

MINIMAL INVASIVE REPAIR OF PECTUS EXCAVATUM (=MIRPE) NACH NUSS

Thierry de Trey, Raphael N. Vuille-dit-Bille, Stefan Holland-Cunz



Thierry de Trey

<https://doi.org/10.35190/Paediatria.d.2022.1.7>

Abstract

Pectus excavatum (PE), auch genannt *Trichterbrust*, stellt die häufigste Brustwanddeformität dar. Die minimalinvasive operative Versorgung der Trichterbrust, erstbeschrieben durch den amerikanischen Kinderchirurgen Donald Nuss 1998, hat die Behandlung der Trichterbrust revolutioniert. Seither hat sich diese Methode deutlich weiterentwickelt, um die Operation noch einfacher und vor allem sicherer zu machen. Demgegenüber hat sich auch die konservative Therapie weiterentwickelt und an Stellenwert gewonnen. Entsprechend soll für jeden Patienten individuell die optimale Therapie gefunden werden.

Einführung

Pectus excavatum (PE), auch genannt *Trichterbrust*, beschreibt die häufigste angeborene Brustwanddeformität mit einer Inzidenz von 1:400-1:1000, und Geschlechtsverteilung m:w von ca. 4:1.¹⁾ Familiäre Häufungen lassen eine genetische Komponente vermuten. PE wird als Geburtsgebrechen betrachtet, auch wenn viele Patienten (bis zu 80%) erst im Rahmen des pubertären Wachstums eine Deformität bemerken und somit erst nach dem zehnten Lebensjahr in der Sprechstunde vorstellig werden.²⁾ Im Vordergrund steht zum Zeitpunkt der ersten ärztlichen Konsultation meist die Ästhetik, sowie die Verunsicherung des Patienten durch den Befund. Es darf jedoch die Dynamik der Deformität im Rahmen des weiteren Wachstums nicht ausser Acht gelassen werden. So beschreiben gewisse Patienten im weiteren Verlauf Symptome, wie verminderte körperliche Belastbarkeit, Belastungsdyspnoe, Tachykardie, sowie Druckgefühl oder Schmerzen im Brustkorbbereich.³⁾

Als assoziierte Pathologien findet man bei ausgeprägtem Befund bei ca. 20-30% der Patienten eine Skoliose. Bindegewbserkrankungen, wie Marfan-Syndrom oder Ehlers-Danlos-Syndrom sind in bis zu 20% einer ausgeprägten Trichterbrust ursächlich.⁴⁾

Die operative Versorgung der Trichterbrust wurde 1949 durch den amerikanischen Chirurgen Mark M. Ravitch populär, wobei offen die knorpeligen Anteile der Rippen entfernt und das Sternum vollständig mobilisiert wurden.⁵⁾ 1998 veröffentlichte der amerikanische Kinderchirurg Donald Nuss die ersten Zahlen zur

minimalinvasiven Operation der Trichterbrust (Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum = MIRPE) nach bereits 10 Jahren Erfahrung mit dieser Methode.⁶⁾ In den folgenden Jahren wurde die Technik weiterentwickelt, um die Operation zu vereinfachen und vor allem sicherer zu machen sowie um den Bügel besser zu stabilisieren (s. weiter unten).

Konservative Therapieoptionen

Physiotherapie

Asymptomatische Patienten mit mildem bis moderatem *Pectus excavatum* oder Patienten, die eine Operation vermeiden wollen, werden meist konservativ behandelt: Der Patient sollte hierbei zu sportlichen Aktivitäten motiviert werden, insbesondere solche, die den Brustkorb stärken (z.B. Liegestütze und Rudern). Weiter kann man unter physiotherapeutischer Anleitung eine oftmals vorhandene kyphotische Fehllage korrigieren. Auch Atemübungen werden empfohlen.²⁾

Saugglockentherapie

Eine weitere immer häufiger angewandte Option der konservativen Therapie stellt die Saugglockentherapie dar, welche optimalerweise in Kombination mit Physiotherapie durchgeführt wird. Die Saugglockentherapie fordert allerdings ein relativ hohes Mass an Selbstdisziplin des Patienten, da diese mindestens 1-2 Stunden pro Tag und üblicherweise für länger als ein Jahr angewendet werden muss. Hierzu ist eine individuelle Instruktion des Patienten und je nach Alter auch der Eltern, sowie eine gute Patientenführung notwendig.

