BodyMedia. Holter que se colocó en el tríceps derecho y que nos proporcionó información acerca del consumo de calorías, número de pasos y los niveles de AF que posteriormente fueron analizados mediante un software específico. El registro se realizó durante una media de 3-5 días de la semana, durante las 24 horas del día excepto en momentos de aseo del paciente.

- Niveles de AF mediante cuestionario representados como cambios en MET-minutos/semana según cuestionario IPAQ (ANEXO VI) se trata de una variable cuantitativa. El cuestionario IPAQ en su versión corta incluye diferentes ítems estructurados para proporcionar resultados separados para los tres tipos de actividad: “andar”, “actividades de intensidad moderada” y “actividades intensidad alta”. La obtención del resultado final requiere la suma de la duración (en minutos) y de la frecuencia (días) de estos tres tipos de actividad.

Usando el Compendio de Ainsworth et al. (92) podemos extraer unos METs promedio como resultado de cada tipo de actividad. Por ejemplo; se incluyeron todos los tipos de “andar” y se creó un valor medio de METs para “andar”. El mismo procedimiento se tomó para las actividades de intensidad moderada y las actividades de intensidad alta. Los siguientes valores se usaron para el análisis de los resultados de IPAQ: Andar = 3.3 METs, AF Moderada = 4.0 METs y AF alta = 8.0 METs.; definiéndose cuatro resultados continuos:

- Andar MET-minutos/semana = 3.3 x minutos andando x días andando.
- AF Moderada MET-minutos/semana = 4.0 x minutos de actividad de intensidad moderada x días de intensidad moderada.
- AF Alta MET-minutos/semana = 8.0 x minutos de actividad de intensidad alta x días de intensidad alta.
- AF Total MET-minutos/semana = suma de Andar + Moderada + Alta.

- Calidad de vida relacionada con la salud según el cuestionario EQ-5D (ANEXO IV). Cuestionario genérico que consta de dos partes, primero se valoró el estado de salud en niveles de gravedad por dimensiones (sistema descriptivo) y luego en una escala visual analógica (EVA) de evaluación más general. En tercer lugar se obtuvo un índice por cada estado de salud previamente generado.

El sistema descriptivo contiene cinco dimensiones de salud (movilidad, cuidado personal, actividades cotidianas, dolor/malestar y ansiedad/depresión) refiriéndose al mismo día que cumplimentó el cuestionario, y cada una de ellas tiene tres niveles de gravedad. En cada dimensión del EQ-5D, los niveles de gravedad se codificaron con un 1 si la opción de respuesta fue “no (tengo) problemas”; con un 2 si la opción de respuesta fue “algunos o moderados problemas”; y con un 3 si la opción de respuesta fue “muchos problemas”. La combinación de los valores de todas las dimensiones generó números de 5 dígitos, obteniéndose 243 combinaciones de estados de salud posibles. Se trata de una variable cualitativa (porcentajes de cada estado de salud de cada uno de los niveles de gravedad o de manera agregada los niveles 2 y 3).

La segunda parte del EQ-5D es una EVA vertical de 20 centímetros, milimetrada, que va desde 0 (peor estado de salud imaginable) a 100 (mejor estado de salud imaginable). En ella, el individuo marcó el punto en la línea vertical que mejor refleja la valoración de su estado de salud global en ese día. Esta parte genera una variable cuantitativa.

Finalmente, los índices de valores para cada estado de salud se obtuvieron a partir de estudios en población general o en grupos de pacientes en los cuales se han valorado varios de los estados de salud generados por el EQ-5D utilizando una técnica de valoración como el *time trade-off* (93). El índice osciló entre el valor 1 (mejor estado

de salud) y el 0 (la muerte), aunque pueden existir valores negativos para el índice, correspondientes a aquellos estados de salud que son valorados como peores que la muerte. Obtenemos una variable cualitativa.

- Calidad de vida específica para pacientes con PE. Variable cuantitativa medida mediante el NQ-mA (ANEXO V). El cuestionario de Nuss, fue publicado y validado por primera vez por Lawson et al. (80) del equipo del Dr. Nuss, se aplicó a una población pediátrica (pacientes y sus padres) y se utilizó para evaluar el efecto que la cirugía tuvo a nivel físico y psicosocial. Posteriormente se ha publicado una modificación de éste para población adulta (84) (NQ-mA). Dicho cuestionario constó de 12 preguntas, cada una de ellas dividida en dos partes, una previa a la cirugía y otra post cirugía. A su vez cada una tenía cuatro posibilidades de respuestas. Las tres primeras preguntas se codificaron con un 1 si la opción de respuesta era “muy infeliz”; con un 2 si la opción de respuesta era “generalmente infeliz”; con un 3 si la opción de respuesta era “generalmente feliz”; y con un 4 si la opción era “muy feliz”. Las preguntas 4 a la 12 se codificaron con un 1 si la opción de respuesta fue “muy a menudo”; con un 2 si la opción de respuesta fue “a menudo”; con un 3 si la opción de respuesta fue “a veces”; y con un 4 si la opción fue “nunca”.

Se sumaron las puntuaciones de cada pregunta individual para crear una puntuación total para cada paciente, siendo el rango de la puntuación total de 12-48; de manera que a mayor puntuación mejor calidad de vida. Se obtuvo también una puntuación que se atribuye al componente psicosocial (las preguntas 1 a la 9) y otra puntuación en relación con la esfera física (las preguntas 10 a la 12).

❖ **Otras variables:**

- Género: variable cualitativa.

1: Hombre

2: Mujer

- Edad: variable cuantitativa continua expresada en años completos desde el nacimiento hasta el momento de inclusión en el estudio.

- Tabaquismo: variable cualitativa.

0: No fumador

1: Fumador activo

2: Exfumador

- Historia tabáquica: variable cuantitativa. Se calculó mediante la fórmula: (nº cigarrillos fumados al día x nº años fumando)/20, reflejada como paquetes/año. Se interpretó como el número de años que el paciente lleva fumando 1 paquete al día.

- Presencia de comorbilidades (síndrome de Marfan, enfermedad de Ehlers Danlos, enfermedad neuromuscular, síndrome de Turner, síndrome de Noonan, escoliosis, displasia broncopulmonar, cardiopatía congénita y enfermedad metabólica): variable cualitativa.

- IMC: variable cuantitativa continua expresada en kilogramos / metros².

- Presencia de síntomas que pueden relacionarse con el PE (disnea, fatiga, dolor torácico, palpitaciones e intolerancia a esfuerzo): variable cualitativa dicotómica (No/Si).

- Índice de Haller o PSI (5): variable cuantitativa continua. Se midió realizando la relación entre el diámetro transversal y antero-posterior del tórax en la zona de mayor depresión esternal, siendo valores dentro de la normalidad entre 2,5 y 3,25.

- Disnea: variable cualitativa ordinal medida mediante la escala de disnea de mMRC (ANEXO III).

- FEV₁ y FVC: variables cuantitativas continuas medida en mililitros y en porcentaje frente al teórico.

Las espirometrías se realizaron utilizando un neumotacógrafo (Jaeger Viasys Mastercope) tras la realización de 3 maniobras reproducibles, tomándose los valores tras la prueba de broncodilatación, y siguiendo las recomendaciones de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) (89).

Se consideró valores dentro de la normalidad si FEV₁ ó FVC eran > 80% de sus teóricos; y en cuanto a la relación FEV₁/FVC, si ésta era > 0,7.

- Difusión de CO: variable cuantitativa continua medida en porcentaje. Se midió la difusión basal (DLCO) y la corregida por el volumen alveolar (DLCO/VA) representada en porcentaje frente al teórico. Se realizó utilizando un analizador de gases (Jaeger MasterScreen). Así la difusión también se realizó según la normativa SEPAR (90) mediante la técnica de respiración única con apnea. Fueron considerados valores dentro de la normalidad si DLCO ó DLCO/VA eran > 80%.

- Presencia de alteraciones electrocardiográficas (bloqueo auriculoventricular 1º grado, bloqueo de rama derecha del haz de Hiss, síndrome de Wolff Parkinson-White, eje desviado derecha ó descenso ST): variable cualitativa dicotómica (No/Si).

- TAPSE (*tricuspid annulus plane systolic excursion*): variable cuantitativa continua medida en milímetros. Mediante ecocardiograma en modo M se determinó el desplazamiento sistólico del anillo tricuspídeo (TAPSE), una medida para la valoración indirecta de la función ventricular derecha. Se consideraron valores normales si eran > 17 mm. De esta manera, un valor inferior es muy específico para definir una mala función ventricular derecha, por tanto, es un excelente método simple e indirecto de medir la función ventricular derecha.

- Presencia de alteraciones ecocardiográficas (prolapso válvula mitral): variable cualitativa dicotómica (No/Si).

- Complicaciones postquirúrgicas (neumotórax, derrame pleural, infección de la herida quirúrgica, desplazamiento de la barra, seroma, reacción alérgica al material o hernia pared abdomen): variable cualitativa dicotómica (No/Si).

3.8. Análisis estadístico

Se elaboró una base de datos en Excel que fue analizada con el programa de análisis estadístico SPSS versión 21.0 (2012). Previamente al análisis se comprobó si las

variables seguían una distribución normal. Las variables cualitativas se expresaron en frecuencias y porcentajes y fueron comparadas usando el test de Chi cuadrado, o el test exacto de Fisher. Para las variables cuantitativas, expresadas como media y desviación estándar, se utilizó el test t de Student, o el test no paramétrico de Mann-Whitney en función de si seguían una distribución normal. El grado de asociación entre las variables de distribución normal se valoró mediante el coeficiente de correlación de Pearson, mientras que en el caso de las variables no normales se utilizó el coeficiente de correlación de Spearman.

La comparación de las puntuaciones de las variables principales se realizó mediante el test de Bonferroni.

Los resultados descriptivos analizados corresponden a todos los pacientes incluidos desde la visita basal. El análisis de las comparaciones de las variables pre y postquirúrgicas se limitó a los pacientes que completaron el seguimiento.

En todos los casos, se consideró el mínimo nivel de significación $p < 0.05$. En todos los casos la estimación puntual se complementó con una estimación por intervalos de confianza al 95%.

3.9. Agencias financiadoras

La realización del proyecto no ha contado con financiación.

3.10. Conflictos de intereses

No se declaran en relación con dicho proyecto.

RESULTADOS

4. RESULTADOS

4.1. Población

Se incluyeron un total de 23 pacientes con diagnóstico de PE que fueron derivados desde el Servicio de Cirugía Torácica al Servicio de Neumología del Hospital Virgen Macarena de Sevilla para valoración prequirúrgica previa a cirugía de corrección entre enero de 2012 hasta julio de 2015. Hubo un 17,4% de pérdida en el seguimiento al rechazar la intervención quirúrgica tras la primera valoración (n=4). Debido a esto, la población final de estudio fue de 19 pacientes (Figura 10). Las características demográficas, antropométricas y funcionales respiratorias en reposo (espirometría y difusión de CO) de dicha población en la visita basal se muestran en la Tabla 4.

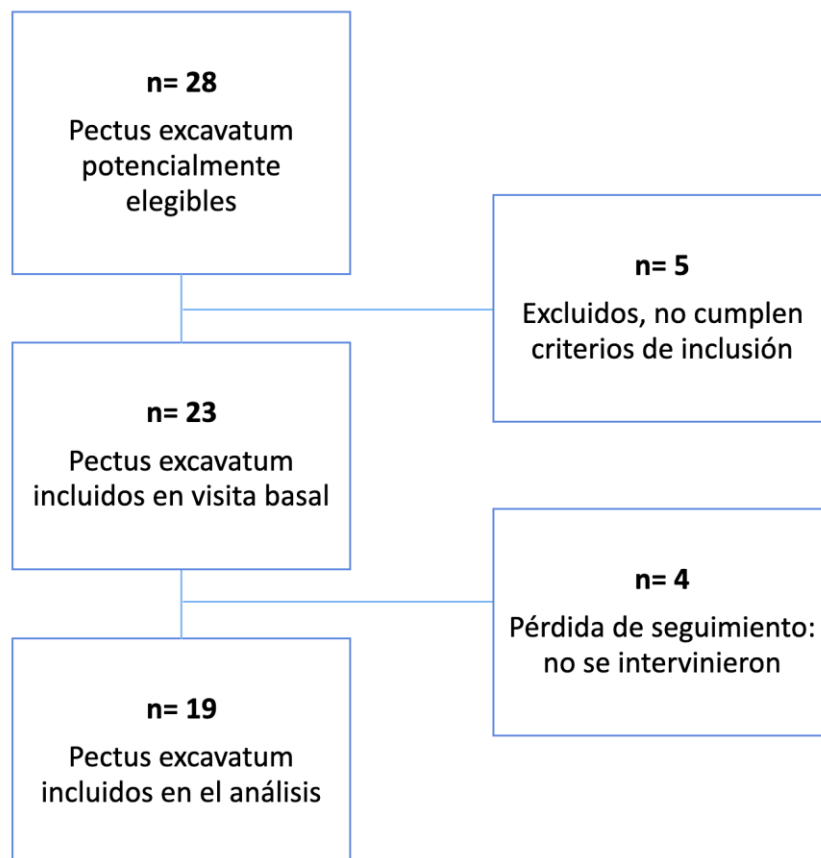


Figura 10. Flujograma de la población del estudio

Los pacientes presentaban una edad media en torno a la adolescencia (media 16,3 años; IC95% = [14,5 – 18,1]), con un claro predominio de varones (94,7%) y no fumadores (89%) (Tabla 4).

La presencia de comorbilidades asociadas al PE fue casi inexistente salvo en el caso de un paciente con diagnóstico de síndrome de Marfan (que incluye la presencia de PE como uno de los criterios diagnósticos de dicho síndrome) (Tabla 4).

Algo más de la mitad de los pacientes presentaban síntomas en relación con el PE (n=12, 63%). El más frecuente fue la intolerancia al esfuerzo (57,9%), seguido de la disnea (21%), que fue leve en todos los casos (andar en llano deprisa o subir una pendiente poco pronunciada, grado 1 según la escala mMRC). Otros síntomas fueron el dolor torácico que describían como punzante (21%), las palpitaciones (10,5%) y la fatiga (10,5%) (Tabla 4).

La calidad de vida relacionada con la salud según el cuestionario EQ-5D representado mediante la escala EVA presentó unos valores por encima de la media (74,2; IC95% = [68,7 – 79,6]); al igual que la calidad de vida específica para pacientes con PE mediante el cuestionario NQ-mA (media puntuación total 34,8; IC95% = [31,1 – 38,5]), con mayor impacto en la esfera psicosocial (media 24,6; IC95% = [21,5 – 27,7]) que en la física (media 10,2; IC95% = [9,3 – 11,1]).

