

Trichterbrust

Konservativ oder chirurgisch behandeln?

Die Trichterbrust ist die häufigste angeborene Deformität der vorderen Thoraxwand. Ihre Ursache ist unklar. Spontan verschwindet diese Deformität praktisch nie. Die konservative Behandlungsoption ist die Saugglockentherapie nach Klobe. Falls ein chirurgischer Eingriff nötig ist, ist die minimalinvasive Technik nach Nuss heutzutage der Goldstandard. Eine therapiebegleitende Physiotherapie ist immer zu empfehlen.

Von Sergio B. Sesia und Frank-Martin Häcker

Die Trichterbrust (Pectus excavatum [PE]), (*Abbildung 1*) ist die häufigste Fehlbildung der vorderen Thoraxwand im Kindes- und Jugendalter. Diese kongenitale Deformität ist durch eine Einsenkung des Brustbeins gekennzeichnet (1). Die Ursache der PE ist unklar. Das abnormale Wachstum des chondrokostalen Rippenknorpels wird als Ursache vermutet. Die PE kommt 5-mal häufiger vor als die Kielbrust. Die Inzidenz liegt bei etwa 1:300 Lebendgeburten. Jungen sind etwa 4-mal häufiger betroffen als Mädchen. Ein genauer Vererbungsmodus ist nicht bekannt, eine familiäre Häufung verschiedener Brustwanddeformitäten ist jedoch beschrieben (2).

Natürlicher Verlauf und Prognose

Die Deformität ist häufig bereits bei der Geburt erkennbar und entwickelt sich mit dem weiteren Wachstum. Während der Pubertät ist die Zunahme des Befundes meist besonders markant. Die PE korrigiert sich praktisch nie von allein. Unbehandelt kommt es in den meisten Fällen zu einer deutlichen Befundzunahme mit möglichen kardiopulmonalen und psychologischen Auswirkungen für den Patienten (3, 4).

Klinische Einteilung

Die klinische Einteilung erfolgt nach Tiefe, Symmetrie und Breite des Trichters (3):

- «Cup-shaped»: schmaler und flacher Trichter (Rinne)
- «Saucer-shaped»: breiter und tiefer Trichter (Schale)
- «Exzentrisch»: asymmetrischer Trichter, bei Frauen meist mit Fehlstellung der Brustdrüse verbunden.

Die Trichtertiefe bestimmt den Grad der Herz- und Lungenkompression und entsprechend das Ausmass der Belastungssinkapazität des Patienten.

Anamnese und klinische Untersuchung

Bei der klinischen Untersuchung werden die Art der Deformität (Typ, Asymmetriegrad) beschrieben und fotodokumentiert sowie die Trichtertiefe evaluiert (*Abbildung 2*). Mittels Valsalva-Manöver (nach tiefer Inspiration forcierte Expiration gegen Widerstand) wird die mögliche Anhebung des Trichters beobachtet. Dieser einfach durchzuführende Test gibt Auskunft über das noch bestehende Korrekturpotenzial und indirekt einen Hinweis für die Elastizität des Thorax. Durch Applikation der Saugglocke nach Klobe (*Abbildung 3*) kann mithilfe eines Druckmessers der erforderliche Unterdruck gemessen werden, um die Deformität vollständig zu korrigieren (*Abbildung 4*). Dies ist ebenfalls ein indirekter Parameter für die Thoraxelastizität. Des Weiteren wird nach assoziierten Fehlbildungen gesucht, vor allem nach einer begleitenden Skoliose und nach Zeichen für einen Morbus Marfan.

Klinik

Die meisten PE-Patienten weisen einen marfanoiden Habitus auf. Um ihre PE zu kaschieren, präsentieren viele Patienten eine thorakale Kyphose sowie Haltungsinuffizienzen. In Ruhe sind PE-Patienten mit geringer Befundausprägung erfahrungsgemäss kardiopulmonal asymptomatisch. Oft entwickeln sich Symptome wie Thoraxschmerzen und eine verminderte Ausdauerleistung erst bei Belastung und/oder mit Progredienz des Befundes. Bei ausgeprägter PE kann eine Belastungsintoleranz bereits in Ruhe bestehen. Weitere Symptome nach ihrer Häufigkeit gegliedert sind Kurzatmigkeit, Asthma oder asthmaphähnliche Symptome und eine erhöhte Infektrate der oberen Luftwege (4, 5). Häufig entwickelt sich die PE jedoch zu einem psychisch belastenden ästhetischen Problem.

