

Die chirurgische Therapie der Trichterbrust



Univ.-Doz. Dr. Winfried Rebhandl

Universitätsklinik für Chirurgie
Klin. Abteilung für Kinderchirurgie
Währinger Gürtel 18-20, 1090 Wien
Tel.: +43(0)1/40400-6830
Fax: +43(0)1/40400-6838
winfried.rebhandl@meduniwien.ac.at
www.rebhandl.eu
www.kinderchirurgie-wien.at

Trichterbrust - Pectus excavatum

Pectus excavatum (engl. "funnel chest") ist die häufigste Brustkorbfehlbildung (ca. 1:400 bis 1:1000) und bezeichnet eine abnormale angeborene oder erworbene Einziehung (Trichter) der vorderen Brustwand. Sie wird häufiger bei Knaben (3:1) beobachtet und tritt meist bereits mit dem ersten Lebensjahr auf. Die betroffenen Kinder sind häufig groß und schwächlich (asthenisch), mit schlechter Körperhaltung und langem, flachem, im sagittalen Durchmesser verkürztem Thorax. Die Ursache für diese Einziehung ist noch unklar, diskutiert werden ein abnormales Wachstum oder Weichheit/ Flexibilität der Rippenknorpel, Zwerchfellanomalien oder intrauterine Druckunterschiede. Wenn der Defekt auf beiden Brustkorbsei-

Bei den angeborenen Thoraxwandfehlbildungen unterscheidet man:

Trichterbrust – Pectus excavatum

Kielbrust – Pectus carinatum

Poland Syndrom

Sternumfehlbildungen

Kombinierte Dysplasien/ Thoraxwanddefekte bei Skelettfehlbildungen

ten gleichmäßig ausgebildet ist, spricht man von einer symmetrischen Trichterbrust (Sternum steht gerade). In vielen Fällen kommt es jedoch zu einer einseitigen Deformierung (asymmetrische Trichterbrust, Sternum rotiert) oder in seltenen Fällen auch zu einer Kombination mit einer Vorwölbung des Brustbeines (Kielbrust). Weiters kann der Trichter tief und zirkumskript mit punctum maximum im Bereich des vierten bis fünften Rippenknorpels oder aber flach, breitbasig und sehr hoch beginnend sein.

In den meisten Fällen (37%) kann von einer genetischen Prädisposition ausgegangen werden, in selteneren Fällen besteht eine Assoziation mit muskuloskelettalen Erkrankungen, z.B. Skoliose, „Marfan-Syndrom“, Homozystinurie oder Ehlers-Danlos Syndrom. Selten tritt eine Trichterbrust nach Vorerkrankungen oder Voroperationen wie Zwerchfellhernien oder Herz- und Brustwandoperationen auf.

Je nach Ausprägung, die üblicherweise durch die Distanz zwischen Wirbelsäule und



Abb. 1: Verschiedene Formen und Ausprägungen bei Trichterbrust

Sternum bzw. dem „Haller-Index“ (transverser/ fronto-dorsaler Durchmesser, Normwert=3,25) definiert wird, unterscheidet man minimale bis schwere Formen. Die Ausprägung verschlechtert sich häufig mit zunehmendem Alter, vor allem während des Wachstumsschubes im Kindesalter und in der Pubertät. (Abbildung 1)

Klinik

Objektivierbar klinische Symptome hängen üblicherweise vom Schweregrad des Defektes ab, die meisten milden Formen sind



Abb. 2: Charakteristische Körperhaltung



Abb. 3: Das seitliche Thorax-Röntgen mit KM-Paste im Trichter sowie die CT zeigen eine moderate Trichterbrust, leicht asymmetrisch mit Verlagerung des Herzens.

Bereich der deformierten Rippenknorpel treten meist erst bei älteren Kindern während oder nach dem Wachstumsschub auf. Charakteristisch sind Fehlhaltungen (hängende Schultern, Kyphose auf Brustkorbhöhe, vortretender Bauch) und daraus resultierende Haltungsschäden (Skoliose). (Abbildung 2)

In Abhängigkeit von Ausprägung und Alter, vor allem in der Pubertät, besteht sehr häufig ein extremer psychischer Leidensdruck und seelische Belastung mit möglichen sozialen Folgen (z.B. Isolation) für den Patienten.