En cuanto a la presencia de alteraciones cardíacas en el electrocardiograma y el ecocardiograma, éstas fueron escasas; sólo dos pacientes presentaron alguna alteración (10,5%), donde uno de ellos fue un prolapso valvular y el otro un bloqueo de rama derecha en el ECG. La medida del TAPSE, que nos indica de manera indirecta la función ventricular derecha presentó parámetros dentro de la normalidad (media 23,5 mm; IC95% = [22,1 – 24,9]).

En el estudio funcional respiratorio, ningún paciente presentó alteraciones en el patrón espirométrico en valores absolutos ni en relación a los valores teóricos. Igualmente se obtuvieron valores dentro de la normalidad en la difusión de CO (Tabla 4).

Tabla 4. Variables demográficas, antropométricas y funcionales respiratorias en la visita basal de la población incluida en el estudio

Características	Población final n=19		Características	Población final n=19	
	media ± DS / %	IC95%		media ± DS	IC95%
Edad (años)	16,3 ± 3,7	14,5 – 18,1	IMC (kg/cm ²)	19,2 ± 2,3	18,1 – 20,3
Varones / Mujeres (%)	94,7 / 5,3	-	Haller (Pectus Severity Index)	3,4 ± 0,5	3,2 – 3,6
Fumador / No fumador (%)	5,5 / 89	-	H ^a tabáquica (paquetes-año)	0,9 ± 2,1	-0,1 – 1,9
Comorbilidades (%): - Síndrome de Marfan - Síndrome Ehlers Danlos - Neuromuscular - Otras*	5,5 0 0 0	-	FEV ₁ /FVC	0,87 ± 0,6	0,7 – 1,2
			FEV ₁	3663,5 ± 664,2 mL (89,2 ± 13,8%)	3343,4 – 3983,6 mL (82,5 – 95,6%)
			FVC	4198,3 ± 784,9 mL (85,4 ± 13,3%)	3819,9 – 4576,6 mL (78,9 – 91,8%)
Síntomas (%): - Disnea** - Fatiga - Dolor torácico - Palpitaciones - Intolerancia al esfuerzo	21 10,5 21 10,5 57,9	-	DLCO (%)	91,5 ± 14,5	84,5 – 98,5
			DLCO/VA (%)	101,3 ± 14,4	94,4 – 108,2

Los datos están expresados en media ±SD (desviación estándar) (IC95%: intervalo de confianza al 95%), y en frecuencias (%).

* Otras comorbilidades incluidas: síndrome de Turner, síndrome de Noonan, escoliosis, displasia broncopulmonar, cardiopatía congénita y enfermedad metabólica.

** Según la escala mMRC: grado 1.

IMC: índice de masa corporal en kg/cm². FEV₁/FVC: relación entre el volumen espiratorio forzado en el primer segundo frente a la capacidad vital forzada. FEV₁: volumen espiratorio forzado en el primer segundo en mL y en porcentaje frente al teórico. FVC: capacidad vital forzada en mL y en porcentaje frente al teórico. DLCO: difusión de CO en porcentaje frente a teórico. DLCO/VA difusión de CO corregida por el volumen alveolar en porcentaje frente al teórico.

La población de estudio se intervino en la mayoría de los casos (84,2%) mediante la técnica de Nuss, procedimiento mínimamente invasivo o cerrado; y el porcentaje restante (15,8%) se realizó mediante la técnica de Ravitch o procedimiento cerrado.

Se analizaron las complicaciones postquirúrgicas, recogiendo la presencia o no de las mismas y las más habituales. El 84,2% de los casos no presentó ninguna complicación tras la intervención, y el 15,8% sí presentó alguna de las complicaciones descritas en la Tabla 5.

Tabla 5. Complicaciones postquirúrgicas de la población final

Evolución postquirúrgica	Población final n=19
Complicaciones (%):	15,8
- Neumotórax	0
- Derrame pleural	0
- Infección de herida quirúrgica	0
- Desplazamiento de barra	5,2
- Seroma	5,2
- Reacción alérgica al material	0
- Hernia en pared abdominal	5,2
Sin complicaciones (%)	84,2

Hubo un porcentaje mayor de complicaciones mediante el procedimiento abierto o técnica de Ravitch (33,3%) frente a la de Nuss (12,5%), sin diferencias estadísticamente significativas entre ambos procedimientos quirúrgicos (OR: 0,9; IC95% = [0,816 - 2,232]; p=0,244); aunque teniendo en cuenta que el porcentaje de pacientes intervenidos mediante técnica de Nuss fue más elevado.

4.2. Prueba de esfuerzo máximo y submáximo

A continuación se describen los valores de las pruebas de esfuerzo de nuestra población final (n=19) y los cambios producidos tras la intervención del PE. La medición de estas variables se obtuvieron tras la PECP máxima y Pesubmáx (realizada al 80% de la carga obtenida en la PECP máxima) en dos momentos: basal y a partir de los 3 meses de la cirugía de corrección (postquirúrgica). Los datos se expresaron en sus valores absolutos y en el porcentaje frente al teórico (que le correspondería por su edad, género, raza y talla).

4.2.1. Prueba de esfuerzo máximo

Nuestra población presentó una media basal de VO_2 máx frente a su teórico en torno al 65% (media 66,1%; IC95% = [55,9 – 76,3]). Y se clasificó la limitación al esfuerzo en leve o sin ninguna limitación al comparar el valor medio de VO_2 máx/kg (media 30,6 mL/min/kg; IC95% = [27,2 – 34]) con los valores de referencia (91) (Tabla 6).

En cuanto al consumo de oxígeno al alcanzar el umbral de lactato (VO_2 lat), variable que es independiente de la colaboración del sujeto; nuestra población tuvo una media basal de VO_2 lat entorno al 40% (media 42,8%; IC95% = [38,6 – 46,9]) (Tabla 6), donde casi la mitad de los pacientes (n=9) presentaron valores basales de VO_2 lat < 40%. Teniendo en cuenta que se considera alterado cuando dicho valor es < 40% frente al teórico (91).

De la misma manera se analizó el pulso de oxígeno (O_2 /HR) tanto en valores absolutos como en porcentajes, valores menores del 80% de su teórico se consideraron bajos. Y obtuvimos una media basal en los límites de la normalidad (media 75,5%; IC95% = [62,7 – 88,3]) (Tabla 6) donde el 68,4% de los pacientes presentaban valores menores del 80%, y sólo 6 pacientes presentaron valores de O_2 /HR inferiores al 60% de su teórico.

Los valores de VE también se consideran bajos cuando sus porcentajes frente a los teóricos son menores del 80%, de esta manera basalmente estaban reducidos (media de VE: 48,1%; IC95% = [43,1 – 53,1]), a pesar de realizar un esfuerzo máximo en el que agotaron la reserva cardiaca (alcanzando > 80% de la frecuencia cardiaca máxima). Conservando una amplia reserva respiratoria ya que sólo alcanzaron de media entorno al 21% de su máxima ventilación voluntaria (media de VVM: 20,8%; IC95% = [18,2 – 23,3]) (Tabla 6).

Se analizó la potencia o carga de trabajo (W) medida en watos, siendo la media de la carga basal algo inferior a sus teóricos (64,8%; IC95% = [53,9 – 71,6]); así la relación del consumo de oxígeno frente a la potencia generada a esfuerzo máximo (VO_2 /W) fue adecuada (media de VO_2 /W: 11,4 mL/min/watos; IC95% = [10,1 – 12,6]), donde valores > 9 mL/min/watos nos indican que no hay presumiblemente alteración en relación con el transporte de oxígeno a los tejidos (Tabla 6).

Tabla 6. Evolución de las variables de la PECP tras la cirugía de corrección de la población final

Variables	Basal población final n=19		Post-cirugía población final n=19		Significación
	media ± DS	IC95%	media ± DS	IC95%	
VO ₂ máx	1834,3 ± 438,1 mL/min (66,1 ± 21,2 %)	1623,1 -2045,5 mL/min (55,9 – 76,3 %)	2122,2 ± 459,3 mL/min (70,1 ± 15,1 %)	1900,8 – 2343,5 mL/min (62,8 – 77,4 %)	p=0,002 p=0,04
VO ₂ máx/kg (mL/min/kg)	30,6 ± 7,1	27,2 – 34	33,5 ± 6,7	30,3 – 36,7	p=0,01
VO ₂ lat (%)	42,8 ± 8,7	38,6 – 46,9	60,2 ± 11,5	54,6 – 65,7	p=0,00
O ₂ /HR	10,8 ± 3,2 mL/lpm (75,5 ± 26,5%)	9,2 – 12,3 mL/lpm (62,7 – 88,3%)	14,5 ± 4,5 mL/lpm (91,3 ± 31,5%)	12,3 – 16,7 mL/lpm (76,1 – 106,5 %)	p=0,012 p=0,014
VE	57 ± 12,8 L/min (48,1 ± 10,5 %)	50,8 – 63,2 L/min (43,1 – 53,1 %)	67,2 ± 15,1 L/min (53,6 ± 12,7 %)	59,9 – 74,5 L/min (47,5 – 59,7 %)	p=0,002 p=0,091
VE/VVM (%)	20,8 ± 5,3	18,2 – 23,3	27,7 ± 7,9	23,9 – 31,5	p=0,00
POTENCIA	138,4 ± 34,8 watos (64,8 ± 18,3 %)	121,6 – 155,2 watos (53,9 – 71,6 %)	153,8 ± 37,3 watos (66 ± 15,7 %)	135,8 – 171,8 watos (58,4 – 73,6 %)	p=0,022 p=0,077
VO ₂ /W (mL/min/watos)	11,4 ± 2,6	10,1 – 12,6	11,3 ± 3,1	9,8 – 12,8	p=0,977
METs	7,7 ± 0,3	7,5 – 7,8	9,9 ± 1,3	9,3 – 10,5	p=0,00
RER	1,16 ± 0,12	1,1 – 1,2	1,14 ± 0,1	1,1 – 1,2	p=0,417

Los datos están expresados en media ±SD (desviación estándar) (IC95%: intervalo de confianza al 95%).

VO₂ máx: consumo de oxígeno al alcanzar el esfuerzo máximo en mL/min y en porcentaje frente al teórico. VO₂ máx/kg: consumo de oxígeno al alcanzar el esfuerzo máximo en función del peso en mL/min/kg. VO₂ lat: consumo de oxígeno al alcanzar el umbral de lactato en porcentaje. O₂/HR: pulso de oxígeno en mL/lpm y en porcentaje frente al teórico. VE: ventilación minuto en L/min y en porcentaje frente al teórico. VE/VVM: relación entre la ventilación minuto y la ventilación voluntaria máxima en porcentaje. VO₂ /W: relación entre el consumo de oxígeno a esfuerzo máximo y la potencia en mL/min/watos. RER: cociente de intercambio respiratorio.

Los METs son la unidad de medida del índice metabólico y corresponde a 3,5 mL/min/kg que es el VO₂ que el organismo necesita para mantener sus constantes vitales. De manera que cada actividad física tiene su equivalencia en METs (Andar = 3,3 METs, Actividad Física (AF) Moderada = 4,0 METs y AF alta = 8,0 METs). Así nuestra población mantuvo una actividad física moderada-alta según los valores de METs obtenidos (media 7,7 METs; IC95% = [7,5 -7,8]) (Tabla 6).

Tras la PECP se le preguntaba a los pacientes por el motivo de finalización de la misma, la dificultad respiratoria y la intensidad de esfuerzo en las piernas medido mediante la Escala de Borg (0-10); donde 0 a 2: intensidad suave o muy suave, 3-4: intensidad moderada-alta, 5-6: intensidad alta, 7 a 9: intensidad muy alta, y 10: intensidad máxima. En base a esto, nuestra población antes de la PECP presentaba una intensidad de la disnea según la Escala de Borg de 0 (salvo un paciente que presentó una puntuación de 1) y de 0 en relación con dolor o molestias en las piernas. El motivo en todos los casos de finalización de la prueba de esfuerzo fue por la intensidad de esfuerzo en las piernas con una media de 6,7; IC95% = [6,2 – 7,1] (intensidad alta), con una puntuación de la disnea según la Escala de Borg de 4,2 de media; IC95% = [3,7 – 4,7] (intensidad moderada-alta).

Todos los pacientes llegaron a esfuerzo máximo durante la PECP, alcanzando > 80% de la frecuencia cardiaca máxima para cada paciente, así como un cociente de intercambio respiratorio (RER) > 1,1 en ambos periodos del estudio: basal y postquirúrgico (Tabla 6).

Tras la intervención quirúrgica de corrección del PE, a partir de los 3 meses de la misma, se analizó la evolución de las variables medidas mediante la PECP (Tabla 6). El motivo de finalización de la PECP, así como la intensidad del esfuerzo de piernas fue similar al obtenido en la PECP basal (media 6,7; IC95% = [8,1 – 9,3]), y algo menor la puntuación de la intensidad de la dificultad respiratoria (media 3,8; IC95% = [3,2 – 4,4]); sin diferencias significativas.

De manera que se observó una mejoría estadísticamente significativa de los parámetros de VO₂ máx, en valores absolutos (p=0,002) y en porcentajes (p=0,04) (Tabla 6); así como de su corrección por el peso del paciente (VO₂ máx/kg) (p=0,01) (Tabla 6, Figura 11).

