# Aus dem Universitätsklinikum Münster Klinik- und Poliklinik für Kinder- und Neugeborenenchirurgie - Direktor: Univ.-Prof. Dr. med. G. H. Willital -

Datenbankausgerichtete, vergleichende
Analyse von Trichterbrustergebnissen unter
besonderer Berücksichtigung assoziierter
Syndrome, Klassifikationen, farbkodierter
Rasterstereographie und Neuentwicklungen
in der Operationstechnik

**INAUGURAL - DISSERTATION** 

zur

Erlangung des doctor medicinae

der Medizinischen Fakultät

der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster

vorgelegt von Björn Mittag aus Duisburg 2010



Dekan: Univ.-Prof. Dr. med. W. Schmitz

1. Berichterstatter: Univ.-Prof. Dr. med. G. H. Willital

2. Berichterstatter: Univ.-Prof. Dr. med F. Pera

Tag der mündlichen Prüfung: 20.05.2010

Aus dem Universitätsklinikum Münster Klinik und Poliklinik für Kinder- und Neugeborenenchirurgie Direktor: Univ.-Prof. Dr. med. G. H. Willital

Referent: Univ.-Prof. Dr. med. G. H. Willital Koreferent: Univ.-Prof. Dr. med. F. Pera

#### Zusammenfassung

Datenbankausgerichtete, vergleichende Analyse von Trichterbrustergebnissen unter besonderer Berücksichtigung assoziierter Syndrome, Klassifikationen, farbkodierter Rasterstereographie und Neuentwicklungen in der Operationstechnik

#### Björn Mittag

Internetrecherchen zu medizinischen Themen können fehlerhafte Informationen produzieren. Dies kann zur Verunsicherung der Patienten beitragen, die Kompetenz des behandelnden Arztes untergraben, sowie den Therapieerfolg ernsthaft gefährden. Speziell bei der Brustwanddeformität Trichterbrust stehen nur wenige, häufig fehlerhafte und unvollständige Informationen zur Verfügung.

Ziel dieser Arbeit ist daher die Auswertung wichtiger Parameter zur Anamnese, zur Diagnose, zur Operation, zum jeweiligen Operationsverfahren, zur Nachsorge, zu Komplikationen und zur Physiotherapie sowie zu assoziierten Syndromen aus unserem Krankengut und der Literatur zum Thema Trichterbrust als Grundlage zur Erstellung einer im Web verfügbaren Datenbank als verlässliche Informationsquelle für Ärzte und Laien. Die Gesamtrecherche wurde nach 13 vorher festgelegten Punkten analysiert und zu einer verständlichen und aktuellen Übersicht zusammengefasst. Detailliert wurden die Operationsergebnisse der häufigsten angewendeten Methoden analysiert: das Verfahren nach Nuss, das Verfahren nach Ravitch und das Willital-Hegemann-Verfahren.

In Bezug auf das Alter bei Operation, das Geschlechterverhältnis und den Blutverlust finden sich kaum Unterschiede zwischen den Verfahren. Bei der Operationszeit ist das Nusssche-Verfahren kürzer als die beiden anderen Operationstechniken. Andererseits haben die beiden offenen Verfahren eine geringere Komplikations- und Reoperationsrate als das Verfahren nach Nuss. Insgesamt betrachtet sind alle Verfahren geeignet, ein gutes anatomisches und kosmetisches Ergebnis zu erzielen.

Bei der Auswertung der Literatur fanden sich Angaben zu 29 verschiedenen Syndromen, die mit einer Trichterbrust assoziiert sein können.

Das Videorasterverfahren, ursprünglich entwickelt zur Beurteilung der Wirbelsäule, eignet sich als nichtradiologisches und nichtinvasives Verfahren ausgezeichnet zur Beurteilung der Form der Thoraxdeformität, des Sternums und des Rippenbogens und der Muskulatur prä- und postoperativ.

Tag der mündlichen Prüfung: 20.05.2010

1	Einleitung	7
1.1	Klassifikation	9
1.2	Histologie	16
1.2.1	Allgemein	16
1.2.2	Elektronenmikroskopie	17
1.3	Genetik	18
1.4	Syndrome	19
1.4.1	Marfan-Syndrom	19
1.4.2	Ehlers-Danlos-Syndrom	21
1.4.3	Poland-Syndrom	21
1.4.4	Turner-Syndrom	22
1.4.5	Noonan-Syndrom	23
1.4.6	Bannayan-Riley-Ruvalcaba-Syndrom (BRRS)	24
1.4.7	Homocystinurie-Typ I-Syndrom	25
1.4.8	Prune-Belly-Syndrom / Eagle-Barrett-Syndrom	26
1.4.9	Marden-Walker-Syndrom	27
1.4.10	De Barsy-Syndrom	28
1.4.11	Gorlin-Goltz-Syndrom	29
1.4.12	Brachio-Skeleto-Genitales-Syndrom	30
1.4.13	Rubinstein-Taybi-Syndrom	30
1.4.14	Catel-Manzke-Syndrom	31
1.4.15	Teebi-Syndrom	32
1.4.16	King-Denborough-Syndrom	32
1.4.17	LEOPARD-Syndrom	33
1.4.18	Dubowitz-Syndrom	34
1.4.19	Facio-Thoraco-Skeletales-Syndrom	35
1.4.20	Allan-Herndon-Dudley-Syndrom	35
1.4.21	Oto-Palato-Digitales-Syndrom	36
1.4.22	Guadalajara-Kampodaktylie-Syndrom	37
1.4.23	Melnick-Needles-Syndrom	37
1.4.24	Holt-Oram-Syndrom	38
1.4.25	Gordon-Syndrom	39

1.4.26	Shprintzen-Goldberg-Syndrom	39
1.4.27	Jacobsen-Syndrom	40
1.4.28	Jeune-Syndrom / asphyxiierende Thoraxdystrophie	41
1.4.29	Chromosom-18q-Syndrom	42
1.5	Leitsymptome	43
1.5.1	Psychosoziale Probleme	43
1.5.2	Leistungsminderung / Organpathologien	45
1.5.3	Skoliose	51
1.6	Diagnostik	52
1.6.1	Anamnese	52
1.6.2	Thoraxvermessung	54
1.6.3	Fotodokumentation	56
1.6.4	Röntgen-Thorax	56
1.6.5	CT und MRT	57
1.6.6	Labor	59
1.6.7	Lungenfunktion	59
1.6.8	Herz	59
1.6.9	Mediastinalanalyse mit Hilfe des Ultraschalls	61
1.6.10	Ultraschall-extrakardial	62
1.6.11	Röntgen-Wirbelsäule	62
2	Videorasteraufnahme / Rasterstereographie	63
3	Operationsindikation	66
3.1	Konservative Therapie	67
3.1.1	Vakuumpumpe	67
3.1.2	Dynamic Chest Compressor (DCC)	68
3.2	Krankengymnastik	69
3.2.1	Präoperativ	69
3.2.2	Postoperativ	70
3.3	Operationstechniken	72
3.3.1	Nicht mehr praktizierte Verfahren	72
3.3.2	Offene Rekonstruktion	74
3.3.3	Thorakoskopische Verfahren	80

3.3.4	Alternative Verfahren	84
3.4	Ziel der Arbeit	87
4	Methodik	89
4.1	Suchkriterien / Dokumentationskriterien	89
4.2	Ausschlusskriterien	90
4.3	Suchergänzungen	91
5	Ergebnisse und Analyse	92
5.1	Auswertung der Artikel	92
5.2	Vergleichende Operationsergebnisse	93
5.2.1	Verfahren nach Nuss	93
5.2.2	Verfahren nach Ravitch	100
5.2.3	Verfahren nach Willital-Hegemann	104
5.3	Komplikationen	106
5.3.1	Komplikationen Nuss	107
5.3.2	Komplikationen Ravitch	115
5.3.3	Komplikationen Willital-Hegemann	118
5.3.4	Vergleich der Komplikationsraten	121
5.4	Postoperative Befunde / Nachbehandlung	123
5.4.1	Schmerzmedikation (PCA – Pumpe / Epiduralkatheter)	123
5.4.2	Antibiose	126
5.4.3	Krankengymnastik	127
5.4.4	Kontroll-CT-Index	127
5.4.5	Kontroll-Rasterstereographie	128
5.4.6	Organpathologien	128
5.4.7	Bügelentfernung	129
5.4.8	Kosmetisches Ergebnis	130
5.5	Verbesserung der Auswertung	132
6	Diskussion	135
7	Literatur	138
8	Danksagung	158

# Abbildungsverzeichnis:

ABBILDUNG 1:	KLASSIFIKATION DER THORAXDEFORMITÄTEN NACH WILLITAL	9
ABBILDUNG 2:	BEISPIELE UNTERSCHIEDLICHER THORAXDEFORMITÄTEN (WILLITALKLASSIFIKATION)	11
ABBILDUNG 3:	KLASSIFIKATION IN SYMMETRISCHE UND ASYMMETRISCHE TRICHTERBRUST	12
ABBILDUNG 4:	CT-Index nach Haller	13
ABBILDUNG 5:	BESTIMMUNG DES HALLER-INDEX MANUELL UND AUTOMATISCHE	14
ABBILDUNG 6:	Auswertung von Fotos und CT-Bildern zur Einteilung nach Cartoski	14
ABBILDUNG 7:	VERTEBRALINDEX UND LEFT-DISLOCATION-INDEX IM RÖNTGENBILD	15
ABBILDUNG 8:	PATIENT MIT POSITIVEM DAUMEN- UND HANDGELENKZEICHEN BEI MARFAN-SYNDROM	19
ABBILDUNG 9:	Hypermobilität bei Ehlers-Danlos-Syndrom	21
ABBILDUNG 10:	PATIENT MIT POLAND-SYNDROM	22
ABBILDUNG 11:	NEUGEBORENES MIT TURNER-SYNDROM	23
ABBILDUNG 12:	Aussehen von Patienten mit Noonan-Syndrom	24
ABBILDUNG 13:	PATIENT MIT BRRS	25
ABBILDUNG 14:	Typische Homocystinurie-Patienten	26
ABBILDUNG 15:	PATIENT MIT PRUNE-BELLY-SYNDROM	27
ABBILDUNG 16:	PATIENT MIT MARDEN-WALKER-SYNDROM	28
ABBILDUNG 17:	SÄUGLING MIT DE BARSY-SYNDROM	29
ABBILDUNG 18:	PATIENT MIT GORLIN-GOLTZ-SYNDROM	30
ABBILDUNG 19:	PATIENTEN MIT RUBINSTEIN-TAYBI-SYNDROM	31
ABBILDUNG 20:	PATIENT MIT CATEL-MANZKE-SYNDROM	31
ABBILDUNG 21:	PATIENTEN MIT TEEBI-SYNDROM	32
ABBILDUNG 22:	PATIENTEN MIT KING-DENBOROUGH-SYNDROM	33
ABBILDUNG 23:	PATIENT MIT LEOPARD-SYNDROM	34
ABBILDUNG 24:	PATIENT MIT DUBOWITZ-SYNDROM	34
ABBILDUNG 25:	PATIENT MIT FACIO-THORAKO-SKELETALEM SYNDROM	35
ABBILDUNG 26:	PATIENT MIT ALLAN-HERNDON-DUDLEY-SYNDROM	36
ABBILDUNG 27:	Drei Patienten mit Oto-Palato-Digitalem-Syndrom	36
ABBILDUNG 28:	PATIENTIN MIT MELNICK-NEEDLES-SYNDROM	38
ABBILDUNG 29:	Daumenfehlbildungen bei Holt-Oram-Syndrom	38
ABBILDUNG 30:	PATIENT MIT GORDON-SYNDROM	39
ABBILDUNG 31:	Äußeres Erscheinungsbild bei Shprintzen-Goldberg Syndrom	40
ABBILDUNG 32:	PATIENTIN MIT JACOBSEN-SYNDROM	41
ABBILDUNG 33:	ZWEI PATIENTEN MIT JEUNE-SYNDROM	42
ABBILDUNG 34:	PATIENTIN CHROMOSOM-18-LINK	42
ARRII DUNG 35.	BEISDIEL VON PEREUSIONSSZINTHIGRAPHIEN REI TRICHTERRRUSTPATIENTEN	46

ABBILDUNG 36:	MÖGLICHE EKG-VERÄNDERUNGEN BEI TRICHTERBRUSTPATIENTEN	.48
ABBILDUNG 37:	AUSGEPRÄGTE SKOLIOSE BEI EINER PATIENTIN	.51
ABBILDUNG 38:	PEEQ-FRAGEBOGEN NACH LAWSON	.53
ABBILDUNG 40:	VERMESSUNG DES BRUSTKORBS MIT FLEXIBLEM LINEAL UND BECKENZIRKEL	.55
ABBILDUNG 39:	Untersuchung und Bestimmung mittels flexiblem Lineal und Beckenzirkel	.55
ABBILDUNG 41:	BESTIMMUNG DES ANTHROPOMETRIC-INDEX	.56
ABBILDUNG 42:	RÖNTGENBILDER DES THORAX IN DER SEITLICHEN AUFNAHME UND VON VORNE	.57
ABBILDUNG 43:	CT-BILD MIT DEUTLICHER VERLAGERUNG DER THORAXORGANE BEI VORHANDENER TRICHTERBRUST	.58
ABBILDUNG 44:	RASTERSTEREOGRAPHIE VOR UND NACH TRICHTERBRUSTOPERATION	.63
ABBILDUNG 45:	RASTERSTEREOGRAPHISCHE, FARBKODIERTE THORAXVERMESSUNG	.64
ABBILDUNG 46:	AUFNAHME MIT KAMERAS UND DREIDIMENSIONALE REKONSTRUKTION	.65
ABBILDUNG 47:	BEISPIELE VON EXTREMFÄLLEN MIT TRICHTERBILDUNG BIS ZUR WIRBELSÄULE	.66
ABBILDUNG 48:	VACUUMPUMPE	.67
ABBILDUNG 49:	DYNAMIC CHEST COMPRESSOR ORTHESE	.68
ABBILDUNG 50:	MUSKELGRUPPEN FÜR DIE GEZIELTEN PRÄ- UND POSTOPERATIVEN ÜBUNGEN	.71
ABBILDUNG 51:	ZUG VON AUßEN UM DAS OPERATIONSERGEBNIS ZU ERHALTEN	.72
ABBILDUNG 53:	OPERATIONSVERFAHREN NACH JENSEN MIT METALLBÜGEL	.73
ABBILDUNG 52:	Schienung mit Hilfe von überkreuzten Drähten innen oder außen	.73
ABBILDUNG 54:	OPERATION NACH RAVITCH	.75
ABBILDUNG 55:	Unterstützung mit netzartigen Bändern unter dem Sternum	.76
ABBILDUNG 56:	Inzision zum Operationsbeginn	.76
ABBILDUNG 57:	Abtrennung der Muskulatur und Freilegung der Rippenansätze	.77
ABBILDUNG 58:	H-FÖRMIGE INZISION UND ABSCHÄLUNG DES PERICHONDRIUMS	. 78
ABBILDUNG 59:	EINBRINGUNG DES METALLBÜGELS DURCH DAS STERNUM	.78
ABBILDUNG 60:	MINIMALINVASIVE OPERATION NACH WILLITAL-SAXENA	.79
ABBILDUNG 61:	BÜGELEINBRINGUNG BEIM NUSS-VERFAHREN	.80
ABBILDUNG 62:	BÜGELUMKEHR BEIM VERFAHREN NACH NUSS	.81
ABBILDUNG 63:	STABILISATOREN ZUR BÜGELFIXIERUNG	.82
ABBILDUNG 64:	BÜGELFIXIERUNG BEIM NUSS-VERFAHREN	.82
ABBILDUNG 65:	KONTROLLE DER BÜGELLLAGE NACH HUANG, KRAHNTECHNIK NACH PARK	.83
ABBILDUNG 66:	VERÄNDERTE LAGERUNG BEI BÜGELFREILEGUNG UNDBEI BÜGELENTFERNUNG	.84
ABBILDUNG 67:	GESCHLECHTERVERHÄLTNIS BEI NUSS	.95
ABBILDUNG 68:	DURCHSCHNITTLICHES ALTER BEI OPERATION NACH NUSS	.97
ABBILDUNG 69:	OPERATIONSZEIT BEIM OP-VERFAHREN NACH NUSS	.98
ABBILDUNG 70:	KRANKENHAUSAUFENTHALT NACH NUSS-OPERATION	.99
ABBILDUNG 71:	GESCHI FCHTERVERHÄI TNIS DES RAVITCH-VEREAHREN	101

ABBILDUNG 72	: ALTER BEI OPERATION NACH RAVITCH	102
ABBILDUNG 73	: OPERATIONSZEIT BEIM VERFAHREN NACH RAVITCH	103
ABBILDUNG 74	: KRANKENHAUSAUFENTHALT NACH RAVITCH-OPERATION	104
ABBILDUNG 75	: KOMPLIKATIONSRATEN DES NUSS-VERFAHRENS	111
ABBILDUNG 76	: ÜBERBLICK ÜBER DIE KOMPLIKATIONSRATEN DES RAVITCH-VERFAHRENS	117
ABBILDUNG 77	: KOMPLIKATIONSRATEN DES WILLITAL-HEGEMANN-VERFAHRENS	120
ABBILDUNG 78	: VERGLEICH DER KOMPLIKATIONSRATEN BEI DEN VERSCHIEDENEN OPERATIONSVERFAHREN	122
ABBILDUNG 79	: REDUZIERUNG DER MORPHINDOSIS UNTER KETOPROFEN	125
ABBILDUNG 80	: REDUZIERUNG DER SCHMERZEN DURCH DIE ZUSÄTZLICHE GABE VON KETOPROFEN	125
ABBILDUNG 81	: Ergebnisvergleich zwischen Epiduralkatheter und PCA – Pumpe	126
ABBILDUNG 82	: VERGLEICH VON PRÄ- UND POSTOPERATIVEM CT-INDEX UND KONTROLLE	128
<b>-</b>		
labellen	verzeichnis:	
TABELLE 1:	ZEITLICHE ENTWICKLUNG DER TRICHTERBRUST-PUBLIKATIONEN	
TABELLE 2:	BEURTEILUNG DER KLASSIFIZIERUNGSMÖGLICHKEITEN VON TRICHTERBRÜSTEN	
TABELLE 3:	DIAGNOSEKRITERIEN DES MARFAN-SYNDROMS NACH DEN GENT KRITERIEN	
TABELLE 4:	CHECK-LISTE ZUR SELBSTEINSCHÄTZUNG DER PERSÖNLICHEN IRRITATIONEN BEI TRICHTERBRUST	
TABELLE 5:	KARDIALE DIAGNOSTIK BEI TRICHTERBRUSTPATIENTEN	47
TABELLE 6:	PROBLEME BEI DER POSTOPERATIVEN BEURTEILUNG VON HERZ, LUNGE UND WIRBELSÄULE	50
TABELLE 7:	DIAGNOSTIK DER GASTROÖSOPHAGEALEN REFLUXERKRANKUNG	50
TABELLE 8:	ÜBERSICHT ÜBER DIE VORTEILE DER BEURTEILUNG MIT HILFE DER RASTERSTEREOGRAPHIE	65
TABELLE 9:	ÜBERSICHT ÜBER DIE ALTERNATIVEN VERFAHREN ZUR KORREKTUR KLEINER TRICHTERBRUSTDEFEKTE	86
TABELLE 10:	Auswertungskriterien bei der Beurteilung der operativen Korrektur von Trichterbrüsten	v90
TABELLE 11:	ERGEBNISSE DES NUSS-VERFAHRENS IM ZEITRAUM VON 1998 BIS 2008	94
TABELLE 12:	ERGEBNISSE DES RAVITCH-VERFAHRENS IM ZEITRAUM 1998 BIS 2008	100
TABELLE 13:	ERGEBNISSE DES WILLITAL-HEGEMANN-VERFAHRENS	105
TABELLE 14:	KOMPLIKATIONEN UND DEREN HÄUFIGKEIT BEIM NUSS-VERFAHREN	110
TABELLE 15:	17 SELTENE KOMPLIKATIONEN UND AUSNAHMEVERLÄUFE BEIM NUSS-VERFAHREN	114
TABELLE 16:	KOMPLIKATIONSRATEN ZUM RAVITCH-VERFAHREN IM ZEITRAUM 1998 BIS 2008	116
TABELLE 17:	KOMPLIKATIONEN WILLITAL-HEGEMANN-VERFAHREN	119
TABELLE 18:	BEURTEILUNGS- UND VERLAUFSBOGEN FÜR TRICHTERBRUSTPATIENTEN	134

# 1 Einleitung

Durch die schnell voranschreitende Technologisierung kann jeder Patient heutzutage im Internet an Informationen über Erkrankungen und deren Behandlungsmethoden kommen. Eysenbach stellte in einer Untersuchung 2000 fest, dass 4,5% aller Suchen im Internet sich mit dem Thema "Gesundheit" beschäftigen (45). Gerade besorgte Eltern versuchen an möglichst viele Informationen über die Krankheit ihres Kindes zu kommen. Studien aus England (185) und Australien (9) stellten 2002 fest, dass sich über 20% der Patienten zum Teil schon vor dem Besuch der Klinik im Internet informieren. Diese Zahl dürfte mit der weiteren Verbreitung des Internet noch wachsen. Die Hauptgründe für die Suche im Internet sind 1. "Suche nach mehr Informationen" (97%), 2. "Verminderung der Angst" (75%), 3. "Mehr Informationen als vom Arzt gegeben" (53%), 4. "Inadäquate Beantwortung der Fragen durch den Arzt" (53%), sowie 5. "Alternative Behandlungsmethoden" (58%) (193).

Oft sind viele dieser Informationen nicht auf deren Richtigkeit geprüft, so dass nicht eindeutige und sogar falsche Informationen verbreitet werden. Gerade in Bezug auf medizinische Probleme und Erkrankungen kann dieses fatale Folgen haben. Stehen die gefundenen Informationen im Widerspruch zu den Aussagen des Arztes, werden die Ängste eher verstärkt als verringert und das Vertrauen in den Arzt und die Therapieform untergraben. Das kann unter Umständen sogar den Therapieerfolg gefährden.

Aus diesem Grund wird es immer wichtiger, dass auch medizinische Laien bei ihrer Suche an eine Adresse gelangen, wo sie fachlich geprüfte Informationen erhalten und nicht durch falsche und ungenaue Aussagen verunsichert und verängstigt werden

Der Arzt sollte seine Patienten bei ihrer Suche nach aktuellen Informationen unterstützen. Die Informationen sind so zu präsentieren, dass sie übersichtlich und leicht verständlich sind. Gerade im Bereich der Kinderheilkunde und Kinderchirurgie besteht hier ein erheblicher

Nachholbedarf, denn 93,1% der Internetseiten, die sich mit pädiatrischen Erkrankungen beschäftigen sind unvollständig (27).

Bei den Seiten über Trichterbrust waren äußerst unvollständige Daten zu verzeichnen, was daran liegen dürfte, dass die Mehrzahl dieser Seiten von nicht medizinischen Personen erstellt wurden (27).

Gleichzeitig ist festzustellen, dass in der Fachliteratur das Interesse am Thema Trichterbrust zunimmt. In der medizinischen Datenbank MEDLINE® waren bis Ende 2008 zu dem Schlagwort "Trichterbrust" 1474 Artikel zu finden. Von diesen waren 455 aus dem Zeitraum von 1998 bis 2008. Im selben Zeitraum davor von 1987 bis 1997 waren es gerade einmal 285. Seit Nuss 1998 sein Verfahren zur operativen Korrektur der Trichterbrust veröffentlichte (137), wird über dieses Krankheitsbild mehr diskutiert und publiziert. Seit 2004 ist ein Anstieg in der Literatur zu verzeichnen, der 2008 mit 79 Veröffentlichungen zu diesem Thema einen neuen Höhepunkt erreicht hat (Tabelle 1).

Jahr	2008	2007	2006	2005	2004	2003	2002	2001	2000	1999	1998
Trichterbrust- Publikationen	79	55	54	45	35	35	40	39	34	27	23
Publikationen Nuss-Verfahren	35	17	17	23	11	15	9	6	3	1	1

Tabelle 1: Zeitliche Entwicklung der Trichterbrust-Publikationen in MEDLINE® von 1998 bis 2008

Hieraus kann ein wachsendes Interesse an dem Krankheitsbild in den letzten Jahren abgeleitet werden. Diese Zunahme ist sicherlich zu einem großen Teil durch das von Nuss entwickelte Verfahren zu erklären, das in der neueren Literatur inzwischen fast die Hälfte der Artikel zum Thema Trichterbrust ausmacht.

Die Arbeit fasst den neuesten medizinischen Stand zum Thema Trichterbrust zusammen unter besonderer Berücksichtigung assoziierter Syndrome, Neuentwicklungen in der Operationstechnik und der Thoraxvermessung mit dem Verfahren der Videorasterstereographie.

#### 1.1 Klassifikation

Klassifikationen ermöglichen, komplexe Erkrankungen in Untergruppen einzuteilen, um damit das Krankheitsbild übersichtlicher zu gestalten, Schwerpunkte bei Diagnose und Therapie in unterschiedlicher Form anzuwenden und die Behandlungsergebnisse differenziert zu beurteilen. Im Bereich der vorderen Brustwand gibt es eine Vielzahl von unterschiedlichen Veränderungen und Deformierungen. Eine dieser Veränderungen ist die so genannte Trichterbrust. Statistische Untersuchungen aus der Abteilung für Kinder- und Neugeborenenchirurgie der Universität Münster an 2926 Patienten mit einer Thoraxdeformität

## KLASSIFIKATION VON THORAXDEFORMITÄTEN

ergaben, dass 90% eine Trichterbrust aufwiesen, die in 4 verschiedene

Untertypen eingeteilt wurden (196). Insgesamt unterscheidet man 11

verschiedene Formen von Thoraxdeformitäten (Abbildung 1).