Diagnostik

Die diagnostische Abklärung einer Trichterbrust sollte unbedingt an einem spezialisierten Kinderchirurgischen Zentrum erfolgen. Präoperativ sollen ein ausführliches Anamnesegespräch und eine gründliche klinische Untersuchung durchgeführt werden.

An der Kinderchirurgie des AKH-Wien werden zusätzlich folgende Untersuchungen durchgeführt:

- Fotodokumentation (Beurteilung der Progression)

klinisch beschwerdefrei. Durch die Deformierung des Brustkorbes kann es zu einer Verschiebung des Herzens kommen, meist nach links. Selten und in Abhängigkeit des Schweregrades ergeben sich dadurch häufig nur milde Funktionseinschränkungen (Herzrhythmusstörungen, Systolikum, ca. 15% Mitralklappenprolaps). Durch die Deformation kann es auch zu einer Einschränkung der Entfaltungsfreiheit der Lungenflügel kommen, sodass dadurch restriktive Lungenfunktionseinschränkungen bzw. eine vermehrte und/ oder eine ausgeprägtere Anfälligkeit für Atemwegserkrankungen resultieren können.

Kinder mit mittleren bis schweren Deformationen zeigen häufig zusätzlich belastungsabhängige Atemwegsbeschwerden bzw. Leistungseinschränkungen (Dyspnoe, Tachykardie, rasche Ermüdbarkeit). Viele Kinder, vor allem jüngere, sind zunächst asymptomatisch; retrosternale oder Schmerzen im