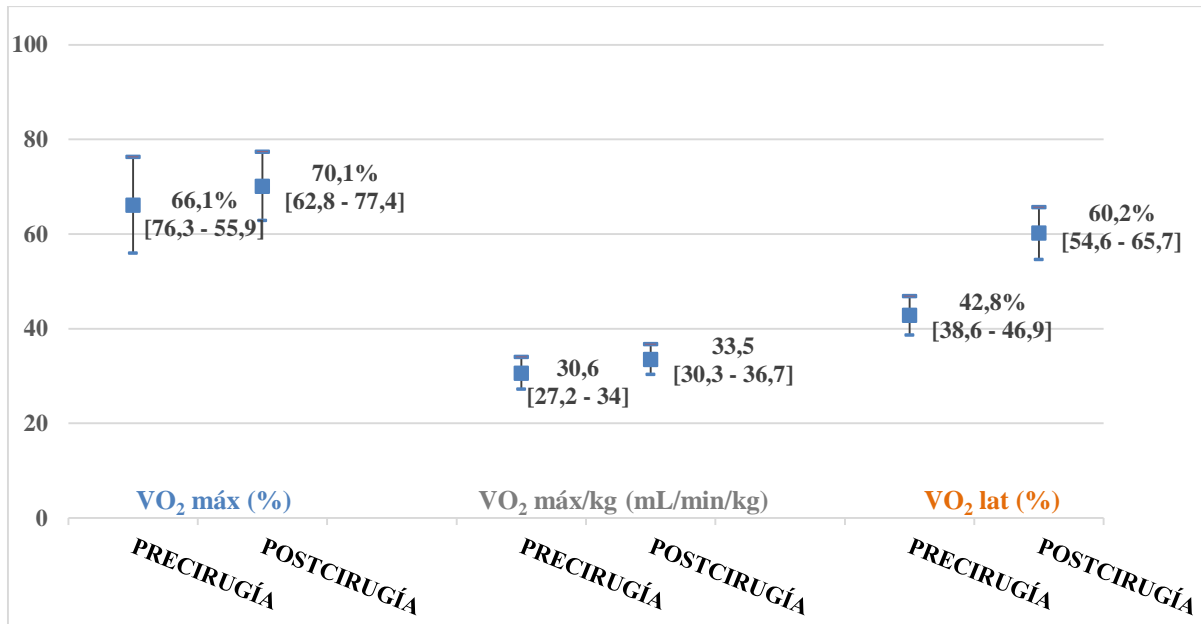


Figura 11. Evolución del consumo de oxígeno al alcanzar el esfuerzo máximo

(VO₂ máx y VO₂ máx/kg) y al alcanzar el umbral de lactato (VO₂ lat) en la población final.

Los datos se expresan como media de los valores obtenidos en la PECP e intervalos de confianza al 95%.

VO₂ máx en porcentaje según los teóricos (%). VO₂ máx/kg en mL/min/kg. VO₂ lat: en porcentaje (%).

Comparaciones significativas (p<0,05)

Igualmente se encontró que el VO₂ lat aumentó con diferencias estadísticamente significativas (p=0,00) (Tabla 6, Figura 11), y sólo un caso presentó VO₂ lat < 40% que correspondía al paciente con diagnóstico de Marfan que presentaba además alteraciones ecocardiográficas (prolapso valvular).

En cuanto al O₂/HR, aunque los valores basales estaban en los límites de la normalidad, hubo una mejoría significativa tras la intervención en valores absolutos (p=0,012) y en sus porcentajes frente al teórico (p=0,014) (Tabla 6, Figura 12).

La VE y la relación de la VE frente a la VVM (VE/VVM) expresada en porcentaje, mejoró con respecto a sus valores basales tras la intervención de corrección del PE, suponiendo un aumento del volumen de aire que moviliza durante un ejercicio de esfuerzo máximo, aun manteniendo amplio margen de reserva respiratoria (Tabla 6, Figura 13).

Así la potencia y los METs alcanzados durante la PECP mejoraron, la relación entre VO₂ y la potencia (VO₂/W) se mantuvieron similares a los parámetros basales, siendo valores dentro de la normalidad (> 9 mL/min/watios) (Tabla 6).

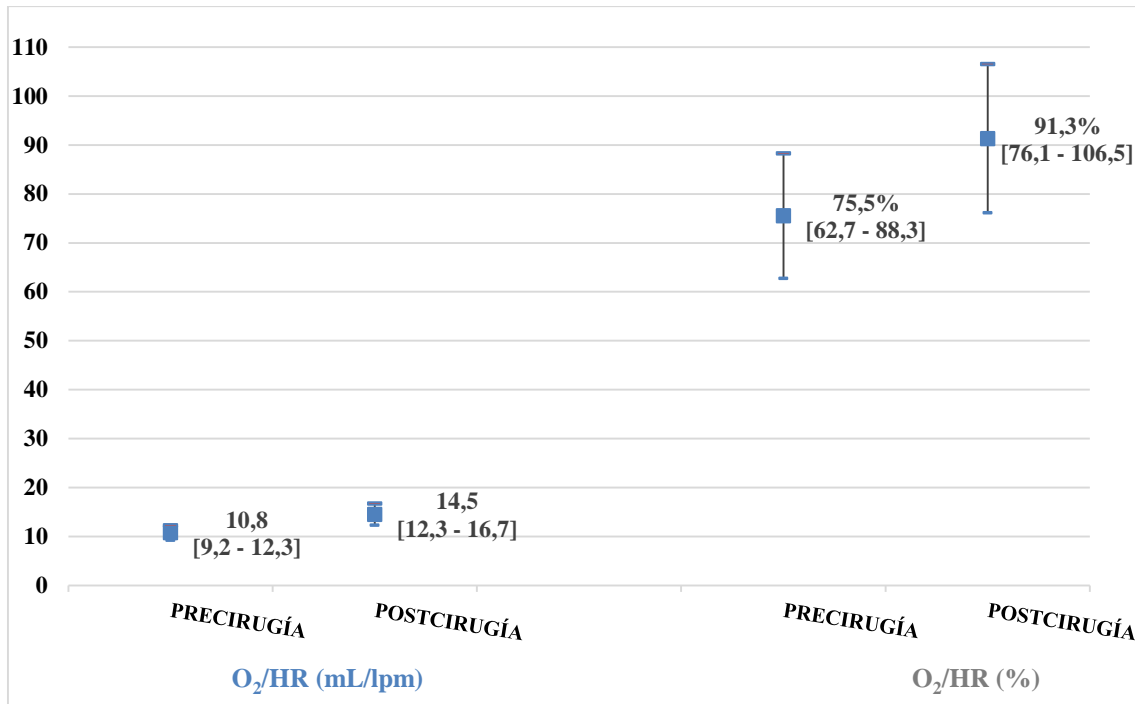


Figura 12. Evolución del pulso de oxígeno (O₂/HR) en la población final Los datos se expresan como media de los valores obtenidos en la PECP e intervalos de confianza al 95%: valores absolutos (mL/lpm) y en porcentaje según los teóricos (%). Comparaciones significativas (p<0,05)

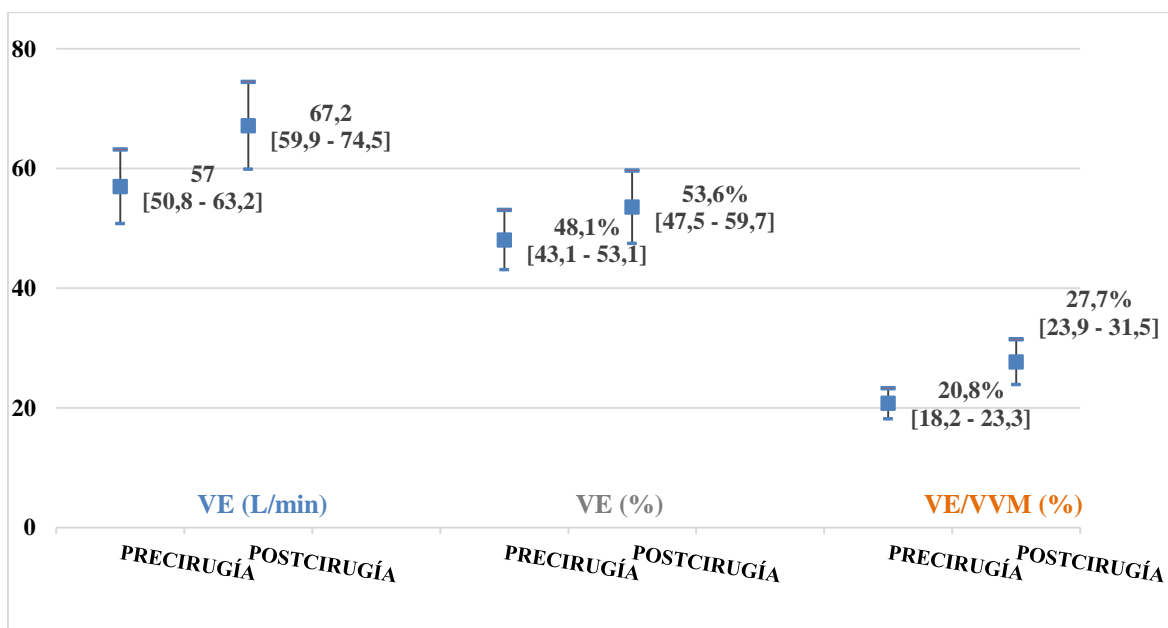


Figura 13. Cambios en la ventilación minuto (VE) y en la relación entre la VE y la ventilación voluntaria máxima (VE/VVM) en la población final. Los datos se expresan como media de los valores obtenidos en la PECP e intervalos de confianza al 95%: VE en valores absolutos (L/min): comparación no significativa (p=0,091); y en porcentaje según los teóricos (%): comparación significativa (p<0,05). Los datos de VE/VVM se expresan en porcentaje (%): comparación significativa (p<0,05)

4.2.2. Prueba de esfuerzo submáximo

Las pruebas de esfuerzo submáximo (PEsubmáx) se utilizan a potencias que oscilan entre el 75% y el 85% de VO₂ máx obtenido mediante la PECP, siendo más sensibles a los cambios tras intervenciones (74). El T_{LIM} que se considera clínicamente relevante es una mejoría de 90 segundos (76).

Se realizaron las PEsubmáx tras finalizar la PECP calculándose para cada paciente el 80% de la carga de trabajo o potencia de la PECP, a la que se realizó la prueba a esfuerzo constante. Dicha carga fue la misma antes y después de la cirugía de corrección, para valorar la evolución en el T_{LIM}. Al igual que en la PECP se preguntó por el motivo de finalización de la prueba, la intensidad de la disnea y del esfuerzo en piernas antes y después de la PEsubmáx.

Nuestra población presentó de manera basal una media de T_{LIM} en torno a 8,5 minutos (media basal 510,9 segundos; IC95% = [430,4 – 591,4]), mejorando clínica y significativamente tras la cirugía (media post-cirugía: 616,7 segundos; IC95% = [523,8 – 709,6]; p=0,004); un incremento de 105,8 segundos, siendo > 90 segundos lo clínicamente relevante (Figura 14).

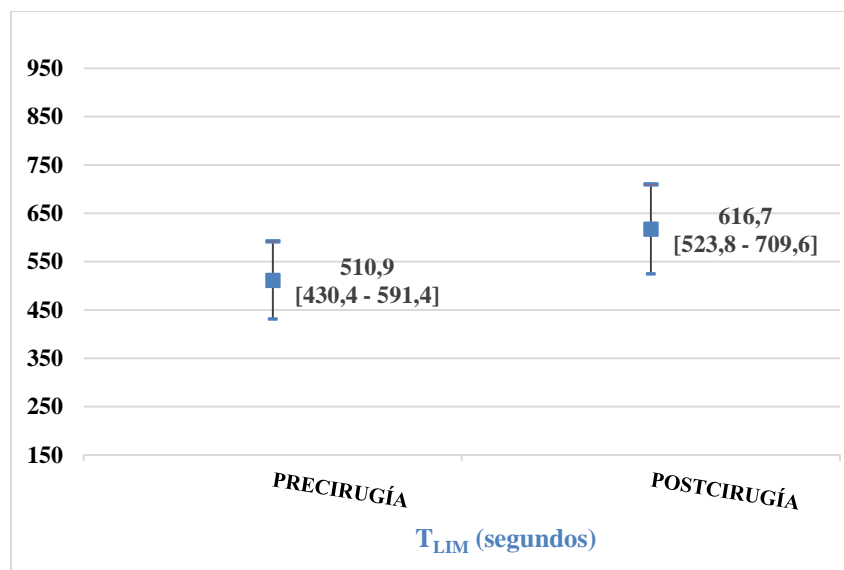


Figura 14. Cambios en el tiempo de duración (T_{LIM}) de la prueba de esfuerzo submáximo (PEsubmáx) en la población final. Los datos se expresan como media en valores absolutos (segundos) e intervalos de confianza al 95%. Comparación significativa (p<0,05)

En cuanto al motivo de finalización de la PEs_{ubmáx} fue similar al de la PECP (por la intensidad de esfuerzo en las piernas), con una media de 6,6; IC95% = [6,2 – 6,9] (intensidad alta) y una puntuación de la disnea según la Escala de Borg de 4,5; IC95% = [4,1 – 4,9] (intensidad moderada-alta).

4.3. Actividad física

Para analizar la tolerancia al esfuerzo tras la cirugía de corrección del PE también se analizó la AF medida mediante holter o acelerómetros, y mediante el cuestionario específico de actividad física IPAQ.

4.3.1. Holter de actividad física

A partir de los 3 meses tras la cirugía de corrección se analizaron datos de AF mediante holter o acelerómetro en 11 pacientes debido a que sólo se pudo llevar a cabo en un subgrupo de pacientes que fueron los que accedieron a realizar el procedimiento. Teniendo en cuenta que además del gasto calórico y el número de pasos de media al día, se analizó el tiempo de media al día, en minutos, según nivel de intensidad de la AF realizada, clasificándose en: sedentaria (< 2,5 METs), actividad de intensidad leve (2,5 - 4,5 METs), media (4,5 - 7,5 METs) y alta (> 7,5 METs).

Basalmente los pacientes partían de un historial de AF donde el mayor porcentaje del tiempo se empleaba en AF sedentarias (< 2,5 METs), incluyendo las horas de sueño (1150,7 minutos al día; IC95% = [1057,1 – 1244,3]); con una media de tiempo al día en AF de intensidad moderada en torno a 40 minutos, y menos de media hora al día en la realización de AF de intensidad alta. La media del número de pasos al día fue adecuada (10718,2 pasos; IC95% = [7482,9 – 13953,4]). Y tras la intervención quirúrgica, presentaron un menor número de pasos de media al día, así como menor tiempo empleado en las AF sin diferencias significativas. Hubo un aumento en el gasto calórico total y en el gasto si AF > 2,5 METs tras la corrección, aunque tampoco se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas (Tabla 7).

4.3.2. Cuestionario específico de actividad física

Los niveles de AF mediante cuestionario IPAQ (ANEXO VI) se representaron como cambios en MET-minutos/semana de manera global y para tres tipos de actividades: andar, AF intensidad moderada y AF intensidad alta. Basalmente, se recogieron mayores puntuaciones al andar (1952,8 MET-min/semana; IC95% = [976,9 – 2928,7]) frente a actividades de intensidad moderada (302,3 MET-min/semana; IC95% = [92,2 – 512,4]) y alta (778,8 MET-min/semana; IC95% = [-76,1 – 1633,7]).