Die Evidenz bezüglich Wirksamkeit der Saugglockentherapie ist limitiert, weshalb in der Schweiz die Kosten (ca. 650 Euro) für die Saugglockentherapie (im Gegensatz zu den Kosten einer operativen Therapie) nicht von der Invalidenversicherung getragen werden.

Während nicht alle Patienten von einer Saugglockentherapie profitieren, zeigen sich die besten kosmetischen Resultate bei Patienten mit mild bis moderat ausgeprägter, symmetrischer Trichterbrust, bei jungem Patientenalter (vor oder zu Beginn der Pubertät) und in Kombination mit Physiotherapie.²⁾ (Abbildung 1)

Korrespondenz:

Thierry.deTrey@ukbb.ch



Abbildung 1. Anwendung einer Saugglocke nach Klobe

Kontraindikationen für eine Saugglockentherapie stellen skelettale Erkrankungen wie die Osteogenesis imperfecta, sowie Bindegewbserkrankungen (Marfansyndrom, abdominale Aneurysmen), Koagulopathien, und/oder strukturelle Herzerkrankungen dar. Am Universitäts-Kinderspital beider Basel wird deshalb bei jedem Patienten vor Beginn einer Saugglockentherapie eine Echokardiographie zum Ausschluss einer strukturellen Herzerkrankung bzw. eines Aneurysmas durchgeführt. Insgesamt treten Komplikationen durch die Saugglockentherapie äusserst selten auf und bestehen meist aus temporären Hauterscheinungen (Suffusionen, Hämatome) oder selbstlimitierenden muskuloskelettalen Schmerzen.⁷⁾

Operative Versorgung

Indikationsstellung

Eine operative Therapie bietet sich insbesondere für Patienten mit ausgeprägtem Befund (Trichtertiefe) und/oder hohem subjektivem Leidensdruck und/oder anatomischen Veränderungen des Herzens und/oder einer eingeschränkten Leistungsfähigkeit an. Die Indikationsstellung zur Operation ergibt sich immer aus der Zusammenschau aller genannten Faktoren. Analog entscheidet auch die Invalidenversicherung anhand dieser Faktoren, ob die Kosten einer operativen Therapie übernommen werden. Gemäss Literatur sollten mindestens zwei der folgenden Punkte erfüllt sein, damit ein Patient für eine operative Therapie qualifiziert (siehe Tabelle 1):

Eine Operation ist indiziert, wenn 2 oder mehr der folgenden Punkte gegeben sind.⁴⁾

- Das Thorax-CT oder -MRI (oder Röntgen) zeigt einen Hallerindex von $\geq 3,25$
- Kardiologische Abklärungen zeigen eine kardiologische Kompression, eine Herzverlagerung, einen Mitralklappenprolaps, Herzgeräusche oder Leitungsstörungen
- In der Lungenfunktionsuntersuchung zeigt sich eine Restriktion und/oder Obstruktion
- Frühere operative Korrekturen sind gescheitert

Tabelle 1. Operationsindikation

In Tabelle 1 kommt die psychische Belastung durch das eigene Körperbild nicht zum Ausdruck. Diese steht nicht immer in Korrelation mit der Ausprägung des PE. Sozialer Rückzug, Depression bis zur Suizidalität können die Folge einer Trichterbrust sein. Eine präoperative psychologische Evaluation (ggf. auch mittels objektivierbarem Fragebogen, z.B. Pectus Excavatum Evaluation Questionnaire; PEEQ) sollte entsprechend bei der Indikationsstellung mitberücksichtigt werden.⁸⁾