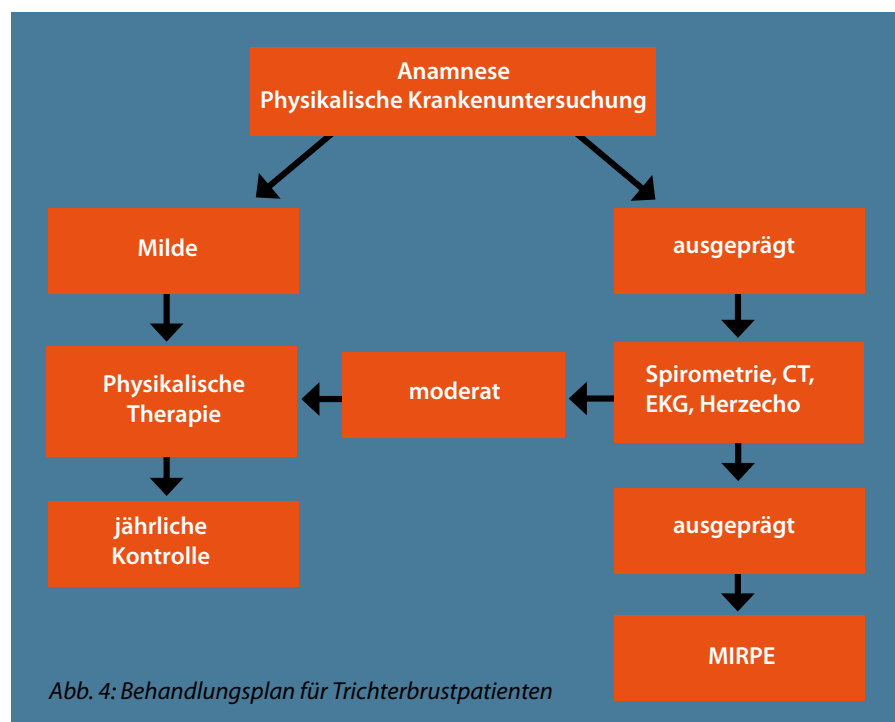
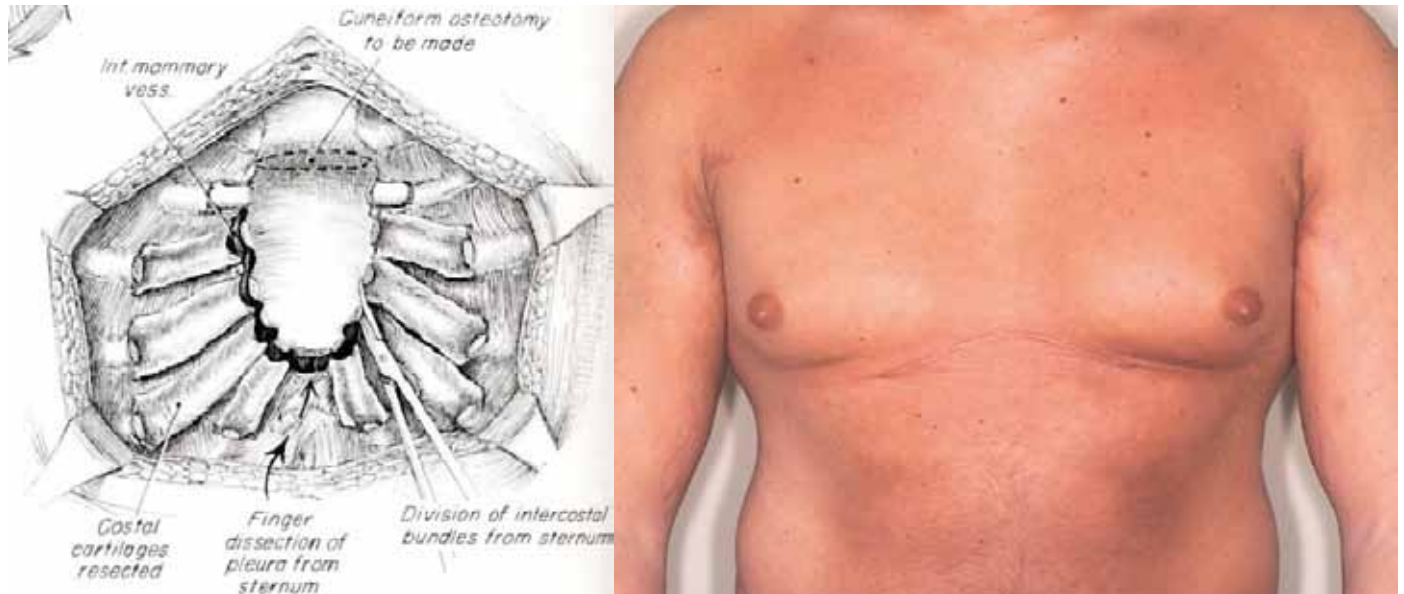


Abb. 4: Behandlungsplan für Trichterbrustpatienten

Abb. 5 li. u. re.: Knorpelresezierende OP-Methode nach Ravitch



- CP ap/seitlich mit KM-Paste
- EKG/Herzecho, fakultativ Langzeit-EKG und Kinderkardiologisches Konsil
- Komplettes Labor, Blutgruppe (eventuell Eigenblutvorsorge), Erfassung möglicher Metall-Allergien
- Lungenfunktion (eventuell mit Belastungsprüfung)
- CT-Thorax mit 3D-Rekonstruktion oder MRT
- Psychologische Evaluierung

Auf Basis der Befunde erfolgt ein ausführliches Beratungsgespräch mit dem Patienten und den Erziehungsberechtigten. (Abbildung 3)

Therapie

Besteht lediglich eine minimale Ausprägung ohne körperliche Beschwerden, kann zunächst durch konservative Maßnahmen wie physikalische Therapie und Muskelaufbau der Verlauf abgewartet werden. Hierbei kommt es besonders auf die Verbesserung von Haltungsschäden und Stärkung der Brust-, Bauch- und Rückenmuskulatur an. Bei den konservativen Therapien wurde vor wenigen Jahren auch die sogenannte Saugglocke wiederentdeckt und an einigen Zentren, vorwiegend für geringgradige Ausprägungen und für Patienten, die eine OP ablehnen, als Alternative angeboten. Die Therapie geht meist über mehrere Jahre, die Glocke muss zweimal täglich über mindestens 30 Minuten angelegt werden. Über den langfristigen Therapieerfolg liegen derzeit nur spärliche Daten (Erfolgsquote 17-20%) vor, von häufig auftretenden Hautirritationen wird berichtet.