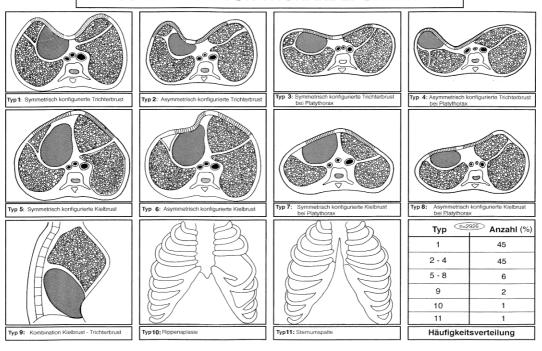


Abbildung 1: Klassifikation der Thoraxdeformitäten nach Willital in 11 verschiedene Typen (aus Willital et al. 2005 (196))

Bei ungefähr 90% der Fälle ist die Trichterbrust entweder schon bei der Geburt oder innerhalb des ersten Lebensjahres erkennbar. Den Namen Trichterbrust (pectus excavatum; lat.: pectus = Brust und excavare = aushöhlen) hat die Veränderung durch ihr Aussehen erhalten, das besonders durch das tiefe Einsinken der Brust und des Brustbeins (Sternum) gekennzeichnet ist. Der obere Teil des Brustbeins, das manubrium sterni und die 1. und 2. Rippe sind in der Regel von der Veränderung nicht betroffen und normal ausgebildet. Von der 3. bis zur 7. Rippe (variabel) ist das Sternum nach dorsal verlagert und die Rippenknorpelanteile damit einbezogen. Die untere Spitze des Brustbeins, das Xiphoid, kann ebenfalls mit betroffen sein. Die Körperhaltung ist dadurch geprägt, dass die Patienten eine schlanke und asthenische Körperkonstitution mit nach vorne fallenden Schultern haben. Diese Haltung verstärkt das Aussehen der Trichterbrust und kann Rückenproblemen durch sekundäre Wirbelsäulenveränderungen (Skoliose, Kyphose) mit Fehlbelastung der Bandscheibe führen. Nach einer Korrektur der Deformität sind je nach Alter des Patienten diese Veränderungen reversibel. Der Ausprägungsgrad der Trichterbrust ist allerdings sehr verschieden. Daher ist es wichtig eine Einteilung vorzunehmen, welche die verschiedenen Deformitäten unterscheidet und genau klassifiziert. Auch in Bezug auf die Therapie und die Prognose ist diese Einteilung von besonderer Überblick Bedeutung. Um einen guten über die Brustwanddeformität zu erhalten und um die Symptome und die Komplikationen besser abschätzen zu können, hat sich die Einteilung nach Willital bewährt (Abbildung 1, Abbildung 2). Hierbei werden die Thoraxdeformitäten in 11 Typen mit unterschiedlichen Eigenschaften unterteilt.

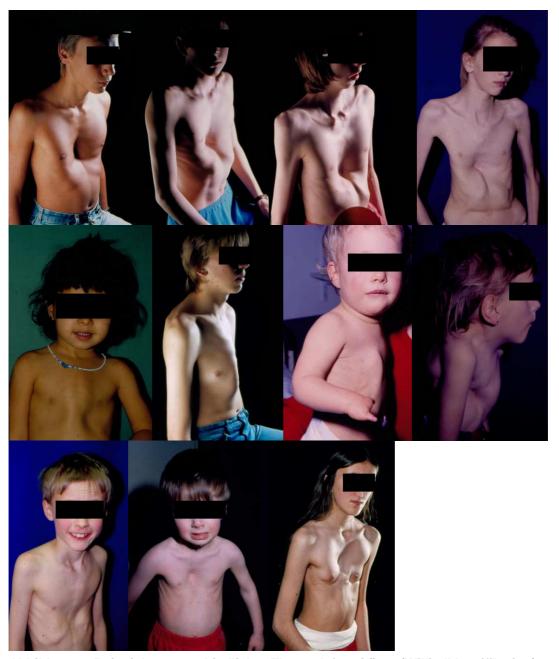


Abbildung 2: Beispiele unterschiedlicher Thoraxdeformitäten (Willitalklassifikation)
(obere Reihe Typ1 - Typ4 von links nach rechts (Trichterbrusttypen);
mittlere Reihe Typ 5 - Typ 8 von links nach rechts (Kielbrusttypen);
untere Reihe Typ 9 - Typ 11 von links nach rechts (Sonderformen)

Die Durchführung der Thoraxvermessung erfolgt mit einem flexiblen Lineal und Beckenzirkel, wodurch die Form der Thoraxdeformität in verschiedenen Höhen des Brustkorbs als Brustkorbquerschnitt ermittelt wird (84). Eine Röntgenbelastung ist hierfür nicht nötig.

Eine ähnliche Unterteilung mit symmetrischen und asymmetrischen Trichterbrusttypen und anschließender weiterer Unterteilung nach Lage der tiefsten Stelle stammt von Park (142). Mit Hilfe von festgelegten Punkten und Winkeln über der Deformität kann diese klassifiziert und der passenden Untergruppe zugeordnet werden (Abbildung 3).

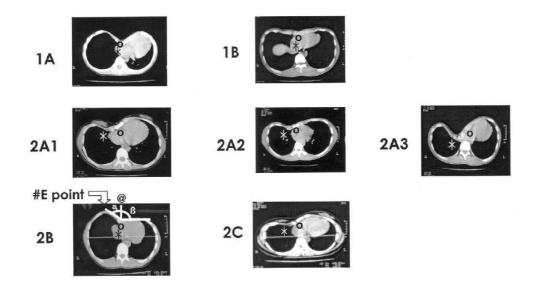


Abbildung 3: Klassifikation in symmetrische (1) und asymmetrische (2) Trichterbrust nach Park (aus Park et al. 2004 (142)) mittels

Computertomographiebildern der verschiedenen Trichterbrustformen

(O = Mitte des Sternums, \* = Zentrum des Trichters, #E = hervorstehender Punkt des Brustkorbs, @ = verschiedene Winkel des Brustkorbs)

Eine weitere Klassifikation der Trichterbrüste stammt von Haller (69). Hierbei erfolgt die Einteilung anhand von computertomographischen Bildern mit Hilfe des CT-Index: Quotient aus transversalem Thoraxdurchmesser (A) und sagittalem Thoraxdurchmesser (B) (Abbildung 4).

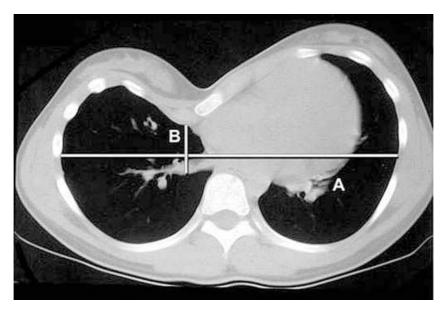


Abbildung 4: CT-Index nach Haller (A/B) hier 6,94 (aus Daunt et al. 2004 (32))

Der Index ergibt sich aus dem Verhältnis von Transversaldurchmesser zu geringstem Sagittaldurchmesser. Ein Wert von 2 – 3 wird als normal angesehen, wobei altersbedingte Schwankungen berücksichtigt werden müssen (32). Ab einem Index von höher als 3,25 wird eine Indikation zur Operation gesehen (69).

Eine weitere Klassifikation, bestimmt durch die automatische Auswertung von CT-Bildern mittels Computer, stellt die von Kim und Kollegen dar. Besonders die Symmetrie, die bei Haller-Index keine Berücksichtigung findet, sollte hier in diese Klassifikation einfließen (100) (Abbildung 5).

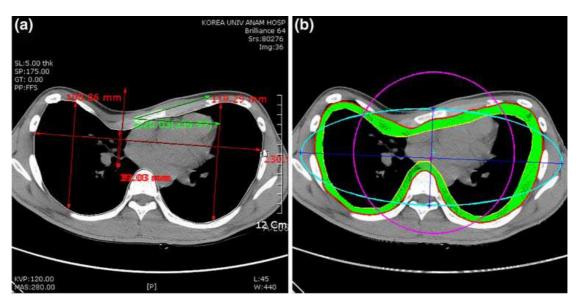


Abbildung 5: Bestimmung des Haller-Index manuell (links) und automatische Computerauswertung nach Kim (rechts) (aus Kim et al. 2008 (100))

Cartoski nutzte für seine neu entwickelte Klassifikation CT-Bilder und Fotos, um eine Einteilung in "diffuse oder lokale", "kurze oder lange", "symmetrische oder asymmetrische" und "rotierte oder nicht rotierte" Deformität vorzunehmen (23) (Abbildung 6).

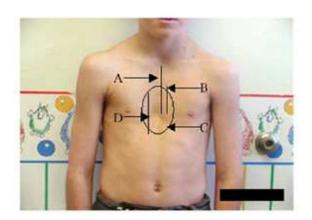




Abbildung 6: Auswertung von Fotos und CT-Bildern zur Einteilung nach Cartoski

(aus Cartoski et al. 2006 (23)); links: Details zur

Morphologiebestimmung vor der Operation (A = Sternum, B =
betroffenes Sternum, C = Region des Trichters, D = vertikale Länge der
Defomation); rechts: Thorax CT zur Bestimmung des Haller Index (T/A),
des Asymmetrie Index (R/L\*100) und des Brustkorbformindex (T/R)

Eine weitere Möglichkeit die Verhältnisse im Thorax zu beurteilen kann mit Hilfe von konservativen Röntgenbildern vorgenommen werden.

Bei diesen kann durch den Vertebralindex, der die Wirbelkörpergröße (B) ins Verhältnis zum sagittalen Thoraxduchmesser (A) setzt, und den left-dislocation-index, der den Abstand vom linken Herz zur linken Thoraxwand (L) ins Verhältnis zur gesamten Thoraxbreite (T) setzt, die anatomische Situation im Brustkorb abgeschätzt werden (174) (Abbildung 7).

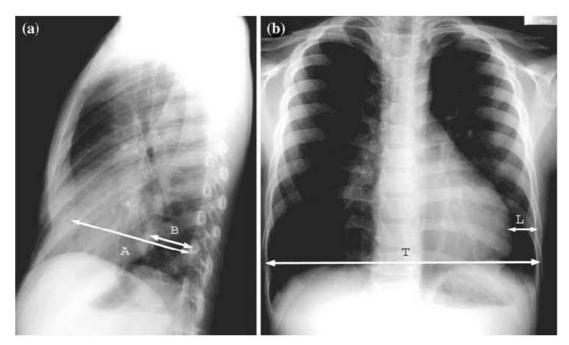


Abbildung 7: Vertebralindex (a) und left-dislocation-index (b) im Röntgenbild (aus Shimoyama et al. 2008 (174))

Um unnötige CT-Untersuchungen zu vermeiden und die Strahlenbelastung für die Patienten zu verringern, bestimmte Müller den Haller-Index anhand von konservativen Röntgenbildern und stellte fest, dass kein wesentlicher Unterschied zu den mittels CT gewonnen Ergebnissen bestand (131).

Die folgende Tabelle gibt noch einmal einen zusammenfassenden Überblick über die verschiedenen Klassifikationen mit den jeweiligen Vorund Nachteilen (Tabelle 2).

Trichterbrustklassifikation	Vorteile	Nachteile
nach Willital 1984 / 2007	alle Formen der Trichterbrust werden erfasst keine Strahlenbelastung Ermittlung der Beschaffenheit der	Darstellung der inneren Organe im Brustkorb erfolgt nicht durch direkte Sichtbarmachung, sondern indirekt
	Deformität in allen Ebenen Trichtertiefe exakt ermittelbar ohne Vorkenntnisse durchführbar	
nach Haller 1987	Überall nachvollziehbare Ermittlung der Trichtertiefe	hohe Strahlenbelastung
	Sichtbarmachung der inneren Organe	CT-abhängige Unterschiede bei der Beurteilung möglich
nach Cartoski 2006	Umfassende Beurteilung der Trichterbrust durch Fotos und CT-	hohe Strahlenbelastung
	Bilder dokumentiert	CT-abhängige Unterschiede bei der Beurteilung möglich
nach Park 2008	Umfassende Beurteilung der	hohe Strahlenbelastung
	Trichterbrust durch CT-Bilder	CT als Screeningmethode erforderlich
nach Kim 2008	Festlegung von Trichterbrustformen und	hohe Strahlenbelastung
	Trichtertiefe durch automatische CT-Bilder Auswertung	CT als Screeningmethode erforderlich
nach Müller 2008	Bestimmung des Haller-Index	geringe Strahlenbelastung
	über Röntgen-Bilder mit weniger Strahlenbelastung	Röntgen als Screeningmethode erforderlich

Tabelle 2: Beurteilung der Klassifizierungsmöglichkeiten von Trichterbrüsten

#### 1.2 Histologie

#### 1.2.1 Allgemein

Für die Entstehung einer Trichterbrust gibt es verschiedene Ursachen und Erklärungen. Die gängigste Theorie ist ein übermäßiges Knorpelwachstum am sterno-costalen Übergang zusammen mit einer Störung im Bindegewebe, wodurch das Sternum nach innen gedrückt wird. Mit verschiedenen Untersuchungen an reseziertem Knorpel wurde versucht, eine genaue Ursache festzustellen. Rupprecht und Kollegen stellten 1987 fest, dass in dem von ihnen untersuchten Knorpel deutlich weniger Zink, dafür aber mehr Magnesium und Calcium vorkamen. Außerdem konnten sie elektronenmikroskopisch verschiedene Veränderungen nachweisen, wie z. B. ein vermehrtes Auftreten von Fett oder eine atypische Kollagenstruktur (163). Diese Störung der Kollagene, die im Rippenknorpel vorkommen, scheint ein wichtiger Faktor bei der Entstehung der

Trichterbrust zu sein. Viele Syndrome, die häufig mit einer Trichterbrust einhergehen, wie das Marfan-Syndrom oder das Ehlers-Danlos-Syndrom, weisen ebenfalls eine Störung im Bindegewebe auf. Diese Vermutung bestätigt auch Prozorovskaya, der eine Störung in der Kollagenvernetzung im Knorpel von Trichterbrustpatienten fand (151). In einer neueren Veröffentlichung von Feng wurde der resezierte Knorpel einer genauen biochemischen Untersuchung unterzogen (47). Hierbei wurden keine Unterschiede im Vergleich zur Kontrollgruppe festgestellt. Dieses Ergebnis wird von Lehmann bestätigt, der ebenfalls keine biochemischen Veränderungen in Trichterbrustknorpel fand (196).

#### 1.2.2 Elektronenmikroskopie

Es gibt vereinzelt elektronenmikroskopische Untersuchungen. Diese zeigen in den tiefen Knorpelzonen in einigen Fällen eine deutliche Verringerung der Kollagenfibrillen. Diese Veränderungen des Kollagens wurden in immunhistochemischen Untersuchungen des Kollagen-Typ-II ebenfalls festgestellt. In den ferner durchgeführten biomechanischen Tests fand sich, vermutlich dadurch bedingt, eine signifikant verminderte Belastbarkeit und Stabilität des Knorpels in Bezug auf Zug, Druck und Biegung (47).

Elektronenmikroskopische Untersuchungen bei der Trichterbrust erfolgten ebenfalls durch Lehmann (196). Hierbei wurden morphologische Veränderungen der Chondrozyten festgestellt. Neben Veränderungen am rauhen, endoplasmatischen Retikulum, dem Golgi-Apparat und den Mitochondrien fanden sich intrazellulär reichlich Glykogenablagerungen und vermehrt Fettvakuolen. Die umgebenden Kollagenfibrillen waren abschnittsweise atypisch und es wurden unregelmäßig gestaltete und unterschiedlich quergestreifte Fibrillen mit erheblichen Kaliberschwankungen nachgewiesen.

Eine Bestätigung für ein vermehrtes Wachstum fand Fokin, der eine Hochregulation der Expression verschiedener Kollagengene im Zusammenhang mit dem Knorpelwachstum nachweisen konnte (48). Somit dürfte wohl ein vermehrtes Wachstum, im Zusammenspiel mit einer

Störung im Bindegewebe und im Kollagenaufbau, sowie eine morphologische Veränderung der Chondrozyten ursächlich sein für die Entstehung.

#### 1.3 Genetik

Zur Genetik und Vererbung der Trichterbrust gibt es nur sehr wenige Daten. Schon früh berichteten Ärzte über eine vermutete familiäre Häufung der Trichterbrust. Der erste Bericht dieser Art wurde von dem Berliner Arzt G. Klemperer 1888 veröffentlicht (105), der über zwei Geschwister und deren Großeltern mit Trichterbrust schrieb. Im Jahre 1922 berichtet Peiper sowohl von einer familiären Häufung bei 10 Personen in 3 Generationen, wie auch von familiär nicht fassbaren Einzelfällen (143). Diese Beispiele sowie weitere Veröffentlichungen über eine familiäre Häufung und einen möglichen Erbgang zeigten keine eindeutigen Ergebnisse über das Vererbungsmuster.

Die Häufigkeit des familiären Auftretens wird in den Veröffentlichungen kaum erwähnt. Willital berichtete von einem familiär gehäuften Auftreten bei über 95 % der Trichterbrustpatienten (196). Andere Veröffentlichungen geben diese Häufigkeit mit 32% – 43% an (30, 50, 49, 98). Die meisten Autoren vermuten, dass das Vererbungsmuster autosomal-dominant ist und eine inkomplette Penetranz vorliegt. Diese Annahme wird ebenfalls durch eine Promotionsarbeit aus der Klinik für Labormedizin der Universität Münster gestützt, die genau diese Fragestellung zum Thema hatte (31). Ein einzelnes Gen, welches für die Trichterbrust ursächlich ist, wurde bislang nicht beschrieben. Allerdings gibt es einige Syndrome, wie das Marfan-Syndrom oder das Ehlers-Danlos-Syndrom, die mit einer Trichterbrust assoziiert sind und bei denen als Ursache eine Störung im Aufbau des Bindegewebes gemeinsam ist. Creswick stützt diese Vermutung nach Auswertung von 34 Familien und deren Stammbäumen und vermutet ebenfalls eine Störung im Bindegewebe, welche meistens durch multifaktorielle Genese bedingt ist (29). Dieses deckt sich mit den Befunden

aus den histologischen Untersuchungen. Heutzutage sind mehrere verschiedene genetische Defekte und Syndrome bekannt, die mit dem Auftreten einer Trichterbrust einhergehen können.

#### 1.4 Syndrome

#### 1.4.1 Marfan-Syndrom

Etwa 1% aller Thoraxdeformitäten treten zusammen mit dem Marfan-Syndrom oder mit marfanoiden Zügen auf. Bei der Trichterbrust sind es etwa 1 – 4% der Patienten, die ein Marfan-Syndrom aufweisen. Das Marfan-Syndrom wurde 1896 erstmals von Antonin Bernard Jean Marfan beschrieben (121). Die Häufigkeit beträgt etwa 1:10000, wobei 25 – 40% Neumutationen sind und der Rest familiär bedingt ist.

Die Vererbung erfolgt autosomal-dominant, wobei auch seltene autosomalrezessive Varianten bekannt sind. Insgesamt sind über 40 mutierte Allele bekannt, die zu einer unterschiedlichen klinischen Ausprägung der Erkrankung führen (Abbildung 8).

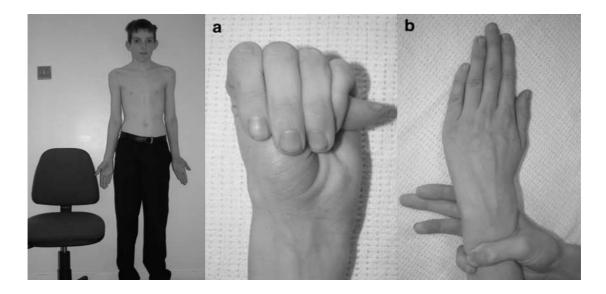


Abbildung 8: Patient mit positivem Daumen- und Handgelenkzeichen bei Marfan Syndrom (aus Dean 2007 (39))

Viele Mutationen betreffen das Fibrillin-1-Gen (FBN-1) auf dem langen Arm des Chromosoms 15 (15q21.1). Dieses führt zu Störungen bei der Vernetzung der Bindegewebszellen in der Extrazellulärmatrix. Zur Erleichterung der Diagnosefindung wurden die auftretenden Störungen in Haupt- und Nebenkriterien unterteilt (Tabelle 3).

Organsysteme	Hauptkriterien	Nebenkriterien
Skelett	Trichterbrust (OP-pflichtig)	Milde Trichterbrust
	Hühnerbrust	überstreckbare Gelenke
	Verhältnis von Armspanne zu	hoher, gotischer Gaumen
	Körpergrösse > 1,05	
	Daumen/Handgelenkzeichen	Wangenknochenhypoplasie
	Skoliose > 20° oder	schmale Schädelform
	Spondylolisthesis	
	Ellbogenstreckung < 170°	Retrognathie
	Protrusio acetabuli (radiol.)	
	Pes planus durch med. Dislokation	
	des inneren Malleolus	
Augen	Ectopia lentis	abnorm flache Kornea
		Verlängerung der Bulbusachse
		hypoplastische Iris und
		Ziliarmuskeln
Herz-Kreislauf	Aortenwurzeldilatation (mit oder ohne	Mitralklappenprolaps (mit oder
	Aortenklappeninsuffizienz)	ohne Insuffizienz)
	System Dissektion der Aorta	Dilatation des Truncus pulmonalis
	ascendens	
		Mitralklappenverkalkung (im
Have wall Oawaha		Anulusbereich)
Haut und Gewebe		Striae atrophicae
	<u> </u>	Rezidivierende Hernien
Dura	Lumbosakrale durale Ektasie	
Lunge		Pneumothorax
		Emphysemblasen in der
		Lungenspitze
Familienanamnese	Verwandter 1. Grades mit	
	diagnostiziertem Marfan-Syndrom	
	Fibrillin-1-Mutation nachgewiesen	

Tabelle 3: Diagnosekriterien des Marfan-Syndroms nach den Gent-Kriterien

Nach diesen Kriterien der Gent-Nosologie kann die Diagnose des Marfan-Syndroms gestellt werden, wenn Hauptkriterien in zwei Organsystemen vorhanden sind und ein drittes Organsystem beteiligt ist. Wenn ein Verwandter mit einem Marfan-Syndrom diagnostiziert wurde reicht es aus, wenn ein Haupt- und ein Nebenkriterium erfüllt sind. Daneben ist auch eine nachgewiesene FBN-1-Mutation, die mit dem Marfan-Syndrom assoziiert ist, zusammen mit einem Haupt- und einem Nebenkriterium ausreichend (37).

Die Behandlung des Marfan-Syndroms sollte aufgrund der vielfältigen Veränderungen fächerübergreifend erfolgen. Bisher ist es nicht möglich kausal gegen die Erkrankung vorzugehen. Somit muss jeder Aspekt dieser Erkrankung einzeln analysiert und behandelt werden. Da besonders Aortendilatationen und Aortendissektionen zu Problemen führen und zu der frühen Sterblichkeit durch die Erkrankung beitragen, ist es wichtig rechtzeitig einzugreifen. Eine Möglichkeit ist die frühe elektive Operation, die gute Ergebnisse bei niedriger Mortalität erreicht (60). Medikamente wie ß-Blocker (175) oder AT-1-Antagonisten (66) helfen, die kardiovaskulären Probleme zu verringern. Die Überlebenszeit der Patienten kann heutzutage auf über 60 Jahre angehoben werden.

#### 1.4.2 Ehlers-Danlos-Syndrom

Beim Ehlers-Danlos-Syndrom liegt eine individuell unterschiedliche Überelastizität der Haut und Überstreckbarkeit der Gelenke vor (Abbildung 9). Die Häufigkeit beträgt geschätzt etwa 1:5000. Der Erbgang ist bei den meisten Formen autosomal-dominant. In etwa 35 % der Fälle liegt eine Synthesestörung des Typ-V-Kollagens vor mit einer Mutation des COL5A1-oder COL5A2 Gens.



Abbildung 9: Hypermobilität bei Ehlers-Danlos-Syndrom (aus Yen et al. 2006)

## 1.4.3 Poland-Syndrom

Das Poland-Syndrom geht auf den Erstbeschreiber Alfred Poland zurück, der die Veränderung 1841 beschrieb (148). Die Häufigkeit dieses Syndroms ist etwa 1:50000. Die genetische Ursache dieser Fehlbildung ist

nicht eindeutig geklärt. Kennzeichnend ist das Fehlen oder die Hypoplasie eines Brustmuskels (musculus pectoralis major). Oft kommt es zusätzlich zu einer Verwachsung von Fingern (Abbildung 10).

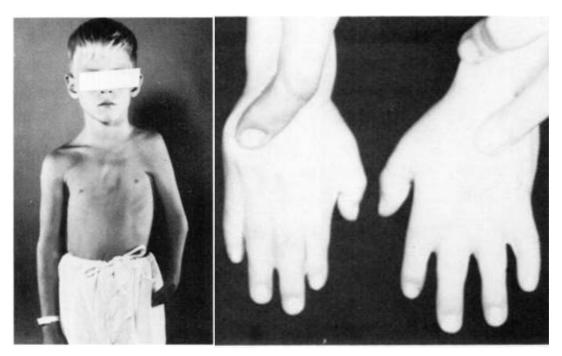


Abbildung 10: Patient mit fehlendem Brustmuskel, Scapulahochstand und hypoplasischer Extremität links (links); Fingerverwachsung der rechten Hand bei Poland-Syndrom (rechts) (aus Ireland et al. 1976 (87))

## 1.4.4 Turner-Syndrom

Diese Erkrankung hat ihren Namen durch die Erstbeschreibung von Henry Turner aus dem Jahre 1938 (186). Die Häufigkeit liegt bei 1:2000 bis 1:3000 lebend geborenen Mädchen. Durch eine Verteilungsstörung während der Keimzellteilung liegt bei den betroffenen Patientinnen nur ein X-Chromosom vor (statt normal XY oder XX). Durch diesen Anlagefehler kann es zu verschiedenen Merkmalen kommen wie Kleinwuchs, einem tiefen Haaransatz, Unfruchtbarkeit, einem so genannten Flügelfell (pterygium colli) und einem veränderten Thorax mit Trichterbrust (123) (Abbildung 11).