Nuestra población presentó niveles de AF similar a los basales tras la cirugía de corrección del PE: mayores valores de MET-minutos/semana para andar, y menores valores en AF de intensidad moderada y alta; sin diferencias significativas (Tabla 8).

Tabla 7. Cambios en los niveles de AF mediante holter tras la cirugía de corrección en el subgrupo de pacientes en los que se realizó (n=11)

Características	Basal subgrupo n=11		Post-cirugía subgrupo n=11		Significación
	media ± DS	IC95%	media ± DS	IC95%	
Número de pasos	10718,2 ± 4815,7	7482,9 – 13953,4	8161,7 ± 6185,1	4006,5 – 12316,9	p=0,387
Tiempo (minutos):					
- Sedentario	1150,7 ± 139,3	1057,1 – 1244,3	1073 ± 274,5	888,6 – 1257,4	p=0,535
- AF leve	160,7 ± 89,2	100,8 – 220,6	138,5 ± 136,4	46,9 – 230,1	p=0,738
- AF moderada	40,5 ± 29,1	20,9 – 60,1	9,2 ± 6,2	5 – 13,4	p=0,081
- AF alta	27,5 ± 44,4	-2,3 – 57,3	0,7 ± 0,5	0,4 - 1	p=0,313
Gasto total (calorías)	4900 ± 5387,6	1280,6 – 8519,4	9860,5 ± 2251,7	8347,8 – 11373,2	p=0,056
Gasto AF > 2,5 METs (calorías)	1816,7 ± 2006,7	468,6 – 3164,9	2846,2 ± 1581,4	1783,8 – 3908,6	p=0,182

Los datos están expresados en media ±SD (desviación estándar) (IC95%: intervalo de confianza al 95%).

AF: actividad física

Tabla 8. Cambios en los niveles de actividad física mediante cuestionario específico (IPAQ) tras la cirugía de corrección en la población final

Características	Basal población final n=19		Post-cirugía población final n=19		Significación
	media ± DS	IC95%	media ± DS	IC95%	
IPAQ total (MET-min/semana)	3034 ± 2432,8	1861,4 – 4206,6	2746,9 ± 1409,2	2067,7 – 3426,1	p=0,64
IPAQ (MET-min/semana):					
- Andar	1952,8 ± 2024,8	976,9 – 2928,7	2041 ± 1484,6	1325,4 – 2756,5	p=0,84
- AF moderada	302,3 ± 435,9	92,2 – 512,4	418,8 ± 676,6	92,7 – 744,9	p=0,519
- AF alta	778,8 ± 1773,8	-76,1 – 1633,7	343,5 ± 568,3	69,6 – 617,4	p=0,325

Los datos están expresados en media ±SD (desviación estándar) (IC95%: intervalo de confianza al 95%).

IPAQ: cuestionario *International Physical Activity Questionnaire*

4.4. Calidad de vida

La calidad de vida relacionada con la salud se midió mediante el cuestionario EQ-5D y el cuestionario específico para pacientes con PE de Nuss modificado para adultos, NQ-mA.

4.4.1. Cuestionario *European Quality of life - 5 Dimensions (EQ-5D)*

Mediante el cuestionario EQ-5D se valoró en primer lugar si los pacientes presentaban o no limitaciones o problemas para alguna de las siguientes cinco dimensiones: movilidad, cuidado personal, actividades cotidianas, dolor/malestar y ansiedad/depresión. En la visita basal casi el 100% de los pacientes indicaron “no (tengo) problemas” para cada una de las dimensiones (Figura 15), salvo tres pacientes (13%) que refirieron “algunos o moderados problemas” para las actividades cotidianas (n=1) y para la dimensión dolor/malestar (n=2), y ningún paciente tuvo “muchos problemas” para cada una de las dimensiones.

Tras la intervención quirúrgica todos los pacientes refirieron no presentar problemas en las cinco dimensiones (Figura 15), no existiendo diferencias significativas en aquellas en las que hubo cambios (actividades cotidianas, $p=0,332$; dolor/malestar, $p=0,163$).

En segundo lugar, mediante una escala visual analógica (EVA) los pacientes indicaron la valoración de su estado de salud global en el día de la visita (va desde 0 (peor estado de salud imaginable) a 100 (mejor estado de salud imaginable). De esta manera, nuestra población presentó en la visita basal unos valores por encima de la media (74,2; IC95% = [68,7 – 79,6]), y en la visita post-cirugía los resultados fueron aún mejores (79,2; IC95% = [75,1 – 83,4]), con una diferencia estadísticamente significativa ($p=0,016$) (Figura 16).

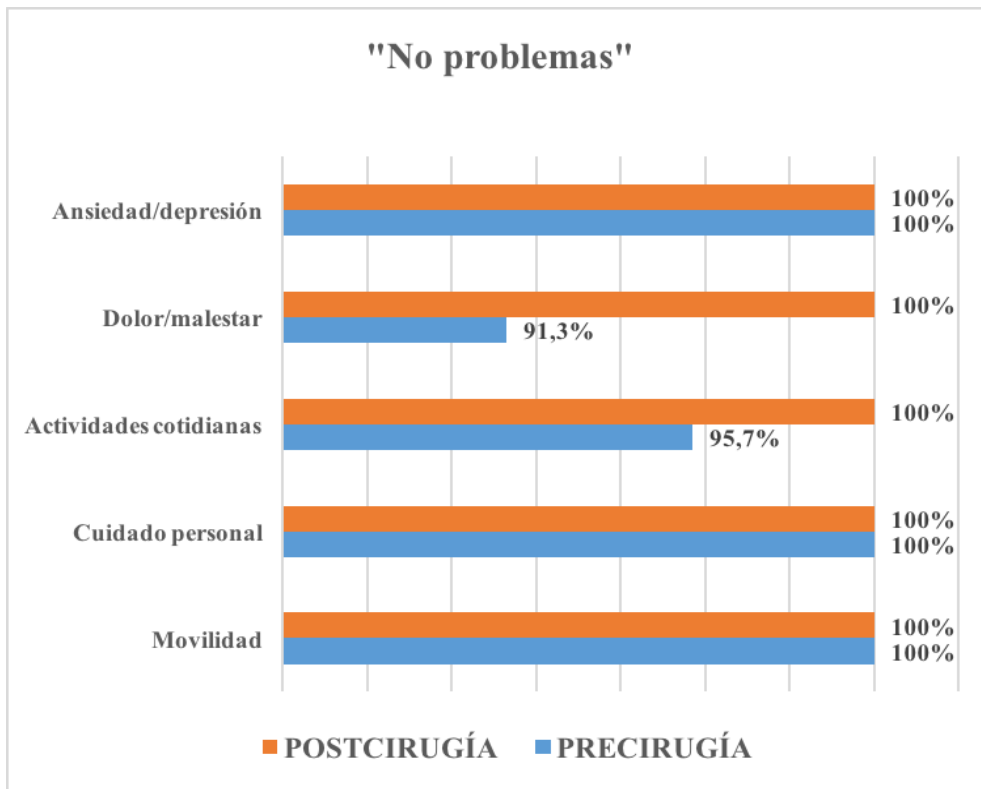


Figura 15. Dimensiones del cuestionario EQ-5D de la población incluida en el estudio antes y después de la cirugía de corrección, nivel de gravedad: “no (tengo) problemas”. Los datos se expresan como porcentajes de cada una de las dimensiones. Comparación no significativa (actividades cotidianas: $p=0,332$, dolor/malestar: $p=0,163$)

Finalmente se obtuvieron los índices para cada estado de salud: descriptivo de las dimensiones y EVA. Los índices oscilan entre el valor 1 (mejor estado de salud) y el 0 (la muerte). Los índices basales fueron muy buenos tanto en relación con las 5 dimensiones (0,94; IC95% = [0,92 – 0,95]) como para la EVA (0,84; IC95% = [0,83 – 0,85]) aumentando de manera significativa tras la cirugía de corrección (5D: $p=0,039$; EVA: $p=0,041$) (Figura 17).

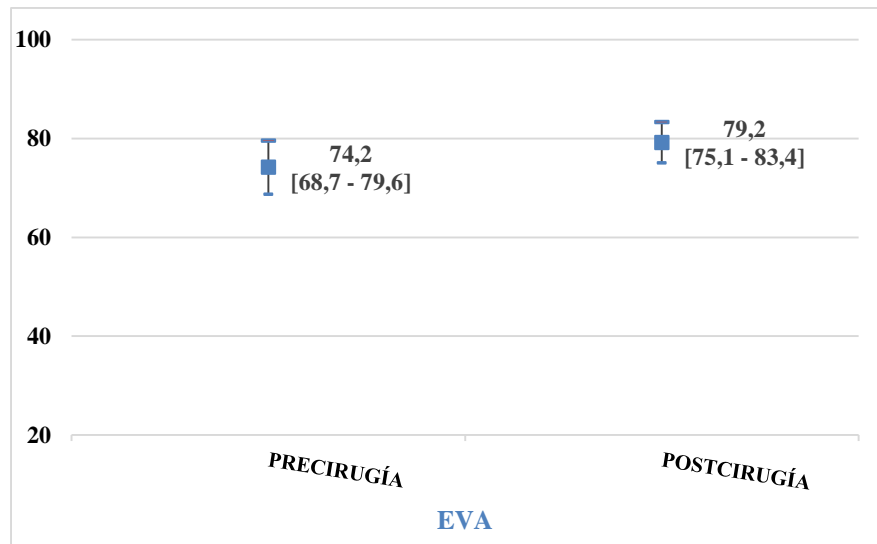


Figura 16. Escala visual analógica (EVA) del cuestionario EQ-5D de la población incluida en el estudio antes y después de la cirugía de corrección. Los datos se expresan como medias e intervalos de confianza al 95%. Rango de 0-100. Comparación significativa ($p<0,05$)

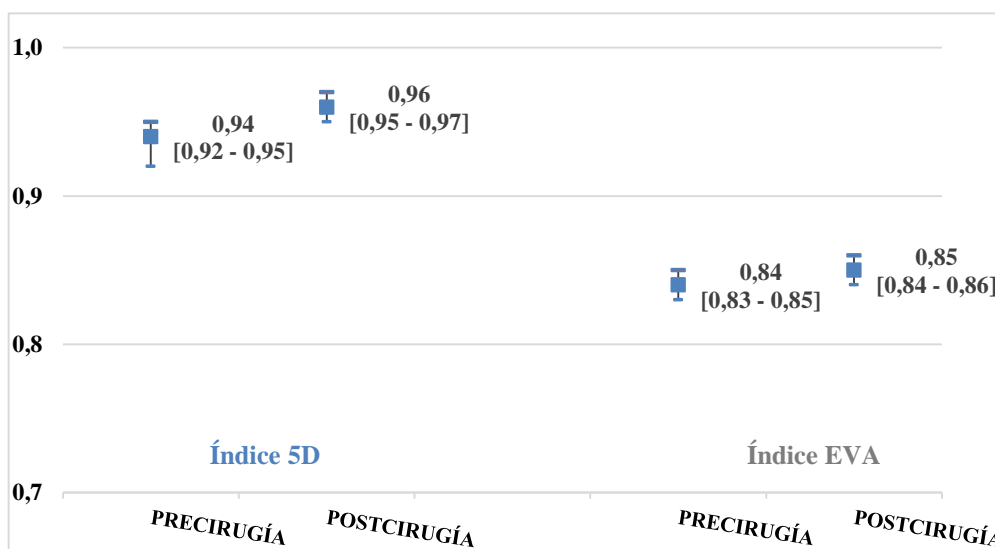


Figura 17. Índice de salud para las 5 dimensiones y para la escala visual analógica del cuestionario EQ-5D de la población incluida en el estudio antes y después de la cirugía de corrección. Los datos se expresan como medias e intervalos de confianza al 95%. Rango de 0-1. Comparación significativa ($p<0,05$)

4.4.2. Cuestionario de Nuss modificado para adultos (NQ-mA)

Mediante el cuestionario de Nuss modificado para adultos (NQ-mA) se obtiene una puntuación total para cada paciente, siendo el rango de la puntuación total de 12-48; de manera que a mayor puntuación mejor calidad de vida. Obteniéndose también una puntuación que se atribuye al componente psicosocial (las preguntas 1 a la 9, rango de 9-36 puntos) y otra puntuación en relación con la esfera física (las preguntas 10 a la 12, rango 3-12 puntos).

La media de la puntuación total fue buena en la visita basal (puntuación total: 34,8; IC95% = [31,1 – 38,5]), con mayor impacto en la esfera psicosocial que en la física. Tras la corrección del PE, presentaron una mejoría en la calidad de vida de manera global (42,7; IC95% = [39,8 – 45,5]; p=0,001) (Tabla 9), en el componente psicosocial (31,5; IC95% = [29,5 – 33,5]; p=0,00) y físico (11,1; IC95% = [10,1 – 12,3]; p=0,114) (Tabla 9, Figura 18).

Tabla 9. Calidad de vida mediante el cuestionario de Nuss modificado para adultos (NQ-mA) tras la cirugía de corrección en la población final

Características	Basal población final n=19		Post-cirugía población final n=19		Significación
	media ± DS	IC95%	media ± DS	IC95%	
NQ-mA total	34,8 ± 7,6	31,1 – 38,5	42,7 ± 5,9	39,8 – 45,5	p=0,001
NQ-mA psicosocial	24,6 ± 6,4	21,5 – 27,7	31,5 ± 4,1	29,5 – 33,5	p=0,00
NQ-mA físico	10,2 ± 1,8	9,3 – 11,1	11,2 ± 2,3	10,1 – 12,3	p=0,114

Los datos están expresados en media ±SD (desviación estándar) (IC95%: intervalo de confianza al 95%).