Präoperative Überlegungen und Abklärungen

Alter

Das optimale Alter für eine operative Therapie liegt zwischen 12-16 Jahren. Dies, da der Thorax zu dieser Zeit noch weich und formbar ist, somit weniger Kräfte wirken und das Risiko einer Bügeldislokation kleiner ist. Zugleich bleiben die Bügel während des pubertären Wachstumsschubs (währenddessen die meisten Patienten eine maximale Befundzunahme aufweisen) in situ, was das spätere Rezidivrisiko minimiert.⁴⁾ Die minimalinvasive Trichterbrustkorrektur nach Nuss wird allerdings in Einzelfällen bereits im Kleinkinderalter durchgeführt. Ausserdem können auch Erwachsene von dieser operativen Therapie profitieren. Fallbeschreibungen zeigen erfolgreiche Trichterbrustkorrekturen nach Nuss, welche bei über 50-jährigen durchgeführt wurden. Zu erwähnen ist, dass erwachsene Patienten tendenziell mehr postoperative Schmerzen sowie ein leicht erhöhtes Komplikationsrisiko haben. Ausserdem wird bei Erwachsenen häufiger mehr als ein Bügel eingebracht, um dem Druck des Thorax entgegenzuwirken.

Allergieabklärung

Bestehen Hinweise auf eine Nickelallergie (2% der Bevölkerung) sollte präoperativ eine Allergieabklärung stattfinden, da der Operationsstahl des Bügels Nickel enthält. In diesen Fällen kann alternativ ein Bügel aus Titan verwendet werden.⁴⁾ Dieser muss im Gegensatz zum Stahlbügel bereits präoperativ anhand der Computertomographie/MRI des Thorax vorgebogen werden. Demgegenüber wird der Stahlbügel während der Operation gemäss intraoperativem Befund vom Operateur geformt.

Radiologische Abklärungen

Typischerweise wird präoperativ eine low-dose CT oder ein MRI des Thorax zur Operationsplanung durch-

geführt. Es ist zwar möglich mit konventionellem Röntgen das Ausmass der Deformität zu bestimmen, Vorteile einer Schichtbildgebung sind aber die Möglichkeit einer dreidimensionalen Darstellung, die bessere Beurteilung bezüglich Rotation des Sternums und von chondralen Deformitäten sowie die Verlagerung des Herzens (und der Lunge).⁴⁾ An unserer Institution wird hierfür ein MRI durchgeführt, um eine Strahlenbelastung des Patienten zu vermeiden. Zur Quantifizierung der Trichterbrust stehen verschiedene publizierte Indizes zur Verfügung. Der hierbei am häufigsten verwendete ist der sog. *Haller-Index* (= Pectus-Index). Dieser beschreibt den Quotienten zwischen maximaler Thoraxbreite (A; Abstand Innenseite Rippen links zu Innenseite Rippen rechts) und minimaler Thoraxtiefe (B; Abstand Hinterseite Sternum zu Wirbelsäulenvorderseite). Ein Haller-Index von $\geq 3,25$ gilt als ausgeprägte Trichterbrust (Normwerte um 2-2.3).⁴⁾ (Abbildung 2)

Pulmonale Abklärungen

Auch bei Patienten mit ausgeprägter Trichterbrust ist die messbare Lungenfunktion meist nicht eingeschränkt und ändert sich durch die Operation nicht signifikant. Demgegenüber steht eine oftmals vorhandene subjektive präoperative Leistungseinschränkung der Patienten, welche sich durch die Operation deutlich bessert.⁹⁾

Kardiale Abklärungen

Echokardiographie und EKG gehören ebenfalls zu den präoperativen Standard-Abklärungen. Hierbei wird gezielt nach Kompression des rechten Atriums und Ventrikels, Mitralklappenprolaps (17-65% der Patienten mit PE) oder Rhythmusstörungen (AV-Block I°, Rechtsschenkelblock oder Wolff-Parkinson-White-Syndrom, ca. 16% der Patienten mit PE), sowie nach kardialen Manifestationen eines Marfansyndroms (Aortenaneurysma) gesucht.⁴⁾ Eine Einschränkung der kardialen Funktion ist mit diesen Untersuchungen in Ruhe bei PE Patienten typischerweise nicht darzustellen und eine signifikante Änderung ist durch die Operation (analog der Lungenfunktion) nicht zu erwarten.