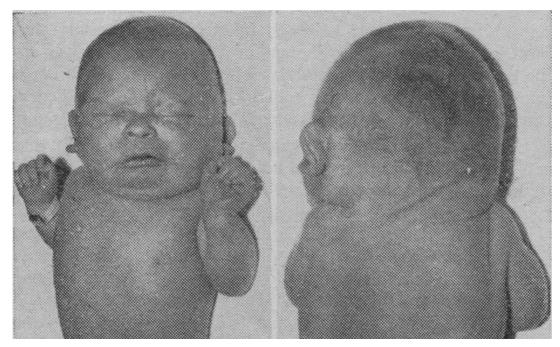


Abbildung 11: Neugeborenes mit Gesichtsödem, abnormer Ohrfaltung, Flügelfell und tiefem Haaransatz bei Turner-Syndrom (aus Gordon et O'Neill 1969 (5858))

## 1.4.5 Noonan-Syndrom

Der Name der Erkrankung geht auf Jacqueline Noonan zurück, die 1968 von 19 Fällen mit diesem Turner-ähnlichen Syndrom berichtete (135). Im Jahre 1983 berichtete Sanchez-Cascos (164) vom Auftreten der Trichterbrust im Zusammenhang mit dem Noonan-Syndrom. Die Häufigkeit beträgt etwa 1:2500. In über der Hälfte aller Fälle ist eine Mutation des PTPN-11-Gens auf dem Chromosom 12 für die Erkrankung verantwortlich und oft besteht ein autosomal-dominantes Vererbungsmuster.

Das Noonan-Syndrom ist eine Erkrankung mit einer Vielzahl von möglichen Symptomen wie Minderwuchs, Gesichtsasymmetrien mit weit auseinander liegende Augen (Hypertelorismus) oder einem tiefen Ohrenansatz, einem Flügelfell, Herzfehlern, Gerinnungsstörungen oder Trichterbrust (Abbildung 12).



Abbildung 12: Aussehen von Patienten mit Noonan-Syndrom (aus Jorge et al.2009 (96))

Auf Grund des bei dieser Erkrankung vorkommenden Minderwuchses und des pterygium colli wird diese Erkrankung wegen ihrer Ähnlichkeit zum Turner Syndrom auch Pseudo-Turner-Syndrom genannt.

## 1.4.6 Bannayan-Riley-Ruvalcaba-Syndrom (BRRS)

Für dieses Syndrom gibt es eine Vielzahl von weiteren Namen, da es zeitgleich von unterschiedlichen Autoren beschrieben wurde. Auf Grund dessen ist eine genaue Bestimmung der Häufigkeit nicht genau möglich. BRRS ist eine autosomal-dominante Erkrankung, der eine Mutation im PTEN-Gen zugrunde liegt. Leitsymptome sind Hautlipomen, Hamartomen, Makrozephalie, Gesichtsanomalien, Trichterbrust oder anderen Skelettdeformitäten (127) (Abbildung 13). Da Überschneidungen von BRRS und dem Cowden-Syndrom gefunden wurden, wird vermutet, dass dies eventuell eine pädiatrische Form des Cowden-Syndroms sein könnte (145, 18).



Abbildung 13: Patient mit asymmetrischem Gesicht und tiefem Ohransatz (links) sowie Pigmentflecken auf den Zehen bei BRRS (rechts) (aus Hendriks et al. 2003 (76))

## 1.4.7 Homocystinurie-Typ I-Syndrom

Für diese autosomal-rezessive Erkrankung ist eine Mutation im Cystathioninbetasynthetase-Gen auf Chromosom 21 verantwortlich. Die Inzidenz beträgt etwa 1:100000. Durch die Mutation kommt es zur Anhäufung von Homocystein und Methionin, was zur Störung der Kollageno- und Elastogenese führt. Bei Auftreten dieser Erkrankung kommt es zu Hochwuchs, Schmalgliedrigkeit, Linsenluxation, psychomotorischer Verlangsamung, Neigung zur Thrombemboliebildung und Trichterbrust (7) (Abbildung 14). Durch ein routinemäßiges Kinderscreening am 5. Lebenstag kann diese Erkrankung ausgeschlossen werden.



Abbildung 14: Typische Homocystinurie-Patienten mit Gesichtsrötung und ergrauten Haaren (aus Rais et al. 2003 (154))

## 1.4.8 Prune-Belly-Syndrom / Eagle-Barrett-Syndrom

Hierbei handelt es sich um einen Komplex aus Fehlbildungen des Urogenitaltraktes und dem Fehlen der vorderen Bauchmuskulatur (engl. prune belly) wodurch die Erkrankung ihren Namen erhielt (Abbildung 15). Manchmal findet sich die Erkrankung auch unter dem Namen der beiden Autoren Eagle und Barrett, die 1950 die ersten Fälle veröffentlichten (42). Die Häufigkeit beträgt etwa 1:40000 wobei männliche Patinten im Verhältnis 20:1 häufiger betroffen sind. Neben den genannten Leitsymptomen kommen noch andere muskuloskelettale Veränderungen vor, von denen die Trichterbrust schon öfter in der Literatur beschrieben wurde (173, 116, 16).



Abbildung 15: Patient mit fehlender Bauchmuskulatur und Vorwölbung der inneren Organe bei Prune-Belly-Syndrom (aus Bogart et al. 2006 (12))

## 1.4.9 Marden-Walker-Syndrom

Dieses Syndrom wurde 1966 zum ersten Mal von Marden und Walker beschrieben (120). Bis jetzt sind weniger als 50 Fälle des Marden-Walker-Syndroms bekannt. Kennzeichnend für diese Erkrankung sind eine Blepharophimose, Gelenkkontrakturen, Arachnodaktylie ähnlich dem Marfan-Syndrom, ein retardiertes Wachstum, eine verzögerte Entwicklung und eine Trichterbrust (Abbildung 16) (90).

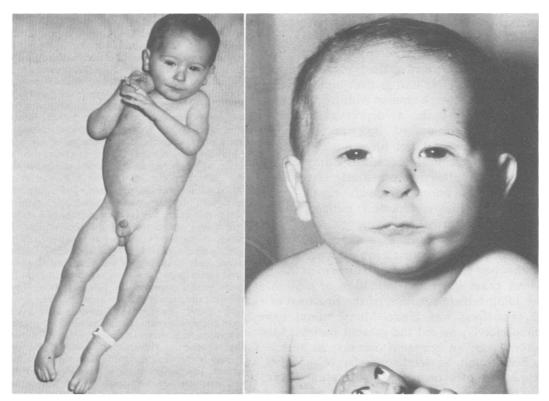


Abbildung 16: Patient mit Camptodaktylie, Arachnodaktylie (Inks) und Blepharophimose, schmalem Mund und tiefem Ohransatz (recht) bei Marden-Walker-Syndrom (aus King und Magenis 1978 (102))

#### 1.4.10 De Barsy-Syndrom

Zum ersten Mal wurde diese Erkrankung im Jahr 1967 von de Barsy beschrieben (34). Nur 28 Fälle sind bis heute bekannt. Die Vererbung erfolgt autosomal-rezessiv. Es handelt sich bei dieser Erkrankung vermutlich um eine Untergruppe des Cutis-Laxa-Syndroms, die gekennzeichnet ist durch Zwergenwuchs, geistige Retardierung und eine Störung des Bindegewebes (35). Von den bekannten Fällen wurden bei 10 Patienten im Zusammenhang mit diesem Syndrom eine Trichterbrust beschrieben (Abbildung 17) (104).



Abbildung 17: Säugling mit de Barsy-Syndrom (aus Kivuva et al. 2008 (104))

#### 1.4.11 Gorlin-Goltz-Syndrom

Die Symptome diese Erkrankung, die auch unter dem Namen "fokale dermale Hypoplasie" oder "Basalzell-Nävus-Syndrom" bekannt ist, wurden zum ersten Mal von Gorlin und Goltz 1960 zusammengefasst (59). Bis jetzt sind etwa 175 Fälle dieses seltenen Syndroms bekannt. Ursache dieser Erkrankung ist eine Mutation des PORCN-Gen auf dem X-Chromosom. Bei dieser Erkrankung ist die Haut zum Teil nicht komplett angelegt und es finden sich multiple Basalzellkarzinome, Skelettdeformierungen, sowie eine Beteiligungen von inneren Organen (Abbildung 18). Snoeckx und Kollegen berichteten von einem Fall bei dem auch eine Trichterbrust beobachtet wurde (178).



Abbildung 18: Patient mit multiplen Basalzellkarzinomen im Brust- und Gesichtsbereich bei Gorlin-Goltz-Syndrom (aus Ljubenovic et al. 2007 (115))

## 1.4.12 Brachio-Skeleto-Genitales-Syndrom

Der Name dieser Erkrankung ist rein deskriptiv und wurde von el-Sahy und Waters geprägt (43). Es handelt sich hierbei um ein extrem seltenes und erst einmal beobachtetes Syndrom. Die genetische Ursache und der Vererbungsweg dieser Erkrankung ist bislang unbekannt. Dieses Syndrom führt zu geistiger Retardierung, Gesichtsmissbildung, Hypospadie, fusionierten Wirbelkörperfortsätzen, Schmorlschen-Knötchen und Trichterbrust.

### 1.4.13 Rubinstein-Taybi-Syndrom

Bei einem Teil der Patienten liegt eine Mikrodeletion im Bereich des Chromosoms 16 vor. Kennzeichen dieser Erkrankung sind breite Daumen und Großzehen, Wachstums- und geistige Retardierung und ein spezielles Aussehen sowie Herzfehler, Mikrokephalie, niedrige IGF-Level, Augenanomalien und eine Trichterbrust (Abbildung 19) (81).



Abbildung 19: Patienten mit Rubinstein-Taybi-Syndrom (aus Bentivegna et al. 2006 (6))

#### 1.4.14 Catel-Manzke-Syndrom

Der Name geht auf die Beschreibungen dieser Erkrankung von Catel aus dem Jahre 1961 und Manzke aus dem Jahre 1966 zurück (25, 119). Das Catel-Manzke-Syndrom ist eine extrem seltene Erkrankung. Hauptmerkmal ist eine Anomalie der Zeigefinger mit akzessorischen Knöchelchen. (Abbildung 20). Auch hier wurde das Auftreten einer Trichterbrust beobachtet (152).

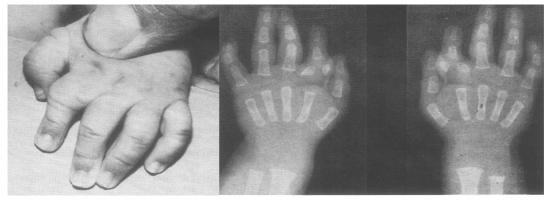


Abbildung 20: Patient mit akzessorischen Knöchelchen der Zeigefinger bei Catel-Manzke-Syndrom (aus Thompson et al. 1985 (183))

#### 1.4.15 Teebi-Syndrom

Der erste Fall wurde 1987 von Teebi beschrieben (182). Bis jetzt sind kaum Fälle dieser Erkrankung bekannt. Dieses Syndrom weist eine Ähnlichkeit zum Cranio-fronto-nasalen-Syndrom auf und wird autosomal-dominant vererbt. Hauptmerkmale sind Gesichtsanomalien wie eine nasale Dysplasie oder eine Craniosynostosis (Abbildung 21). Koenig berichtete 2003 über einen Fall mit gleichzeitigem Vorkommen einer Trichterbrust (106).

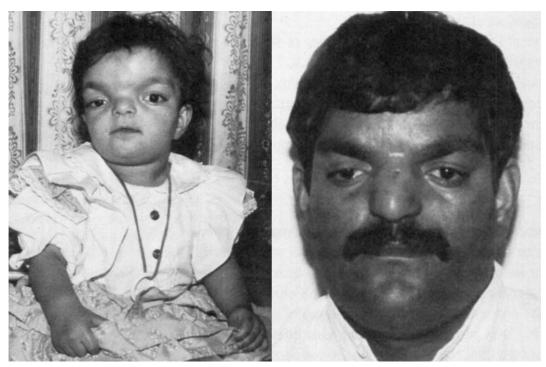


Abbildung 21: Patienten mit typischen Gesichtsanomalien bei Teebi-Syndrom (aus Teebi 1987 (182))

#### 1.4.16 King-Denborough-Syndrom

Im Jahre 1972 beschrieben King, Denborough und Zapf erstmals dieses Syndrom (103). Eine genaue Ursache für diese Erkrankung ist bis jetzt noch nicht gefunden. Auch die Abgrenzung zum Noonan-Syndrom ist wegen der zum Teil ähnlichen Ausprägung schwierig. Leitsymptome sind eine angeborene Myopathie, die zusammen mit der Neigung zur malignen Hyperthermie auftritt, sowie Gesichtsfehlbildungen und Trichterbrust (156) (Abbildung 22).



Abbildung 22: Patienten mit Ptosis, Hypertelorismus und Mikrognathie bei King-Denborough-Syndrom (aus Reed 2002 (156))

# 1.4.17 LEOPARD-Syndrom

LEOPARD ist ein Akronym und bezeichnet die Hauptsymptome: multiple Lentigines, Reizleitungsstörungen im EKG, okulärer Hypertelorismus, Pulmonalstenose, abnorme Genitalien, Wachstumsretardierung und Schallempfindungs-Schwerhörigkeit (engl.: deafness). Bis jetzt sind etwa 200 Fälle weltweit bekannt. In den meisten Fällen ist eine Mutation im PTPN-11-Gen auf Chromosom 12 ursächlich, die autosomal-dominant vererbt wird. Neben den erwähnten Hauptsymptomen können auch verschiedene Nebensymptome auftreten, zu denen auch eine Trichterbrust gehören kann (Abbildung 23) (64).



Abbildung 23: Patient mit Lentiginis, Hypertelorismus und tiefem Ohransatz bei LEOPARD-Syndrom (aus Sarkozy et al 2008 (165))

# 1.4.18 Dubowitz-Syndrom

Die Vererbung erfolgt autosomal-rezessiv. Die Diagnose wird klinisch anhand der Leitsymptome gestellt: multiple Gesichtsfehlbildungen, Mikrozephalie, Minderwuchs, Hypertrichose und ekzematöse Hautveränderungen sowie eine leichte geistige Retardierung (Abbildung 24). Selten kommen alle Leitsymptome vor und andere Nebensymptome, wie beispielsweise eine Trichterbrust, können vorkommen (40).



Abbildung 24: Patient mit Dubowitz-Syndrom (aus Lyonnet et al. 1992 (117))

## 1.4.19 Facio-Thoraco-Skeletales-Syndrom

Dieses Syndrom wurde ein einziges Mal von Richieri-Costa und Kollegen 1994 beschrieben (159). Sie vermuteten ein neues autosomal-rezessives Syndrom. Hauptmerkmale waren Gesichtsanomalien, Blepharophimose, Trichterbrust, Brachycamptodactyly und ein Grübchen über dem Steißbein (Abbildung 25).



Abbildung 25: Patient mit Brachycampodactyly (links) und Gesichtsanomalien und Trichterbrust (rechts) bei facio-thorako-skeletalem Syndrom (aus Richeri-Costa et al. 1994 (159))

#### 1.4.20 Allan-Herndon-Dudley-Syndrom

Der Name geht auf die erste Veröffentlichung zu diesem Syndrom aus dem Jahre 1944 von Allan, Herndon und Dudley zurück (2). Von diesem Syndrom sind ebenfalls nur wenige Fälle bekannt. Das Syndrom wird X-chromosomal vererbt und durch den Defekt eines Transporters (MTC8) für Schilddrüsenhormone hervorgerufen. Normalerweise kommen keine Thoraxdeformitäten vor, allerdings wurde von einer Familie berichtet, bei der neben den Hauptsymptomen wie geistiger Retardierung, spastischer Paraplegie, Muskelschwund und einem langen Gesicht mit abnormer Faltung der Ohren, auch das Vorkommen einer breiten und flachen Trichterbrust erwähnt wurde (Abbildung 26) (10).



Abbildung 26: Patient mit langem Gesicht, Trichterbrust und Ullnardeviation (links) und Ohrdeformierung (rechts) bei Allan-Herndon-Dudley-Syndrom (aus Bialer et al. 1992 (10))

# 1.4.21 Oto-Palato-Digitales-Syndrom

Wie der Name beschreibt, handelt es sich bei dieser Erkrankung um ein Syndrom mit Hörverlust, Gaumenspalte und Skelettfehlbildung besonders der Hände. Hinzu kommt ein für dieses Syndrom charakteristisches Gesicht und wie in einem Fall bei einem iranischen Kind beschrieben, kann auch eine Trichterbrust auftreten (Abbildung 27) (46).



Abbildung 27: Drei Patienten mit Oto-Palato-Digitalem-Syndrom (aus Gall et al. 1972 (55))

## 1.4.22 Guadalajara-Kampodaktylie-Syndrom

Der Name stammt von der Gegend Guadalajara in Mexiko wo diese Erkrankung auftrat und dem Leitsymptom. Das Guadalajara-Kampodaktylie-Syndrom Typ II wurde lediglich bei 2 Schwestern und einer weiteren Person in der Literatur erwähnt (22). Die genetische Ursache für diese Erkrankung ist bis heute unbekannt. Neben dem Leitsymptom der Kampodaktylie (Beugefehlstellung der Finger) kamen andere Auffälligkeiten wie zum Beispiel eine Trichterbrust vor.

# 1.4.23 Melnick-Needles-Syndrom

Zum ersten Mal beschrieben wurde dieses Syndrom 1966 von Melnick und Needles (124). Auf Grund der Seltenheit dieser Erkrankung sind bis jetzt erst wenig Fälle beschrieben. Die Vererbung erfolgt X-chromosomaldominant. Hauptsymptome sind ein typisches Aussehen und eine Osteodysplasie, bei der irreguläre Einziehungen der Rippen vorkommen können, so dass in seltenen Fällen die Diagnose einer Trichterbrust gestellt werden kann (Abbildung 28) (128).

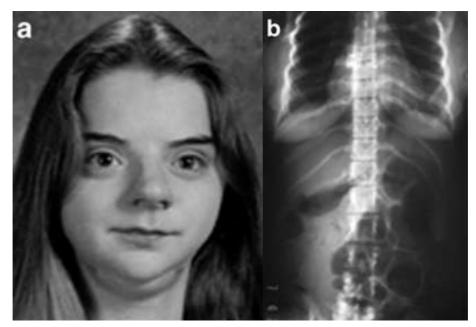


Abbildung 28: Patientin mit typischem Aussehen (a), Rippenverformungen und Skoliose (b) bei Melnick-Needles-Syndrom (aus Robertson 2007 (160))

# 1.4.24 Holt-Oram-Syndrom

Die beiden Autoren Holt und Oram beschrieben 1960 diese Erkrankung erstmalig (78). Die Häufigkeit wird auf 1:100000 geschätzt. Als Ursache wurde ein genetischer Defekt auf Chromosom 12 festgestellt. Kennzeichnend für diese Erkrankung sind Herzfehler und eine Anomalie der Daumen (Abbildung 29). Zu den Nebendiagnosen gehört das Auftreten einer Trichterbrust (89).



Abbildung 29: Daumenfehlbildungen bei Holt-Oram-Syndrom (aus Böhm 1998 (13))

# 1.4.25 Gordon-Syndrom

Die erste Veröffentlichung mit den genannten Symptomen stammt von Gordon aus dem Jahre 1969 (57). Von diesem Syndrom sind bis jetzt nur sehr wenige Fälle beschrieben. Es wird ein autosomal-dominanter Vererbungsweg angenommen. Im wesentlichen besteht dieses Syndrom aus den drei Leitsymptomen Kampodaktylie (Beugefehlstellung der Finger), Klump- oder Sichelfuß und Gaumenspalte. Ioan berichtete über eine Familie mit Gordon Syndrom bei der auch Mitglieder mit einer Trichterbrust vorkamen (Abbildung 30) (86).

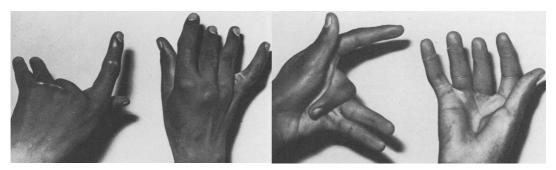


Abbildung 30: Patient mit Kampodaktylie bei Gordon-Syndrom (aus Gordon et al. 1969 (57))

#### 1.4.26 Shprintzen-Goldberg-Syndrom

Dieses Syndrom wurde 1982 zum ersten Mal ausführlich beschrieben (176). Bis jetzt sind erst wenige Fälle bekannt. Greally et al. veröffentlichten 1998 eine klinische Analyse mit 5 eigenen Patienten und einem Literaturüberblick über dann insgesamt 17 Patienten zum Shprintzen-Goldberg-Syndrom (62). Weitere 14 Patienten, überwiegend aus Deutschland, wurden von Robinson 2005 verglichen und beschrieben (161).

Von den bei Robinson beschriebenen Patienten wiesen 13 eine Trichterbrust auf. Zusätzlich kennzeichnend für diese Erkrankung sind ein marfanoides Erscheinungsbild, Gesichts- und Schädelknochenanomalien, Herz- und Gefäßfehlbildungen und Skelettdeformierungen (Abbildung 31).



Abbildung 31: Äußeres Erscheinungsbild bei Shprintzen-Goldberg Syndrom (aus Greally et al. 1998 (62))

# 1.4.27 Jacobsen-Syndrom

Tyson et al. fanden bei einem Mädchen eine Deletion des Chromosoms 11 in der Region, die normalerweise bei einem Jacobsen-Syndrom verändert ist (187). Dieses Mädchen hatte eine Trichterbrust und wies nur zum Teil die klassischen Symptome eines Jacobsen-Syndroms auf, zu denen normalerweise Thrombozytopenie, Entwicklungsverzögerung, geistige Retardierung, Herzfehler, Gesichtsdysmorphien und Zwergenwuchs gehören (Abbildung 32).



Abbildung 32: Von Tyson beschrieben Patientin mit leichtem Hypertelorismus hoher Nasenwurzel, Zwergenwuchs und Verkürzung des 4. und 5. Fingers (aus Tyson et al. 2008 (187))

# 1.4.28 Jeune-Syndrom / asphyxiierende Thoraxdystrophie

Zum ersten Mal wurde das Syndrom 1955 von Jeune beschrieben (94). Die Erkrankung ist selten und die Häufigkeit beträgt etwa 1:100000. Die Vererbung erfolgt autosomal-rezessiv und der Defekt liegt auf Chromosom 15. Leitsymptome sind verschiedenen muskuloskelettale Veränderungen, wie zum Beispiel ein zu enger Brustkorb, der eine Ateminsuffizienz hervorrufen kann (Abbildung 33). Diese Erkrankung geht selbst nicht mit einer Trichterbrust einher. Allerdings kann es nach Operationen am Brustkorb, wie zum Beispiel nach einer Trichterbrustkorrektur, zu einem erworbenen Jeune-Syndrom mit erneutem Therapiebedarf kommen (195).

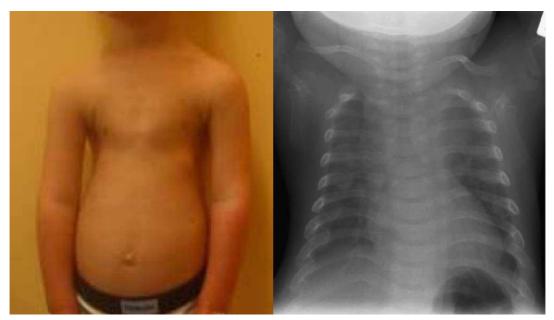


Abbildung 33: Zwei Patienten mit sehr engem Thorax bei Jeune-Syndrom (aus de Vries et al. 2009 (38))

#### 1.4.29 Chromosom-18q-Syndrom

In einer großen Studie wurde eine Familie, in der sowohl Skoliose als auch Trichterbrust zusammen vorkamen, untersucht. Mit Hilfe von verschiedenen Genomanalysen wurde versucht ein Kandidatengen herauszufinden. Das Ergebnis dieser Studie war, dass auf Chromosom 18q ein möglicher Ort für diese beiden Erkrankungen liegt (Abbildung 34) (65).



Abbildung 34: Eine Patientin mit Skoliose (links und mitte) und eine Patientin mit Trichterbrust (rechts) mit Chromosom-18-Link (aus Gurnett et al. 2009 (65))

#### 1.5 Leitsymptome

# 1.5.1 Psychosoziale Probleme

Bei Patienten mit einer Brustwanddeformität ist der psychosoziale Aspekt von großer Bedeutung. Viele junge Patienten werden im Alltag, speziell in der Schule, mit besonderer Aufmerksamkeit betrachtet. Besonders im Schulsport können diese Patienten durch verbale Verunsicherungen in der Umkleidekabine oder Hänseleien durch Mitschüler in ihrer körperlichen und geistigen Aktivität beeinträchtigt werden. Aber auch bei erwachsenen Patienten kann besonders durch modische Defizite und das äußere Erscheinungsbild mit den damit verbundenen Auswirkungen auf andere, ein erheblicher Leidensdruck verbunden sein. Auf Grund dessen lassen sich viele Patienten bereits kleinere Deformitäten operieren. Daher schwanken die Zahlen zur Indikationsstellung wegen psychosozialer Probleme in den Publikationen zum Teil erheblich. Metzelder und Dzielicki gehen in ihren Veröffentlichungen von fast 100% psychosozialer oder kosmetischer Indikationsstellung aus (125, 41). Bei Hebra ist diese Zahl der kosmetisch indiziert operierten Patienten etwas geringer, aber der Prozentsatz der Patienten, die deswegen operiert wurden, liegt hier immer noch bei 80% (72). In anderen Veröffentlichungen liegt dieser Wert bei 56% (202) beziehungsweise 60% (33) und ist damit deutlich geringer. Auffallend ist, dass in zunehmendem Maße ältere Kinder und Jugendliche unter einem psychosozialen Leidensdruck stehen. sei es mit oder ohne Organbeteiligung. Auf Grund dessen haben wir eine Check-Liste zur persönlichen Einschätzung entworfen, die die Patienten alleine ausfüllen können (Tabelle 4).