NQ-mA: cuestionario *Nuss Questionnaire modified for Adults*

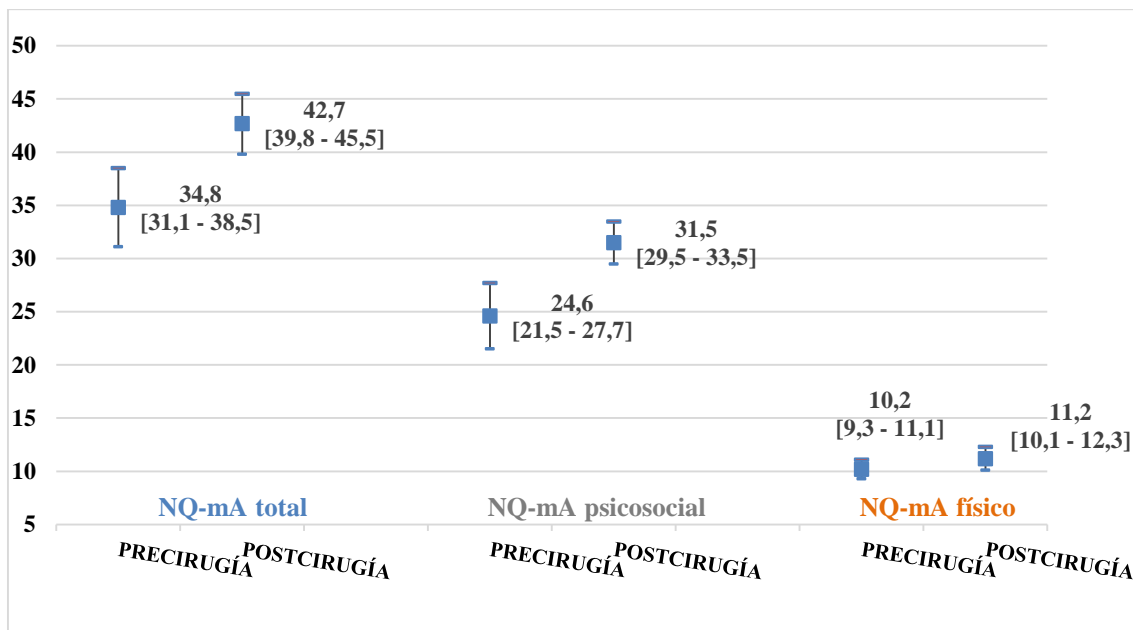


Figura 18. Componentes psicossocial y físico del cuestionario de Nuss modificado para adultos (NQ-mA) de la población incluida en el estudio antes y después de la cirugía de corrección. Los datos se expresan como medias e intervalos de confianza al 95%. Rango total de 12-48 puntos (comparación significativa, $p < 0,05$). Rango componente psicossocial de 9-36 puntos (comparación significativa, $p < 0,05$). Rango componente físico de 3-12 puntos (comparación no significativa, $p = 0,114$)

4.5. Otras variables

Se analizaron los síntomas que referían los pacientes tras la cirugía de corrección del PE, y se observó que hubo una mejoría en todos ellos, principalmente en la intolerancia al ejercicio que si fue significativa (visita post-cirugía: 10,5% de los casos, $n=2$, $p=0,004$), seguido de la disnea (visita post-cirugía: 5,3% de los casos, $n=1$), dolor torácico (visita post-cirugía: 5,3% de los casos, $n=1$), fatiga y palpitaciones (Tabla 10).

En el estudio funcional respiratorio basal se obtuvieron valores dentro de la normalidad tanto en la espirometría forzada como en la difusión de CO, sin cambios significativos tras la cirugía de corrección del PE (Tabla 10).

Tampoco hubo diferencias en cuanto a la presencia de alteraciones en el electrocardiograma y el ecocardiograma que fueron las mismas que las descritas en la visita basal (10,5%: un prolapso valvular y un bloqueo de rama derecha en el ECG), así como la medida del TAPSE (22,7; IC95% = [21,9 – 23,5]; $p=0,134$) (Tabla 10).

Tabla 10. Cambios clínico-funcionales y electro/ecocardiográficos tras la cirugía de corrección en la población final

Características	Basal población final n=19		Post-cirugía población final n=19		Significación
	media ± DS	IC95%	media ± DS	IC95%	
Síntomas (%):					
- Disnea**	21		5,3		p=0,083
- Fatiga	10,5		0		p=0,163
- Dolor torácico	21	-	5,3	-	p=0,164
- Palpitaciones	10,5		5,3		p=0,579
- Intolerancia al esfuerzo	57,9		10,5		p=0,004
FEV ₁	3663,5 ± 664,2 mL (89,2 ± 13,8%)	3343,3 – 3983,6 mL (82,5 – 95,6 %)	3646,3 ± 594,9 mL (83 ± 16,9%)	3359,6 – 3933 mL (74,8 – 91,1%)	p=0,703 p=0,323
FVC	4198,3 ± 784,9 mL (85,4 ± 13,3%)	3919,9 – 4576,6 mL (78,9 – 91,8 %)	5913,1 ± 828,3 mL (77,9 ± 13,1%)	5313,9 – 6312,3 mL (71,6 – 82,4 %)	p=0,372 p=0,009
FEV ₁ /FVC	0,87 ± 0,6	0,7 – 1,2	0,90 ± 0,6	0,7 – 1,2	p=0,154
DLCO (%)	91,5 ± 14,5	84,5 – 98,5	98,1 ± 27,9	84,6 – 111,5	p=0,417
DLCO/VA (%)	101,3 ± 14,4	94,4 – 108,2	107,1 ± 18,2	98,3 – 115,9	p=0,061
Alteraciones ECG y ecocardiográficas (%)***	10,5%	-	10,5%	-	-
TAPSE (mm)	23,5 ± 2,9	22,1 – 24,9	22,7 ± 1,7	21,9 – 23,5	p=0,134

Los datos están expresados en media ±SD (desviación estándar) (IC95%: intervalo de confianza al 95%), y en frecuencias (%).

** Según la escala mMRC: grado 1.

*** Incluye bloqueo auriculo-ventricular de 1^{er} grado, eje desviado a la derecha, bloqueo de rama derecha, síndrome de Wolff-Parkinson-White, propaso valvular y otras alteraciones menos frecuentes visibles en el ECG (electrocardiograma) o en el ecocardiograma. FEV₁/FVC: relación entre el volumen espiratorio forzado en el primer segundo frente a la capacidad vital forzada. FEV₁: volumen espiratorio forzado en el primer segundo en mL y en porcentaje frente al teórico. FVC: capacidad vital forzada en mL y en porcentaje frente al teórico. DLCO: difusión de CO en porcentaje frente a teórico. DLCO/VA difusión de CO corregida por el volumen alveolar en porcentaje frente al teórico. TAPSE: desplazamiento sistólico del anillo tricuspídeo en milímetros.

4.6. Correlaciones de las características generales con la PECP y PEs_{submáx}

Se analizaron las correlaciones existentes entre los valores basales del VO₂ máx/kg de la PECP y el T_{LIM} en la PEs_{submáx} con el resto de variables cuantitativas (Tabla 11 y 12). Las correlaciones fueron bajas en general tanto para el VO₂ máx/kg como para el T_{LIM}.

En cuanto al VO₂ máx/kg (Tabla 11) se encontraron correlaciones moderadas para el tiempo empleado en AF de intensidad moderada y alta medido mediante el holter, aunque con significación estadística sólo para AF de intensidad alta (Rho=0,642; p=0,045) (cuanto mayor es el tiempo empleado en AF de intensidad alta mayor es la puntuación del VO₂ máx/kg).

Al igual que lo ocurrido con el VO₂ máx/kg, en relación con el T_{LIM} (Tabla 12) se encontraron correlaciones débiles, siendo significativas para las AF moderadas según el cuestionario IPAQ (Rho=0,461; p=0,047) (a mayor MET-min/semana en AF moderadas, mayor tiempo alcanzado en la PEs_{submáx}), para el TAPSE (Rho=0,475; p=0,040) (a mejor función ventricular derecha (FVD) medida indirectamente mediante el TAPSE, mayor tiempo alcanzado en la PEs_{submáx}) y para el tiempo empleado en actividades sedentarias medido mediante el holter (Rho= -0,687; p=0,028) (a menor tiempo empleado en actividades sedentarias, mayor tiempo alcanzado en la PEs_{submáx}).

Tabla 11. Coeficientes de correlación para el consumo de oxígeno máximo por el peso (VO₂ máx/kg)

Variables	Coefficiente de correlación	Significación
Calidad de vida:		
- EVA	0,072	p=0,771
- NQ-mA total	0,168	p=0,492
IPAQ total (MET-min/semana)	0,070	p=0,775
IPAQ (MET-min/semana):		
- Andar	- 0,393	p=0,096
- AF moderada	0,293	p=0,060
- AF alta	0,371	p=0,118
Haller (Pectus Severity Index)	-0,048	p=0,846
TAPSE (mm)	0,337	p=0,158
FEV ₁ (%)	0,023	p=0,926
FVC (%)	0,149	p=0,542
DLCO (%)	0,058	p=0,814
DLCO/VA (%)	0,043	p=0,861
Holter (n= 11)		
- N° pasos	0,171	p=0,637
- Tiempo (min):		
Sedentario	- 0,512	p=0,130
AF leve	0,049	p=0,894
AF moderada	0,519	p=0,125
AF alta	0,642	p=0,045

Coefficiente de correlación de Spearman (Rho)
Correlación significativa (p<0,05)

Tabla 12. Coeficientes de correlación para el tiempo alcanzado en la prueba de esfuerzo submáximo (T_{LIM})

Variables	Coefficiente de correlación	Significación
Calidad de vida:		
- EVA	0,107	p=0,663
- NQ-mA total	0,077	p=0,753
IPAQ total (MET-min/semana)	0,161	p=0,511
IPAQ (MET-min/semana):		
- Andar	- 0,234	p=0,334
- AF moderada	0,461	p=0,047
- AF alta	0,330	p=0,168
Haller (Pectus Severity Index)	-0,055	p=0,825
TAPSE (mm)	0,475	p=0,040
FEV ₁ (%)	0,113	p=0,646
FVC (%)	0,090	p=0,714
DLCO (%)	0,149	p=0,542
DLCO/VA (%)	0,089	p=0,717
Holter (n= 11)		
- N° pasos	0,026	p=0,944
- Tiempo (min):		
Sedentario	- 0,687	p=0,028
AF leve	0,543	p=0,105
AF moderada	0,044	p=0,903
AF alta	0,122	p=0,736

Coefficiente de correlación de Spearman (Rho)
Correlación significativa (p<0,05)

DISCUSIÓN

5. DISCUSIÓN

Nuestro trabajo pretende evaluar los cambios en la tolerancia al ejercicio así como la actividad física tras la cirugía de corrección del PE; encontrando como hallazgos principales que existe una mejora en la tolerancia al ejercicio medida mediante pruebas de esfuerzo cardiopulmonar máxima y submáxima, independientemente de los hábitos de AF de los pacientes medidos no sólo mediante cuestionarios sino también de manera más objetiva con el uso de hollers de AF. Dicha AF no varía tras la cirugía.

5.1. Variables principales: prueba de esfuerzo máximo y submáximo

Los resultados de nuestro estudio muestran una mejoría en la capacidad o tolerancia al ejercicio medido mediante PECP y Pesubmáx tras la cirugía de corrección del PE, independientemente de la técnica quirúrgica utilizada y sin relación con la situación de AF basal de los pacientes.

La capacidad de ejercicio de nuestra población de estudio medida mediante VO_2 máx; en valores absolutos como en porcentajes de sus teóricos, así como corregido mediante el peso (VO_2 máx/kg), se encuentra prácticamente dentro de la normalidad o muestra una limitación leve; al igual que los datos que muestran autores como Nevriere et al. (65, 67) o Das et al. (62). Y tras la corrección quirúrgica obtenemos una mejoría en dichos parámetros que concuerda con algunos autores (61, 64, 65, 67, 69, 71, 72) aunque en contraposición a otros estudios donde no se evidencian cambios significativos en VO_2 máx en la valoración postquirúrgica (6, 7, 8, 47, 63, 66, 70).

La mayoría de los estudios analizan el VO_2 máx en mL/min/kg (salvo los trabajos de Kelly et al. (64) y Cahill et al. (72) que miden los valores absolutos en L/min), ya que suele ser un valor más preciso realizándose una corrección con respecto al peso, ya que éste puede variar durante el seguimiento de los pacientes. Por otra parte, no existe una homogeneidad entre los equipos de ergoespirometría de esfuerzo ni tampoco en los protocolos realizados (por ejemplo, número de vatios que incrementan cada minuto) por lo que podría ser un factor a tener en cuenta entre las diferencias en la literatura al respecto.

El cuanto a VO_2 lat, nuestra población presenta valores basales inferiores a la normalidad (42,8 % de media), concordante con los trabajos de Malek et al. (4) y Neviere et al. (66). Dichos autores observan que pacientes con índice de Haller o PSI > 4 (valores medio en torno a 4,6-4,7) presentan valores de VO_2 lat $< 39\%$, a diferencia de nuestro estudio donde los valores medios de PSI son menores (3,4; IC95% = [3,2 – 3,6]) y no obtenemos correlación con el grado de severidad del PE. La presencia de un VO_2 lat disminuido no se describe en la mayoría de los estudios y, sin embargo, nos ayuda a diferenciar que la intolerancia al ejercicio no se debe a un desacondicionamiento o falta de entrenamiento físico cuando encontramos un VO_2 lat precoz ($< 40\%$).

Además, la eficacia cardiovascular medida mediante el O_2/HR se encuentra basalmente próximo a los límites inferiores de la normalidad con un incremento tras la cirugía de 16% ($p < 0,05$) concordante con los datos publicados en la literatura. (36, 40, 46-48, 62-72).

Por otro lado, parámetros como la VE/VVM que nos ayuda a valorar si existe una limitación ventilatoria durante el ejercicio, aparecen preservados en nuestros pacientes, evidenciándose una amplia reserva respiratoria (VE/VVM $< 50\text{-}70\%$) a diferencia de lo que sucede en pacientes con patología pulmonar obstructiva que suele caracterizarse por alcanzar una VE superior al 85% de su VVM, casi agotando su reserva respiratoria. En el caso de personas con alto entrenamiento físico (por ejemplo, atletas), podemos encontrar que alcanzan un VE muy cercano a su VVM (agotarían la reserva respiratoria) y a diferencia de la patología pulmonar encontraríamos un VO_2 máx por encima de su teórico (33).

Sin embargo, en relación a la tolerancia al ejercicio mediante PEsubmáx no existen datos en la literatura, siendo éste uno de los aspectos más novedosos de nuestro estudio. Dichas pruebas son menos laboriosas y más factibles de realizar frente a las PECP, siendo además más sensibles los cambios a alguna intervención que se realice (74). De esta manera, se observa que manteniendo una carga de trabajo o potencia constante (al 80% de VO_2 máx) encontramos una mejora clínica y estadísticamente significativa en la resistencia al ejercicio tras la cirugía ($T_{\text{LIM}} > 90$ segundos) (76); con una aceptable correlación con la AF moderada mediante cuestionario específico de AF y la FVD medida mediante

TAPSE, e inversamente con el tiempo empleado en actividades sedentarias mediante el holter de AF.