Die üblichen pulmonalen und kardialen Untersuchungen finden in Ruhe statt, wobei die Patienten vor allem bei körperlicher Belastung eine Symptomatik aufweisen. Vermutlich werden deshalb oft keine pa-

thologischen Befunde ersichtlich. Postoperativ zeigen aber 95% der Patienten einen Rückgang der Symptomatik. Man geht davon aus, dass die Ursachen der durch die Patienten beschriebenen Symptome multifaktoriell sind.¹⁰⁾

Ein Faktor ist sicherlich die kardiale Kompression. So konnte zum Beispiel mittels Herzkatheteruntersuchungen gezeigt werden, dass die Steigerung des Herzschlagvolumens unter Belastung bei PE Patienten deutlich geringer war, als bei Gesunden.⁴⁾ Aussichten, belastungsabhängige Symptome der PE Patienten standardmässig präoperativ objektivierbar zu machen, bestehen für Ergospirometrie/ cardiopulmonary exercise testing (CPET). Hierfür sind allerdings noch weitere Studien notwendig.¹⁰⁾

Die Operation – Minimally invasive repair of pectus excavatum (MIRPE)

Lagerung, Markierung, Schnittführung

Die Operation erfolgt in Rückenlage mit abgewinkelten Armen.

Es erfolgt die Markierung der Orientierungspunkte Sternum und Rippenbögen, der geplanten Inzisionsstellen, der geplanten Bügellage, sowie der Eintrittspunkte parasternal, an denen der Bügel nach intrathorakal geführt wird.

Die Schnittführung erfolgt beidseits lateral des Thorax (je ca. 3cm), wobei bei weiblichen Patienten inferior-lateral (zw. 6 und 9 Uhr rechts, bzw. 3 und 6 Uhr links) geschwungen entlang der Mammæ inzidiert wird.⁴⁾

Thorakoskopie und Tunnelierung

Die retrosternale Präparation erfolgt in einer avaskulären Schicht unmittelbar anterior des Perikards. Während diese Präparation initial noch blind erfolgte, wird heutzutage unter thorakoskopischer Kontrolle präpariert. Die meisten Operateure (wie auch die Autoren) präferieren den rechtsseitigen Thorakoskopiezugang, um eine Verletzung des oftmals nach links verdrängten Herzens zu vermeiden. Bei sehr ausgeprägter Trichterbrust kann eine beidseitige Thorakoskopie notwendig sein.

Die CO-Insufflation wird möglichst tief gehalten. Meist reicht ein Druck von 5 mmHg.⁴⁾ Der Kameratrokar wird etwas kaudal der Inzisionsstelle eingebracht, um die Übersicht mit der 30°-Optik beim retrosternalen Tunnelieren zu optimieren. Da diese Trokarstellen meist eine vermehrte Vernarbung zeigen, kann aber auch direkt durch die Inzisionsstelle mit dem Kameratrokar eingegangen werden.⁴⁾

Während manche Autoren mit dem Introducer/Pectus-Schwert retrosternal tunnelieren, bevorzugen die Autoren die retrosternale Dissektion mittels 2. Trokar und einem endoskopischen Stieltupfer. Erst im Anschluss wird der Introducer durchgeschoben.¹¹⁾ Um den retrosternalen Raum zu vergrössern und die re-

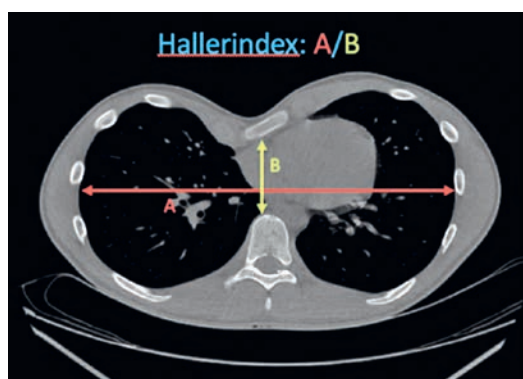


Abbildung 2. Hallerindex-Berechnung anhand der CT eines PE-Patienten

Fortbildung

trosternale Dissektion zu erleichtern, kann eine Elevation des Sternums von aussen mittels Tuchklemme, Nähten, Saugglocke oder anderen Techniken erfolgen.^{11,12)} (Abbildung 3)

Bügelplatzierung, Stabilisierung

Nach Einbringen des Introducer wird mittels Zurückziehen dessen nun ein Band (z.B. Tracheostomie-Tape) und mit diesem der vorgebogene Bügel retrosternal durchgezogen und eingebracht.

