

Timectomía toracoscópica en pacientes pediátricos portadores de miastenia gravis

Dres A. Blanco, J. Godoy, F. Boye, D. Reyes, R. Correa, R. Erazo, K. Kleinsteuber

Unidades de Cirugía y Neurología, Hospital Luis Calvo Mackenna y Clínica las Condes. Santiago, Chile

Resumen

La timectomía es una de las principales herramientas terapéuticas en el tratamiento de la miastenia gravis. El abordaje toracoscópico es una alternativa a la técnica tradicional mediante esternotomía. El objetivo de esta presentación es comunicar nuestra experiencia con esta técnica. Se presentan cuatro pacientes timectomizados por vía toracoscópica entre junio de 2002 y mayo de 2003. Dos mujeres y dos varones. El rango de edad fue entre 4 y 12 años. El examen histopatológico mostró hiperplasia tímica en 3 casos y tejido tímico normal en otro. No hubo mortalidad perioperatoria y todos los procedimientos concluyeron exitosamente sin necesidad de conversión a esternotomía. Ningún paciente necesitó asistencia ventilatoria posoperatoria. Un paciente evolucionó con daño del nervio frénico contralateral al abordaje quirúrgico, por lo que requirió plástica diafragmática meses después. Dos pacientes recuperaron función neurológica completa, en uno los síntomas disminuyeron considerablemente, persistiendo una miastenia ocular y el último paciente presentó evidentes signos de mejoría. La timectomía toracoscópica resultó una técnica adecuada para la extirpación de la glándula, sin mortalidad. Una mayor casuística permitiría disminuir las complicaciones operatorias.

Palabras clave: Timectomía - Toracoscopia - Miastenia gravis

Summary

Patients with Myasthenia Gravis usually need a thymectomy at some point during the course of the disease. The classical open thymectomy is being replaced for the thoracoscopic approach with increasing frequency. We herein report our experience with this new technique. Between June/2002 and May/2003 we operated on four patients, two boys and two girls. Ages ranged from 4 to 12 years old. Mortality rate was zero, and all the procedures were completed thoracoscopically. None of the patients required postoperative respiratory support. One patient developed a contralateral diaphragmatic paresis, treated by means of a diaphragmatic plication months after the initial procedure. Two patients are completely free of symptoms. The other two patients improved substantially, though keeping an ocular myasthenia in one case. We think that the thoracoscopic thymectomy is a safe and appropriate technique for the treatment of patients with Myasthenia Gravis.

Index Words: Thymectomy - Thoracoscopy - Myasthenia Gravis

Resumo

A timectomia é uma das principais ferramentas terapêuticas no tratamento da miastenia gravis. A abordagem toracoscópica é uma alternativa a técnica tradicional mediante esternotomia. O objetivo desta apresentação é comunicar nossa experiência com esta técnica. Apresentam-se 4 pacientes timectomizados por via toracoscópica entre junho de 2002 e maio de 2003. Duas mulheres e dois homens. A idade variou entre 4 e 12 anos. O exame histológico mostrou hiperplasia tímica em 3 casos e tecido tímico normal em outro. Não houve mortalidade peri-operatória e todos os procedimentos foram concluídos com êxito sem necessidade de conversão para esternotomia. Nenhum paciente necessitou assistência ventilatória pós-operatória. Um paciente evoluiu com lesão do nervo frênico contra-lateral à abordagem cirúrgica, requerendo plástica diafragmática meses após. Dois pacientes recuperaram função neurológica completa, em um os sintomas diminuíram consideravelmente, persistindo uma miastenia ocular e o último paciente apresentou sinais evidentes de melhora. A timectomia toracoscópica resultou uma técnica adequada para a extirpação da glândula, sem mortalidade. Uma maior casuística permitiria diminuir as complicações operatórias.

Palavras-chave: Timectomia - Toracoscopia - Miastenia gravis

Introducción

La miastenia gravis (MG) es un desorden autoinmune de tipo crónico, en el cual, la tímectomía ha demostrado un efecto positivo en la mayoría de los pacientes. El tratamiento quirúrgico consiste en la extirpación completa del tejido tímico¹. Su objetivo es eliminar el sitio de sensibilización para el autoantígeno receptor de acetilcolina (RACh) en el músculo liso, en la autoperpetuación de la cadena autoinmunitaria. Su efectividad se correlaciona con la cantidad de tejido tímico removido, precocidad de diagnóstico, edad de los pacientes y ausencia de timoma².