Im Allgemeinen ist die Saugglockenbehandlung bei jedem Patienten möglich und effektiv.



Abbildung 1: Pectus excavatum bei einem 16-jährigen Jungen.

In bis zu 20 Prozent der Fälle ist die PE mit einer Skoliose, einer Bindegeweberkrankung (M. Marfan, M. Ehlers-Danlos) und/oder einem kongenitalen Herzleiden assoziiert. Ob die verminderte Ausdauerleistung kardialen, pulmonalen oder kardiopulmonalen Ursprungs ist, wird in der Literatur kontrovers diskutiert (5, 6).

Zusatzuntersuchungen

Die konventionelle Fotodokumentation erfolgt in a.p. und schräg, um die Trichtertiefe und den Asymmetriegrad besser erfassen zu können. Röntgenaufnahmen zur Diagnosestellung sind primär nicht erforderlich, gegebenenfalls aber zur weiteren Abklärung einer Skoliose.

Im Falle eines operativen Korrektur Eingriffs ist zur exakten Erfassung der Deformität und der Lagebeziehung des Trichters zum Herzen eine Computertomografie des Thorax indiziert. Im CT-Querschnittbild wird auf Höhe des tiefsten Punktes des Trichters der Haller-Index (Verhältnis zwischen intrathorakalem Querdurchmesser und antero-posteriorem Abstand zwischen Sternumhinterkante und Wirbelkörpervorderkante) berechnet. Werte über 3,25 gelten als pathologisch (7).

Weitere Untersuchungen sind vor dem chirurgischen Eingriff routinemässig meistens nicht notwendig (Allergietest, Lungenfunktion, Echokardiografie bei Verdacht auf M. Marfan). Aufgrund der Herzkompression durch den Trichter kann es zu einem Mitralklappenprolaps in den linken Herzvorhof kommen, welcher ultrasonografisch darstellbar ist.

Therapie

Die Indikation zur Behandlung ist abhängig von der Befundausrprägung, dem Leidensdruck, dem Alter des Patienten und gegebenenfalls den assoziierten Fehlbildungen. Die Behandlungsoptionen sind konservativ per Saugglocke nach Klobe, chirurgisch minimalinvasiv (Technik nach Nuss, MIRPE: minimal inva-

sive repair of PE) oder offen (modifizierte Technik nach Ravitch).

Therapiebegleitende allgemeine Massnahmen: PE-Patienten mit thorakaler Kyphose und/oder Haltungsinsuffizienz profitieren von einer konsequenten Physiotherapie zur Kräftigung von Rücken-, Bauch- und Schultergürtelmuskulatur mit entsprechenden Haltungsübungen. Parallel dazu werden durch tägliche Valsalva-Übungen die chondrokostalen Übergänge trainiert. Diese Übung dient dazu, die Elastizität des Brustkorbes zu erhöhen.

Konservative Saugglockenbehandlung nach Klobe

Einige der nachfolgenden Daten entsprechen der klinischen Erfahrung und sind als empirisch zu betrachten. Entsprechende wissenschaftliche Auswertungen sind in Arbeit.

Das Prinzip der konservativen Saugglockenbehandlung ist seit über 100 Jahren bekannt (8) und beruht darauf, dass das Sternum durch Vakuum angehoben wird (9). Durch eine regelmässige und selbstständige Anwendung (2x täglich jeweils 30 min) kann der Patient seine PE remodellieren und auskorrigieren.