Persönliche Irritationen bei Trichterbrust (Check-Liste)												
1. Alter in Jahren:												
2. Geschlecht: m / w												
3. Beurteilung der Trichterform (Mehrfachauswahl möglich):												
sehr tief	tief flach											
kombiniert mit Kielbrust	Rippenbogenvorwölbung	asymmetrisch										
4. Hemmung sich auszuziehen bei Sport, Schwimmen, Freizeit, Urlaub: ja								ı	nein			
Schweregrad der persönlichen Beeinträchtigung			2	3	4	5	6	7	8	9	10	
(1 = gar nicht, 10 = stark)					3	4	3	О	′	0	פ	10
5. Oberteil Badeanzug passt nicht (nur Mädchen): Ja Nein												
6. Irritation das man wegen der Trichterbrust angesehen wird: Ja								Nein				
Schweregrad der persönlichen Beeinträchtigung			1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(1 = gar nicht, 10 = stark)			L		3	4	3	O	′	0	9	10
7. Irritation das man wegen der Trichterbrust angesprochen wird: ja nein												
Schweregrad der persönlichen Beeinträchtigung			1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(1 = gar nicht, 10 = stark)						_	٠	U	Ľ	0	9	10
8. Irritation das wegen der Trichterbrust über einen gesprochen wird: ja nein												
Schweregrad der persönlichen Beeinträchtigung			1	. 2	3	4	5 6	6	7	8	9	10
(1 = gar nicht, 10 = stark)			_	_	٥	_		J	•	3	,	10
Zutreffendes bitte ankreuzen!												

Tabelle 4: Check-Liste zur Selbsteinschätzung der persönlichen Irritationen bei Trichterbrust

In jedem Fall sollte vor einer Operation eine genaue Diagnostik erfolgen, um nicht nur ein gutes kosmetisches Ergebnis im Blick zu haben, sondern um eine mögliche Beteiligung von inneren Organen feststellen zu können. Ebenso sollte die Deformität genau determiniert werden, um das beste Verfahren zur Korrektur der Deformierung auswählen zu können. Die Wahl des Verfahrens kann den Ausgang der Behandlung und somit das kosmetische Ergebnis wesentlich beeinflussen. Gerade bei rein kosmetischen Indikationsstellungen sollte eine gründliche Aufklärung erfolgen und der zu erwartende Nutzen das Risiko eines operativen Eingriffes rechtfertigen.

# 1.5.2 Leistungsminderung / Organpathologien

#### Lungenfunktionsstörungen

Bei einer Kompression der Lunge kommt es meistens zu einer Störung der Ventilation durch die Einengung von Teilen der Lunge und der Trachea. Hieraus können eine belastungsabhängige Dyspnoe sowie asthmaähnliche Beschwerden resultieren. Fonkalsrud stellte 2006 bei 97% seiner Patienten eine leichte, belastungsabhängige Luftnot fest und bei 72% eine Tachypnoe (51). Durch eine schlechte Belüftung der Lunge können diese Patienten eine erhöhte Infektanfälligkeit aufweisen. Dadurch bedingt kann es in kurzen Abständen zu wiederholten bakteriellen und viralen Lungenerkrankungen und -entzündungen kommen, die zu einer weiteren Leistungsminderung oder Schädigung der Lunge führen. Im Extremfall kann es zu einer schweren respiratorischen Insuffizienz kommen. Etwa 20% bis 40% der Patienten, die operativ korrigiert wurden, hatten mit dem Problem rezidivierender Atemwegsinfekte zu kämpfen (50, 99, 112). Einschränkungen der Atmung können mit Hilfe von Lungenfunktionstests diagnostiziert werden. Hebra ermittelte eine Störung der Lungenfunktion bei 67% der getesteten Patienten mit Trichterbrust (72). Nuss stellte bei 55% seiner Patienten eine Restriktion in der Lungenfunktion fest, die allerdings unterschiedliche Schweregrade aufwies (136). Shimoyama ermittelte mit Hilfe von lungenszinthigraphischen Untersuchungen eine Verminderung des Blutflusses und des Volumens in der linken Lunge in Abhängigkeit von der Linksverlagerung des Mediastinums (174).

Raithel stellte auf Grund von Perfussionsszinthigraphien bei Patienten mit Trichterbrust fest, dass die präoperativ schlechter durchbluteten und belüfteten komprimierten Lungenabschnitte nach einer Operation wieder normale Befunde aufwiesen (Abbildung 35) (196).

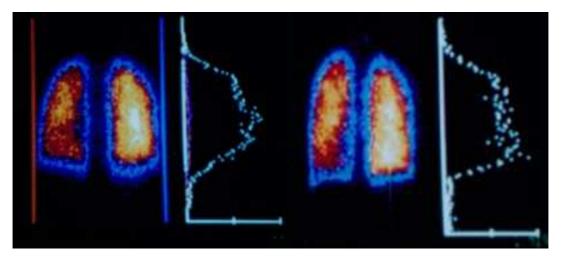


Abbildung 35: Beispiel von Perfusionsszinthigraphien bei Trichterbrustpatienten

Leider gibt es nur sehr wenige Daten von Patienten, die sowohl vor als auch nach der Operation untersucht wurden. Hinzu kommt, dass die meisten Daten mit unterschiedlichen Verfahren oder zu unterschiedlichen Untersuchungszeiträumen gewonnen wurden, was einen Vergleich erschwert. Malek versuchte 2006 mit Hilfe einer Metaanalyse die Lungenfunktion nach der Operation zu untersuchen und kam zu dem Ergebnis, dass diese nach einer Operation nicht signifikant besser ist (118). Weitere Untersuchungen zur Lungenfunktion kommen zu unterschiedlichen Ergebnissen. Aronson veröffentlichte eine Studie in der er zwar eine leichte Verbesserung der Lungenfunktion postoperativ aufzeigen konnte, aber diese Bügelentfernung nicht signifikant war nach (3). Sigalets Untersuchung aus demselben Jahr kommt zu einem anderen Ergebnis und wies eine signifikante Verbesserung der Lungenkapazität, der FEV1 und der Diffusionskapazität nach Bügelentfernung nach (177). Dies zeigt ebenfalls, dass die Datenlage nicht eindeutig ist und weitere Studien zu diesem Thema benötigt werden, um eine Aussage treffen zu können. Wichtig ist, hierbei eine Vergleichbarkeit des Patientenkollektivs herzustellen, da schwere Defekte vermutlich mehr von einer Korrektur profitieren dürften als leichte.

#### Kardiale Störungen

Bei jedem Patienten mit einer Trichterbrust sollte eine kardiale Untersuchung durchgeführt werden (Tabelle 5). Die kardialen Probleme entstehen durch die trichterbedingte Kompression des Herzens oder durch syndrombedingte Veränderungen.

#### Kardiale Grunduntersuchungen bei Trichterbrustpatienten

EKG mit besonderer Berücksichtigung der Veränderungen aus dem Trichterbrust-EKG nach Leutschaft

Ultraschalluntersuchung einschließlich der großen Gefäße

MRT-Untersuchung wenn die ersten beiden Untersuchungen Pathologien zeigen

**Tabelle 5: Kardiale Diagnostik bei Trichterbrustpatienten** 

Bei 95% der Patienten wurde im Herzultraschall eine Impression des Herzens durch den Trichter nachgewiesen (28).Die kardiale Ultraschalluntersuchung ermöglicht die Beurteilung der Lage des Herzens, Herzkompression, eine Lokalisation der die Bestimmung Herzwandstärke, die Größe des Herzens, die Beurteilung der Herzklappen und der fortleitenden Gefäße.

Auch im CT konnte diese Herzkompression bei über 90% nachgewiesen werden (54). Diese Daten stimmen mit denen von Nuss überein, der ebenfalls im CT / Echo bei 90% eine Kompression feststellen konnte (136). Bedingt durch diese Kompression und den Trichter kommt es zu einer Linksverschiebung des Herzens (51). Bei mehr als ¼ der Patienten kann durch die Beeinträchtigung des Herzens ein Herzgeräusch auskultierbar sein, welches dann nach einer Operation verschwindet (50). Durch die Beeinträchtigung der Herzfunktion kann es zu einer Leistungsminderung, Herzschmerzen (angina pectoris), Rhythmusstörungen bis hin zur Arrhythmie und orthostatischen Problemen mit Schwindel und Synkopen kommen. Die Beschwerden sind individuell unterschiedlich, hängen vor allem von der Trichtertiefe ab und werden unterschiedlich stark wahrgenommen.

Einen Hinweis auf eine Beeinträchtigung kann das EKG liefern. Hier ist durch die Linksverschiebung des besonders Herzens auf Lagetypveränderung zu achten. Weiterhin gibt funktionelle es Veränderungen, die mit einer Trichterbrust einhergehen können, wie Tachykardie, Bradykardie, Arrhythmie, p-dextrokardiale (spitze eingipfelige P-Zacke), T-Negativierung, Rechtsverspätung (im Sinne eines rSr'-Komplexes) und spezielle Veränderungen wie das Wolf-Parkinson-White-Syndrom oder das long-QT-Syndrom (Abbildung 36). Zur Diagnostik dieser Veränderungen entwickelte Leutschaft ein spezielles Trichterbrust-EKG (114). Anhand von damit vorgenommenen prä- und postoperativen Untersuchungen konnte er nachweisen, dass einige der Veränderungen reversibel sind. Der Lagetyp änderte sich und die T-Negativierungen sowie das p-dextrokardiale verschwanden, was durch die Abnahme der Rechtsherzbelastung infolge der Lageänderung des Herzens nach der Operation erklärbar sein könnte (114).

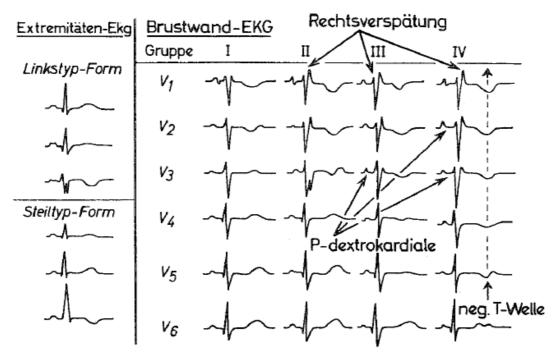


Abbildung 36: Mögliche EKG-Veränderungen bei Trichterbrustpatienten (aus Hegemann 1967 (74))

Eine enddiastolische Druckerhöhung mit diastolischem Dip, ähnlich wie bei der Perikarditis constrictiva, fand Hegemann bei Untersuchungen mittels Herzkatheter. In nachuntersuchten Patienten bildeten sich diese Veränderungen, genau wie die Veränderungen im EKG, postoperativ zurück (74). Diese Druckerhöhung war besonders deutlich ab einem Grenzwert von 25% Einsenkung zur gesamten Thoraxtiefe, so dass in Korrelation mit den EKG-Veränderungen und den Herzkatheteruntersuchungen ab diesem Wert eine Grenze bei der Indikationsstellung zur Operation gesehen wird.

Eine Spätfolge der Trichterbrust kann der Mitralklappenprolaps sein (114). Die Angaben zur Häufigkeit schwanken in der Literatur zwischen 8% (50) und 60% (41). Patienten die kardiale Symptome haben oder bei denen Veränderungen am Herzen festgestellt werden, sollten genau kontrolliert und untersucht werden, um rechtzeitig eine Entscheidung über eine mögliche Therapie treffen zu können.

Malek fand in seiner Metaanalyse von 2006 eine Verbesserung der kardialen Funktion (118). Dieses postoperative Ergebnis wurde aber von Guntheroth und Spiers auf Grund der statistischen Auswertung in Frage gestellt und sie konnten in ihrer eigenen Metaanalyse keine Verbesserung der Herzfunktion nachweisen (63). Sigalet konnte ebenfalls 2007 in einer eigenen Untersuchung zwar eine Verbesserung der Herzfunktion nachweisen, ging aber davon aus, dass diese Steigerung auf das allgemeine Wachstum der Patienten zurückzuführen war (177).

Diese differenten Angaben hängen mit den Nachuntersuchungskriterien zusammen, da keine einheitlichen Beurteilungskriterien im Hinblick auf die Reversibilität trichterbrustkorrelierter sekundärer Veränderungen am Herzen, an der Lunge und an der Wirbelsäule vorhanden sind (Tabelle 6). Um eine vollständige Dokumentation der erhobenen Parameter zu erzielen und eine Verbesserung in der Vergleichbarkeit der Ergebnisse zu erreichen, haben wir einen Verlaufs- und Beurteilungsbogen entwickelt (Tabelle 18). Dieser beinhaltet die Dokumentation der präoperativen Befunde, sämtliche Diagnostik, die geplante und durchgeführte Therapie

sowie den kompletten Nachbehandlungszeitraum. Ebenso wird der subjektive Eindruck des Patienten abgefragt und so kann die Zufriedenheit mit dem Verlauf und der Therapie überprüft werden.

#### **Probleme beim Vergleich postoperativer Daten**

- 1. zu kleines Krankengut
- 2. uneinheitliche Bewertungsmaßstäbe
- 3. fehlende postoperative Befunde
- 4. nicht ausreichender Nachuntersuchungszeitraum
- 5. nicht vergleichbares Patientenkollektiv im Hinblick auf Deformität und Alter

Tabelle 6: Probleme bei der postoperativen Beurteilung von Herz, Lunge und Wirbelsäule

#### Gastroösophagealer Reflux

In seltenen Fällen können durch eine Trichterbrust Schluckbeschwerden oder ein gastroösophagealer Reflux bedingt sein (49). Hier sollte dann eine genaue zielgerichtete Diagnostik erfolgen (Tabelle 7) und anschließend eine stadiengerechte Therapie eingeleitet werden.

Diagnostik bei gastroösophagealer Refluxerkrankung			
Endoskopie			
Medikamentöse Probetherapie			
pH-Metrie der Speiseröhre			
Manometrie			

Tabelle 7: Diagnostik der gastroösophagealen Refluxerkrankung nach den Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Verdauungs- und Stoffwechselerkrankungen (Koop 2005; überprüft 2008 (107))

#### Schmerzen

Schmerzen sind ein wichtiges Symptom bei Trichterbrustpatienten. Es gibt viele unterschiedliche Arten und Qualitäten von Schmerzen, die durch verschiedenste Ursachen bedingt sein können. Diese sollten in der Anamnese genau erfragt werden, um differentialdiagnostische Überlegungen anstellen und den Verlauf beurteilen zu können. Bei einigen

Patienten treten nur in bestimmten Situationen Schmerzen auf, während andere nur bei Kompression des Brustkorbs Schmerzen haben, oder allgemein über Schmerzen bei körperlicher Aktivität berichten. In schweren Fällen besteht sogar schon in Ruhe ein Schmerz- oder Druckgefühl.

#### 1.5.3 Skoliose

Eine weitere Begleiterscheinung bei Patienten mit Trichterbrust ist das Auftreten von Wirbelsäulenveränderungen. Diese kann unterschiedlich stark ausgeprägt sein und verursacht somit nicht bei jedem Patienten Beschwerden (Abbildung 37). Die Häufigkeit von Trichterbrust in Verbindung mit Skoliose beträgt etwa 21% (98) bis 28% (112). Fonkalsrud berichtet sogar von 81% der Patienten mit radiologisch nachgewiesener Skoliose, allerdings war von diesen Patienten nur einer therapiebedürftig (49). Wenn eine Skoliose vorliegt, sollte diese genau untersucht werden und bei Bedarf in die Therapie mit einbezogen werden. Besonders die postoperative krankengymnastische Beübung bietet hier einen guten Ansatzpunkt.

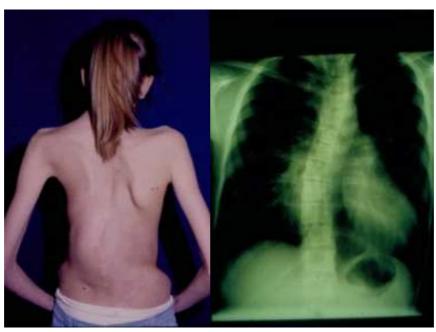


Abbildung 37: Ausgeprägte Skoliose bei einer Patientin (links) und im Röntgenbild (rechts)

Je nach Ausprägung der Trichterbrust kommt es durch Verziehungen und Verkippungen der Rippen zu einer Verkantung mit der Wirbelsäule und den jeweiligen Wirbelkörpern. Hieraus resultieren Schmerzen und eine Deformierung der Wirbelsäule mit möglicher Verschmälerung Intervertebralräume und Fehlbelastung der Bandscheibe, bei fortschreiten der Trichterbrust weiter zunimmt. Die Deformierung der scheinbaren Wirbelsäule kann einen Beckenschiefstand mit Beinlängendifferenzen hervorrufen. Nach einer Korrektur der Deformität können die Veränderungen besonders vor Abschluss des Wachstums reversibel sein.

#### 1.6 Diagnostik

#### 1.6.1 Anamnese

Wie bei jeder ärztlichen Konsultation steht auch hier die Anamnese als wichtiges diagnostisches Mittel an erster Stelle. Für den Patienten besteht die Möglichkeit, seine subjektiven Beschwerden und Eindrücke zu schildern und eventuelle Wünsche oder Fragen bezüglich der Therapie vorzutragen. Der Arzt kann während des Gesprächs einen Eindruck gewinnen, ob eher die körperliche Beeinträchtigung oder die psychische Belastung, die mit einer Trichterbrust verbunden sein kann, im Vordergrund steht. Hier kann durch gezieltes Fragen die sportliche Aktivität abgeschätzt werden und in diesem Zusammenhang erfragt werden, ob psychosoziale Faktoren, wie zum Beispiel Scham in der Umkleidekabine oder Hänseleien durch Mitschüler eine Rolle spielen. Auch Fragen zu bekannten Allergien sollten hier gestellt werden, um beim Vorliegen von bestimmten Metallallergien diese per Test zu verifizieren, und um dann bei Bedarf auf ein anderes Implantat ausweichen zu können. Außerdem besteht die Möglichkeit eine Familienanamnese zu erheben, um eine familiäre Ursache oder mit Trichterbrust einhergehende Syndrome zu identifizieren. Gerade bei Kindern sollte diesem Gespräch eine besondere Aufmerksamkeit gewidmet werden, um ihnen die Angst vor der Behandlung zu nehmen und um das weitere Vorgehen genau zu erklären.

Mit Hilfe von speziellen Fragebögen wie dem PEEQ (Pectus Excavatum Evaluation Questionnaire) oder der vorgestellten Check-up-Liste (Tabelle 4) können psychosoziale und physische Einschränkungen sowie die Selbsteinschätzung bei Kindern abgefragt werden (Abbildung 38).

Component (Cronbach's Alpha) (N = 18)	Test/Retest Correlation <sup>†</sup>	Question Stem
Psychosocial (0.8)	1.0	Looks in general <sup>‡</sup>
	1.0	How looks without shirt <sup>‡</sup>
	0.7	Spending rest of life as chest looks now <sup>‡</sup>
	0.6	Kids make fun of child because of chest⁵
	0.6	Avoids doing things⁵
	0.9	Hides chest⁵
	0.7	Bothered because of the way chest looks§
	0.7	Feels shy/self-conscious because of chest⁵
	1.0	Feels bad about self⁵
Physical (0.9)	0.4	Has trouble exercising <sup>s</sup>
	0.9	Chest caused shortness of breath⁵
	0.9	Chest caused child to be tired <sup>§</sup>

<sup>\*</sup>Scale: 1 = very happy; 2 = mostly happy; 3 = mostly unhappy; 4 = very unhappy.

Abbildung 38: PEEQ-Fragebogen nach Lawson (aus Lawson et al. 2003 (112))

Durch eine Wiederholung der Befragung nach der Operation lässt sich ein Vergleich zu präoperativ herstellen und das Ergebnis beurteilen.

Nach der Anamnese erfolgt die körperliche Inspektion. Hier kann der Umfang der Deformität, die Trichtertiefe und Symmetrie beurteilt werden. Außerdem kann eine mögliche Schonhaltung sowie eine meist mit der Trichterbrust einhergehende Fehlhaltung entdeckt werden. Auch muskuläre Veränderungen im Bereich des Thorax, des Rückens oder des Bauches können Aufschluss über Probleme oder bestimmte Syndrome geben. Die Thoraxform und die optische Beurteilung der Trichtertiefe können ebenfalls erste Hinweise liefern, ob eine Beteiligung von inneren Organen vorliegt. Bei Betrachtung des Trichters kann anhand der Tiefe und der Symmetrie abgewogen werden, welche möglichen Korrekturverfahren für eine Therapie in Betracht kommen könnten. Wichtig bei der Inspektion ist auch

<sup>&</sup>lt;sup>§</sup>Scale: 1 = very often; 2 = often; 3 = sometimes; 4 = never.

der Gesamteindruck des Patienten bezüglich Allgemein- und Ernährungszustand. Ein marfanoides Erscheinungsbild kann bei exakter Inspektion hier bereits vermutet werden. Bei der Palpation kann die Stabilität des Thorax getestet werden und dieser auf Schmerzhaftigkeit überprüft werden. Außerdem kann durch die Palpation der Rippen ein Eindruck gewonnen werden, welche Rippen betroffen sind. Durch Auskultation kann sowohl die Lunge wie auch das Herz überprüft werden. Es kann so einerseits beurteilt werden ob die Atemgeräusche verändert sind und Störungen bei der Ventilation vorliegen, und andererseits festgestellt werden ob die Herzaktionen regelmäßig und rein sind.

#### 1.6.2 Thoraxvermessung

Die Vermessung des Thorax ist bei Trichterbrustpatienten von besonderer Bedeutung. Mit Hilfe von unterschiedlichen Verfahren kann ein sehr genaues Bild über das Ausmaß der Deformität gewonnen werden. Dieses ist wichtig, um die Therapieoptionen abzuwägen und den weiteren Ablauf planen zu können. Auch die für diese Entscheidung wichtigen Organbeteiligungen können zum Beispiel mit den bildgebenden Verfahren erkannt und beurteilt werden.

Mit Hilfe eines flexiblen Lineals und einem Beckenzirkel kann der Thorax mit der Methode nach Hümmer vermessen werden. So kann ein genauerer Eindruck über das Ausmaß und die Tiefe des Trichters gewonnen werden. Auch das Verhältnis von Trichtertiefe zur gesamten Thoraxtiefe kann gemessen werden. Da dieses Verfahren nicht invasiv und schnell anzuwenden ist, eignet es sich in jedem Fall, um einen ersten objektivierbaren Eindruck zu bekommen (Abbildung 39, Abbildung 40).



Abbildung 39: Untersuchung und Bestimmung der Klassifikation mittels flexiblem Lineal und Beckenzirkel

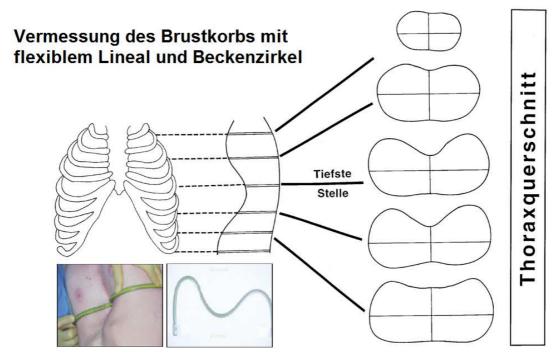


Abbildung 40: Vermessung des Brustkorbs mit flexiblem Lineal und Beckenzirkel (nach Hümmer et Willital 1983 (84))

Eine weitere Vermessung des Thorax kann mit Hilfe des Anthropometric-Index erfolgen. Dieser kann mit Hilfe von Spezialinstrumenten oder normalen Linealen bestimmt werden. Hierbei wird die Trichtertiefe ins Verhältnis zum Sagittaldurchmesser des Gesamtbrustkorbs gesetzt (Abbildung 41). Dieses Verfahren ist nicht invasiv und kann sowohl einen ersten objektivierbaren Eindruck der Deformität liefern, als auch zur Verlaufsbeurteilung genutzt werden, ähnlich wie mit dem flexiblen Lineal.

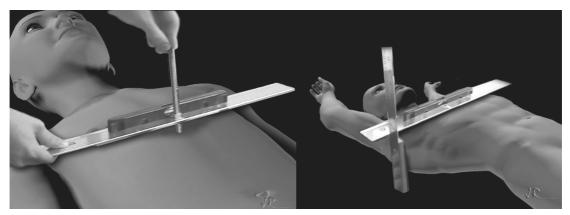


Abbildung 41: Bestimmung des Anthropometric-Index (links zu rechts) (aus Brigato et al. 2007 (15))

#### 1.6.3 Fotodokumentation

Durch die Fotodokumentation (frontal, schräg und seitlich) besteht die Möglichkeit den Ausgangsbefund zu dokumentieren und im zeitlichen Verlauf zu vergleichen. Somit ist diese einfache Methode ein sehr gutes Mittel zur Verlaufsbeurteilung, da auch Personen, die den Ausgangsbefund nicht kannten, abschätzen können, wie sich die Ergebnisse optisch darstellen.