Existen varios abordajes para extirpar la glándula tímica: tímectomía mediante abordaje transesternal, cervical y el más radical, que combina los dos abordajes previos.

En el último tiempo se ha reportado la experiencia en tímectomía con cirugía torácica video-asistida (VATS)³, lo que impulsó una nueva era en el abordaje de esta glándula. Sus resultados son comparables en efectividad con las técnicas quirúrgicas tradicionales para el tratamiento de la MG juvenil, e incluso en pacientes menores de 5 años^{1,4}. Esto, sumado a mejores resultados estéticos, menor dolor y estadía postoperatoria, llevaría a que esta técnica sea de elección para el tratamiento de esta patología.

El objetivo del presente trabajo es comunicar nuestra experiencia en el tratamiento de la MG con cirugía toracoscópica.

Material y método

Entre junio del 2002 y agosto del 2003 fueron operados 4 pacientes con diagnóstico de MG; dos varones y dos mujeres con edades de 4, 8, 11 y 12 años; sin antecedentes mórbidos de importancia. Los cuatro comenzaron con síntomas de debilidad en párpados que posteriormente se generalizaron a otros nervios craneanos, extremidades superiores y luego inferiores. Con el diagnóstico de MG Juvenil (seropositivas para anticuerpo anti-RACh), se inició tratamiento con piridostigmina en dosis usuales, con respuesta favorables en tres de ellos, pero con recrudecimiento de los síntomas meses después. Un paciente requirió dosis crecientes sin lograr el control de sus síntomas por lo que se derivó a cirugía precozmente. El período entre el inicio de los síntomas y la cirugía en los cuatro pacientes fue de 3, 7, 12 y 13 me-

ses. Tres pacientes fueron operados mediante abordaje por hemitórax derecho y uno izquierdo.

Técnica Quirúrgica:

Bajo anestesia general, con intubación monobronquial en un caso y traqueal en los otros tres, el paciente es posicionado en decúbito lateral izquierdo o derecho dependiendo del abordaje a realizar, con la mesa operatoria acodada en 30° a nivel inframamario, con el objetivo de ampliar los espacios intercostales superiores para facilitar el abordaje. Instalamos la primera puerta de trabajo en el 5° espacio intercostal (EIC) entre línea axilar media (LAM) y línea axilar anterior (LAA) por la que se introduce una óptica de 30°. Trabajamos con neumotórax de 5 a 7 mmHg para bajar el pulmón. Los siguientes canales de trabajo se posicionan en el 3° EIC en LAM y 6°-7° EIC, LAA. Si se necesita un cuarto canal de trabajo para retraer el pulmón, se posiciona según sea necesario. En mujeres los canales de trabajo se ubicaron de manera estratégica, en línea inframamaria, para fines cosméticos.

El hemitórax completo es cuidadosamente examinado con especial atención en el mediastino. El nervio frénico es identificado y cuidadosamente preservado durante la disección, tratando de usar instrumental y técnica lo menos traumática posible. El cuerno inferior del timo se puede identificar en relación al pericardio. Al borde de la pleura mediastínica, sobre el cuerno inferior derecho libre del timo, se le realiza una cuidadosa incisión. De esta manera el timo puede ser levantado y disecado en bloque hacia cefálico, liberándolo del pericardio y de la arteria aorta, hasta llegar a exponer la vena braquiocefálica izquierda. A esta última llegan las venas que drenan la glándula, las que se pueden ligar con ayuda de endograpas y posteriormente seccionarlas, o ser electrocoaguladas. Es importante obtener un control vascular previo antes de continuar con la manipulación de la glándula. Luego se continúa con la disección retroesternal. Suavemente, con ayuda de fórceps, se tracciona de la misma forma el cuerno izquierdo de la glándula hasta llegar al istmo. Se describe como la parte más difícil de la operación la disección de los cuernos superiores. Con una gentil tracción hacia caudal del timo se disecan los cuernos superiores de sus fijaciones fasciales. Ocasionalmente el cuerno superior izquierdo pasa por detrás de la vena braquiocefálica izquierda, en vez de pasar por anterior, varia-

ción anatómica que debe ser tomada en consideración. El timo, ahora libre, puede ser introducido en una bolsa y extraído de la cavidad torácica por el canal de trabajo más superior o cercano a la axila, también lo hemos fragmentado y así lo hemos extraído por una puerta de 5 mm.