Die Behandlungsdauer ist abhängig von der Thoraxelastizität, dem Patientenalter, der Trichtertiefe und der Patientenmotivation, die Saugglocke regelmässig zu applizieren. Je jünger der Patient, desto elastischer ist der Thorax und desto kürzer ist die Behandlungsdauer. Je jünger der Patient, desto grösser ist das mögliche Veränderungspotenzial der PE. Entsprechend ist das Rezidivrisiko der mittels Saugglocke korrigierten PE bei jüngeren Patienten grösser als bei postpubertären Jugendlichen. Bezüglich der Behandlungsdauer können drei Patientengruppen unterschieden werden:

- Patienten mit einer milden PE (Trichtertiefe weniger als 3 cm) und einem elastischen Brustkorb haben gute Erfolgchancen, die PE mittels Saugglocke innerhalb von 12 Monaten zu korrigieren.
- Patienten mit einer tiefen PE (Trichtertiefe ab 3 cm) und einem weniger elastischen Brustkorb haben schlechtere Erfolgchancen, die PE allein mit der Saugglocke zu korrigieren; sie müssen mit einer durchschnittlichen Behandlungsdauer von mindestens 24 Monaten rechnen.
- Patienten, die sich in der Pubertät befinden und einen sich schnell verändernden Befund der PE aufweisen: Bei diesen Patienten ist die Behandlungsdauer nicht nur von den oben genannten Faktoren abhängig. Das während der Pubertät beschleunigte Veränderungspotenzial der PE beeinflusst direkt den Behandlungserfolg. Auch weist diese Patientengruppe eine fluktuierende Compliance auf.

Verbindliche Zahlenangaben sind schwierig, da nicht jedes gleichaltrige Kind dieselbe Thoraxelastizität aufweist. Auch die Angaben zur Trichtertiefe sind altersabhängig zu interpretieren. Die Thoraxelastizität hängt von verschiedenen Faktoren ab, das Patientenalter ist nur einer davon.

Die Saugglocke kann als alleiniges Behandlungsmittel eingesetzt werden oder als Ergänzung zum operativen Eingriff, um diesen zu optimieren, und zwar so-

Tabelle:

Möglicher Therapiealgorithmus

Junge PE-Patienten mit elastischem Brustkorb:	Physiotherapie und Saugglocke; Follow-up alle 3 Monate; wenn keine Befundverbesserung nach 6 bis 12 Monaten [®] MIRPE im Alter von 12 bis 14 Jahren.
Ältere Patienten mit steifem Brustkorb und komplizierte und asymmetrische PE-Typen:	Physiotherapie und Saugglocke; Follow-up alle 3 Monate; wenn keine Befundverbesserung nach 18 bis 24 Monaten [®] MIRPE.
Sehr ausgeprägte PE-Formen:	Physiotherapie und Saugglocke als Vorbereitung zur MIRPE im Alter von 12 bis 14 Jahren.

MIRPE: minimal invasive repair of PE; PE: Pectus excavatum (Trichterbrust)

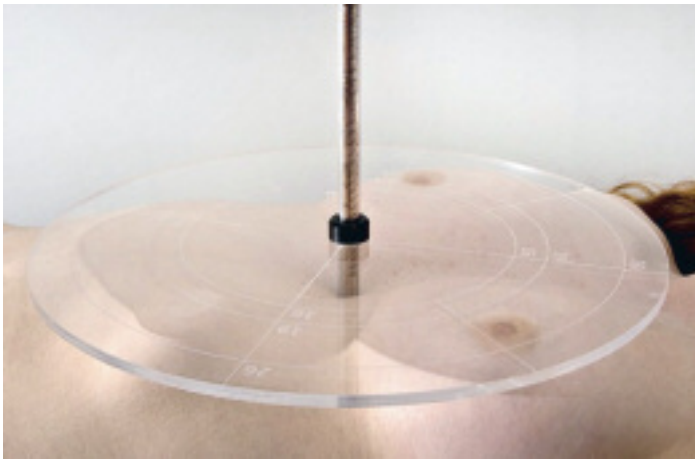


Abbildung 2: Beurteilung der Trichtertiefe anhand einer Plexiglasscheibe und eines Zenti-meterstabs



Abbildung 3: Saugglocke nach Klobe in verschiedenen Durchmessern (16–26 cm).

wohl in der prä- als auch in der intra- und postoperativen Phase. Die Saugglocke trainiert die Beweglichkeit der chondrokostalen Übergänge und optimiert somit die Thoraxelastizität. Dies kann die Schmerzempfindung des operierten Patienten minimieren.