Grundsätzlich kann jedoch jede Trichterbrust operativ korrigiert werden, als Mindestalter empfehlen wir am AKH-Wien das sechste Lebensjahr. Eine operative Korrektur im Kleinkindesalter ist extrem selten und nur bei massivsten Fehlbildungen oder Begleiterkrankungen notwendig.

Als Grundlage der Operationsindikation sollte in jedem Fall ein ausgeprägter Leidensdruck sowie der unbedingte Wunsch des Patienten zur Operation stehen. (Abbildung 4) Die erste Korrekturoperation bei Trichterbrust erfolgte 1911 (Meyer, Sauerbruch 1913). Seither wurden viele Variationen, vor allem bei den sogenannten knorpelresezierenden Methoden, beschrieben (Ravitch 1949, Baronofsky 1957, Rehbein 1957). (Abbildung 5)

Andere Methoden zeigten sehr hohe Komplikationsraten (z.B. sternal turnover, Nissen 1944 und Wada 1970) oder aber führten lediglich zu einer Konturverbesserung (Silikonimplantate).

Donald Nuss revolutionierte schließlich 1998 die Trichterbrustoperation durch seine Knorpel erhaltende Technik: MIRPE (minimal invasive repair of pectus excavatum).

Zur operativen Korrektur stehen heute die traditionelle „Ravitch-Rehbein Methode“ (eventuell zusätzliche Fixierung mittels „Stratos-System“) und die neue minimal-invasive „Nuss-Methode“ zur Verfügung. Beide Techniken führen zur Verbesserung bzw. Wiederherstellung der Brustkorbform bzw. zur Verbesserung oder Beseitigung subjektiver/objektiver körperlicher Einschränkungen und Beschwerden.

Bei der überwiegenden Anzahl der Patienten (Ausnahme: bei massiv ausgeprägter Asymmetrie) kann heute die minimal-invasive Methode nach Nuss angewandt werden und bietet folgende Vorteile:

- Gutes kosmetisch-ästhetisches Ergebnis (kleine Narben)

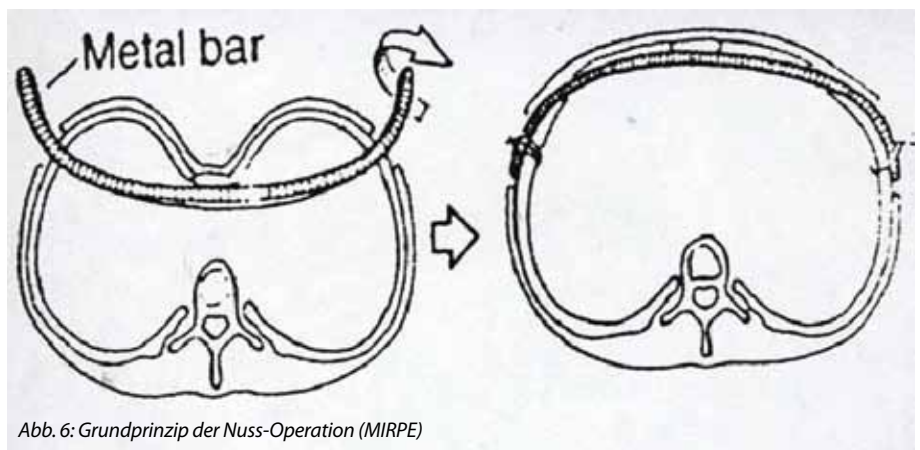


Abb. 6: Grundprinzip der Nuss-Operation (MIRPE)