5.2. Actividad física

Se analiza la AF en nuestros pacientes basal y tras la cirugía para minimizar los efectos de confusión que pudiera tener el desacondicionamiento o falta de entrenamiento físico, y además valorar si tiene algún impacto en cambios en la AF de nuestros pacientes tras la corrección del PE. De esta manera, se realiza la valoración postquirúrgica una vez retirada la barra subesternal y tras al menos 3 meses de la misma, para que el paciente pueda realizar actividades de mayor intensidad física; a diferencia de otros estudios donde se mantiene la valoración sin la retirada de la barra (36, 62, 63, 66, 69). Pocos estudios analizan la AF que realizan los pacientes con PE antes y después de la cirugía, y lo realizan principalmente mediante cuestionarios (4, 62, 66, 67, 78), en nuestro caso se añade el uso de un holter de AF para comparar los datos que se recogen en el cuestionario con la AF real de los pacientes, siendo los resultados concordantes entre ambos tipos de medición (cuestionario específico de AF y holter), principalmente para AF leves y moderadas; y mostrando datos más fiables y objetivos que los obtenidos sólo por medio de cuestionarios.

La AF en sujetos sanos de la misma edad que el grupo de pacientes con PE se describe en los trabajos de Lesbo et al. (39) y Tang et al. (66); siendo ésta de intensidad moderada (realización de AF entre 1-2 veces a la semana), similar a los valores de nuestra población obtenidos mediante el cuestionario específico de AF (IPAQ). A diferencia del registro de la AF mediante holters de nuestros pacientes con PE que es algo menor comparado con los datos de la literatura en población sana (39, 66).

Malek et al. (4) o Das et al. (62) describen que > 85% de los pacientes con PE incluidos en sus estudios tienen una historia de AF aeróbica moderada, similar a los de nuestra población. Tras la corrección quirúrgica, no se encuentran diferencias en cuanto a cambios en el nivel o tipo de AF realizada, concordante con los datos de la literatura (66, 78).

5.3. Calidad de vida

A pesar de que más de la mitad de los pacientes presentan síntomas basales relacionados con el PE, la calidad de vida basal medida mediante el cuestionario EQ-5D muestra resultados aceptables con escasa limitación para actividades cotidianas, así como dolor y malestar. Igualmente sucede con el cuestionario NQ-mA donde el mayor impacto es en la esfera psicosocial (imagen corporal principalmente) frente al componente físico. La gravedad del PE mediante PSI no se correlaciona con las puntuaciones de los cuestionarios de calidad de vida, en consonancia con los datos descritos por Kelly et al. (29).

Zuidema et al. (83) valora la calidad de vida hasta 2 años tras la cirugía, a diferencia de nuestro trabajo donde se realiza un único control tras 3 meses de la misma; obteniéndose cambios significativos con mayor impacto en el componente psicosocial, concordantes con los resultados de la literatura (29, 79-87). Teniendo en cuenta que además los síntomas que perciben los pacientes de manera basal mejoran tras la corrección, principalmente la intolerancia al ejercicio y la disnea.

5.4. Otras variables

El PE se relaciona más frecuentemente con diversos síntomas: disnea, fatiga, molestias torácicas y palpitaciones, a menudo relacionados con el ejercicio. De esta manera, nuestra población presenta síntomas en relación con el PE en el 63% de los casos, siendo el más frecuente la intolerancia al esfuerzo (57,9%), al igual que se describe en la bibliografía (3). Síntomas que tras la cirugía de corrección del PE mejoran significativamente.

Por otro lado, el estudio funcional respiratorio en reposo de nuestros pacientes, que incluye espirometría forzada y difusión de CO, es normal; en consonancia con lo reflejado en la mayoría de los estudios (28), salvo algunos que describen datos en relación con un patrón restrictivo secundario a la compresión esternal (40). En nuestro caso, tras la reparación quirúrgica, no había cambios significativos, al igual que los resultados obtenidos por Malek et al. (30). Esto puede deberse a que la valoración se realiza en un

período reciente tras la cirugía donde no suele haber mejoría o incluso pueden disminuir los parámetros funcionales, como demuestran O'Keefe et al. (47) o Maagaard et al. (48) en una valoración a largo plazo.

Con respecto a la función cardíaca en reposo, nuestra población presenta escasas alteraciones en el electrocardiograma y el ecocardiograma (10,5%): un prolapso valvular y un bloqueo de rama derecha, que coincide con los hallazgos más frecuentemente encontrados en los pacientes con PE (44).

Así, mediante la determinación del desplazamiento sistólico del anillo tricuspídeo (TAPSE) en el ecocardiograma, podemos realizar una medición indirecta de la función ventricular derecha, con parámetros dentro de la normalidad en nuestra serie de casos (> 17 mm) y sin cambios tras la corrección ($p=0,134$). A diferencia de los hallazgos encontrados en la bibliografía que obtienen mejora significativa frente a la situación previa a la cirugía (48, 52- 58).

5.5. Limitaciones del estudio

Una de las principales limitaciones de nuestro estudio es la pérdida de seguimiento en cuanto a la medición de la AF mediante holter en la valoración postquirúrgica, que se realiza en un subgrupo de pacientes que son los que acceden a realizarlo en la visita tras la cirugía. Los pacientes que no llevan a cabo la medición, alegan dificultad para volver al centro a devolver el holter por diferentes motivos. Se realiza la comparación entre la AF obtenida mediante el holter de manera basal entre la población inicial y el subgrupo de pacientes que si completan el seguimiento y los resultados son similares, por lo que presumiblemente no tendrían por qué conllevar un sesgo inicialmente.

Otra limitación puede ser que se realizan dos tipos de técnicas quirúrgicas muy diferentes pudiendo añadir un sesgo a los resultados obtenidos, aunque en la bibliografía ninguno de los dos procedimientos ha demostrado ser superior al otro en cuanto a complicaciones y resultados. Así, en nuestro estudio no se observan diferencias significativas en cuanto a las complicaciones postquirúrgicas entre las técnicas evaluadas, aunque esto probablemente tenga relación al diferente porcentaje de pacientes sometidos a cada técnica.

Es de interés señalar que, a pesar que de forma inicial la presencia de enfermedades respiratorias concomitantes fue un criterio de exclusión, no el hecho de presentar enfermedades cardiológicas asociadas al PE; pudiendo ser dichas comorbilidades la causa de la alteración en las PECP, sin embargo, esta circunstancia ha sido excepcional y sólo ocurrió en un paciente.

De la misma manera, el escaso número de pacientes de la población analizada puede influir en los resultados del mismo, aunque se debe a la baja prevalencia del PE así como al número de casos intervenidos en los tres años previos al periodo de estudio en nuestra área. Y aunque no se alcanza el tamaño muestral calculado si se obtienen diferencias clínica y estadísticamente significativas en las variables principales en nuestra serie de casos.

CONCLUSIONES

6. CONCLUSIONES

- Los pacientes con PE presentan alteraciones cardiopulmonares leves que principalmente se evidencian durante el esfuerzo y condicionan una intolerancia al ejercicio, a pesar de presentar un estudio funcional respiratorio y cardiaco en reposo dentro de la normalidad.
- La corrección quirúrgica del PE tiene impacto en la tolerancia al ejercicio medida mediante pruebas de esfuerzo cardiopulmonar máxima y, fundamentalmente, submáxima, independientemente de los hábitos de AF que realizan los pacientes tanto basal como post-cirugía.
- La medición de la AF en la evaluación de los pacientes con PE nos ayuda a valorar de manera más adecuada las limitaciones al ejercicio físico. La AF de los pacientes con PE presenta niveles algo menores de lo esperado aunque sin cambios tras la corrección quirúrgica.
- A pesar de que la calidad de vida basal de los pacientes con PE es aceptable, experimenta una mejora significativa tras la cirugía, con mayor impacto en la esfera psicosocial.

**REFERENCIAS
BIBLIOGRÁFICAS**

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- (1) Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2009;21(1):44-57.
- (2) Kotzot D, Schwabegger AH. Etiology of chest wall deformities: a genetic review for the treating physician. *J Pediatr Surg* 2009;44(10):2004-11.
- (3) Kelly R. Pectus excavatum: Historical background, clinical picture, preoperative evaluation and criteria for operation. *Semin Pediatr Surg* 2008;17(3):181-93.
- (4) Malek MH, Fonkalsrud EW, Cooper CB. Ventilatory and cardiovascular responses to exercise in patients with pectus excavatum. *Chest* 2003;124(3):870-82.
- (5) Haller JA, Kramer SS, Lietman SA. Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: a preliminary report. *J Pediatric Surg* 1987;22(10): 904-6.
- (6) Colombani P. Preoperative assessment of chest wall deformities. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 21(1):58–63.
- (7) Swanson JW, Avansino JR, Phillips GS, Yung D, Whitlock KB, Redding GJ, et al. Correlating Haller Index and cardiopulmonary disease in pectus excavatum. *Am J Surg*. 2012;203(5):660-4.
- (8) Abu-Tair T, Turial S, Hess M, Wiethoff CM, Staatz G, Lollert A, et al. Impact of Pectus Excavatum on Cardiopulmonary Function. *Ann Thorac Surg*. 2018;105(2):455-60.
- (9) Jaroszewski DE, Fonkalsrud EW. Repair of pectus chest deformities in 320 adult patients: 21 year experience. *Ann Thorac Surg*. 2007;84(2):429–33.
- (10) Weber PG, Huemmer HP, Reingruber B. Forces to be overcome in correction of pectus excavatum. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;132(6):1369-73.
- (11) Aronson DC, Bosgraaf RP, van der Horst C, Ekkelkamp S. Nuss procedure: Pediatric surgical solution for adults with pectus excavatum. *World J Surg* 2007;31:26-9.

- (12) Johnson WR, Fedor D, Singhal S. Systematic review of surgical treatment techniques for adult and pediatric patients with pectus excavatum. *J Cardiothoracic Surg* 2014;9:25.
- (13) Abid I, Ewais MM, Marranca J, Jaroszewski DE. Pectus Excavatum: A Review of Diagnosis and Current Treatment Options. *J Am Osteopath Assoc.* 2017;117(2):106-13.
- (14) Ravitch MM. The Operative Treatment of Pectus Excavatum. *Ann Surg.* 1949;129(4):429-44.
- (15) R. Kabbaj, M. Burnier, R. Kohler, N. Loucheur, R. Dubois, J.L. Jouve. Minimally invasive repair of pectus excavatum using the Nuss technique in children and adolescents: Indications, outcomes, and limitations. *Orthop Traumatol Surg Res* 2014;100(6):625-30.
- (16) Nuss D, Kelly RE Jr. Indications and technique of Nuss procedure for pectus excavatum. *Thorac Surg Clin.* 2010;20(4):583-97.
- (17) Jaroszewski D, Notrica D, McMahon L, Steidley DE, Deschamps C. Current Management of Pectus Excavatum: A Review and Update of Therapy and Treatment Recommendations. *J Am Board Fam Med* 2010;23(2):230-9.
- (18) Santana Rodríguez N, Hernández Rodríguez H, Gámez García P, Madrigal Royo L, Córdoba Peláez M, Varela Ugarte A. Corrección videotoracoscópica mínimamente invasiva del pectus excavatum. *Arch Bronconeumol.* 2002;38(8):392-5.
- (19) Molins L, Fibla JJ, Perez J, Vidal G. Chest wall surgery: Nuss technique for repair of pectus excavatum in adults. *Multimed Man Cardiothorac Surg.* 2007;2007(102):mmcts.2004.000315.
- (20) Molik KA, Engum SA, Rescorla FJ, West KW, Sherer LR, Grosfeld JL. Pectus excavatum repair: experience with standard and minimal invasive techniques. *J Pediatr Surg* 2001;36(2):324–8.
- (21) Johnson WR, Fedor D, Singhal S. Systematic review of surgical treatment techniques for adult and pediatric patients with pectus excavatum. *J Cardiothoracic Surg* 2014;9:25.
- (22) Fibla JJ, Molins L, Moradiellos J, Rodríguez P, Heras F, Canalis E, et al. Experience with the Nuss technique for the treatment of Pectus Excavatum in Spanish Thoracic Surgery Departments. *Cir Esp.* 2016;94(1):38-43.

- (23) Schier F, Bahr M, Klobe E. The vacuum chest wall lifter: an innovative, nonsurgical addition to the management of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2005;40(3):496-500.
- (24) Haecker FM, Mayr J. The vacuum bell for treatment of pectus excavatum: An alternative to surgical correction?. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29(6):557-61.
- (25) Raggi P, Callister TQ, Lippolis NJ, Russo DJ. Is mitral valve prolapse due to cardiac entrapment in the chest cavity? A CT view. *Chest* 2000;117(3):636–42.
- (26) Silbiger JJ, Parikh A. Pectus excavatum: echocardiographic, pathophysiologic, and surgical insights. *Echocardiography.* 2016;33(8):1239-44.
- (27) Rodriguez-Granillo GA, Raggio IM, Deviggiano A, Bellia- Munzon G, Capunay C, Nazar M, et al. Impact of pectus excavatum on cardiac morphology and function according to the site of maximum compression: effect of physical exertion and respiratory cycle. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2020;21(1):77-84.
- (28) Tzelepis GE. Chest Wall Diseases: Respiratory Pathophysiology. *Clin Chest Med.* 2018;39(2):281-96.
- (29) Kelly RE Jr, Cash TF, Shamberger RC, Mitchell KK, Mellins RB, Lawson ML, 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.
- (30) Malek MH, Berger DE, Marelich WD, Coburn JW, Beck TW, Housh TJ. Pulmonary function following surgical repair of pectus excavatum: a meta-analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;30(4):637– 43.
- (31) Lam MWC, Klassen AF, Montgomery CJ, LeBlanc JG, Skarsgard ED. Quality-of-life outcomes after surgical correction of pectus excavatum: a comparison of the Ravitch and Nuss procedures. *J Pediatr Surg* 2008;43(5):819 –25.
- (32) Tardie GB, Dorsey DA, Kaeferlein BH. Evaluation of unexplained dyspnea in a young athletic male with pectus excavatum. *J Sports Sci Med.* 2005;4(3):323-31
- (33) Wasserman K, Hansen JE, Sue DY, Stringer WW, Whipp BJ. Principles of exercise testing and interpretation: including pathophysiology and clinical applications Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.