Durch Wenden des Bügels um 180° (Abbildung 4) kommen die Bügelenden auf die Rippen zu liegen und das Sternum wird angehoben.

Die Stabilisierung des Bügels erfolgt mittels lateralen Querstabilisatoren (ein- oder beidseitig), Rippen umgreifenden Nähten oder der Kombination beider Techniken. Bei ausgeprägtem Befund (oftmals bei adulten Patienten) und zur besseren Kraftverteilung und somit erhöhten Stabilität kann ein zweiter Bügel eingebracht werden. Dies geht mit nur wenig mehr retrosternaler Präparation und Operationszeit einher, kann allerdings das Risiko postoperativer Komplikationen (z.B. Bügeldislokation) verringern. Zitat Donald Nuss: «Ich habe nie bereut einen zweiten Bügel platziert zu haben, aber habe es oft bereut nur einen platziert zu haben».⁴⁾ (Abbildung 5)

Postoperatives Management

Die Hospitalisation dauert typischerweise 5-7 Tage. Hierbei stehen Analgesie, Atemtherapie und Mobilisation im Vordergrund. Anschliessend werden die Patienten 1-2 Wochen von der Schule oder der Arbeit dispensiert. Ein Sportverbot soll für 3 Monate eingehalten werden. Auf Kontaktsportarten mit hohem

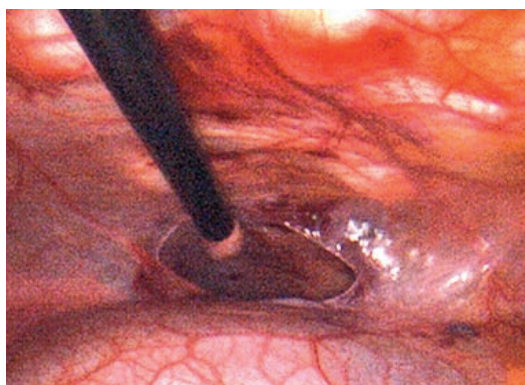


Abbildung 3. Retrosternale Dissektion mittels Stieltupfer von linksseitig (oben Sternum, unten Perikard)



Abbildung 4. Schematische Darstellung der Drehung des Bügels um 180°

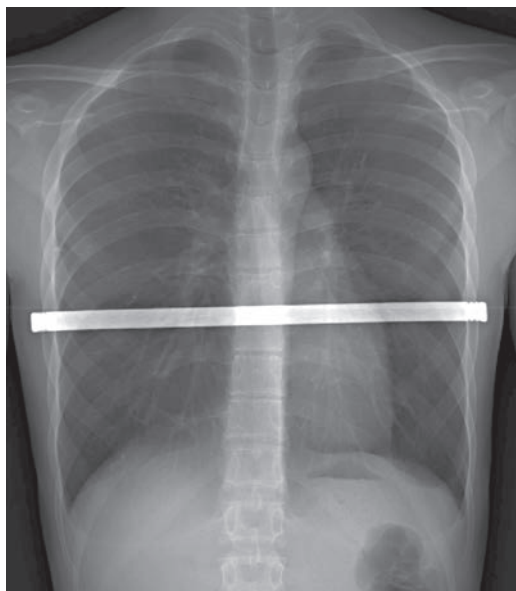


Abbildung 5. Röntgenbild nach Bügeleinlage

Kraftmoment (z.B. Eishockey, Rugby) sollte verzichtet werden, solange der Bügel in situ ist.

Klinische und radiologische Kontrollen erfolgen nach 6 Wochen und 3 Monaten, dann in 6- bis 12-monatigen Abständen.

Bügelentfernung

Die Bügelentfernung erfolgt 2 bis 4 Jahre nach Trichterbrustkorrektur. Die meisten Patienten tolerieren den Bügel während dieser Zeit sehr gut und fühlen sich durch diesen kaum eingeschränkt.