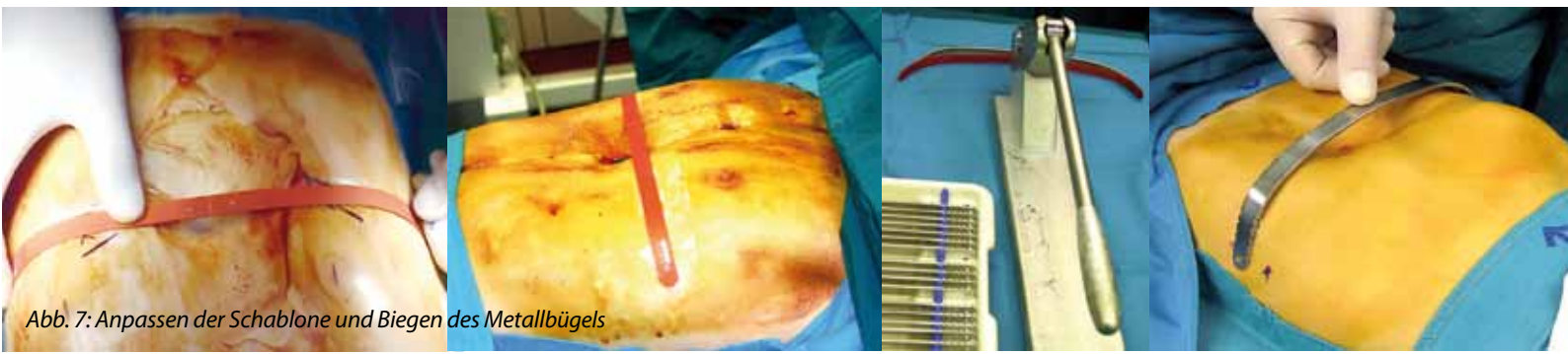


Abb. 7: Anpassen der Schablone und Biegen des Metallbügels

Frühe und verbesserte Funktionsstabilität nach der Operation

- Kurzer Spitalsaufenthalt
- Geringere Schmerzbelastung
- Geringe Komplikationsrate
- Hohe Patientenzufriedenheit
- Kaum Einschränkung körperlicher/ sportlicher Aktivitäten kurz nach der Operation

Grundsätzlich sollte jede Trichterbrustoperation an einem spezialisierten Kinderchirurgischen Zentrum (mit direkt angebundener Herzchirurgie) durch einen mit dieser Methode erfahrenen Kinderchirurgen durch-

der weichen Knorpel eine gute Verformbarkeit des Thorax gegeben ist und durch einen stabilen, konvex-gebogenen und unter den Trichter eingeführten Metallbügel („Lorenzbügel“) die Deformation nach Rotation des Bügels ausgedrückt werden kann. (Abbildung 6)

Bei der Doppellumenintubation mit liegendem Epiduralkatheter (für ca. drei bis vier Tage), Blasenkatheter und präoperativer Antibiose werden zunächst die typischen Markierungspunkte am Thorax definiert und angezeichnet:

Nach Hautinzision und Anfertigen der subcutanen Taschen bzw. Tunnel zum entry und exit-point wird das Thorakoskop (5 mm) eingebracht. Damit kann man nun den Präparationsverlauf mit dem stumpfen Schwert intrathorakal zwischen Perikard und Trichter bis zur Gegenseite kontrollieren. (Abbildung 8)

Sollte sich dies schwierig gestalten, kann der Bügel mit einem Finger von der Gegenseite, digital geführt, sicher am Perikard vorbeigeführt/ präpariert werden. Alternativ dazu kann auch von der Gegenseite thorakopisch kontrolliert werden oder aber das Sternum