- (34) ATS/ACCP. ATS/ACCP statement on cardiopulmonary exercise testing. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;167(2):211-77.
- (35) Maagaard M, Heiberg J. Improved cardiac function and exercise capacity following correction of pectus excavatum: a review of current literature. *Ann Cardiothorac Surg*. 2016;5(5):485-92.
- (36) Borowitz D, Cerny F, Zallen G, Sharp J, Burke M, Gross K, et al. Pulmonary function and exercise response in patients with pectus excavatum after Nuss repair. *J Pediatr Surg* 2003;38(4):544-7.
- (37) Saleh RS, Finn JP, Fenchel M, Moghadam AN, Krishnam M, Abrazado M, et al. Cardiovascular magnetic resonance in patients with pectus excavatum compared with normal controls. *J Cardiovasc Mag Res* 2010;12(1):73.
- (38) Malek MH, Coburn JW. Strategies for cardiopulmonary exercise testing of pectus excavatum patients. *Clinics* 2008;63(2):245-54.
- (39) Lesbo M, Tang M, Nielsen HH, Frøkiær J, Lundorf E, Pilegaard HK, et al. Compromised cardiac function in exercising teenagers with pectus excavatum. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2011;13(4):377-80.
- (40) Haller JA Jr, Loughlin GM. Cardiorespiratory function is significantly improved following corrective surgery for severe pectus excavatum. Proposed treatment guidelines. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2000; 41(1):125–30.
- (41) Tardy MM, Filaire M, Patoir A, Gautier-Pignonblanc P, Galvaing G, Kwiatkowski F, et al. Exercise cardiac output limitation in pectus excavatum. *J Am Coll Cardiol* 2015;66(8):976–7.
- (42) Narayan RL, Vaishnav P, Castellano JM, Fuster V. Quantitative assessment of right ventricular function in pectus excavatum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;143(5):e41–2.
- (43) Malek MH, Berger DE, Housh TJ, Marelich WD, Coburn JW, Beck TW. Cardiovascular function following surgical repair of pectus excavatum: a meta-analysis.

Chest 2006; 130(2):506–16.

(44) Obermeyer RJ, Cohen NS, Jaroszewski DE. The physiologic impact of pectus excavatum repair. *Semin Pediatr Surg.* 2018;27(3):127-32.

(45) Lawson ML, Mellins RB, Tabangin M, Kelly RE Jr, Croitoru DP, Goretsky MJ, 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.

(46) Castellani C, Windhaber J, Schober PH, Hoellwarth ME. Exercise performance testing in patients with pectus excavatum before and after Nuss procedure. *Pediatr Surg Int.* 2010;26(7):659-63.

(47) O'Keefe J, Byrne R, Montgomery M, Harder J, Roberts D, Sigalet DL. Longer term effects of closed repair of pectus excavatum on cardiopulmonary status. *J Pediatr Surg.* 2013;48(5):1049-54.

(48) Maagaard M, Tang M, Ringgaard S, Nielsen HH, Frøkiær J, Haubuf M, et al. Normalized cardiopulmonary exercise function in patients with pectus excavatum three years after operation. *Ann Thorac Surg.* 2013;96(1):272-8.

(49) Morshuis W, Folgering H, Barentsz J, van Lier H, Lacquet L. Pulmonary function before surgery for pectus excavatum and at long-term follow-up. *Chest.* 1994;105(6):1646–52.

(50) Chang PY, Lai J-Y, Chen J-C, Wang C-J. Long-term changes in bone and cartilage after Ravitch's thoracoplasty: findings from multislice computed tomography with 3-dimensional reconstruction. *J Pediatr Surg.* 2006;41(12):1947–50.

(51) Redlinger RE Jr, Kelly RE, Nuss D, Goretsky M, Kuhn MA, 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.

(52) 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; discussion 92-3.

- (53) Huang PM, Liu CM, Cheng YJ, Kuo SW, Wu ET, Lee YC. Evaluation of intraoperative cardiovascular responses to closed repair for pectus excavatum. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;56(6):353-8.
- (54) Gürkan U, Aydemir B, Aksoy S, Akgöz H, Tosu AR, Öz D, et al. Echocardiographic assessment of right ventricular function before and after surgery in patients with pectus excavatum and right ventricular compression. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;62(3):231-5.
- (55) Krueger T, Chassot PG, Christodoulou M, Cheng C, Ris HB, Magnusson L. Cardiac function assessed by transesophageal echocardiography during pectus excavatum repair. *Ann Thorac Surg.* 2010;89(1):240-3.
- (56) Peterson RJ, Young WG Jr, Godwin JD, Sabiston DC Jr, Jones RH. Noninvasive assessment of exercise cardiac function before and after pectus excavatum repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1985;90(2):251-60.
- (57) Jeong JY, Park HJ, Lee J, Park JK, Jo KH. Cardiac morphologic changes after the nuss operation for correction of pectus excavatum. *Ann Thorac Surg.* 2014;97(2):474-478.
- (58) Coln E, Carrasco J, Coln D. Demonstrating relief of cardiac compression with the Nuss minimally invasive repair for pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2006;41(4):683-6; discussion 683-6.
- (59) Töpper A, Polleichtner S, Zagrosek A, Prothmann M, Traber J, Schwenke C, et al. Impact of surgical correction of pectus excavatum on cardiac function: insights on the right ventricle. A cardiovascular magnetic resonance study†. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2016;22(1):38-46.
- (60) Solway S, Brooks D, Lacasse Y, Thomas S. A qualitative systematic overview of the measurement properties of functional walk tests used in the cardiorespiratory domain. *Chest;* 2001;119(1):256-270.
- (61) Hansen JE, Sun XG, Yasunobu Y, Garafano RP, Gates G, Barst RJ, et al. Reproducibility of cardiopulmonary exercise measurements in patients with pulmonary arterial hypertension. *Chest.* 2004;126(3):816-24.

(62) Das BB, Recto MR, Yeh T. Improvement of cardiopulmonary function after minimally invasive surgical repair of pectus excavatum (Nuss procedure) in children. *Ann Pediatr Cardiol.* 2019;12(2):77-82.

(63) Udholm S, Maagaard M, Pilegaard H, Hjortdal V. Cardiac function in adults following minimally invasive repair of pectus excavatum. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2016;22(5):525-9.

(64) Kelly RE Jr, Mellins RB, Shamberger RC, Mitchell KK, Lawson ML, Oldham KT, et al. Multicenter study of pectus excavatum, final report: complications, static/exercise pulmonary function, and anatomic outcomes. *J Am Coll Surg.* 2013;217(6):1080-9.

(65) Neviere R, Benhamed L, Duva Pentiah A, Wurtz A. Pectus excavatum repair improves respiratory pump efficacy and cardiovascular function at exercise. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145(2):605-6.

(66) Tang M, Nielsen HH, Lesbo M, Frøkiær J, Maagaard M, Pilegaard HK, et al. Improved cardiopulmonary exercise function after modified Nuss operation for pectus excavatum. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;41(5):1063-7.

(67) Neviere R, Montaigne D, Benhamed L, Catto M, Edme JL, Matran R, et al. Cardiopulmonary response following surgical repair of pectus excavatum in adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;40(2):e77-82.

(68) Sigalet DL, 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.

(69) Sigalet DL, Montgomery M, Harder J. Cardiopulmonary effects of closed repair of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2003;38(3):380-5.

(70) Quigley PM, Haller JA Jr, Jelus KL, Loughlin GM, Marcus CL. Cardiorespiratory function before and after corrective surgery in pectus excavatum. *J Pediatr.* 1996;128(5)

Pt 1):638-43.

(71) Morshuis WJ, Folgering HT, Barentsz JO, Cox AL, van Lier HJ, Lacquet LK. Exercise cardiorespiratory function before and one year after operation for pectus excavatum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;107(6):1403-9.

(72) 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.* 1984;19(4):430-3.

(73) Malek MH, Fonkalsrud EW. Cardiorespiratory outcome after corrective surgery for pectus excavatum: a case study. *Med Sci Sports Exerc* 2004;36(2):183-90.

(74) Oga T, Nishimura K, Tsukino M, Hajiro T, Ikeda A, Izumi T. The effects of oxitropium bromide on exercise performance in patients with stable chronic obstructive pulmonary disease. A comparison of three different exercise tests. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161(6): 1897–190.

(75) Puente-Maestu L, SantaCruz A, Vargas T, Martínez-Abad Y, Whipp BJ. Effects of training on the tolerance to high-intensity exercise in patients with severe COPD. *Respiration*, 2003;70(4):367- 70.

(76) Puente-Maestu L, Villar F, de Miguel J, Stringer WW, Sanz P, Sanz ML, et al. Clinical relevance of constant power exercise duration changes in COPD *Eur Respir J.* 2009;34(2):340-5.

(77) Yeh SW, Yang MC, Chang YW, Hsu YT, Tzeng IS, Cheng YL. Improved Dynamics of Thoracic Cage and Exercise Capacity after Nuss Repair for Pectus Excavatum. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2020;68(1):85-91.

(78) Zuidema WP, Oosterhuis JWA, Zijp GW, van Baren R, de Lange-de Klerk ESM, van der Heide SM, et al. Sports activity in adolescents in the Netherlands with a pectus excavatum; the impact of surgery. *J Pediatr Surg.* 2019;54(8):1671-4.

(79) Lam MWC, Klassen AF, Montgomery CJ, LeBlanc JG, Skarsgard ED. Quality-of-life outcomes after surgical correction of pectus excavatum: a comparison of the Ravitch and Nuss procedures. *J Pediatr Surg* 2008;43(5):819 –25.

(80) Lawson ML, Cash TF, Akers R, Vasser E, Burke B, Tabangin M, et al. A pilot study of the impact of surgical repair on disease-specific quality of life among patients with pectus excavatum. *J Pediatr Surg*. 2003;38(6):916-8.

(81) Roberts J, Hayashi A, Anderson JO, Martin JM, Maxwell LL. Quality of life of patients who have undergone the Nuss procedure for pectus excavatum: Preliminary findings. *J Pediatr Surg*. 2003;38(5):779-83.

(82) Hennig M, Kuebler JF, Petersen C, Metzelder ML. General practitioners assessment highlights excellent patient satisfaction following bar removal after Nuss procedure in children and adolescents. *Eur J Pediatr Surg*. 2012;22(3):222-7.

(83) Zuidema WP, van der Steeg AFW, van der Heide S, Zijp GW, van Baren R, Oosterhuis JWA, et al. The Outcome of the Single Step Questionnaire in Pectus Excavatum Patients is Phase Dependent. *Eur J Pediatr Surg*. 2020;30(2):205-9.

(84) Krasopoulos G, Dusmet M, Ladas G, Goldstraw P. Nuss procedure improves the quality of life in young male adults with pectus excavatum deformity. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 29(1):1-5.

(85) Velarde J, Silva P, Kral A, Bofill L. Calidad de vida y satisfacción postquirúrgica en pacientes pediátricos operados de Pectus excavatum mediante técnica de Nuss. *Rev Chil Pediatr* 2013;84(2):166-76.

(86) Steinmann C, Krille S, Mueller A, Weber P, Reingruber B, Martin A. Pectus excavatum and pectus carinatum patients suffer from lower quality of life and impaired body image: a control group comparison of psychological characteristics prior to surgical correction. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40(5):1138-45.

- (87) Jacobsen EB, Thastum M, Jeppesen JH, Pilegaard HK. Health-related quality of life in children and adolescents undergoing surgery for pectus excavatum. *Eur J Pediatr Surg*. 2010;20(2):85-91.
- (88) Vandembroucke JP. Mejorar la comunicación de estudios observacionales en epidemiología (STROBE): explicación y elaboración. *Gac Sanit*. 2009;23(2):158e1-28.
- (89) García-Río F, Calle M, Burgos F, Casan P, Del Campo F, Galdiz JB, et al. Normativa SEPAR: Espirometría. *Arch Bronconeumol*. 2013;49(9):388–40.
- (90) Casan P, Burgos F, Barberá JA, Giner J. Manual SEPAR de procedimientos. Módulo 3. Procedimientos de evaluación de la función pulmonar. Madrid: Luzán 5; 2002.
- (91) Roca Torrent J. Normativa SEPAR: Pruebas de ejercicio cardiopulmonar. *Arch Bronconeumol* 2001; 37(7):247-68.
- (92) Ainsworth BE, Haskell WL, Whitt MC, Irwin ML, Swartz AM, Strath SJ, et al. Compendium of physical activities: an update of activity codes and MET intensities. *Med Sci Sports Exerc*. 2000;32(9 Suppl):S498-504.
- (93) Froberg DG, Kane RL. Methodology for measuring health-state preferences--II: Scaling methods. *J Clin Epidemiol*. 1989;42(5):459-71.
- (94) Reference values in adults. L Puente-Maestu. En “Clinical Exercise Testing”. Palange P y Ward S. eds.. Editado por la European Respiratory Society Journal Lts, Sheffield. 2007 pp165-186. ISBN 978-1-904097-49-5.

ANEXOS

ANEXO I: Hoja de información al paciente y consentimiento informado**HOJA DE INFORMACIÓN PARA LOS PACIENTES INCLUIDOS EN EL PROYECTO DE INVESTIGACIÓN: “Tolerancia al ejercicio y nivel de actividad física antes y después de la cirugía de corrección del pectus excavatum”**

Este estudio se está realizando en el Hospital Universitario Virgen Macarena de Sevilla, y ha sido aprobado por el Comité de Ética de la Investigación de centro (CEIC).

La participación en el estudio es completamente voluntaria. Vd. puede decidir no participar, o si decide participar, puede retirar su consentimiento en cualquier momento sin necesidad de dar ninguna explicación. Puede estar seguro de que su decisión de participar o no en el mismo no va a afectar a la relación con su médico ni a la asistencia médica que va a recibir.

¿Cuál es el propósito del estudio?

El propósito del estudio es valorar la respuesta cardiopulmonar de los pacientes con pectus excavatum antes y después de la cirugía de corrección del mismo, hasta un año de la misma.

¿Por qué me ofrecen participar a mí?

Por tratarse de un paciente con pectus excavatum que va a someterse a cirugía de corrección.

¿En qué consiste mi participación?

Una vez iniciado el estudio, previo a la cirugía del pectus, se le realizarán diversas pruebas: ecocardiografía, pruebas funcionales respiratorias y prueba de esfuerzo máximo y submáximo mediante cicloergómetro (para ver la tolerancia al ejercicio).

Se adjuntarán a dicha documentación: información y consentimiento de la cirugía del pectus, así como de la prueba de esfuerzo y pruebas funcionales respiratorias.