Während der Operation erleichtert die Anwendung der Saugglocke das Einführen des Pectus-Bügels. Durch den vergrößerten Abstand zwischen Perikard und Sternumhinterkante wird das Risiko einer Herzbeutelperforation minimiert (10). Nach Entfernung des Pectus-Bars kann ein für den Patienten nicht zufriedenstellendes ästhetisches Ergebnis mittels Saugglocke optimiert werden, ohne dass ein Korrektur-eingriff notwendig wird.

Voraussetzung der Effizienz dieser Behandlungsoption ist, dass der Patient die Saugglocke konsequent appliziert. Gründe für einen Therapieabbruch sind meistens eine sinkende Compliance bei den sehr jungen oder adoleszenten Patienten oder ein nicht zufriedenstellendes ästhetisches Resultat (11, 12). Komplikationen sind Hautrötung/Hämatom, Parästhesien/Schmerzen um das Sternum herum oder ausstrahlend in die Arme oder Rücken, sowie petechiale Blutungen.

Indiziert ist die Saugglocke bei «milden» PE, das bedeutet im Allgemeinen eine Trichtertiefe unter 3 cm bei Patienten mit noch ausreichendem Korrekturpotenzial des Thorax, das heisst Patienten unter 14 Jahren. Eine weitere Indikation zur Saugglockenbehandlung besteht, wenn der Patient keine Operation wünscht (z.B. Angst vor den intraoperativen Komplikationen der MIRPE, vor dem postoperativen Schmerz und/oder vor einem nicht zufriedenstellenden Ergebnis).

Kontraindikationen sind Vaskulopathien (z.B. M. Marfan, Aneurysma), Koagulopathien (erhöhte Blutungsneigung) und skeletale Krankheiten (z.B. Osteogenesis imperfecta).

Vor Beginn der Saugglockenbehandlung wird die klinische Untersuchung durch eine Herzultraschalluntersuchung ergänzt. Die Abgabe der Saugglocke durch den Hersteller erfolgt auf ärztliche Verordnung. Die Kontrollen erfolgen alle 3 Monate in unserer Spezialprechstunde für Thoraxwanddeformitäten mit Bestimmung der Trichtertiefe und des Korrekturdrucks.

Als Zeichen der wachsenden Thoraxelastizität nimmt dieser Negativdruck im Lauf der Zeit ab.

Die Saugglocke wird im Liegen oder im Sitzen appliziert. Die Kosten für eine Saugglocke liegen bei etwa 760 Franken und werden nur selten von der Krankenkasse übernommen.

Chirurgische Korrekturverfahren

Lässt sich der Trichter nicht ausreichend korrigieren, weil zum Beispiel der Thorax bereits zu steif ist oder der Patient die konservative Therapie ablehnt, muss die Indikation zur Operation kritisch diskutiert werden. Die Kosten für eine Operation werden durch die Invalidenversicherung übernommen.

Technik nach Nuss (13, 14): Die minimalinvasive Technik nach Nuss (MIRPE) hat sich in den letzten 20 Jahren zum Goldstandard entwickelt. Durch zwei kleine Schnitte (etwa 2 cm lang) lateral am Thorax wird ein Stahl- oder im Fall einer Metallallergie ein Titaniumbügel unter thorakoskopischer Sicht hinter das Sternum eingeführt. Somit wird die Thoraxvorderwand in die gewünschte Form gebracht. Der zuvor gemäss der gewünschten Form an den Thorax anmodellerte Stahlbügel wird 3 Jahre belassen. In einer zweiten Operation in Vollnarkose wird der Bügel dann wieder entfernt. Meistens ist ein Bügel ausreichend, bei Patienten über 16 Jahren mit steifem Thorax hat sich die Implantation von zwei Bügeln zur besseren Druckverteilung bewährt.