#### 1.6.4 Röntgen-Thorax

Der Brustkorb wird in zwei Ebenen mit Messlatte geröntgt. Bei der posterior-anterior Aufnahme können insbesondere Veränderungen der Organe im Thorax wie am Herzen oder an der Lunge festgestellt werden. Die seitliche Aufnahme dient zur Vermessung der Deformität. Sowohl die Trichtertiefe als auch sein Verhältnis zum gesamten Thorax kann hier vermessen werden. Der retrosternale Raum kann ebenfalls beurteilt werden und deutliche Impressionen von Herz und Lunge könnten entdeckt werden. Ebenso kann auf diesen Aufnahmen die Belüftung der Lunge und die Herzgröße und -lage beurteilt werden. Da auf diesen Bildern die Wirbelsäule mit abgebildet wird, ist es möglich, Veränderungen an dieser

festzustellen. Die angewendete Strahlendosis von etwa 0,1 mSv ist gering und für die jeweilige Aufnahme optimiert. Dennoch sollte gerade bei Kindern eine genaue Prüfung der rechtfertigenden Indikation erfolgen. (Abbildung 42)

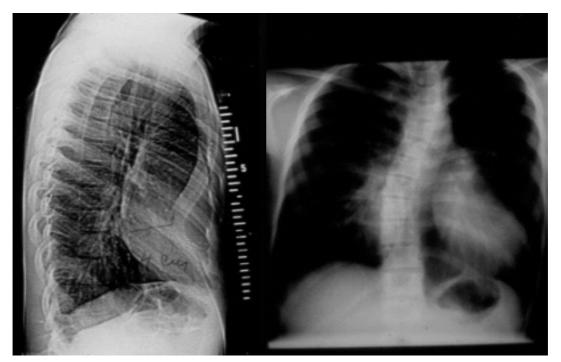


Abbildung 42: Röntgenbilder des Thorax in der seitlichen Aufnahme (links) und von vorne (rechts)

#### 1.6.5 CT und MRT

Die Computertomographie ist ein Verfahren, das mit radioaktiven Strahlungen arbeitet. Hierbei werden Bilder aus unterschiedlichen Richtungen aufgenommen und hinterher am Computer zu einem dreidimensionalen Bild zusammengefügt. Dies ist gerade bei der Trichterbrust ein entscheidender Vorteil, da anhand der vielen Bilder ein genaues Bild der Deformität und der benachbarten Strukturen erzeugt werden kann. So kann die Tiefe, die Ausdehnung, die Symmetrie sowie eine mögliche Organbeteiligung sichtbar gemacht werden. Besonders die knöchernen Strukturen der jeweiligen Deformitäten können im CT sehr gut dargestellt werden. Anhand der so gewonnen Ergebnisse lässt sich zum Beispiel mit Hilfe des CT-Index nach Haller das Verhältnis der Trichtertiefe

zum gesamten Brustkorb bestimmen und damit eine Empfehlung zur Therapie aussprechen. Der Nachteil ist allerdings wie schon beim Röntgen-Thorax, dass eine Strahlenbelastung besteht, die im Verhältnis zur Einzelaufnahme durch die Vielzahl der Bilder deutlich höher ist. Da aber im Hinblick auf eine Operation der Nutzen durch die hohe Aussagekraft das Risiko überwiegen kann, sollte besonders bei jungen Patienten die Indikation genau geprüft werden (Abbildung 43).



Abbildung 43: CT-Bild mit deutlicher Verlagerung der Thoraxorgane bei vorhandener Trichterbrust

Eine Alternative zum CT stellt die Magnetresonanztomographie (MRT) dar. Bei diesem Verfahren können mit Hilfe starker Magnetfelder ebenfalls dreidimensionale Bilder erzeugt werden. Die Abbildung der knöchernen Strukturen ist nicht so gut wie bei einer Computertomographie, allerdings können Weichteile deutlich schärfer wiedergegeben und somit untersucht werden. Der Nachteil besteht darin, dass die Untersuchung sehr aufwendig ist und deutlich länger dauert, was sich wiederum im Preis niederschlägt. Weiterhin können die durch die magnetischen Felder erzeugten Bilder von Metallteilen wie Implantaten gestört werden. Da die Aufnahmen lange dauern, ist dieses Verfahren bei Kindern nicht so einfach durchzuführen. In

einigen Fällen kann dann eine kurze Narkose erforderlich werden, um die Untersuchung durchführen zu können.

#### 1.6.6 Labor

Spezielle Laboruntersuchungen für die Beurteilung einer Trichterbrust gibt es nicht. Allerdings kann mit Hilfe von Blut- oder Urinuntersuchungen festgestellt werden, ob andere Erkrankungen vorliegen, die die Operation beeinflussen können (Blutgerinnungsstörungen, Entzündungen, Elektrolytstörungen, Anämien, Faktor XIII-Mangel,...). Dieses ist sowohl präoperativ sinnvoll, um das Risiko für eine Operation abschätzen zu können, als auch postoperativ, um eine Entzündung oder andere Komplikationen rechtzeitig erkennen und behandeln zu können.

## 1.6.7 Lungenfunktion

Für die Messung der Lungenfunktion wird am häufigsten die Spirometrie eingesetzt, mit deren Hilfe eine Fluss-Volumenkurve erstellt werden kann, die bei genauer Durchführung gute Ergebnisse über die Funktion der Lunge liefert. So können Größen für das Ruheatemzugvolumen (VT oder TV), die maximale Ein- und Ausatmung, das Lungenvolumen, die Vitalkapazität (VC) und das expiratorische Reservevolumen (ERV) bestimmt werden. Auch Strömungen, wie der Peak-Flow (PEF) und die expiratorische Atemstromstärke (MEF) können gemessen werden. Ein weiterer wichtiger Wert ist die Einsekundenkapazität (FEV1), bei der die maximal mögliche Ausatmung innerhalb von einer Sekunde abgelesen wird. Bei diesen Untersuchung ist die Mitarbeit des Patienten wichtig. Daher ist die Untersuchung bei Kindern erschwert.

#### 1.6.8 Herz

#### **EKG**

Funktionelle Störungen des Herzens und morphologische Veränderungen können durch ein EKG und besonders durch das Trichterbrust-EKG nach Leutschaft differentiert dargestellt werden. Bei Trichterbrustpatienten kann auf Grund der Verdrängung durch den Trichter das Herz funktionell

beeinträchtigt oder im Brustkorb verschoben sein. Diese Lageveränderung, bei der meistens das Herz nach links gedrängt wird, kann sich im EKG als elektrische Lagetypveränderung bemerkbar machen. Ebenso kann eine Beeinträchtigung des Reizleitungssystems durch Kompression des Herzens mit Hilfe des EKG sichtbar gemacht werden. Mit Hilfe des von Leutschaft entwickelten Trichterbrust-EKG können die unterschiedlichsten Veränderungen wie Tachykardie, Arrhythmie, Lagetypveränderungen, Rechtsherzbelastung, Erregungsrückbildungsstörungen und spezielle Veränderungen wie das Wolf-Parkinson-White-Syndrom oder das long-QT-Syndrom diagnostiziert werden.

Das Belastungs-EKG funktioniert nach demselben Prinzip wie ein normales Elektrokardiogramm, nur dass hierbei der Patient einer festgelegten Belastung ausgesetzt wird und somit die Aktion des Herzens unter Belastung beurteilt werden kann. In der Regel erfolgt diese Belastung auf einem Fahrradergometer mit vorher festgelegten Watt-Stufen, die von leicht bis schwer schrittweise gesteigert werden. Belastungsabhängige Herzrhythmusstörungen oder Zeichen einer Minderversorgung können so provoziert und erkannt werden. Parallel zu dem EKG erfolgt hierbei eine Messung des Blutdrucks unter Belastung. Mit dem Belastungstest kann man zusätzlich die Physical-Working-Capacity (PWC) bestimmen. Dadurch kann die Wattzahl pro Kilogramm pro Minute bei einer bestimmten Herzfrequenz (meist 170 / Minute) errechnet werden und eine Aussage über die Ausdauerleistungsfähigkeit des Patienten getroffen werden.

Ein 24-Stunden-EKG zeichnet über diesen Zeitraum die elektrische Herzaktivität auf. Der Vorteil dieser langen Messung ist, dass die Wahrscheinlichkeit zur Erkennung von einzelnen oder nicht dauerhaften Störungen der Herzaktion erhöht wird. Diese zum Teil lebensgefährlichen Veränderungen können bei einem normalen EKG, das lediglich ein paar Sekunden abbildet, nur durch Zufall oder gar nicht entdeckt werden.

#### 1.6.9 Mediastinalanalyse mit Hilfe des Ultraschalls

Bei der Echokardiographie wird das Herz mit Hilfe von Ultraschall dargestellt und untersucht. Durch diese Technik können die Größe, die Beschaffenheit des Herzmuskels und die Funktion überprüft werden. Angeborene Herzfehler oder Störungen der Wandbewegung können bei dieser Untersuchung auffallen. Durch verschiedene Einstellungen und Ansichten kann auch der Blutfluss im Herzen sichtbar gemacht werden, und so können Strömungen und Verwirbelungen entdeckt werden, die zum Beispiel durch Klappenfehler bedingt sind. Aber nicht nur das Herz, sondern auch ein Teil der abführenden und zuführenden Gefäße, wie die vena caca oder die Aorta, können so auf strukturelle Störungen untersucht werden. Insgesamt ist das Echokardiogramm ein sehr gutes und günstiges Verfahren um das Herz zu beurteilen und Veränderungen sichtbar zu machen. Da bei der Trichterbrust durch den Trichter selbst oder aber durch Syndrome bedingt Defekte am Herzen vorliegen können, empfiehlt es sich dieses Verfahren durchzuführen. Zu diesen Defekten gehören angeborene Herzfehler wie ein Atrium-Septum-Defekt (ASD) oder ein Ventrikel-Septum-Defekt (VSD), Klappeninsuffizienzen oder -stenosen oder der häufig beim Marfan-Syndrom vorkommende Mitralklappenprolaps, Störungen der Wandbewegung wie A- oder Hypokinesien, Wandverdickungen oder Impressionen durch den Trichter und Aortenaufweitungen beziehungsweise Aneurysmen.

Das Belastungs-Echokardiogramm funktioniert nach demselben Prinzip wie ein Belastungs-EKG. Auch hierbei wird der Patient einer festgelegten Belastung ausgesetzt, so dass die Aktion des Herzens unter Belastung beurteilt werden kann. Diese Belastung erfolgt zumeist auf einem Fahrradergometer mit vorher festgelegten Watt-Stufen, die von leicht nach schwer schrittweise gesteigert werden. Belastungsabhängige Wandbewegungsstörungen oder Klappenfehler können so provoziert und erkannt werden.

#### 1.6.10 Ultraschall-extrakardial

Wie schon bei der Untersuchung des Herzens erwähnt, kann eine nicht invasive Untersuchung mittels Ultraschall sinnvoll sein, um Veränderungen festzustellen. Sie kann nicht nur am Herzen sondern auch am Bauch angewendet werden, um eventuelle Begleiterkrankungen, wie zum Beispiel ein Aortenaneurysma beim Marfan-Syndrom zu diagnostizieren. Auch postoperativ wird das Ultraschallgerät eingesetzt, um mögliche Flüssigkeitsansammlungen im Thorax ausfindig zu machen und bei Bedarf ultraschallgesteuert zu punktieren.

# 1.6.11 Röntgen-Wirbelsäule

Beim Röntgen der Wirbelsäule können bei der Trichterbrust Skoliosen, Kyphoskoliosen oder Kyphosen festgestellt werden. Die Aufnahmen werden von vorne und von der Seite und bei bestimmten Fragestellungen auch in schrägen Winkeln angefertigt.

# 2 Videorasteraufnahme / Rasterstereographie

Wir haben die Videorasterstereographie eingesetzt und ausgewertet für die die Beurteilung der Trichterbrust. Ursprünglich wurde Untersuchungstechnik eingesetzt für die Beurteilung der Wirbelsäule und des Rückens. Bei der Rasterstereographie wird die zu untersuchende Oberfläche mit einem sich vor einer Lichtquelle befindlichen Raster angeleuchtet. Gleichzeitig wird das entstandene Bild von mehreren Kameras aufgenommen und im Computer in ein dreidimensionales Bild umgerechnet. Durch die Krümmung und Verformung der einzelnen Linien auf der Oberfläche entsteht ein räumlicher Eindruck, der durch die Aufnahme aus verschiedenen Winkeln in ein Gesamtbild umgerechnet werden kann (Abbildung 44).

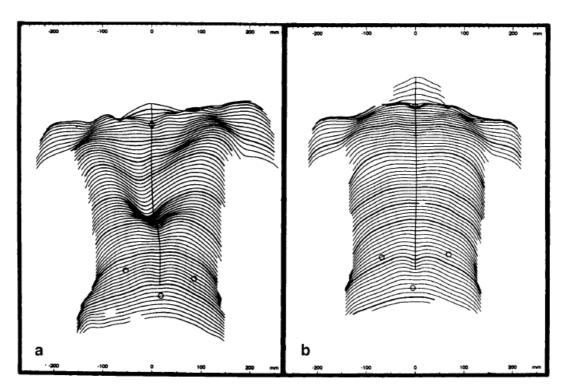


Abbildung 44: Rasterstereographie vor und nach Trichterbrustoperation (Saxena)

Einsenkungen und Vorwölbungen können entsprechend der Krümmung der Relieflinien farbkodiert dargestellt werden. So erstellte prä- und postoperative Bilder können einzeln beurteilt oder verglichen werden und Veränderungen mit Hilfe der Farbkodierung sichtbar gemacht werden (Abbildung 45).

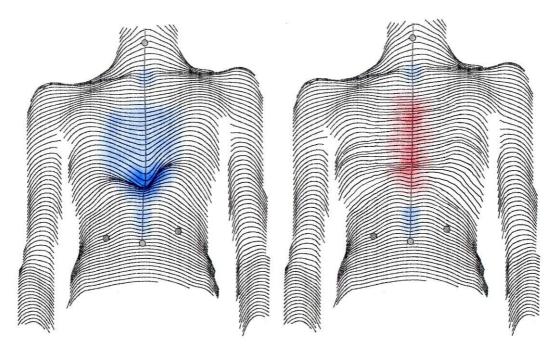


Abbildung 45: Rasterstereographische, farbkodierte Thoraxvermessung bei einem 12-jährigen Jungen mit einer asymmetrisch konfigurierten Trichterbrust (Typ 2 nach Willital) präoperativ (links) und postoperativ (rechts).

Links: Die Einziehungen sind entsprechend der Relieflinien und ihrer Krümmungen in unterschiedlichen Blautönen dargestellt (links).

Rechts: Die links gezeigten Relieflinien sind entsprechend der Rekonstruktion des Thorax in anatomisch gerechter Form horizontal ausgerichtet bzw. in leicht gewölbter Konfiguration (rote Linien); die Einziehung (hellblau) im Oberbauch entspricht dem Verlauf der Linea alba zwischen den beiden geraden Bauchmuskeln (rechts).

Die Vorteile dieses Verfahrens sind in der folgenden Tabelle aufgeführt (Tabelle 8).

# Vorteile der Videorasterstereographie keine Strahlenbelastung genaue Beurteilung von knöchernen in

- 2. genaue Beurteilung von knöchernen und muskulären Veränderungen
- 3. genaue Klassifikation der Trichterbrust
- 4. Beurteilung der Sternumtorsion
- 5. Beurteilung der Rippenbogeneversion
- 6. genaue Operationsplanung im Hinblick auf das kosmetische Ergebnis
- 7. postoperativer Befundvergleich
- 8. Beurteilung des Physiotherapieergebnisses und des Muskeltrainings

Tabelle 8: Übersicht über die Vorteile der Beurteilung der vorderen Thoraxwand mit Hilfe der Rasterstereographie

Ein ähnliches Verfahren zur Bestimmung der Thoraxbeschaffenheit filmt den Patienten von allen Seiten mit Videokameras und am Computer kann daraus ein dreidimensionales Modell rekonstruiert werden (Abbildung 46).

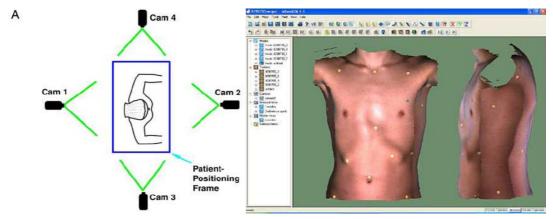


Abbildung 46: Aufnahme mit Kameras und dreidimensionale Rekonstruktion am Computer (aus Poncet et al. 2007 (149))

Diese Verfahren haben den Vorteil, dass sie völlig ohne Strahlenbelastung auskommen und somit gerade bei Kindern und jungen Frauen angewendet werden können. Durch diese Verfahren kann die exakte Abweichung der Deformität vom Normalen an jeder einzelnen Stelle bestimmt werden, was bei der Planung und Durchführung der Operation genutzt werden kann, um ein besseres kosmetisches Ergebnis zu erzielen.

# 3 Operationsindikation

Die Tiefe des Trichters spielt bei der Stellung der Indikation eine wichtige Rolle. Bei sehr ausgeprägten Trichtern, die in Extremfällen bis auf die Wirbelsäule reichen können, ist häufig eine Organbeteiligung zu finden, so dass die Indikation zur Operation gestellt wird (92) (Abbildung 47).

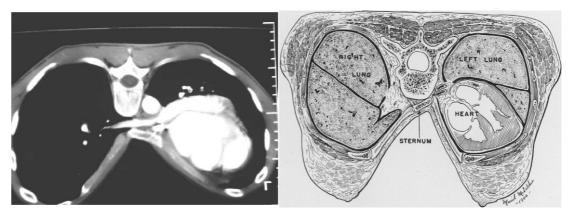


Abbildung 47: Beispiele von Extremfällen mit Trichterbildung bis zur Wirbelsäule (aus Javangula et al 2006 (92) (links) und Sweet 1944 (181) (rechts))

Um die Tiefe und das Ausmaß der Deformität zu bestimmen, haben sich die schon vorher genannten Klassifikationen bewährt. Mit Hilfe dieser wird die Tiefe des Trichters im Verhältnis zum Brustkorb gemessen und dann ab einem bestimmten Wert die Indikation zur Operation in Erwägung gezogen. Willital sieht diese Indikation zur Operation bei einer Trichtertiefe von 25% im Vergleich zum gesamten sagittalen Thoraxdurchmesser (196). Andere Operateure bevorzugen zur Indikationsstellung den CT-Index nach Haller. Hier ist in der Regel die Indikation zur Operation ab einem Wert von 3,25 (137) bzw. 3,2 (98) zu stellen. Natürlich sind solche Werte nicht alleine ausschlaggebend für die Indikationsstellung. Wichtig ist in diesem Zusammenhang die Rücksprache mit dem Patienten und sein subjektives Befinden. Oft ist der psychosoziale Leidensdruck ein wichtiges zusätzliches Kriterium, das bei der Indikationsstellung berücksichtigt werden muss. Dieser kann auch schon bei kleineren Defekten sehr stark sein, so dass unabhängig von Organbeteiligung und Trichtertiefe eine Indikation zur

Korrektur gestellt werden kann. Bevor jedoch die Möglichkeit einer operativen Korrektur erwogen wird, sollte genau geprüft werden, ob durch konservative Maßnahmen wie zum Beispiel Krankengymnastik, Sport oder gezieltem Muskelaufbau eine Verbesserung erreicht werden kann.

#### 3.1 Konservative Therapie

## 3.1.1 Vakuumpumpe

Ein Verfahren zur konservativen Therapie stellt die Behandlung mit einer Vakuumpumpe dar. Bei diesem Verfahren wird mit Hilfe einer Saugglocke ein Unterdruck von 15% unterhalb des atmosphärischen Drucks erzeugt. Durch diesen Druck wird die Deformität angehoben und sozusagen "ausgebeult". Schier und Kollegen veröffentlichten 2005 erste Ergebnisse mit diesem Verfahren (171) (Abbildung 48).



Abbildung 48: Vacuumpumpe einzeln (links), in Anwendung (mitte), 2 Stunden nach Anwendung (rechts) (aus Schier et al. 2005 (171))

Sie behandelten 60 Patienten im Alter von 6 bis 34 Jahren (im Mittel 14,8 Jahre) mit der Pumpe über 30 bis 300 Minuten (im Mittel 90 Minuten) pro Tag. Schon zwei Minuten nach Anwendungsbeginn hebt sich das Sternum deutlich, sinkt aber nach Beendigung langsam wieder ab. Nach einem Monat Anwendung zeigten 85% der Behandelten eine Verbesserung der Deformität um 1 cm, nach weiteren vier Monaten hatten 20% direkt nach der Anwendung ein normales Niveau erreicht. Ein Patient beendete die mit einem Behandlung nach 9 Monaten guten Ergebnis. Als Nebenwirkungen traten bei fast allen Patienten Blutergüsse im Bereich der

Glocke auf. Bei zwei Patienten kam es nach der ersten Anwendung zu orthostatischen Problemen und ein Patient berichtete über Parästhesien im rechten Arm und Bein. Die Hälfte der Patienten gab während der Anwendung Schmerzen im costovertebralen Bereich an. Dieses Verfahren ist also ein noch fraglicher experimenteller Weg eine Trichterbrust ohne Operation zu beheben, da Langzeitergebnisse über die Erfolgschancen und Rezidivraten noch fehlen. Eine andere Möglichkeit für dieses Verfahren stellt die Anwendung zusammen mit der Operation dar. Beim Verfahren nach Nuss könnte durch das Anheben des Thorax mit Hilfe der Pumpe der retrosternale Raum vergrößert werden, wodurch das Einbringen und das Umschwenken des Bügels vereinfacht und sicherer gemacht werden könnte. Auch hierzu stehen Ergebnisse noch aus.

# 3.1.2 Dynamic Chest Compressor (DCC)

Seit 1992 werden diese Orthesen zur Behandlung der Trichterbrust eingesetzt (67). Bei diesem Verfahren wird eine Orthese angepasst, die am Anfang möglichst 21 Stunden am Tag getragen werden soll, aber besonders bei den begleitenden Krankengymnastischen Übungen (Abbildung 49).

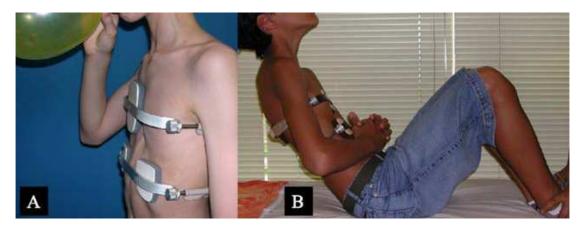


Abbildung 49: Dynamic Chest Compressor Orthese (aus Haje et Haje 2006 (68))

Ziel der meisten begleitenden Übungen ist es, den intathorakalen Druck zu erhöhen. Hierdurch soll zusammen mit der Orthese eine Verbesserung der Deformität erreicht werden. Als Komplikationen hierbei kann es neben einer

Rötung im Bereich der Stützplatten zu einer Überkorrektur der Deformität kommen (68). Diese muss dann mit einer Orthese für Hühnerbrust wieder korrigiert werden. Insgesamt führt die Behandlung zu akzeptablen Ergebnissen, wobei je nach Deformität die Orthese 1 - 3 Jahre getragen werden muss, bis das gewünschte Ergebnis erreicht ist.

## 3.2 Krankengymnastik

# 3.2.1 Präoperativ

Zur alleinigen Therapie der Trichterbrust nur mit Hilfe der Physiotherapie gibt es keine Studien. Canavan und Cahalin berichteten von einem Patienten mit Trichterbrust und Schulterschmerz, der nach einem 3monatigen Trainingsprogramm das mit Wasser gemessene Trichtervolumen um 60% reduzieren konnte (21). Willital versucht bei weniger als 25% Trichtertiefe ohne Organbeteiligung zuerst eine konservative Therapie mit krankengymnastischen Übungen (196). Eine genaue Untersuchung der alleinigen physiotherapeutischen Behandlung von Trichterbrustpatienten, besonders bei den Patienten die mit einer Trichtertiefe von 25% - 30% an der Grenze zur Operationspflichtigkeit liegen wäre wünschenswert.

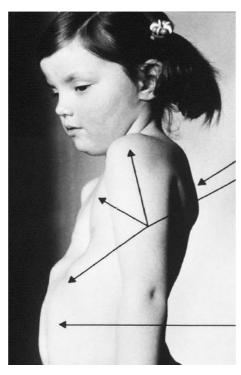
Präoperative Krankengymnastik und Physiotherapie findet bei Patienten mit Trichterbrust ebenfalls nur sehr wenig Anwendung. Sie sind aber sinnvoll, um eine Haltungsverbesserung zu erzielen. Ong erwähnt die Anwendung von Übungen vor der Operation (138). Schoenmakers kam zu dem Ergebnis, dass präoperative Physiotherapie nur bei schon bestehenden Haltungsschäden sinnvoll sei, allerdings behandelte er auch nur diese Patienten vor der Operation. Postoperativ stellte er eine bessere Erholung der Bauchmuskulatur bei nicht krankengymnastisch behandelten Patienten fest (4 von 4), im Unterschied zu denen mit Behandlung (3 von 4). Über die genaue Nachbehandlung oder die Schwere der Beeinträchtigungen tätigt er trotz der kleinen Fallzahl keine Aussagen, was eine Nachvollziehbarkeit der Ergebnisse schwierig macht (172). Dabei kann durch die Kräftigung der

Muskulatur und einer Beübung der Lungenfunktion ein besseres postoperatives Ergebnis erreicht werden (190). Die Patienten haben eine bessere Ausgangssituation durch das spezielle Training und auch nach der Operation fallen ihnen die Übungen auf Grund des Trainings leichter. Die Daten hierzu sind bezüglich Thoraxdeformitäten begrenzt, aber es erscheint sinnvoll, nicht erst nach der Operation sondern schon vorher mit einem gezielten Training zu beginnen, um das definitive Endergebnis zu verbessern.

## 3.2.2 Postoperativ

In nur sehr wenigen Artikeln wird überhaupt auf die Möglichkeit der Nachbehandlung und Rehabilitation mit Hilfe von krankengymnastischen Ubungen eingegangen. Wenn eine physiotherapeutische Nachbehandlung empfohlen oder angewendet wird, sind genaue Details und ein allgemeingültiges Schema notwendig. Zwei Artikel erwähnen postoperative Lungen- und Atemübungen sowie eine Mobilisation des Patienten nach der Operation. Im Artikel von Schalamon wurde sofort postoperativ mit Atemübungen begonnen und 81% der Patienten wurden schon am ersten Tag postoperativ mobilisiert (170). Im Artikel von Saxena und Willital wurde postoperativ mit Lungen- und Atemübungen begonnen und die Mobilisation erfolgte nach Entfernung der Drainagen (168). Etwas häufiger findet sich ein Verbot von Kontaktsport für die ersten drei bis sechs Monate nach der Operation, da besonders nach einer Operation mit Bügelimplantation, wie dem Verfahren nach Nuss, die Gefahr einer Bügelverschiebung oder gar eines kompletten Umschlagens besteht. Ein genauer und sinnvoller Nachbehandlungsplan ist nach der Operationen sehr wichtig um eine möglichst schnelle Mobilisation und Rehabilitation zu erreichen und Risiken zu verhindern. Besonders die Lungenfunktion sollte bei Patienten mit Trichterbrust mit Atemübungen verbessert werden, da präoperativ oder postoperativ Defizite bestehen oder auftreten können. Durch gezieltes Training kann das Operationsergebnis verbessert werden und besonders Fehlhaltungen, die vorher auf Grund der Deformität bestanden, können postoperativ durch entsprechende Übung korrigiert werden. Das Training

bestimmter Muskelgruppen dient nicht nur zur Korrektur von Fehlhaltungen, sondern kann auch das Auftreten von Rezidiven günstig beeinflussen (Abbildung 50).