Die Bügelentfernung erfolgt ebenfalls unter Vollnarkose. Die ehemaligen Operationszugänge lateral des Thorax werden hierzu beidseits eröffnet, der Bügel mobilisiert, begradigt und auf einer Seite herausgezogen.

Die Bügelentfernung kann ambulant oder mit kurz-stationärem Aufenthalt (typischerweise 2 Tage) erfolgen. Nach Bügelentfernung sollte für 2 Wochen auf Sport und Schwimmen verzichtet werden, bis die Operationswunden abgeheilt sind. (Abbildung 6)

Komplikationen

Frühe Komplikationen

Kleinere Pneumothoraces, die meist nicht behandlungsbedürftig sind, treten durch die CO-Insufflation während der Thorakoskopie relativ häufig auf. Eine Thoraxdrainage ist nur selten notwendig. Auch kleinere Pleuraergüsse treten postoperativ relativ häufig auf und benötigen nur selten eine Drainage (<2%). Komplikationen wie Wundinfektionen, Pneumonie oder Perikarditis sind selten (<1%).¹³⁾ In der Literatur beschriebene lebensgefährliche Komplikationen sind eine Rarität und beschränken sich meist auf Verletzungen



Abbildung 6. Patient mit PE, präoperativ, 6 Tage nach MIRPE und 6 Monate nach Bügelentfernung

von Perikard oder grösseren Gefässen. Erhöht ist das Risiko bei Patienten mit vorausgegangener Herzoperation und entsprechenden Verwachsungen.^{13,14)}

Späte Komplikationen

Die häufigste späte Komplikation stellt die Bügeldislokation dar. Dank modifizierter Bügelfixation und niederschwelliger Verwendung von mehreren Bügeln (bei ausgeprägtem Befund und/oder älteren Patienten) sind Dislokationen in den letzten Jahren deutlich seltener geworden (früher bis 15 %; heute 1-2%). Ca. 50% der Patienten mit Bügeldislokation benötigen eine Revisionsoperation.¹³⁾ Eine Überkorrektur wird in ca. 3% der Fälle angegeben, wobei nur 10% der Patienten mit Überkorrektur eine störende Kielbrust entwickeln. Allergische Reaktionen auf Elemente des Metall-Bügels treten in ca. 3% auf, sind meist temporär und manifestieren sich als Exanthem, Wundheilungsstörungen oder Pleuraergüsse. Späte Infektionen sind mit ca. 1.5% eher selten und bedürfen bei korrekter Therapie (Langzeitantibiotikagabe, Inzision und Drainage bei Abszess, ggf. Anlage Vakuumverband) lediglich in 20-25% der Fälle einen Wechsel des Bügels. Die Rezidivrate einer Trichterbrust beträgt <1%, wenn der Bügel ausreichend lange (mind. 2 Jahre) in situ verbleibt und die Patienten nicht zu jung (keine Bügelentfernung vor Ende des pubertären Wachstumschubs) operiert werden.^{4,13)}

Fazit

Zur Behandlung von Trichterbrustpatienten ist eine individuelle Beratung des Patienten und Analyse des Befundes notwendig, um die für den Patienten optimale Therapiestrategie zu erarbeiten.

Die präoperativen Abklärungen umfassen eine Bildgebung des Thorax (low-dose CT oder MRT), eine Lungenfunktionstestung, eine Echokardiographie, ein EKG, sowie möglicherweise eine psychologische Evaluation.

Die minimalinvasive Operation der Trichterbrust bietet eine gute und sichere Möglichkeit der Trichterbrustkorrektur mit ausgesprochen hoher Patientenzufriedenheit.

Für das Literaturverzeichnis verweisen wir auf unsere Online Version des Artikels.

Autoren

Dipl. Arzt Thierry de Trey, Kinderchirurgie Universitäts-Kinderspital beider Basel
PD Dr. med. Dr. sc. nat. Raphael N. Vuille-dit-Bille, Kinderchirurgie Universitäts-Kinderspital beider Basel
Prof. Dr. med. Stefan Holland-Cunz, Kinderchirurgie Universitäts-Kinderspital beider Basel

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.