Der ideale Operationszeitpunkt liegt zwischen 12 und 14 Jahren. Indikationen zur MIRPE sind ein Haller-Index grösser 3,25, eine pathologische Lungenfunktionsprüfung, rezidivierende bronchopulmonale Infekte (chronischer Husten, Bronchitis und Lungenentzündungen), eine pathologische Herzfunktion (reduzierte körperliche Belastbarkeit), Herzrhythmusstörungen, deutliche psychische Belastung, eine ineffiziente Saugglockenbehandlung sowie eine erfolglose andere Operationstechnik. Zwei oder mehr dieser Parameter definieren eine schwere PE und rechtfertigen einen operativen Eingriff.

Mögliche Komplikationen sind intraoperativ die Läsion des Perikards oder des Herzens, Herzrhythmusstörungen, Verletzung der Interkostalmuskulatur, ein Pneumo- oder Spannungspneumothorax, Blutungen,

Bei komplizierten PE-Typen, steifem Brustkorb und älteren Patienten empfehlen wir eher eine operative Korrektur.



Abbildung 4: Messinstrument für die Saugglocke nach Klobe

eine Verletzung der Leber oder des Diaphragmas. Postoperativ können nach ihrer Häufigkeit gelistet auftreten: Pneumothorax (sehr selten sind diese drainagepflichtig), Hämatothorax, Überkorrektur, Dislokation des Bügels (selten, in etwa 50% der Fälle ist eine Korrekturoperation mit Neuplatzierung des Bügels erforderlich), Wundinfekt/-allergie.

Die Operation dauert im Durchschnitt 45 Minuten, der Spitalaufenthalt etwa 5 Tage. Kontrollen erfolgen nach 6 Wochen, 3 und 12 Monaten in unserer Spezialsprechstunde für Thoraxwanddeformitäten, klinisch und fotografisch sowie radiologisch konventionell, um die Position des Bügels zu dokumentieren. Eine Dispens für Kontaktsportarten für 3 Monate wird ausgestellt.

Technik nach Ravitch (15): Lange Zeit galt die offene Operation nach Ravitch als Standard. Nach einem horizontalen intermamillären Hautschnitt wurden unter Vollnarkose das Sternum und die chondrokostalen Knorpelübergänge dargestellt und der überschüssige Rippenknorpel reseziert. Es erfolgte de facto eine Durchtrennung der knorpeligen Verbindungen zwischen Sternum und Rippen. Hierbei wurde das Perichondrium belassen, um die erneute Knorpelbildung zu gewährleisten. Anschliessend wurde das Sternum in die gewünschte Stellung gebracht und fixiert. Teilweise war eine Sternumosteotomie erforderlich. Die kosmetischen Resultate waren gut, diese Technik verursachte jedoch ein erhebliches Wundgebiet und hinterliess eine lange Narbe. Teilweise war auch mit erheblichen Schmerzen nach der Operation zu rechnen.

Allgemeine Therapierichtlinien

Allgemein gilt, dass jeder PE individuell klinisch beurteilt werden muss. Allen Patienten wird eine Physiotherapie mit Heimübungen verordnet.

Im Allgemeinen ist die Saugglockenbehandlung bei jedem Patienten möglich und effektiv. Je ausgeprägter der Befund und je älter der Patient, desto länger ist die Behandlungsdauer. Auch muss der Patient die Anschaffungskosten für die Saugglocke meist selbst tragen.

Bei Kindern und Jugendlichen (in der Regel unter 14 Jahren) mit einer einfachen beziehungsweise milden Form von PE (Trichtertiefe < 3 cm) empfehlen wir eine konservative Behandlung mittels Saugglocke. In diese Gruppe fallen Patienten, die sich aufgrund der geringen Befundaussprägung selten oder nie für eine Operation entscheiden würden und einen noch elastischen Brustkorb aufweisen.

Bei komplizierten PE-Typen, steifem Brustkorb und älteren Patienten (in der Regel über 16 Jahre) empfehlen wir eher eine operative Korrektur. Hier handelt es sich um Befunde, die Erfolg versprechend nur mit einer Operation zu korrigieren sind. In diese Gruppe gehören auch die Patienten, die keine ausreichende

Compliance für eine konservative Saugglockenbehandlung zeigen, bei denen die Trichtertiefe über 3 cm beträgt und die Wahrscheinlichkeit eines Therapieerfolges durch die Saugglocke allein entsprechend gering ist.