Rückenmuskulatur Brust- und Schultermuskulatur

Bauchmuskulatur

Abbildung 50: Muskelgruppen für die gezielten prä- und postoperativen krankengymnastischen Übungen

Gerade bei jungen Patienten sollte von den Möglichkeiten der intensiven Nachbehandlung Gebrauch gemacht werden, da diese sich noch im Wachstum befinden und sich hiermit eine gute und wichtige Möglichkeit zur Korrektur ergibt. Hier ist ein Gymnastikplan, wie er sich zum Beispiel im Thorax – Operationsausweis der Kinder- und Neugeborenenchirurgie der Universität Münster findet, sinnvoll, um den Verlauf zu dokumentieren und die Einhaltung der Übungen zu kontrollieren.

## 3.3 Operationstechniken

## 3.3.1 Nicht mehr praktizierte Verfahren

Die ersten Berichte über erfolgreiche Behandlungen von Patienten mit Trichterbrust stammen aus dem frühen 20. Jahrhundert. Im Jahre 1911 konnte Meyer einem Patienten helfen, indem er bei wenigen Rippen Teile entfernte (126). Einige Jahre später berichtet Sauerbruch über einen Patienten aus dem Jahre 1913, der mit einer linksseitigen Durchtrennung mehrerer Rippen behandelt werden konnte (166). In den folgenden Jahren wurden viele Techniken und Methoden neu- oder weiterentwickelt. Das Prinzip, das sich durchsetzte, war die beidseitige Durchtrennung zwischen Rippen und Sternum. Allerdings gab es unterschiedliche Auffassungen und Varianten, wie danach weiter verfahren werden sollte. Bei einigen Patienten wurde versucht das Ergebnis durch Zug von außen beizubehalten (Abbildung 51).



Abbildung 51: Zug von außen um das Operationsergebnis zu erhalten (aus Sauerbruch 1920 (166))

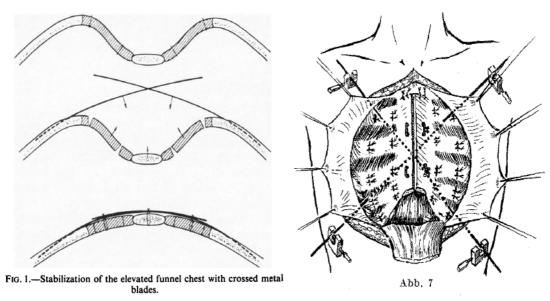


Abbildung 52: Schienung mit Hilfe von überkreuzten Drähten innen (links) oder außen (rechts) (aus Rehbein et Wernicke 1956 (158) und Übermuth 1957 (188))

Einige Operateure bevorzugten eine Schienung des losgelösten Brustbeins entweder mit Drähten nach außen (14) oder innen (158) (Abbildung 52), oder aber mit stabilen Metallbügeln (93) (Abbildung 53).

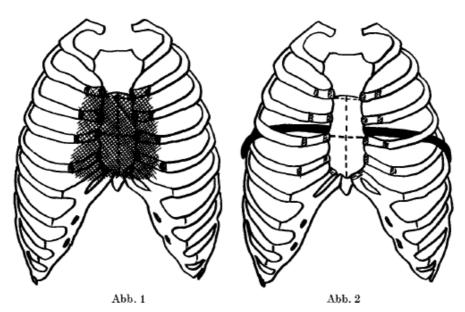


Abb. 1. Bei Korrektur der Trichterbrust mobilisierter vorderer Brustwandanteil Abb. 2. Schema der Trichterbrustkorrektur nach Jensen, Schmidt und Garamella

Abbildung 53: Operationsverfahren nach Jensen mit Metallbügel (aus Regensburger et al. 1970 (157))

Andere wiederum versuchten, nur mit Hilfe von Nähten, entweder über dem Brustbein oder an den Seiten, das Ergebnis zu sichern (17). Viele dieser Verfahren finden auch heutzutage noch Anwender, die diese Verfahren zu optimieren versuchen (88).

Ravitch hingegen ließ das angehobene Sternum, welches nur noch am oberen Ende gehalten wurde, mobil im Brustkorb (155). Einige versuchten das Sternum nach der Lösung von den Rippen umgedreht wieder zu implantieren (133), jedoch zeigten diese Verfahren keine guten Langzeitergebnisse. Durch diesen stetigen Wandel gibt es auch heute noch eine Vielzahl von Operationsmethoden, die sich vom Grundprinzip her sehr ähnlich sind und dennoch in vielen Details unterscheiden. Diese Uneinheitlichkeit ergibt sich allerdings auch aus der Individualität jeder Deformität, für welche das dann optimale Verfahren gewählt werden muss, um das bestmögliche Ergebnis zu erreichen.

#### 3.3.2 Offene Rekonstruktion

#### Nach Ravitch

Diese Verfahren wurde 1949 von Mark M. Ravitch vorgestellt (155). Über einen Schnitt auf dem Brustbein werden nach Abtrennung der Muskeln die Rippenansätze freigelegt. Danach werden die veränderten Rippenanteile an den involvierten Rippen entfernt. Anschließend wird das Sternum soweit freigelegt, dass es nur noch am oberen Ende mit dem Manubrium verbunden ist. Hier wird dann ein Knochenschnitt vorgenommen, um das Sternum zu mobilisieren und auf ein normales Niveau anzuheben. In dieser Position wird der Knochen dann wieder vernäht. Danach werden nur die abgetrennten Brustmuskeln, nicht aber der Bauchmuskel (rectus abdominis), wieder angenäht und die Wunde verschlossen (155) (Abbildung 54).

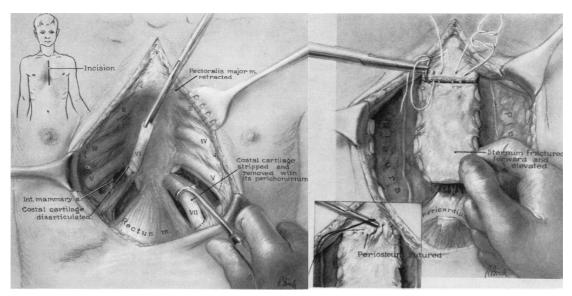


Abbildung 54: Operation nach Ravitch mit freilegen der Rippen (links) und anheben und vernähen des Sternums (rechts) (aus Ravitch 1949 (155))

## Modifizierungen des Ravitch-Verfahrens

Auch von dieser Methode gibt es viele verschiedene Abwandlungen, die auf das von Ravitch entwickelte Verfahren zurückgehen. Die Übergänge zu anderen Verfahren, die versuchen das mobilisierte Sternum zu fixieren, sind fließend. Heutzutage findet das Ravitch-Verfahren nur noch selten Anwendung. Ein Beispiel für eine Modifikation ist die von Karagounis aus dem Jahre 2004. Durch mehrere netzartige Bänder, welche zwischen den Rippenenden aufgespannt wurden und hinter dem Sternum verliefen, verhinderte er ein Zurücksinken des mobilisierten Sternums (Abbildung 55). Außerdem umging er eine zweite Operation zur Metallentfernung, die bei anderen stabilisierenden Verfahren nötig wird (97).

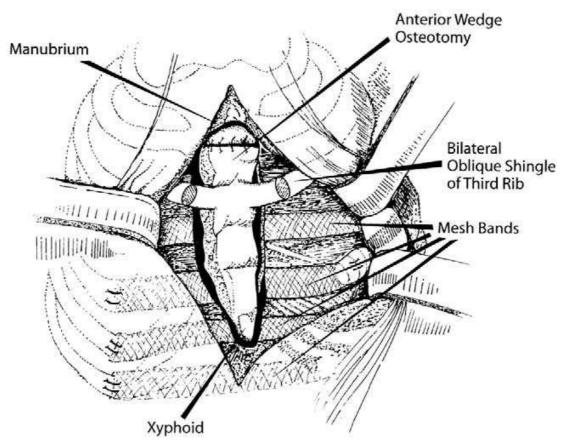


Abbildung 55: Unterstützung mit netzartigen Bändern unter dem Sternum (aus Karagounis et al. 2004 (97))

# Willital-Hegemann-Verfahren

Bei diesem Verfahren wird entweder mit einem vertikalen Schnitt (Patienten) oder einem horizontalen Schnitt (Patientinnen) in der Mitte vorne über dem Brustbein bzw. Xiphoid begonnen (Abbildung 56).



Abbildung 56: Inzision zum Operationsbeginn bei Jungen (links) und Mädchen (rechts)

Danach werden die Haut, das Fett und die Muskeln enbloc abgetrennt und das Sternum wird mitsamt den Rippenansätzen freigelegt (Abbildung 57).

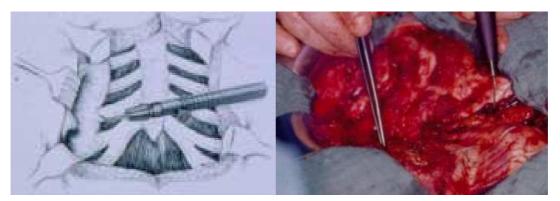


Abbildung 57: Abtrennung der Muskulatur und Freilegung der Rippenansätze

Nachdem die Rippenansätze freigelegt worden sind, erfolgt eine H-förmige Inzision des Perichondriums mit anschließender Freipräperation der Rippen (Abbildung 58). Hieran schließt sich die Chondrotomie der freigelegten Bereiche an.

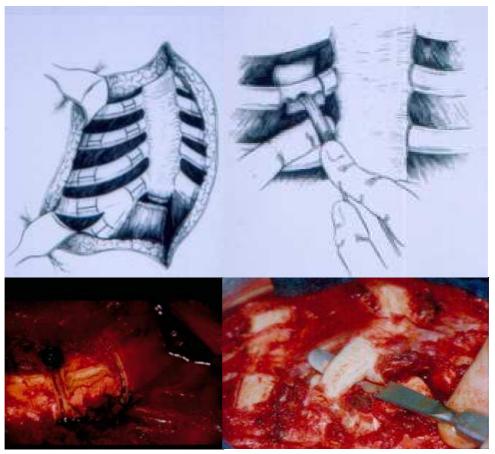


Abbildung 58: H-förmige Inzision (links) und Abschälung des Perichondriums (rechts)

Danach wird das Brustbein angehoben und mit Hilfe eines Metallbügels, der durch dieses hindurch geschoben wird, an den Rippen befestigt. Durch diesen Schritt wird das Brustbein in die normale Position gebracht und dort stabilisiert (Abbildung 59).

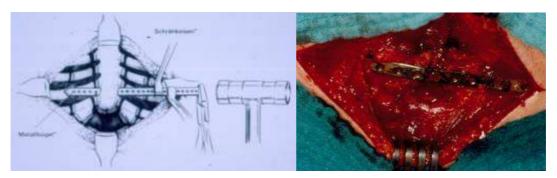


Abbildung 59: Einbringung des Metallbügels durch das Sternum

Anschließend werden die Rippenenden wieder an das Brustbein angenäht. In einigen Fällen müssen zusätzliche Knochenschnitte angebracht werden, um eine Verformung des Brustbeins oder Teilen davon zu korrigieren. Nach der Einlage von Wunddrainagen werden die abgetrennten Muskeln wieder angenäht und die Wunde wird mit einer Hautnaht verschlossen. Der eingebrachte Metallbügel wird nach 12 bis 16 Monaten wieder entfernt (196).

Mit Hilfe der präoperativen Thoraxvermessung mit flexiblem Lineal, Beckenzirkel und Videorasterstereographie und der eingangs erwähnten Trichterbrustklassifikation kann bei dieser Operation das Verfahren individuell angepasst und so eine anatomisch korrekte Rekonstruktion vorgenommen werden.

## Modifiziertes Willital-Saxena-Verfahren: Minimal invasive Operation

Dieses Verfahren ist hauptsächlich für Patienten mit einer symmetrischen Trichterbrust indiziert. Der Schnitt ist mit 2 – 3 cm kleiner und verläuft ähnlich wie beim Willital-Hegemann-Verfahren. Nach der Freilegung der Rippen werden einige Anteile reseziert und das Sternum kann unter digitaler Kontrolle angehoben werden. Das so mobilisierte Sternum wird in der gewünschten Position mit einer Metallstrebe, welche durch das Sternum eingebracht wird und zusätzlichen Drähten an den Rippen fixiert (196) (Abbildung 60).

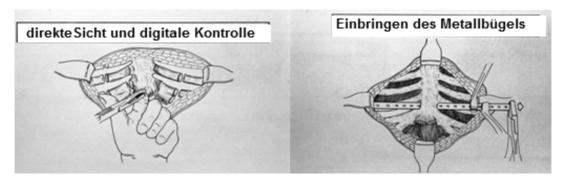


Abbildung 60: Minimalinvasive Operation nach Willital-Saxena

## 3.3.3 Thorakoskopische Verfahren

#### Nach Nuss

Diese Operationsmethode wurde von Donald Nuss im Jahr 1998 vorgestellt, nachdem er bereits zehn Jahre mit diesem Verfahren operierte (137). Das Prinzip beruht auf der Einbringung eines gebogenen Metallbügels von einer Seite zur anderen, so dass kein Schnitt mehr in der Mitte des Brustbeins benötigt wird. Der Zugang erfolgt hierbei über zwei bis vier Schnitte an den Brustkorbseiten zwischen der vorderen und hinteren Axillarlinie. Mit Hilfe einer Klemme wird ein Tunnel von einer Seite zur anderen durch das Mediastinum, unter dem Brustbein hindurch und vor dem Herzen entlang präpariert. Durch diesen Tunnel wird dann der Metallbügel so eingebracht, dass die konvexe Seite zunächst noch zu den Wirbelkörpern zeigt (Abbildung 61).

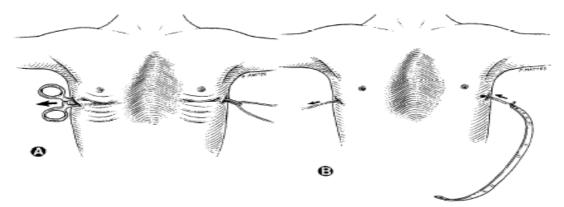


Abbildung 61: Bügeleinbringung beim Nuss-Verfahren (nach Nuss et al. 1998 (137))

Wenn die gewünschte Position erreicht ist, wird der Bügel um 180° gedreht und dadurch das Brustbein angehoben, was mit einem erheblichen Kraftaufwand verbunden ist (Abbildung 62).

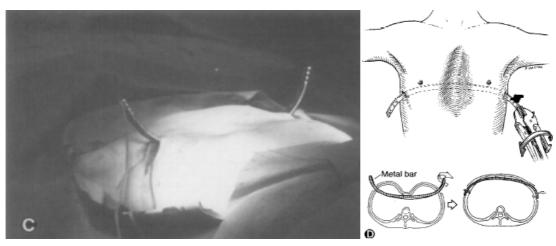


Abbildung 62: Bügelumkehr beim Verfahren nach Nuss (aus Nuss et al. 1998 (137))

Danach wird der Bügel fixiert, um ein Zurückschlagen zu verhindern. Zum Schluss der Operation werden die Wunden an den beiden Seiten geschlossen. Der Bügel verbleibt für etwa zwei bis drei Jahre im Körper (137).

# Modifizierte Nuss-Verfahren

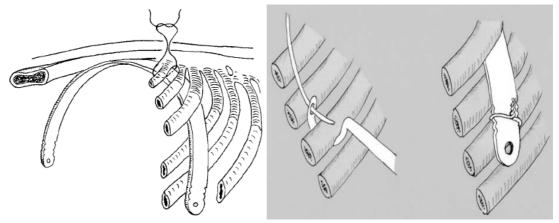
Inzwischen ist das Verfahren nach Nuss eine weit verbreitete Operationsmethode zur Korrektur der Trichterbrust. Es gibt eine Reihe von Komplikationen und unerwünschten Ereignissen, so dass schon 2 Jahre nach der Publikation die ersten Veränderungen publiziert wurden um die Komplikationsrate zu senken. Zur sichereren Einbringung der Bügel wurde eine begleitende Thorakoskopie durchgeführt, um unter Sicht die Verletzungsgefahr für umliegende Strukturen zu verringern. Außerdem wurde die Benutzung eines Stabilisators an den seitlichen Bügelenden eingeführt, um ein Umschlagen oder eine Verschiebung zu verhindern (73). Da die Metallstabilisatoren zu Problemen führten, weil sie sich verschoben oder durch die Haut stießen und so Infektionen begünstigten (194), versuchte Torre eine Befestigung mit resorbierbaren Stabilisatoren, die dann weniger derartige Probleme zeigten (184) (Abbildung 63).

Metallstabilisator zur Bügelfixation

Resorbierbarer Stabilisator zur Bügelfixation

Abbildung 63: Stabilisatoren zur Bügelfixierung (aus Hebra et al. 2000 (73) und Torre et al. 2008 (184))

Um das Problem der Bügelverschiebung weiter zu reduzieren empfahl Hebra 2001 einen dritten Fixationspunkt direkt am Sternum. (71) (Abbildung 64). Uemura hingegen befestigte den Bügel mit Draht anstelle von Fäden an den Rippen um eine bessere Fixierung zu erreichen (189) (Abbildung 64).



dritter Fixationspunkt am Sternum

seitliche Drahtfixierung an den Rippen

Abbildung 64: Bügelfixierung beim Nuss-Verfahren (aus Hebra et al. 2001 (71) (links) und Uemura et al. 2003 (189) (rechts))

Aber nicht nur bei der Befestigung des Bügels am Thorax, sondern auch bei der Lage des Bügels wurden von einigen Operateuren Änderungsvorschläge gemacht. So untersuchte Ostlie, ob es einen Unterschied gibt zwischen einer submuskulären Lage der Bügelenden im Vergleich zu einer subkutanen Lage. Er stellte fest, dass bei der submuskulären Lage eine vermehrte Knochenneubildung um den Bügel

herum auftrat, so dass diese Lage keine Verbesserung darstellte (139). Schaarschmidt verlagerte den kompletten Bügel unter beidseitiger thorakoskopischer Kontrolle nach extrapleural und erzielte damit gute Ergebnisse (169). Neben der Thorakoskopie, die entweder ein oder beidseitig genutzt wird, gab es noch andere Vorschläge, um die Einbringung des Bügels zu erleichtern und sicherer zu machen. So benutzte Huang einen subxiphoidalen Schnitt zur manuellen Bügelführung (83) (Abbildung 65). Park verwendete eine Krantechnik zur besseren Bügeleinbringung und um ein Reißen von Teilen der Muskulatur beim Einbringen des Bügels zu verhindern (140) (Abbildung 65).

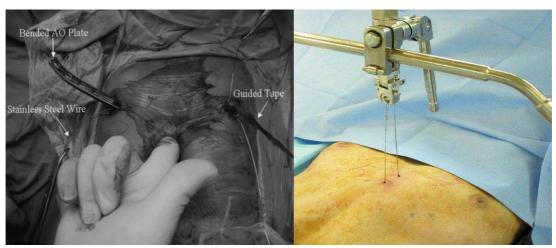


Abbildung 65: Kontrolle der Bügelllage beim Verfahren nach Nuss über einen subxiphoidaler Schnitt nach Huang (links), Krahntechnik nach Park (rechts) (aus Huang et al. 2006 (83) und Park et al. 2008 (140))

Nicht nur die Operationsmethode sondern auch die Lagerung auf dem Operationstisch wurde untersucht. Fox schlug vor, den Arm in einer Schlinge aufzuhängen anstatt ihn über den Kopf zu legen, um so eine Entlastung des Nervenplexus an diesem Arm zu erreichen und Schäden daran zu verhindern (52). Eine Modifikation der Lagerung schlug ebenso de Campos vor, um das Einbringen des Trokars zu erleichtern und eine bessere Kameraführung zu ermöglichen (36). Bei der Bügelentfernung wurden ebenfalls Veränderungen vorgeschlagen. St Peter lagerte die Patienten auf zwei Tischen, die er während der Operation auseinanderzog,

um den Bügel bei der Entfernung in der Lücke durchziehen zu können (179) (Abbildung 66).



Abbildung 66: Veränderte Lagerung (A) bei Bügelfreilegung, (B) bei Bügelentfernung (aus St Peter et al. 2007 (179))

Noguchi und Fujita entwickelten eigene Instrumente, um den Bügel im Körper wieder gerade zu biegen um ihn dann leichter entfernen zu können (134).

#### 3.3.4 Alternative Verfahren

# <u>Prabhakaran – Reoperation nach Ravitch-Verfahren</u>

Im Jahr 2001 berichtete Prabhakaran über 7 Patienten, die nach vorheriger Ravitch-Operation ein instabiles Sternum (so genanntes "floating sternum") hatten. Bei diesen Patienten war das Sternum nicht wieder mit den Rippen zusammengewachsen, sondern hing nur noch am Manubrium und war mobil. In vier Fällen wurde der Rippenknorpel durch Knochen (autolog oder aus der Knochenbank), in drei Fällen durch regenerierten und calcifierten Knorpel ersetzt und in allen sieben Fällen anschließend mit einer Atkin-

Strebe stabilisiert. Bei zwei Patienten erfolgte eine weitere Reoperation, aber bei allen sieben Patienten konnte eine Stabilisierung des Sternums erreicht werden (150).

#### Horch – Silikonimplantateinbringung über den Nabel

Eine Möglichkeit kleinere Deformitäten ohne Organbeteiligung auszugleichen besteht darin, den Defekt mit Silikonimplantaten aufzufüllen. Horch und Springer veröffentlichten einen Fall, bei dem sie die Implantation des speziell für die Patientin angefertigten Silikonkissens über einen Schnitt im Bauchnabel an die vorgesehene Stelle auf dem Thorax vollzogen. Zuerst präparierten sie endoskopisch über den umbilicalen Zugang eine Tasche auf dem Sternum für das Implantat. Danach wurde das Implantat gerollt und über denselben Zugang in die vorgefertigte Tasche eingebracht, dort entrollt und positioniert. Die Patientin war postoperativ mit dem kosmetischen Ergebnis gut zufrieden (79).

#### <u>Grappolini – Omentumverschiebung und Porex-Prothese</u>

Eine weitere Deformitäten Methode zur Behebung von ohne Organbeteiligung veröffentlichte Grappolini im Jahr 2008. Er beschrieb eine Methode bei der erst eine Tasche auf dem Sternum gebildet wird und dann durch einen subxiphoidalen Schnitt das Omentum majus mobilisiert und anschließend in diese Tasche verschoben wird. Danach wird das Omentum fixiert und anschließend mit einer anmodellierten Porex-Prothese bedeckt. Der Vorteil dieser Prothese gegenüber Silikon ist das leichtere Gewicht, die Möglichkeit sie im Operationssaal anzumodellieren und die bessere Verbindung mit dem Gewebe des Omentums. Bei allen elf operierten Patienten gab es keine Komplikationen und alle waren postoperativ mit dem kosmetischen Ergebnis zufrieden (61).

#### Pereira – autologe Fetttransplantation

Für kleinere Defekte ohne Organbeteiligung gibt es die Möglichkeit der autologen Fetttransplantation. Peireira berichtete über eine Patientin mit Sklerodermie und einer sehr kleinen Deformität, bei der in zwei Sitzungen Fett aus dem Bauchbereich entnommen und aufbereitet wurde um mit diesem die Deformität aufzufüllen. Insgesamt wurde die Deformität mit 53 ml Fett in den 2 Sitzungen aufgefüllt und die Patientin war mit dem kosmetischen Ergebnis sehr zufrieden (144).

## Lahiri - Bio-Alcamid Einspritzung

Bio-Alcamid besteht zu 96% aus Wasser und zu 4% aus vernetztem synthetischem Polymer. Es wird in der plastischen und kosmetischen Chirurgie zur Unterspritzung von Falten genutzt und um kleinere Hautdefekte aufzufüllen. Die eingebrachte Menge verkapselt sich nach einer gewissen Zeit und erzielt somit ein langfristiges Ergebnis. Lahiri und Waters benutzten etwa 50 – 100 ml pro Sitzung zum Auffüllen von Brustwanddeformitäten. Obwohl sie keine gesonderten Daten für Trichterbrustpatienten und deren Trichterbeschaffenheit veröffentlichten, empfiehlt sich diese Anwendung wohl nur für kleinere Defekte ohne Organbeteiligung (111).

#### Vleggaar - Poly-L-Milchsäure Einspritzung

Poly-L-Milchsäure kann ebenfalls in kleinere Defekte gespritzt werden, bindet dort Wasser im Bindegewebe und induziert eine Kollagenneusynthese. Diese Prozedur muss alle 4 – 6 Wochen wiederholt werden, bis ein zufriedenstellendes Ergebnis erreicht ist. Allerdings lässt der Effekt nach etwa 30 Monaten nach, so dass eine erneute Behandlung notwendig werden kann. Vleggaar nutzte die Poly-L-Milchsäure um kleinere Trichter in mehreren Sitzungen aufzufüllen und erzielte damit gute kosmetische Ergebnisse (192).

Autor (LitNr.)	Verfahren	Kommentar
Horch 2002 (79)	Silikonimplantat	kleine Defekte
Grappolini 2008 <sup>(61)</sup>	Omentum + Porex-Prothese	kleine Defekte
Pereira 2008 (144)	autologe Fetttransplantation	kleinste Defekte
Lahiri 2007 <sup>(111)</sup>	Bio-Alcamid-Einspritung	kleinste Defekte
Vleggaar 2006 (192)	Poly-L-Milchsäure-Injektion	kleinste Defekte

Tabelle 9: Übersicht über die alternativen Verfahren zur Korrektur kleiner Trichterbrustdefekte

#### 3.4 Ziel der Arbeit

Internetrecherchen zu medizinischen Themen wie zum Beispiel über Zwerchfellhernien, Bauchwanddefekte, Leistenhernie oder Trichterbrust produzieren heutzutage eine große Anzahl fehlerhafter oder gar falscher Informationen (27). Dies kann zur Verunsicherung der Patienten beitragen, die Kompetenz des behandelnden Arztes untergraben, sowie den Therapieerfolg ernsthaft gefährden. Speziell bei der Brustwanddeformität Trichterbrust (pectus excavatum) besteht das Problem, dass wenige Informationen zur Verfügung stehen und diese fehlerhaft und unvollständig sind (27). Damit führt das Suchergebnis oft zu mehr Verunsicherung des Patienten, was im Gegensatz zur eigentlichen Suchintention steht.