Posterior a la timectomía, el tejido blando del mediastino anterior, junto con la grasa pericárdica, es removido por separado y examinado en busca de tejido tímico. El lecho tímico también es inspeccionado para hemostasia y completar la resección en caso necesario. Ambas venas braquiocefálicas deben ser disecadas y su llegada a la vena cava superior, claramente visualizada. El drenaje torácico es opcional. Finalmente el pulmón es reinsuflado bajo visión directa y los canales de trabajo son cerrados.

Resultados

Los cuatro pacientes fueron intervenidos mediante técnica toracoscópica. El examen histopatológico de las piezas quirúrgicas mostró hiperplasia tímica en 3 casos y tejido tímico normal en otro.

No hubo mortalidad perioperatoria y todos los procedimientos concluyeron exitosamente, sin necesidad de conversión a esternotomía. Ningún paciente necesitó asistencia ventilatoria mecánica posoperatoria. Un paciente evolucionó con una paresia frénica izquierda, contralateral al abordaje quirúrgico, por lo que requirió una plástica diafragmática meses después.

Dos pacientes recuperaron función neurológica completa; en uno los síntomas disminuyeron considerablemente, persistiendo sólo una miastenia ocular y el último paciente presenta evidentes signos de mejoría.

Discusión

El abordaje a través del hemitórax derecho pareciera ser más fácil que el abordaje izquierdo, esto podría explicarse por varias razones: permite mayor maniobrabilidad por ser una cavidad más grande; la vena cava superior (VCS) como referencia anatómica, permite una buena definición de las estructuras vasculares, facilitando la disección de éstas; por último el receso que se crea entre la VCS y la vena innominada se aprecia mejor desde el abordaje derecho¹. Sin embargo, el acceso izquierdo tam-

bién tiene ventajas⁵, ya que permite un abordaje muy cómodo a la vena innominada que en el mediastino superior corre de izquierda a derecha, y a la ventana aortopulmonar donde suele haber tejido tímico ectópico y siempre debe explorarse. Además al abordar el lado izquierdo es más segura la preservación del nervio frénico contralateral ya que está protegido por la vena cava⁴.

La timectomía toracoscópica resultó ser en nuestros pacientes una técnica adecuada para la extirpación de la glándula, sin ocasionar mortalidad.

Aunque la timectomía toracoscópica parece ser muy efectiva, funcional y cosmética, aún debe ser probada en una serie mayor de pacientes con un seguimiento más prolongado.

Bibliografía

1. Mack MJ, Landreneau RJ, Yim A, et al: Results of video-assisted thymectomy in patients with myasthenia gravis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 112 (5): 1352-1360, 1996.
2. Mantegazza R, Confalonieri P, Antozzi C, et al: Video-assisted thoracoscopic extended thymectomy (VATET) in myasthenia gravis. Two-year follow-up in 101 patients and comparison with the transsternal approach. *Myasthenia gravis and related diseases: Disorders of the neuromuscular junction: Part VI. Current diagnosis and treatment of myasthenia gravis*. Vol 841, 1998, pp 749-752.
3. Yim A: VATS thymectomy for myasthenia gravis. *Coll Respir Med* 8 (6): 335-339, 2001.
4. Kolski H, Vajsar J, Kim P: Video-assisted thoracoscopic thymectomy in juvenile myasthenia gravis. *Am Acad Neurol 51st Annual Meeting* 52 (6): Suppl 2, A156-A157, 1999.
5. Mineo TC, Pompeo E, Ambrogi V: Video-assisted thoracoscopic thymectomy: From the right or from the left? *J Thorac Cardiovasc Surg* 114 (3): 516-517, 1997.

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

Dr. A. Blanco

Hospital Luis Calvo Mackenna

Santiago, Chile.