Zusammenfassung

Die Trichterbrust/Pectus excavatum (PE) ist durch eine Intrusion im Bereich des Sternums gekennzeichnet. Sie ist die häufigste angeborene Deformität der vorderen Thoraxwand. Ihre Ursache ist unklar.

- Die PE kann bei Geburt sichtbar sein und entwickelt sich meist erst während der Pubertät. Jungen sind 4-mal häufiger betroffen als Mädchen.
- Spontan korrigiert sich die Deformität praktisch nie. Unbehandelt tritt meist eine Befundzunahme ein mit möglichen kardiopulmonalen und psychischen Symptomen.
- Bei der klinischen Untersuchung ist nach assoziierten Fehlbildungen (Skoliose) oder Syndromen (M. Marfan) zu suchen.
- Kardiopulmonale Symptome sind insbesondere unter Belastung und bei ausgeprägten Befunden häufig. Für die Betroffenen stellt die PE meist auch ein psychisch belastendes ästhetisches Problem dar.
- Bei jungen PE-Patienten mit elastischem Brustkorb empfehlen wir zunächst eine konservative Therapieoption.
- Bei komplizierten und asymmetrischen PE-Typen, steifem Brustkorb und älteren Patienten empfehlen wir eine chirurgische Therapieoption.
- Eine therapiebegleitende Physiotherapie zur Verbesserung der Körperhaltung ist bei allen PE-Patienten zu empfehlen.
- PE-Patienten sollten in einer Klinik mit spezieller Sprechstunde für Thoraxwanddeformitäten vorstellig werden, und dies, sobald die Deformität sichtbar wird.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Sergio B. Sesia
 Oberarzt Kinderchirurgie
 Universitätskinderhospital beider Basel (UKBB)
 Spitalstrasse 33
 4031 Basel
 E-Mail: sergio.sesia@ukbb.ch

Referenzen:

1. Obermeyer RJ, Goretsky MJ. Chest wall deformities in pediatric surgery. *Surg Clin North Am* 2012; 92: 669–684.
2. Kelly RE et al. Twenty-one years of experience with minimally invasive repair of pectus excavatum by the Nuss procedure in 1215 patients. *Ann Surg* 2010; 252: 1072–1081.
3. Goretsky MJ et al. Chest wall anomalies: pectus excavatum and pectus carinatum. *Adolesc Med Clin* 2004; 15: 455–471.
4. Kelly RE Jr et al. Surgical repair of pectus excavatum markedly improves body image and perceived ability for physical activity: multicenter study. *Pediatrics* 2008; 122: 1218–1222.
5. Neviere R et al. Cardiopulmonary response following surgical repair of pectus excavatum in adult patients. *Eur J Cardio thoracic Surg* 2011; 40: e77–e82.
6. Lawson ML et al. Increasing severity of pectus excavatum is associated with reduced pulmonary function. *J Pediatr* 2011; 159: 256–261.
7. Haller JA Jr, Kramer SS, Lietman SA. Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: a preliminary report. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 904–906.
8. Pflaender M et al. *Handbook Pediatr* 1906.

9. 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: 496–500.
10. Haecker F-M, Sesia SB. Intraoperative use of vacuum bell for elevating the sternum during the Nuss procedure. *J Laparoendosc and advanced Surg Tech* 2012; 22: 934–936.
11. Haecker FM, Mayr J. The vacuum bell for treatment of pectus excavatum: an alternative to surgical correction? *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 29: 557–561.
12. Haecker FM. The vacuum bell for conservative treatment of pectus excavatum: the Basle experience. *Pediatr Surg Int* 2011; 27: 623–627.
13. Nuss D et al. A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 545–552.
14. Croitoru DP et al. Experience and modification update for the minimally invasive Nuss technique for pectus excavatum repair in 303 patients. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 437–445.
15. Ravitch MM. The operative treatment of pectus excavatum. *Ann Surg* 1949; 129: 429–444.