Um hier Abhilfe zu schaffen war das Ziel dieser Arbeit eine kompakte aber dennoch detaillierte Zusammenfassung über den aktuellen Stand zur Trichterbrust zu erstellen. Mit Hilfe dieser Arbeit sollen sowohl Ärzte wie auch Laien in bisher nicht da gewesener Form umfassende Informationen über das Krankheitsbild "Trichterbrust" erhalten. Da diese Informationen fachlich geprüft und belegt sind, entsteht hier kein Widerspruch zu den Aussagen des Arztes. Dadurch soll bei den Patienten die Entstehung von Verunsicherung oder gar Angst verhindert werden und stattdessen das Vertrauen in die Behandlung und den behandelnden Arzt steigen.

Gerade in Bezug auf die häufigsten angewendeten Operationsverfahren bietet diese Arbeit eine umfassende Auswertung der neusten Ergebnisse. Durch die Zusammenfassung der untersuchten Artikel soll sich eine bisher nicht erreichte Patientenzahl ergeben, durch deren Größe eine hohe Genauigkeit der Ergebnisse erzielt werden dürfte. Dadurch können die Vorund Nachteile der jeweiligen Operationen dargelegt und ein Vergleich mit anderen Methoden hergestellt werden. Zusammen mit der vorherigen ausführlichen Beschreibung der Diagnosemöglichkeiten, der Klassifikationen und der möglichen Ursachen für die Entstehung einer Trichterbrust soll die Therapiefindung für jeden einzelnen Patienten

erleichtert und verbessert werden. Diese Daten sollen die Grundlage für eine internationale allgemeinzugängliche Datenbank sein.

Um das Ziel dieser Arbeit und die Erstellung einer Datenbank zu erreichen, wurde die neuste Literatur gezielt ausgewertet. Zu diesem Zweck wurden Patientenparameter, Operationsart, Operationsdauer und die Krankenhausaufenthalt, sowie Komplikationen in Bezug auf verschiedenen Operationsverfahren sowie die Ergebnisse Assoziierte Syndrome und verwendete Klassifikationen wurden ebenfalls einer detaillierten Analyse unterzogen. Diese Daten sollen in Zukunft zugänglich gemacht werden, um Suchende im Internet zu dem Thema Trichterbrust zu informieren. Neben der Trichterbrustdatenbank sollen zukünftig gleichfalls andere Daten zu pädiatrischen und kinderchirurgischen Themen abrufbar sein. Somit soll eine Informationsplattform geschaffen werden, die sowohl Eltern und Patienten, wie auch Ärzten Wissen über verschiedene Erkrankungen bereitstellt. Durch die Beteiligung von 35 führenden Krankenhäusern weltweit findet ein globaler Austausch von Informationen und Wissen statt. Gleichzeitig unterliegen die Informationen einer unabhängigen Qualitätskontrolle. Als Teil dieser Gesamtdatenbank soll diese Arbeit das medizinische Wissen über die Trichterbrust bündeln und anschließend für alle Interessierten leicht verständlich wiedergeben.

# 4 Methodik

#### 4.1 Suchkriterien / Dokumentationskriterien

Die weltweite Recherche erfolgte über einen Zeitraum von 1998 bis Ende 2008. Dieser Untersuchungszeitraum erlaubt eine gute Vergleichbarkeit der Ergebnisse in Bezug auf die medizinischen Möglichkeiten. Bei der Auswahl älterer Artikel wären hier möglicherweise, durch andere Voraussetzungen bei den medizinischen Standards, Ergebnisverzerrungen aufgetreten.

Die so gefundenen Ergebnisse wurden nach einem vorher festgelegten Schema aus 13 verschiedenen Punkten ausgewertet (Tabelle 10). Hierbei wurden die Inhalte der Punkte 1 bis 10 zur Erstellung einer aktuellen und verständlichen Übersicht zum Thema Trichterbrust zusammengestellt, die sich in der Einleitung dieser Arbeit befindet, während die Punkte 11 und 12 einer mathematischen Auswertung unterzogen wurden, die sich im Auswertungsteil dieser Arbeit findet.

1.	Klassifikation
2.	Histologie
3.	Genetik
4.	Syndrome
5.	Leitsymptome
6.	Diagnostik
7.	Operationsindikation
8.	Konservative Therapie
9.	Krankengymnastik
10.	Operationstechniken
11.	Ergebnisse
11.1	Geschlechterverhältnis
11.2	Alter bei Operation

11.3	Operationszeit
11.4	Blutverlust
11.5	Krankenhausaufenthalt
12	Komplikationen / Ausnahmeverläufe
12.1	Wundinfektionen
12.2	Pericarditis / Mediastinitis
12.3	Bügelverschiebung
12.4	Vorzeitige Bügelentfernung
12.5	Blutung
12.6	Pneumothorax
12.7	Hämatothorax
12.8	Rezidiv / Teilrezidiv
12.9	Reoperation
12.10	Schwere Komplikationen
12.11	Leichte Komplikationen
13	Postoperative Befunde / Nachbehandlung

Tabelle 10: Auswertungskriterien bei der Beurteilung der operativen Korrektur von Trichterbrüsten

#### 4.2 Ausschlusskriterien

Artikel die entweder keine verwertbaren Aussagen zu den vorab gewählten Kriterien tätigten, oder reine Zusammenfassungen zum Thema "Trichterbrust" allgemein darstellten, wurden von der Untersuchung ausgeschlossen. Bei 49 Artikeln ergab sich ein sprachliches Problem bei der Auswertung, so dass zwar Daten aus dem englischen Abstract als verwertbar eingestuft wurden, aber der Volltext in einer anderen Sprache nicht die Möglichkeit der Auswertung bot.

## 4.3 Suchergänzungen

Zur Unterstützung der ausgewerteten Artikel und zur Komplettierung der Datenbank wurden nun einige ältere und häufig zitierte Artikel untersucht. Mit deren Hilfe wurde nun der Bezug zur geschichtlichen Entwicklung hergestellt und der Werdegang bis heute aufgezeigt. Um eine Vollständigkeit von den mit Trichterbrust einhergehenden Syndromen zu erreichen, wurde eine eigene Suche nach "Trichterbrust", "Syndrome" und "seltenen Erkrankungen" mit aufgenommen. Auf Grund der wenigen Ergebnisse aus dem Bereich der Krankengymnastik wurden 10 Artikel und Erwähnungnen hierzu unter der Überschrift "Trichterbrust" "Physiotherapie" erfasst. Abschließend wurden die Ergebnissse zusammengefasst und ausgewertet. Bei den Ergebnissen, Komplikationen und der Beurteilung des kosmetischen Ergebnisses wurden die Daten zur besseren Vergleichbarkeit in die jeweiligen Operationsmethoden aufgeteilt.

# 5 Ergebnisse und Analyse

## 5.1 Auswertung der Artikel

Insgesamt wurden zum Thema Trichterbrust bis Ende 2008 insgesamt 1474 Arbeiten erfasst. Um dem gewachsenen Interesse bei diesem Thema unter besonderem Bezug auf das Verfahren nach Nuss gerecht zu werden, wurden die Artikel der Jahre 1998 bis 2008 einer genaueren Analyse der Op-Techniken unterzogen. Zum Thema "Trichterbrust" erschienen in diesem Zeitraum 455 Artikel.

Die Suche nach den Syndromen und Trichterbrust ergab 131 Arbeiten, von denen sich 54 mit dem Marfan-Syndrom beschäftigten. Die Untersuchung der übrigen 77 Publikationen ergaben Aussagen über verschiedene Syndrome mit einer Trichterbrust.

Trichterbrust und Physiotherapie ist ein vernachlässigtes Thema; hier fanden sich 10 Artikel.

Alle Publikationen wurden hinsichtlich der in 4.1 festgelegten Kriterien untersucht und ausgewertet. Sowohl der Text als auch die tabellarische Auswertung finden Eingang in die elektronische Form der Datenbank, die damit Patienten und Ärzten gleichermaßen frei zur Verfügung steht.

# 5.2 Vergleichende Operationsergebnisse

#### 5.2.1 Verfahren nach Nuss

Seit Nuss sein Verfahren 1998 vorstellte, haben viele Operateure dieses erlernt und angewendet. Inzwischen haben einige davon ihre Daten und Ergebnisse zu dieser Methode veröffentlicht. Nach mehr als 10 Jahren gibt es nun ausreichend Daten um einen guten Überblick über das Verfahren zu bekommen. Nicht alle Autoren geben über sämtliche Details Auskunft, was die Vergleichbarkeit etwas einschränkt, dennoch kann wegen der insgesamt großen Patientenzahl (n) ein guter Überblick über das Geschlechterverhältnis (m:w) der operierten Patienten, das Alter zum Operationszeitpunkt (in Jahren), die Dauer der Operation (in Minuten), den Blutverlust (in ml) und die Länge des Krankenhausaufenthaltes (in Tagen) gewonnen werden (Tabelle 11).

Insgesamt wurden in den untersuchten Arbeiten 3255 Patienten operiert. Wie viele konservativ oder gar nicht behandelt wurden, war nicht zu entnehmen. Daher können die Daten auch nur für die operierten Patienten angegeben werden.

Autor LitNr	n	m:w	Alter Jahre	Op-Zeit Min.	Blutverlust ml	Aufenthalt <sup>Tage</sup>
Aronson 07 <sup>3</sup>	145	2,5:1	14,9 (6 – 32)	k.A.	k.A.	7 (5 – 18)
Castellani 08 <sup>24</sup>	167	4,4:1	16,3 (5 – 40)	65 (28 - 255)	k.A.	k.A.
Dzielicki 06 <sup>41</sup>	461	3,6:1	15,2 (3 – 31)	52 (25 - 130)	k.A.	5,3 (4 – 12)
Engum 00 <sup>44</sup>	20	9,5:1	8,2 (5 – 15)	(45 - 90)	minimal	4,9 (4 – 11)
Fox 05 <sup>52</sup>	95	k.A.	13 (4 – 25)	102	k.A.	k.A.
Furukawa 07 <sup>53</sup>	32	k.A.	10 (3 – 30)	104 (43 - 260)	< 10	k.A.
Futagawa 06 <sup>54</sup>	21	2,5:1	6,3 (3 - 15)	115 (95 - 200)	30	6,5 (5 – 10)
Hebra 01 <sup>73</sup>	20	4:1	14	75	k.A.	5,5
Hebra 06 <sup>72</sup>	30	3:1	23 (18 – 32)	(60 - 120)	k.A.	k.A.
Hendrickson 05 <sup>75</sup>	51	k.A.	(6 – 18)	(44 - 120)	< 5	(4 – 6)
Hosie 02 <sup>80</sup>	172	4,7:1	15,1 (1 – 27)	76 (40 - 345)	k.A.	k.A.
Huang 06 <sup>83</sup>	15	4:1	18,6 (4 – 32)	95	20	4,4
Jacobs 02 <sup>91</sup>	31	k.A.	14,5 (4 – 30)	k.A.	k.A.	4,6 (3 – 10)
Kim 07 <sup>101</sup>	113	2,6:1	7,2 (2 – 25)	etwa (50 - 70)	k.A.	8
Molik 01 <sup>129</sup> (nur Nuss)	35	k.A.	9,5 (5 – 20)	198	k.A.	4,8
Nuss 02 <sup>136</sup>	329	k.A.	12,4 (1 – 29)	k.A.	15 (5 – 75)	5 (3 – 10)
Nuss 98 <sup>137</sup>	42	4:1	(1 - 15)	k.A.	15 (10 – 25)	4,3 (3 – 7)
Ong 05 <sup>138</sup>	78	5,5	15,4 (8 – 27)	58 (35 - 95)	k.A.	6 (4 – 11)
Park 04 <sup>142</sup>	322	5,3:1	8 (1 – 46)	k.A.	k.A.	5 Kin / 7 Erw (3 – 22)
Pilegaard 08 <sup>147</sup>	383	5,7:1	16 (7 – 43)	37 (17 - 180)	k.A.	5 (3 – 29)
Saxena 07 <sup>168</sup>	160	4,3:1	16 (5 – 38)	66 (25 - 255)	k.A.	k.A.
Schalamon 06 <sup>170</sup>	43	9,75:1	22 (18 – 39)	70 (29 - 125)	k.A.	9,3 (7 – 17)
StPeter 08 <sup>180</sup>	203	4,2:1	14	(85 - 108)	k.A.	(3 – 5)
Uemura 03 <sup>189</sup>	107	2,3:1	7,5 (3 – 23)	55 (28 - 212)	k.A.	k.A.
Watanabe 04 <sup>194</sup>	53	2,5:1	9 (4 – 18)	76 (42 - 155)	4 (0 – 50)	8,9 (5 – 27)
Zallen 04 <sup>201</sup>	52	6,4:1	(9 – 32)	106	k.A.	3,9 (3 – 6)
Zganjer 06 <sup>202</sup>	75	2:1	(7 – 20)	k.A.	25	8 (6 – 15)
Gesamt	3255	4,02:1	13,3 (1 - 46)	80 (17 - 345)	15 (0 – 75)	6 (3 – 29)

Tabelle 11: Ergebnisse des Nuss-Verfahrens im Zeitraum von 1998 bis 2008

# Geschlechterverhältnis bei Nuss-Operation

Bei 2682 Patienten ergab sich ein Geschlechterverhältnis von 2148 männlichen Patienten zu 534 weiblichen Patienten, was einer Relation von 4,02:1 entspricht. Durch die Menge der operierten Patienten insgesamt konnte die Schwankungsbreite bei den Veröffentlichungen mit nur kleinen Fallzahlen ausgeglichen werden, so dass das Ergebnis trotz Ausreißern nach oben (170) oder nach unten (202) einen guten Mittelwert abbildet (Abbildung 67).

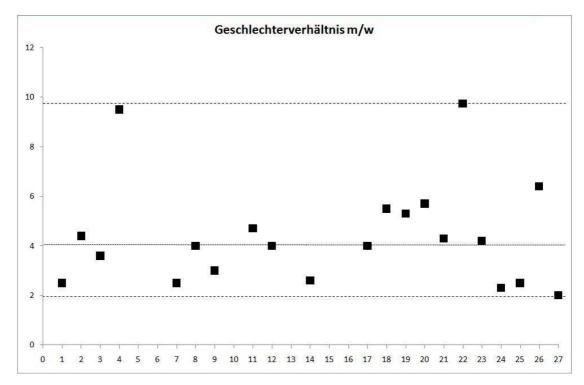


Abbildung 67: Geschlechterverhältnis m:w bei 2682 Patienten:

Maximalwert 9,75 (Schalamon 2006 (170)) (obere gestrichelte Linie),

Minimalwert 2:1 (Zganjer 2006 (202)) (untere gestrichelte Linie) und

dem Mittelwert 4,02:1 (gestrichelt Linie in der Mitte)

Nun kann überlegt werden, ob das Ergebnis durch den hohen Anteil an kosmetischen Operationsindikationen eher zu Gunsten des Frauenanteils verschoben ist, oder aber durch die Schwere der Ausprägung der operierten Patienten eher zu Gunsten des Männeranteils. Um ein genaueres Geschlechterverhältnis ermitteln zu können, müssten alle

Patienten evaluiert werden, die in den Operationssprechstunden vorstellig werden. Allerdings würde immer noch der Patientenanteil fehlen, der leichte bis mittlere Deformitäten aufweist und sich gegen eine ärztliche Konsultation entscheidet.

## Alter bei Nuss-Operation

Über das günstigste Alter, in dem eine Operation vorgenommen werden sollte, wird viel diskutiert. Nuss empfiehlt für sein Verfahren eine Operation im Kindesalter, weil dann der Thorax noch verformbar und weich ist und durch den Bügel leichter angehoben werden kann. In der Gruppe der 3 – 6 jährigen sieht er allerdings das Problem, dass diese postoperativ schlechter zu kontrollieren sind und somit ein erhöhtes Risiko für unerwartete Unfälle mit Bügelverschiebungen besteht. In der Gruppe der 7 – 11-jährigen sind die Defekte meist ausgeprägter und die damit verbundenen Komplikationen höher. Daher lag der Großteil seiner operierten Patienten zwischen 3 und 6 Jahren (137). Dieses Vorgehen propagierte auch Haller, der eine Operation im sehr frühen Kindesalter wegen der Möglichen der Beeinträchtigung des Brustkorbwachstums ablehnte und sich für ein Hinausschieben der Operation auf das 6. 8. Lebensjahr aussprach (70).Das Durchschnittsalter zum Zeitpunkt der Operation Veröffentlichungen hingegen bei 13,3 Jahren mit einer Behandlungsspanne vom 1. bis zum 46. Lebensjahr (Abbildung 68). Dies mag darauf zurückzuführen sein, dass bei vielen Patienten der psychosoziale Aspekt der ausschlaggebende Grund für eine operative Korrektur ist. Dies spielt besonders in der Pubertät und im jungen Erwachsenenalter für die Patienten eine große Rolle. Daher liegt das Alter zum Zeitpunkt der Operation eher über dem von Nuss empfohlenen Operationsalter. Bei Nuss selbst lag ebenfalls, leider ohne Angabe von Gründen, das Alter im Mittel bei 12,4 Jahren obwohl er eine Operation im Kindesalter bevorzugt (136).

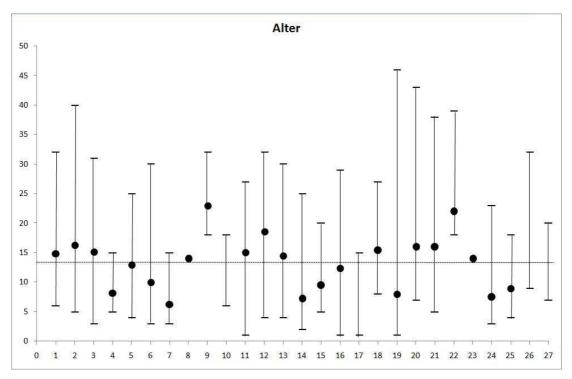


Abbildung 68: Durchschnittliches Alter bei Operation nach Nuss 13,3 Jahre (gestrichelte horizontale Linie). Mittelwert (Punkt) und Maximalwert/Minimalwert (vertikale Linien) jeweils entsprechend angegeben.

# Operationszeit bei Nuss-Operation

Eine der häufigsten Patientenfragen bei operativen Eingriffen ist die Frage nach der Operationszeit. Sie hängt von vielen verschiedenen Faktoren ab und daher ist eine genaue Vorhersage oft schwierig. Gerade bei neuen Operationsmethoden ist durch die Lernkurve der Operateure die Zeit sehr schwankend. Außerdem können unvorhergesehene Ereignisse die Zeit der Operation deutlich verlängern. Um dennoch einen Vorhersage treffen zu können, kann die mittlere Operationszeit als Maß herangezogen werden. Die mittlere Operationszeit aller Operateure lag bei 80 Minuten und war einer erheblichen Schwankungsbreite von 17 bis 345 Minuten unterworfen (Abbildung 69).

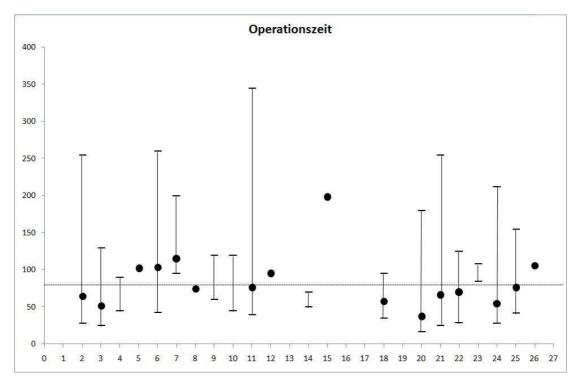


Abbildung 69: Operationszeit beim Op-Verfahren nach Nuss im Mittel 80 Minuten (gestrichelte horizontale Linie). Mittelwert (Punkt) und Maximalwert/Minimalwert (vertikale Linien) jeweils entsprechend angegeben

Ein Vergleich zu der 10-jährigen Erfahrung von Dr. Nuss kann nicht vorgenommen werden, da dieser zur Operationszeit in seiner Klinik keine Aussagen tätigt.

#### Blutverlust nach Nuss-Operation

Durch den minimalen Zugang und die nur wenig invasive Technik kommt es während der Operation nach Nuss im Regelfall nicht zu großen Blutverlusten. Im Durchschnitt lag der Blutverlust bei einer Menge von 15 ml mit maximal angegebenen 75 ml. Allerdings sind auch hier Ausnahmeverläufe möglich bei denen es zu Verletzungen von Organen (Herz,Leber) oder Gefäßen (Aorta, arteria mammaria interna) kommen kann, die dann einen hohen Blutverlust nach sich ziehen können, so dass Transfusionen erforderlich werden.

## Krankenhausaufenthalt bei Nuss-Operation

Eine weitere sowohl für den Patienten wie auch für den Arzt wichtige Frage stationären Aufenthaltes. Die Dauer des Länge Krankenhausaufenthaltes hängt von vielen individuellen Faktoren, wie Regenerationsvermögen Nebenerkrankungen, dem und möglichen Komplikationen ab. Auch der Nachbehandlungsplan spielt eine Rolle, da einige Kliniken einen längeren Aufenthalt planen, um eine intensivere physiotherapeutische Nachbehandlung durchzuführen. Daher ist ein Mittelwert nur als Richtschnur gedacht, um eine möglichst genaue Planung zu ermöglichen. Inklusive möglicher Ausnahmeverläufe dauerte in den Veröffentlichungen der Krankenhausaufenthalt zwischen 3 und 29 Tagen mit einer errechneten mittleren Verweildauer von 6 Tagen (Abbildung 70).

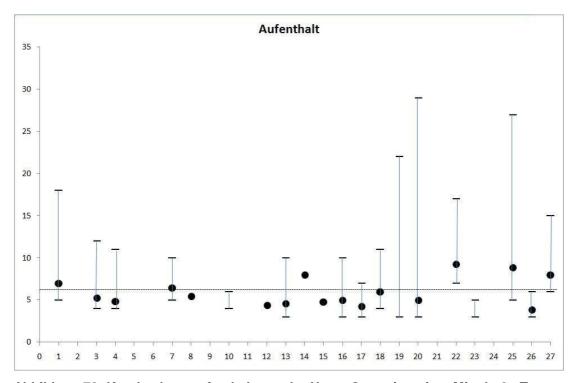


Abbildung 70: Krankenhausaufenthalt nach Nuss-Operation im Mittel 6 Tage (gestrichelte horizontale Linie). Mittelwert (Punkt) und Maximalwert/Minimalwert (vertikale Linien) jeweils entsprechend angegeben.

#### 5.2.2 Verfahren nach Ravitch

Das Verfahren nach Ravitch ist schon seit 1949 in Anwendung (155). Es gibt viele Abwandlungen und Weiterentwicklungen des Originalverfahrens wie die Sternumablösung, Sternumresektion oder die Umkehrplastik. Durch den medizinischen und technischen Fortschritt hat sich aber die Vorgehensweise im Operationssaal und bei der Operation gewandelt. Durch neuere Hygienemaßnahmen und Antibiotika hat sich das Resultat von Patienten nach operativen Eingriffen im Vergleich zu 1949 deutlich verbessert. Gerade im Bereich der Thoraxchirurgie sind durch die unterstützenden technischen Geräte viele neue Verfahrensweisen möglich geworden. Dadurch ist die Vergleichbarkeit von älteren Verfahren gegenüber neueren Verfahren etwas eingeschränkt. Zum Verfahren nach Ravitch lassen sich jedoch neuere Daten finden, die einen Vergleich mit heutigen Verfahren ermöglichen (Tabelle 12).

Autor Lit.Nr.	n	m:w	Alter Jahre	Op-Zeit Min.	Blutverlust ml	Aufenthalt Tage
Boehm 04 11	7	2,5:1 5/2	17,8 (10 – 19)	125 (120 – 125)	380 (150 – 600)	1
Chang 06 <sup>26</sup>	36	6,2:1 31/5	15,5 (8 – 26)	-	1	1
Davis 04 33	69	5,3:1 58/11	14,5	-	minimal	2,9
Fonkalsrud 00 50	375	3,9:1 298/77	(2 – 53)	162	94	3,1
Fonkalsrud 06 51	275	3,7:1 217/58	18,9 (3 – 65)	178	(120 – 160)	2,9
Molik 01 129	68	-	12,6 (5 – 17)	282	-	4
Wu 01 <sup>198</sup>	6	2:1 4/2	11,4	312	222	4,5
Gesamt	836	3,95:1 613/155	15,1 (2 – 65)	212 (120 – 312)	232 (min – 600)	3,48

Tabelle 12: Ergebnisse des Ravitch-Verfahrens im Zeitraum 1998 bis 2008

In den untersuchten Veröffentlichungen wurden insgesamt 836 Patienten operiert. Auch hier sind nur die Daten für die operierten Patienten angegeben, da nicht veröffentlicht wurde, wie viele Patienten vorstellig oder konservativ behandelt wurden.

# Geschlechterverhältnis des Ravitch-Verfahrens

Von den in den Veröffentlichungen 768 angegebenen Patienten waren 613 männlich und 155 weiblich, was einem Geschlechterverhältnis von 3,95:1 entspricht (Abbildung 71). Obwohl auch kleinere Studien mit einem nur geringem Unterschied im Geschlechterverhältnis in das Ergebnis einflossen, ist das Gesamtergebnis vergleichbar mit dem des Nuss-Verfahrens von 4,02:1. Es lässt sich somit kein Unterschied im Geschlechterverhältnis zwischen den Operationsmethoden feststellen, auch wenn das offene Verfahren nach Ravitch eher für asymmetrische Defekte oder Revisionsoperationen genutzt wird.