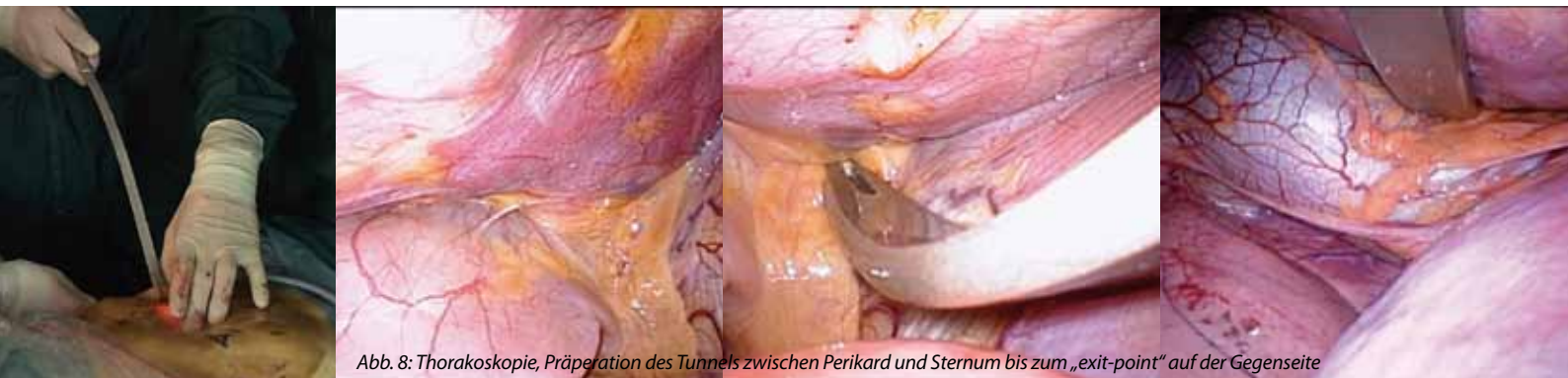


Abb. 8: Thorakoskopie, Präparation des Tunnels zwischen Perikard und Sternum bis zum „exit-point“ auf der Gegenseite

geführt werden.

Die anästhesiologische Betreuung vor-, während und nach der Operation soll durch ein spezialisiertes Kindernarkoseteam erfolgen (Epiduralkatheter, Doppellumenintubation, postoperative Schmerztherapie). Bereits am ersten Tag nach der Operation beginnt eine eigens entwickelte Bewegungstherapie und Mobilisation durch geschulte PhysiotherapeutInnen. In den meisten Fällen beträgt der Spitalsaufenthalt durch all diese Maßnahmen nur wenige Tage.

OP nach Nuss (MIRPE)

Die minimal-invasive und nicht knorpelresezierende Nuss-Methode basiert auf der Idee, dass vor allem im Kindesalter aufgrund

- tiefster Punkt des Trichters – knöchern als horizontale Bugelebene,
- beidseits latero-thorakale Hautinzisionen von ca. 3-4 cm, in Projektion auf die Bugelebene,
- beidseits Zwischenrippenräume („entry and exit points“) ventral am höchsten Punkt, durch die der Bügel intrathorakal ein- und auf der Gegenseite wieder austritt