Se realizará la cumplimentación de una serie de cuestionarios de calidad de vida y actividad física. Se colocará durante tres días un medidor de actividad física (holter).

Dichas pruebas serán repetidas a partir de los 3 meses tras la cirugía para valorar cambios a nivel cardíaco y respiratorio.

¿Qué riesgos tiene este estudio?

No presenta riesgos adicionales a los secundarios a la cirugía.

¿Qué sucede si decide abandonar el estudio?

Si decide participar en este estudio debe saber que lo hace voluntariamente y que podrá, así mismo, abandonarlo en cualquier momento. Por supuesto, aunque usted abandone el estudio seguirá recibiendo la misma atención sanitaria por su médico.

¿Cómo se protegerá la confidencialidad de mis datos?

El tratamiento de sus datos se hará con arreglo a lo dispuesto en la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de datos de carácter personal. Sólo el equipo investigador tendrá acceso a sus datos personales.

¿Existen intereses económicos en este estudio?

No. El objetivo es mejorar la valoración y manejo de los pacientes con pectus excavatum.

¿Quién me puede dar más información?

Puede contactar con el equipo investigador en la Unidad de Neumología del Hospital Universitario Virgen Macarena, Dr. _____, a través del teléfono _____.

Muchas gracias por su colaboración.

**DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO PARA LA PARTICIPACIÓN EN el
PROYECTO DE INVESTIGACIÓN: “Tolerancia al ejercicio y nivel de actividad
física antes y después de la cirugía de corrección del pectus excavatum”**

Yo, (nombre y apellidos)

- He leído la hoja de información para los participantes en el estudio arriba mencionado, pudiendo conversar con el investigador _____ y hacerle todas las preguntas sobre el estudio para comprender y conocer las condiciones del mismo, y considero que recibí suficiente información.
- Comprendo que mi participación es voluntaria, y que puedo retirarme del estudio cuando quiera, sin tener que dar explicaciones, y sin que esto tenga ninguna repercusión sobre mis cuidados médicos.
- Autorizo a que se utilicen mis datos en las condiciones que se explican en la hoja de información a los participantes.
- Doy libremente mi conformidad para participar en el estudio.

Con respecto a la conservación y utilización futura de mis datos,

- NO** autorizo a que se conserven una vez terminado el presente estudio.
- SI** autorizo a que mis datos se conserven una vez terminado el presente estudio, pero sin que se me pueda identificar por ningún medio.
- SI** autorizo a que mis datos se conserven y puedan ser utilizados para otras investigaciones relacionadas con la presente, manteniendo las condiciones de confidencialidad de este estudio.

El paciente

El Investigador

Nombre y Apellidos:

Fecha: _____

Nombre y Apellidos:

Fecha: _____

Firma por revocación:

Nombre y Apellidos: _____

DNI: _____

Fecha: _____

ANEXO II: Aceptación del Comité Ético



**Informe Dictamen Favorable
Proyecto Investigación Biomédica**

C.P. - C.I. 1735

30 de diciembre de 2011

**COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN (CEI) DE CENTRO HOSPITAL UNIVERSITARIO
VIRGEN MACARENA**

Dr. Víctor Sánchez Margalet
Secretario del CEI de centro Hospital Universitario Virgen Macarena

CERTIFICA

1º. Que el CEI de centro Hospital Universitario Virgen Macarena en su reunión del día 22/12/2011, ha evaluado la propuesta del promotor referida al estudio:

Título: Tolerancia al ejercicio y nivel de actividad física antes y después de la cirugía de corrección del pectus excavatum.

Código Interno: 1735

Promotor: Investigador

Versión Protocolo Evaluada:

Versión Hoja Información al Paciente Evaluada:

Fecha Entrada: 15/12/2011

1º. Considera que

- El ensayo se plantea siguiendo los requisitos de la Ley 14/2007, de 3 de julio, de Investigación Biomédica y su realización es pertinente.
- Se cumplen los requisitos necesarios de idoneidad del protocolo en relación con los objetivos del estudio y están justificados los riesgos y molestias previsibles para el sujeto.
- Son adecuados tanto el procedimiento para obtener el consentimiento informado como la compensación prevista para los sujetos por daños que pudieran derivarse de su participación en el estudio.
- El alcance de las compensaciones económicas previstas no interfiere con el respeto a los postulados éticos.
- La capacidad de los Investigadores y los medios disponibles son apropiados para llevar a cabo el estudio.

2º. Por lo que este CEIC emite un **DICTAMEN FAVORABLE**.

3º. Este CEIC acepta que dicho estudio sea realizado en los siguientes CEIC/Centros por los Investigadores:

CEIC Hospital Universitario Virgen Macarena

Ana Gómez-Bastero Fernández
(*Neumología*) Hospital Virgen Macarena

Lo que firmo en Sevilla, a 30 de diciembre de 2011

Fdo: **NOMBRE SANCHEZ
MARGALET
VICTOR MANUEL**
NIF 28691159Q

Firmado digitalmente por NOMBRE SANCHEZ MARGALET VICTOR MANUEL - NIF 28691159Q
Número de reconocimiento (DNI): CN = NOMBRE SANCHEZ MARGALET VICTOR MANUEL - NIF 28691159Q, C = es, O = FNMT, OU = firm class 2 ca
Fecha: 2011.12.30 15:04:30 +0100'

Dr. Víctor Sánchez Margalet
Secretario del CEIC Hospital Universitario Virgen Macarena

ANEXO III: Escala de Disnea de la Medical Research Council modificada

Magnitud de la disnea	Descripción
Grado 0	Disnea sólo con ejercicios extenuantes
Grado 1	Disnea cuando camina rápido en plano o cuando sube una pendiente
Grado 2	Debido a la disnea, camina más despacio en plano que sujetos de su edad
Grado 3	Debido a la disnea se detiene a descansar al caminar en plano unos 100 metros o después de caminar algunos minutos
Grado 4	Debido a la disnea no puede salir de la casa o bien requiere ayuda para vestirse o desvestirse

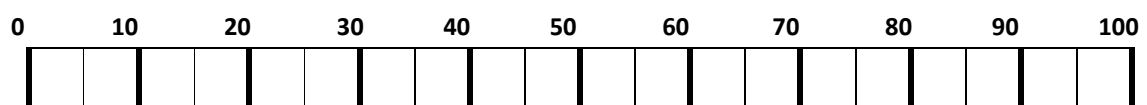
ANEXO IV: Cuestionario European Quality of Life-5 Dimensions

Cuestionario genérico que consta de dos partes:

1. Estado de salud en niveles de gravedad por dimensiones (sistema descriptivo):

<p>MOVILIDAD:</p> <ul style="list-style-type: none"> - No tengo problemas para caminar <input type="checkbox"/> - Tengo algunos problemas para caminar <input type="checkbox"/> - Tengo que estar en la cama <input type="checkbox"/> <p>CUIDADO PERSONAL:</p> <ul style="list-style-type: none"> - No tengo problemas con el cuidado personal <input type="checkbox"/> - Tengo algunos problemas para lavarme o vestirme <input type="checkbox"/> - Soy incapaz de lavarme o vestirme <input type="checkbox"/> <p>ACTIVIDADES COTIDIANAS:</p> <ul style="list-style-type: none"> - No tengo problemas para realizar mis actividades cotidianas <input type="checkbox"/> - Tengo algunos problemas para realizar mis actividades cotidianas <input type="checkbox"/> - Soy incapaz de realizar mis actividades cotidianas <input type="checkbox"/> <p>DOLOR/MALESTAR:</p> <ul style="list-style-type: none"> - No tengo dolor ni malestar <input type="checkbox"/> - Tengo moderado dolor o malestar <input type="checkbox"/> - Tengo mucho dolor o malestar <input type="checkbox"/> <p>ANSIEDAD/DEPRESIÓN:</p> <ul style="list-style-type: none"> - No estoy ansioso ni deprimido <input type="checkbox"/> - Estoy moderadamente ansioso o deprimido <input type="checkbox"/> - Estoy muy ansioso o deprimido <input type="checkbox"/> <p>Comparado con mi estado general de salud durante los últimos 12 meses, mi estado de salud hoy es:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mejor <input type="checkbox"/> - Igual <input type="checkbox"/> - Peor <input type="checkbox"/>
--

2. Escala visual analógica (EVA):



ANEXO V: Cuestionario Nuss modificado para adultos

Pregunta	Puntuaciones			
¿Cómo te ves en general?	4. Muy feliz	3. Generalmente feliz	2. Generalmente infeliz	1. Muy infeliz
¿Cómo te ves el tórax con la deformidad?	4. Muy feliz	3. Generalmente feliz	2. Generalmente infeliz	1. Muy infeliz
¿Estarías el resto de tu vida con el tórax como lo tienes ahora?	4. Muy feliz	3. Generalmente feliz	2. Generalmente infeliz	1. Muy infeliz
¿Otros se ríen de ti por la forma de tu tórax?	1. Muy a menudo	2. A menudo	3. A veces	4. Nunca
¿Evitas hacer cosas?	1. Muy a menudo	2. A menudo	3. A veces	4. Nunca
¿Escondes el tórax?	1. Muy a menudo	2. A menudo	3. A veces	4. Nunca
¿Estás molesto por cómo se te ve el tórax?	1. Muy a menudo	2. A menudo	3. A veces	4. Nunca
¿Sientes vergüenza por las características de tu tórax?	1. Muy a menudo	2. A menudo	3. A veces	4. Nunca
¿Te sientes mal contigo mismo?	1. Muy a menudo	2. A menudo	3. A veces	4. Nunca
¿Tienes problemas para hacer ejercicio?	1. Muy a menudo	2. A menudo	3. A veces	4. Nunca
¿El tórax te causa dificultad para respirar?	1. Muy a menudo	2. A menudo	3. A veces	4. Nunca
¿Tu tórax es la causa de que estés cansado?	1. Muy a menudo	2. A menudo	3. A veces	4. Nunca

ANEXO VI: Cuestionario Internacional de Actividad Física

Las preguntas se referirán al tiempo que usted destinó a estar físicamente activo en los últimos 7 días. Por favor responda a cada pregunta aún si no se considera una persona activa. Por favor, piense acerca de las actividades que realiza en su trabajo, como parte de sus tareas en el hogar o en el jardín, moviéndose de un lugar a otro, o en su tiempo libre para la recreación, el ejercicio o el deporte.

Piense en todas las ***actividades intensas*** que usted realizó en los últimos 7 días. Las actividades físicas intensas se refieren a aquellas que implican un esfuerzo físico intenso y que lo hacen respirar mucho más intensamente que lo normal. Piense *solo* en aquellas actividades físicas que realizó durante por lo menos 10 minutos seguidos.

1. Durante los últimos 7 días, ¿en cuantos realizó actividades físicas intensas tales como levantar pesos pesados, cavar, hacer ejercicios aeróbicos o andar rápido en bicicleta?

_____ días por semana

Ninguna actividad física intensa. *Vaya a la pregunta 3*

2. Habitualmente, ¿cuánto tiempo en total dedicó a una actividad física intensa en uno de esos días? _____ horas por día _____ minutos por día

No sabe/No está seguro

Piense en todas las ***actividades moderadas*** que usted realizó en los últimos 7 días.

Las actividades moderadas son aquellas que requieren un esfuerzo físico moderado que lo hace respirar algo más intensamente que lo normal. Piense *solo* en aquellas actividades físicas que realizó durante por lo menos 10 minutos seguidos.

3. Durante los últimos 7 días, ¿en cuántos días hizo actividades físicas moderadas como transportar pesos livianos, andar en bicicleta a velocidad regular o jugar dobles de tenis? No incluya caminar. _____ días por semana

Ninguna actividad física moderada. *Vaya a la pregunta 5*

4. Habitualmente, ¿cuánto tiempo en total dedicó a una actividad física moderada en uno de esos días? _____ horas por día _____ minutos por día

No sabe/No está seguro

Piense en el tiempo que usted dedicó a *caminar* en los últimos 7 días. Esto incluye caminar en el trabajo o en la casa, para trasladarse de un lugar a otro, o cualquier otra caminata que usted podría hacer solamente para la recreación, el deporte, el ejercicio o el ocio.

5. Durante los últimos 7 días, ¿En cuántos caminó por lo menos 10 minutos seguidos?

_____ días por semana

Ninguna caminata. *Vaya a la pregunta 7*

6. Habitualmente, ¿cuánto tiempo en total dedicó a caminar en uno de esos días?

_____ horas por día _____ minutos por día

No sabe/No está seguro

La última pregunta es acerca del tiempo que pasó usted *sentado* durante los días hábiles de los últimos 7 días. Esto incluye el tiempo dedicado al trabajo, en la casa, en una clase, y durante el tiempo libre. Puede incluir el tiempo que pasó sentado ante un escritorio, visitando amigos, leyendo, viajando en ómnibus, o sentado o recostado mirando la televisión.

7. Durante los últimos 7 días ¿cuánto tiempo pasó sentado durante un día hábil?

_____ horas por día _____ minutos por día

No sabe/No está seguro

Modo de cuantificación del IPAQ: MET x minutos de actividad/día x días a la semana

- Caminar = 3.3 METs
- Actividad moderada = 4.0 METs
- Actividad intensa = 8.0 METs

MET total-minutos/semana = Caminar (METs*min*días) + Mod (METs*min*days) + Intensa (METs*min*days): _____

- Actividad intensa: 8 x min x días = _____
- Actividad moderada: 4 x min x días = _____
- Actividad ligera: 3.3 x min x días = _____

Se proponen 3 niveles de actividad física:

Categoría 1: Baja

- Sin actividad
- Alguna actividad se presenta, pero no lo suficiente para introducirlo en las Categorías 2 o 3.

Categoría 2: Moderada

Alguno de los siguientes criterios:

- 3 días o más de actividad física vigorosa con una intensidad de al menos 20 minutos por día
ó
- 5 o más días de intensidad física moderada y/o andar al menos 30 minutos por día
ó
- 5 o más días de cualquier combinación de andar, actividad de intensidad moderada y actividad de intensidad alta sumando un mínimo total de actividad física de al menos 600 MET-minutos/semana

Categoría 3: Alta

Cualquiera de los siguientes dos criterios:

- Actividades de intensidad intensa al menos 3 días sumando un mínimo total de actividad física de al menos 1500 MET-minutos/semana
ó
- 7 o más días de cualquier combinación de andar, intensidad moderada o actividades de intensidad intensa sumando un mínimo total de actividad física de al menos 3000 MET-minutos/semana.