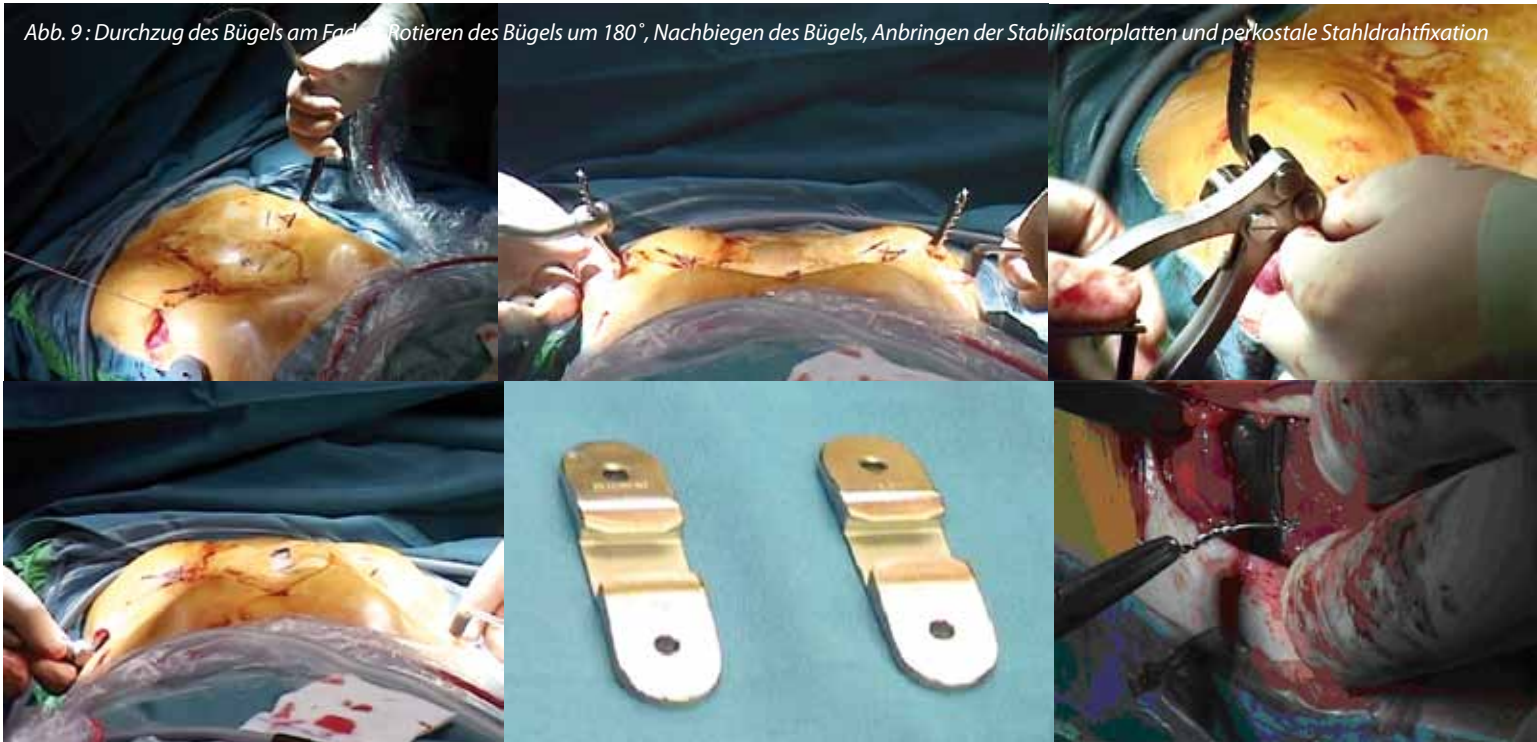
Zunächst wird eine flexible Metallschiene, welche in verschiedenen Längen verfügbar ist, am Thorax entsprechend der gewünschten Thoraxform händisch vorgebogen und dient dem definitiven Bügel als Schablone. Der massive und stabile „Lorenzbügel“ wird schließlich mit einem „Metallbieger“ in Form gebracht und kann intraoperativ noch mit einem Handbiegegerät nachkorrigiert werden. (Abbildung 7)

z.B. durch Anbringen eines Stahldrahtes (oder Saugglocke) eleviert und damit die Präparation erleichtert werden.

Nach dem Durchzug des Schwertes wird der Bügel an einer Schnur fixiert und geleitet mit der konvexen Seite nach unten halbkreisförmig von links nach rechts im zuvor präparierten Tunnel eingeführt.

Nach Rotation des Bügels um 180° kommt es zu einem Ausdrücken des Trichters. Der Bügel muss in einer korrekten horizontalen Position, lateral eng anliegend und stabil, zu liegen kommen. Anschließend werden an die Enden des Bügels lateral Stabilisatorplatten aufgeschoben, welche bereits auch resorbierbar erhältlich sind. Bei sehr jungen Patienten kann man darauf auch verzichten. Neben den üblichen Nahtfixierungen (Stabi-

Abb. 9: Durchzug des Bügels am Fadenschnur, Rotieren des Bügels um 180°, Nachbiegen des Bügels, Anbringen der Stabilisatorplatten und perikostale Stahldrahtfixation



lisorplatten) empfiehlt sich zur Vermeidung einer Bügeldislokation die beidseitige perikostale Drahtfixation. Alternativ können diese auch mit einer sogenannten „endo-close Nadel“ angebracht werden. In seltenen Fällen können bei Notwendigkeit auch zwei Bügel implantiert werden. (Abbildung 9)

Neben dem schichtweisen Wundverschluss wird der Pneumothorax durch Absaugen evakuiert und die Lunge gebläht, sodass in den meisten Fällen keine Bülaudrainage notwendig ist.

Postoperativ sollte ein Lungenröntgen durchgeführt werden, um einen Pneumothorax auszuschließen und die Bügellage zu dokumentieren. Der Patient ist nicht intensivpflichtig und kann bei geeigneter Schmerztherapie, physikalischer und Atemtherapie, meist nach ca. vier bis sechs Tagen das Krankenhaus verlassen. Ein striktes Sportverbot gilt zumindest für ca. vier bis sechs Wochen, länger für „thoraxrotierende“ Sportarten (z.B. Golf). Kontaktsportarten wie Boxen, Judo, Fußball etc. sollten vermieden werden. Nach zwei bis drei Wochen kann die Schule üblicherweise wieder besucht werden. Der Bügel wird meist

zwei bis drei Jahre belassen und dann im Rahmen eines kurzen Krankenhausaufenthaltes von meist nur einer Nacht entfernt.

Operationsindikation

- Progressive oder symptomatische Trichterbrust
- Relevante restriktive Lungenfunktionseinschränkungen
- Kardiale Symptome (durch Herzverlagerung und -kompression)
- Atelektasen
- Haller Index: $>3,25$

Abb. 10: Postoperative Resultate nach Nuss-Operation



- Erheblicher seelischer Leidensdruck
- Rezidivtrichterbrust

Komplikationen und Patientenzufriedenheit

In großen Patientenserien an spezialisierten Zentren wird die Nuss-OP mit nur geringer Komplikationsrate durchgeführt. Generell ist die Patientenzufriedenheit exzellent.

Operation im Erwachsenenalter

Die Operation wurde bei uns bereits auch mehrfach an Erwachsenen (ältester Patient 40 Jahre) problemlos durchgeführt.

Frühkomplikationen	Spätkomplikationen
Herz-/Gefäßverletzungen	Bügeldislokation
Pneumothorax	Hämothorax
Pleuraerguss	Wundinfektion/ Bügelinfektion
Hämatothorax	Allergie auf Metallbügel
Pericarditis	Überkorrektur - schlechte Kosmetik
Pneumonie	Rezidiv

Literatur

A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum.

Nuss D, Kelly RE Jr, Croitoru DP, Katz ME.
J Pediatr Surg. 1998 Apr;33(4):545-52.

Experience and modification update for the minimally invasive Nuss technique for pectus excavatum repair in 303 patients.

Croitoru DP, Kelly RE Jr, Goretsky MJ, Lawson ML, Swoveland B, Nuss D.
J Pediatr Surg. 2002 Mar;37(3):437-45.

Minimally invasive surgical correction of chest wall deformities in children (Nuss procedure).

Nuss D, Kelly RE Jr.
Adv Pediatr. 2008;55:395-410. Review.

Technique for the correction of pectus excavatum.

BARONOFSKY ID.
Surgery. 1957 Nov;42(5):884-90.

The operative treatment of the funnel chest.

REHBEIN F, WERNICKE HH.
Arch Dis Child. 1957 Feb;32(161):5-8.

The Operative Treatment of Pectus Excavatum.

Ravitch MM.
Ann Surg. 1949 Apr;129(4):429-44.

[Experiences with the surgical treatment of funnel chest]

Kunz H, Helmer F, Howanietz L.
Thoraxchir Vask Chir. 1966 Aug;14(4):329-37.