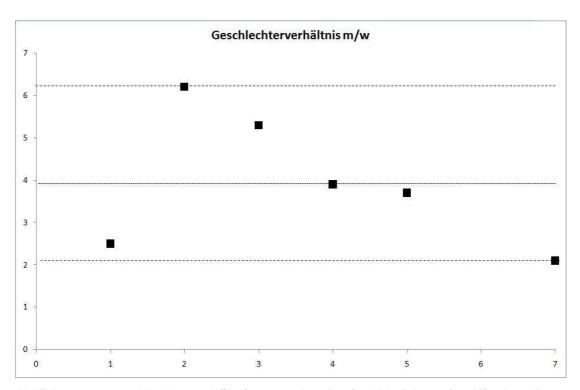


Abbildung 71: Geschlechterverhältnis m:w des Ravitch-Verfahren im Mittel 3,95:1 (gestrichelt Linie in der Mitte). Maximalwert 6,2:1 (Chang 2006 (26)) (obere gestrichelte Linie) und Minimalwert 2:1 (Wu 2001 (198)) (untere gestrichelte Linie)

## Alter beim Ravitch-Verfahren

Bei diesem Verfahren ist die breite Altersspanne von 2 bis 65 Jahren in den Veröffentlichungen bemerkenswert. Der Mittelwert liegt mit 15,1 Jahren ebenfalls ein wenig höher als beim Verfahren nach Nuss (Abbildung 72). Dies mag zum Teil dadurch bedingt sein, dass dieses Verfahren bei älteren Patienten mehr Anwendung findet. Insgesamt betrachtet liegen aber beide Ergebnisse im Bereich der Jugendlichen, was die Annahme bestätigen würde, dass sich viele Patienten auf Grund des gerade hier stattfindenden starken psychosozialen Drucks, für eine operative Korrektur entscheiden.

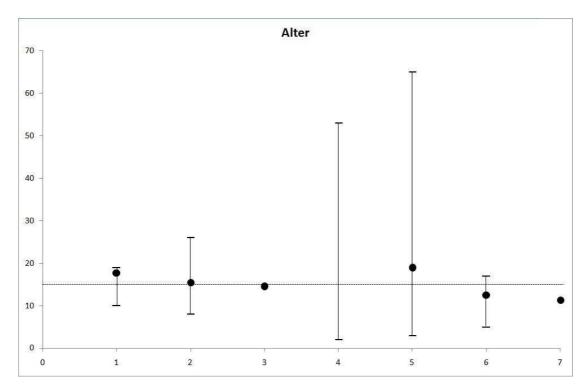


Abbildung 72: Alter bei Operation nach Ravitch im Mittel 15,1 Jahre (gestrichelte horizontale Linie). Mittelwert (Punkt) und Maximalwert/Minimalwert (vertikale Linien) jeweils entsprechend angegeben.

#### Operationszeit beim Ravitch-Verfahren

Die mittlere Operationszeit aus den Veröffentlichungen ergab einen errechneten Wert von 212 Minuten. Damit dauert das Verfahren deutlich länger als das Verfahren nach Nuss. Auch die Minimalwerte liegen mit 120 Minuten deutlich über den 17 Minuten des Nuss -Verfahrens (Abbildung

73). Dies ist sicherlich durch den aufwendigeren Zugang und die einzelnen Resektionsschritte bedingt, sowie dadurch, dass das Verfahren oft bei Revisionen und den als schwieriger eingeschätzten asymmetrischen Deformitäten Anwendung findet. Nur bei den Maximalwerten, die meistens durch Komplikationen bedingt sind, schneidet das Ravitch-Verfahren etwas besser ab, da hier kein Wechsel auf ein offenes Verfahren nötig ist.

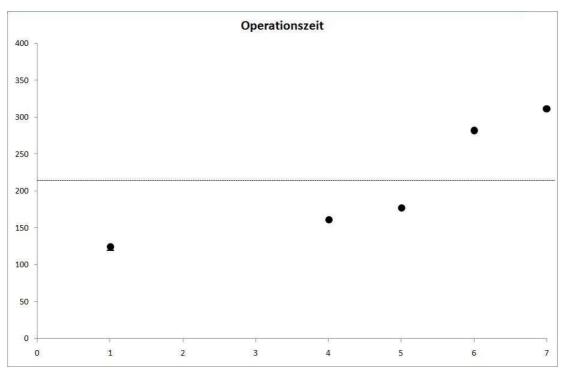


Abbildung 73: Operationszeit beim Verfahren nach Ravitch im Mittel 212 Minuten (gestrichelte horizontale Linie). Mittelwert (Punkt) und Maximalwert/Minimalwert (vertikaleLinien) jeweils entsprechend angegeben.

#### **Blutverlust**

Da das Verfahren nach Ravitch einen großen Zugang benötigt und eine große Wundfläche schafft, ist hier in der Regel der Blutverlust etwas höher als bei den minimalinvasiven bzw. thorakoskopischen Verfahren. Allerdings stellt ein Mittelwert von 232 ml pro Operation im Normalfall kein Problem für den Patienten dar. Kommt es hingegen zu Organverletzungen, kann der Blutverlust steigen und eine Transfusion erforderlich machen.

#### Krankenhausaufenthalt

Interessanterweise liegt das Verfahren nach Ravitch mit einer rechnerischen stationären Verweildauer von im Mittel 3,48 Tagen unter der Zeit, die ein Patient mit dem Nuss-Verfahren benötigt (Abbildung 74), obwohl das offene Verfahren für die vermeintlich schwierigeren asymmetrischen Deformitäten und die Rezidivoperationen bevorzugt wird.

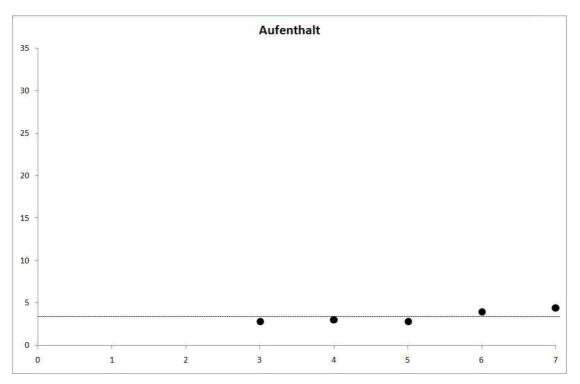


Abbildung 74: Krankenhausaufenthalt nach Ravitch-Operation im Mittel 3,48 Tage (gestrichelte horizontale Linie). Mittelwert (Punkt) jeweils entsprechend angegeben.

## 5.2.3 Verfahren nach Willital-Hegemann

Dem weiterentwickelten Verfahren liegt das Grundverfahren von Sulmaa zugrunde. Da dieses Verfahren sowohl zur Korrektur der Trichterbrust (PE) wie auch der Hühnerbrust (PC = pectus carinatum) zur Anwendung kam, sind beide Deformitäten in den veröffentlichten Zahlen enthalten.

Im gesamten Untersuchungszeitraum von 20 Jahren wurden 2780 Patienten wegen Deformitäten im Brustbereich untersucht, von denen 1031

wegen einer Trichterbrust, 138 wegen einer Hühnerbrust und 93 wegen anderen Deformitäten operiert wurden (Tabelle 13).

Autor Lit.Nr.	n	m:w	Alter Jahre	Op-Zeit Min.	Blutverlust <sup>ml</sup>	Aufenthalt Tega
Saxena 07 <sup>168</sup>	1262	3,29:1	14,9	k.A.	k.A.	6,2
(PE & PC)		(968/294)	(2 – 53)			(20,5 inkl. Physioth.)

Tabelle 13: Ergebnisse des Willital-Hegemann-Verfahrens

Das entspricht einer Operationsquote von etwas mehr als 45%. Hiervon machen die Trichterbrustpatienten mit 81,7% und einem Gesamtanteil von 37% der vorstelligen Patienten den größten Anteil aus. Wie viele der Trichterbrustpatienten konservativ oder gar nicht behandelt wurden geht aus der Studie nicht genau hervor.

### Geschlechterverhältnis nach Willital-Hegemann-Verfahren

Obwohl diesmal das gesamte vorstellig gewordene Patientengut untersucht wurde, gibt es nur Daten zu den operierten Patienten. Der Anteil der männlichen Patienten liegt mit einem Verhältnis von 3,29:1 unterhalb der anderen Verfahren.

#### Alter nach Willital-Hegemann-Verfahren

Das Alter zum Zeitpunkt der Operation liegt mit 14,9 Jahren und einer Schwankungsbreite von 2 bis 53 Jahren im Rahmen der beiden anderen Verfahren. Auch in diesem Fall dürften die psychosozialen Gründe das mittlere Operationsalter erklären. Hinzu kommt die Aussage der Autoren, dass bei milden Verläufen ein abwartendes Verhalten bis zum 4. oder 5. Lebensjahr gerechtfertigt sein kann, bevor eine Operation angestrebt wird.

#### Operationszeit nach Willital-Hegemann-Verfahren

Zur Dauer der Operation ist bei diesem Verfahren keine Aussage zu treffen, da hierüber keine Angaben gemacht wurden. Sie dürfte sich aber auf Grund der Komplexität eher im Bereich des Ravitch-Verfahrens als im Bereich des Nuss-Verfahrens bewegen.

#### Blutverlust nach Willital-Hegemann-Verfahren

Über den Blutverlust während der Operation finden sich keine genauen Angaben. Der einzige Hinweis besteht darin, dass bei 4 Patienten Bluttransfusionen benötigt wurden, was aber bei 1262 operierten Patienten, wie auch bei den anderen Verfahren, durch Ausnahmeverläufe mit möglicher Organbeteiligung zurückzuführen sein dürfte. Der durchschnittliche Blutverlust dürfte bei komplikationsloser Operation im Bereich des Ravitch-Verfahrens liegen.

#### Krankenhausaufenthalt nach Willital-Hegemann-Verfahren

Hier werden zwei Zeiträume unterschieden. Der erste reicht von 1984 bis 1999 und beinhaltet eine zwei Wochen dauernde physiotherapeutische Nachbehandlung. Dadurch bedingt lag die Aufenthaltsdauer in diesem Zeitraum bei 20,5 Tagen. Der zweite Zeitraum von 1999 bis 2004 beinhaltete diese Nachbehandlung nicht mehr, so dass die Dauer des stationären Aufenthaltes im Schnitt nur noch 6,2 Tage betrug. Somit besteht zum Verfahren nach Nuss, was die Dauer des Aufenthaltes angeht, kein Unterschied.

#### 5.3 Komplikationen

Bei jedem chirurgischen Eingriff besteht das Risiko von Komplikationen oder unerwünschten Ereignissen. Daher sollte vor jeder Operation genau überlegt werden, ob das zu erwartende Risiko den Nutzen überwiegt. Dies gilt in besonderem Maße für kosmetische Operationen. Außerdem ist es unerlässlich, die Risiken und die möglichen Komplikationen, die eine Operation mit sich bringen kann, ausführlich mit dem Patienten zu besprechen. Ob und in welcher Weise Komplikationen auftreten hängt von vielen verschiedenen Faktoren ab. Einige dieser Risikofaktoren kann man

versuchen durch eine gute präoperative Planung und einen anschließend sorgfältig durchgeführten Eingriff zu minimieren.

Gerade bei neuen Verfahren wird ein besonderes Augenmerk auf die Komplikationsträchtigkeit gelegt. Die Vorteile und die Risiken werden genau beurteilt und mit den schon etablierten Verfahren verglichen.

### 5.3.1 Komplikationen Nuss

Als Donald Nuss 1998 sein Verfahren zur Korrektur der Trichterbrust vorstellte, veröffentlichte er auch die Komplikationen, die bei ihm in der 10-jährigen Anwendungszeit aufgetreten waren. Inzwischen gibt es viele Operateure, die das Verfahren nach Nuss anwenden und eigene Resultate und Komplikationsraten veröffentlichen (Tabelle 14). Desweiteren gibt es viele Änderungs- und Verbesserungsvorschläge zu diesem Verfahren, um die Komplikationsrate weiter zu senken.

Autor <sup>LitNr.</sup> (n)	Infekte	Perikard. Mediast.	Bügelver- schiebung	Vorzeitig entfernt	Blutung	Pneumo- thorax	Hämato- thorax	Erguss	Rezidiv Teilrez.	Re-Op	Schwere Kompl.	Leichte Kompl.
Aronson 07 <sup>3</sup> (145)	2 (1,8 %)	k.A.	6 (5,4 %)	1	k.A.	16 / 0 (14,4 / 0 %)	k.A.	k.A.	k.A.	6 (5,4 %)	k.A.	k.A.
Bawazir 05 <sup>5</sup> (45)	k.A.	1 (2,2 %)	3 (6,6 %)	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.	5 (11,1 %)	k.A.	k.A.
Calkins 05 <sup>20</sup> (169)	6 (4 %)	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.
Castellani 08 <sup>24</sup> (167)	2 (1,2 %)	7 (4,2 %)	3 (1,7 %)	2 (1,2 %)	2 (1,2 %)	14 (8,4 %)	10 (5,9 %)	28 (16,7 %)	k.A.	5 (2,9 %)	7 (4,3 %)	122 (73,1 %)
Croitoru 05 <sup>30</sup> (50)	1 (2 %)	2 (4 %)	7 (14 %)	k.A.	0	35 / 12 (70 / 24 %)	4 (8 %)	3 (6 %)	k.A.	4 (8 %)	k.A.	k.A.
Dzielicki 06 <sup>41</sup> (461)	8 (1,7 %)	4 (0,8 %)	14 (3 %)	9 (2 %)	4 (0,8 %)	7 (1,5 %)	0	10 (2,2 %)	k.A.	13 (2,8 %)	19 i-OP (4,1 %)	43 post (9,3 %)
Engum 00 <sup>44</sup> (21)	1 (4,8 %)	0	4 (19 %)	3 (14,3 %)	0	1 (4,8 %)	0	3 (14,3)	4 (19 %)	2 (9,5 %)	k.A.	k.A.
Furukawa 07 <sup>53</sup> (32)	k.A.	k.A.	2 (6,2 %)	2 (6,2 %)	1 (3,1 %)	1 (3,1 %)	1 (3,1 %)	0	k.A.	2 (6,2 %)	k.A.	k.A.
Hebra 00 <sup>73</sup> (251)	5 (2 %)	1 (0,4 %)	23 (9,2 %)	3 (1,2 %)	1 (0,4 %)	12 (4,8 %)	0	0	k.A.	23 (9,2 %)	k.A.	(21 %)
Hebra 06 <sup>72</sup> (30)	5 (16,7 %)	k.A.	2 (6 %)	k.A.	0	2 (6 %)	k.A.	k.A.	k.A.	2 (6 %)	k.A.	k.A.
Hosie 02 <sup>80</sup> (172)	2 (1,2 %)	1 (0,6 %)	6 (3,5 %)	k.A.	1 (0,6 %)	5 (2,9 %)	k.A.	3 (1,7 %)	1 (0,6 %)	1 (0,6 %)	19 (11,1 %)	14 (8,1 %)
Jacobs 02 <sup>91</sup> (31)	2 (6,4 %)	0	0	0	0	5 / 3 (16 / 9,6 %)	0	1 (3,2 %)	k.A.	0	k.A.	k.A.
Kelly 07 <sup>98</sup> (284)	5 (1,8 %)	0	7 (2,5 %)	k.A.	3 (1,1 %)	12 (4,2 %)	0	92 (32,4 %)	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.

Autor <sup>Lit.Nr.</sup> (n)	Infekte	Perikard. Mediast.	Bügelver- schiebung	Vorzeitig entfernt	Blutung	Pneumo- thorax	Hämato- thorax	Erguss	Rezidiv Teilrez.	Re-Op	Schwere Kompl.	Leichte Kompl.
Kim 07 <sup>101</sup> (113)	1 (0,9 %)	k.A.	4 (3,5 %)	1 (0,9 %)	k.A.	7 (6,2 %)	4 (3,5 %)	k.A.	k.A.	5 (4,4 %)	k.A.	k.A.
Krasopoulos 06 (20)	1 (5 %)	0	0	0	1 (5 %)	7 / 0 (35 %)	1 (5 %)	1 (5 %)	k.A.	1 (5 %)	k.A.	k.A.
Kubiak 07 <sup>110</sup> (15)	k.A.	k.A.	2 (13,3 %)	k.A.	k.A.	3 / 1 (20 / 6,7 %)	1 (6,7 %)	k.A.	k.A.	1 (6,7 %)	k.A.	7 (46 %)
Molik 01 <sup>129</sup> (35 Nuss)	1 (2,9 %)	1 (2,9 %)	4 (11 %)	1 (2,9 %)	0	1 (2,9 %)	0	3 (8,6 %)	k.A.	8 (29 %)	9 früh (26 %)	6 spät (17 %)
Nuss 02 <sup>136</sup> (329)	7 (2,1 %)	8 (2,4 %)	29 (8,8 %)	2 (0,6 %)	0	174 / 9 (52 / 2,7 %)	0	0	4 (1,2 %)	31 (9,4 %)	k.A.	57 (17,3 %)
Nuss 98 <sup>137</sup> (42)	1 (2,3 %)	0	2 (4,8 %)	0	0	4 / 1 (9 / 2,3 %)	0	0	4 (9,4 %)	2 (4,8 %)	k.A.	12 (28,6 %)
Ong 05 <sup>138</sup> (78)	2 (2,7 %)	2 (2,7 %)	8 (10,1 %)	4 (5,1 %)	0	40 / 1 (55 / 1,3 %)	1 (1,3 %)	1 (1,3 %)	k.A.	8 (10,1 %)	13 (16,6 %)	23 (29,4 %)
Park 04 <sup>142</sup> (322)	10 (3,1 %)	8 (2,5 %)	11 (3,4 %)	2 (0,6 %)	1 (0,3 %)	24 / 13 (7,5 / 4 %)	3 (0,9 %)	8 (2,5 %)	k.A.	14 (4,3 %)	13 (4 %)	48 (14,9 %)
Park 08 <sup>141</sup> (112)	6 (5,4 %)	5 (4,5 %)	7 (6,3 %)	k.A.	k.A.	17 (15,2 %)	4 (3,6 %)	4 (3,6 %)	k.A.	8 (7,1 %)	k.A.	42 (37,5 %)
Petersen 06 <sup>146</sup> (84)	8 (9,5 %)	k.A.	6 (7,1 %)	6 (7,1 %)	2 (2,4 %)	0	1 (1,2 %)	1 (1,2 %)	k.A.	6 (7,1 %)	k.A.	25 (29,7 %)
Pilegaard 08 <sup>147</sup> (383)	8 (2,1 %)	0	7 (1,8 %)	0	2 (0,5 %)	178 / 11 (49 / 2,9 %)	0	4 (1 %)	k.A.	20 (5 %)	k.A.	k.A.
Uemura 03 <sup>189</sup> (107)	1 (0,9 %)	0	5 (4,7 %)	1 (0,9 %)	0	1 (0,9 %)	1 (0,9 %)	6 (5,6 %)	k.A.	6 (5,6 %)	k.A.	k.A.
Watanabe 04 <sup>194</sup> (53)	5 (9,4 %)	0	4 (7,5 %)	2 (3,8 %)	0	2 (3,8 %)	0	3 (5,7 %)	k.A.	6 (11,3 %)	7 früh (13,2 %)	9 spät (17 %)

Autor <sup>LitNr.</sup> (n)	Infekte	Perikard. Mediast.	Bügelver- schiebung	Vorzeitig entfernt	Blutung	Pneumo- thorax	Hämato- thorax	Erguss	Rezidiv Teilrez.	Re-Op	Schwere Kompl.	Leichte Kompl.
Wu 01 <sup>198</sup> (36 Nuss)	0	0	1 (2,8 %)	0	0	2 (5,6 %)	0	3 (8,3 %)	k.A.	1 (2,8 %)	k.A.	k.A.
Zallen 04 <sup>201</sup> (52)	2 (3,8 %)	0	3 (5,8 %)	2 (3,8 %)	1 (1,9 %)	0	1 (1,9 %)	0	0	3 (5,8 %)	k.A.	14 (26,9 %)
Zganjer 06 <sup>202</sup> (75)	0	0	3 (4 %)	3 (4 %)	0	12 / 4 (16 / 5,3 %)	0	0	k.A.	5 (6,7 %)	k.A.	k.A.
SUMME (3714)	92/3622 2,5 %	40/3126 1,3 %	173/3545 4,9 %	44/2837 1,6 %	19/3115 0,6 %	139/3500 3,9 % 582/3500 16,6 %	32/3153 1,0 %	174/3197 5,4 %	13/616 2,1 %	188/3261 5,8 %	9 %	30,2 %

Tabelle 14: Komplikationen und deren Häufigkeit beim Nuss-Verfahren

Aus den aufgeführten Veröffentlichungen ergibt sich eine Gesamtpatientenzahl von 3714 operierten Patienten nach Nuss. Nicht in jeder Veröffentlichung ist eine Aussage zu jeder Komplikation zu finden, so dass die Bemessungsgrundlage für die einzelnen Komplikationen nicht immer dieselbe ist. Ebenso ist das untersuchte Patientengut nicht immer gleich und es gibt Schwankungen was die Schwere der Deformitäten angeht. Aber die Vielzahl von Publikationen erlaubt eine Abschätzung darüber, wie häufig die verschiedenen Komplikationen auftreten (Abbildung 75).

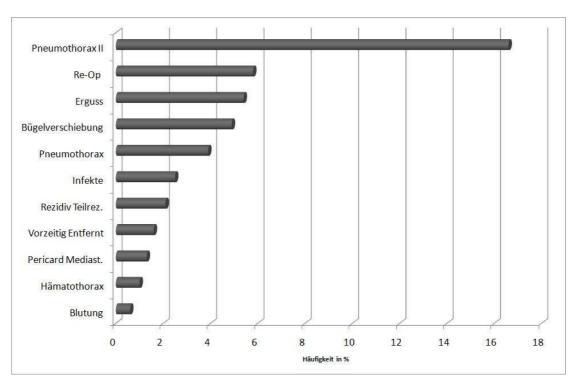


Abbildung 75: Komplikationsraten des Nuss-Verfahrens aus den Artikeln der Tabelle 14 zusammengefasst

Wie bereits erwähnt, sind schwere Blutungen bei dem Verfahren nach Nuss sehr selten (0,6%) und in der Regel auf Organverletzungen zurückzuführen. Blutungen in den Brustkorb oder ein postoperativ festgestellter Hämatothorax (1%) sind häufig durch Verletzungen von Gefäßen im Operationsgebiet bedingt und müssen in schweren Fällen mit Gefäßligatur und mit Hilfe einer Drainage beseitigt werden.

Durch das Einbringen des Bügels durch das Mediastinum hindurch und am Perikard vorbei kann es zu Entzündungen und Reizungszuständen in diesem Bereich kommen, was in 1,3% der Fälle geschieht.

Kommt es zu einer Ansammlung von Flüssigkeit im Pleuraraum oder in der Lunge kann diese im Röntgen oder mit Hilfe des Ultraschalls nachgewiesen werden. Ein solcher Erguss wurde in 5,4% der Fälle postoperativ festgestellt. Dieser kann entweder durch Wundflüssigkeit verursacht worden sein, oder auf einen Infekt hinweisen. Schwere Infektionen wurden bei 2,5% der Patienten beobachtet, welche aber durch die gezielte Gabe von Antibiotika oder anderen Medikamenten gut therapiert werden konnten. Da die Behandlung der Trichterbrust mit dem Verfahren nach Nuss eine Eröffnung des Brustkorbes und somit auch des Pleuraspaltes zur Bügeleinbringung nötig macht, entsteht bei fast jedem Patienten ein kleiner Pneumothorax durch die in den Pleuraspalt eindringende Luft. Viele davon sind postoperativ nur gering und stellen kein Problem dar, da sie den Patienten nicht beeinträchtigen und nach einiger Zeit resorbiert werden. Die Häufigkeit dieser kleinen Luftansammlungen (Pneumothorax II) tritt in den Veröffentlichungen gemittelt bei 16,6% auf, jedoch haben nicht alle Autoren eine Unterscheidung zwischen leichtem und schwerem Pneumothorax vorgenommen. Wenn man nur die Autoren herausnimmt, die eine Unterscheidung vorgenommen haben, kommt man auf einen Wert von 32,5% mit einer Schwankungsbreite in den Studien von 7,5% bis 70%. Somit müssten genauere postoperative Untersuchungen Aufschluss darüber geben, wie hoch der Anteil der Patienten mit einem leichten Pneumothorax wirklich ist. Daten über die Anzahl an schweren und somit drainagepflichtigen Pneumothoraces sind in fast jeder Veröffentlichung zu finden. Hier liegt der Wert gemittelt bei 3,9%, und auch die Schwankung mit 0% bis 24% ist nicht so groß wie bei den nicht drainagepflichtigen.

Eine besondere Aufmerksamkeit bei dem Verfahren nach Nuss gilt den Problemen, die auf Grund des implantierten Bügels entstehen. Schon in der ersten Veröffentlichung berichtete Nuss von 4,8% Bügelverschiebungen und dieses bei einem sehr sorgfältig ausgewählten Patientenkollektiv (137).

Der Wert steigerte sich trotz seiner langjähriger Erfahrung bis 2002 auf 8,8% (136). Daher rückte das Problem der Bügelverschiebung in den Vordergrund und wie schon bei den Modifikationen beschrieben, gab es viele Vorschläge mit dem Ziel, dieses Problem zu lösen. Heutzutage gibt es unterschiedliche Möglichkeiten den Bügel zu stabilisieren (seitliche Stabilisatoren, dritter Fixationspunkt, Verdrahtungen). Hierdurch konnte die Komplikationsrate gesenkt werden. Da die Komplikation Bügelverschiebung so bedeutend ist, findet sich auch in den meisten Veröffentlichungen eine Erwähnung. Insgesamt gab Bügelverschiebung bei 173 von 3545 operierten Patienten, entsprechend einer Komplikationsrate von 4,9%. Verglichen mit dem Ergebnis von 8,8% ist hier durch die Modifikationen eine Verbesserung eingetreten. Die Senkung dieser Komplikationsrate hat einen weiteren wichtigen Vorteil. Viele der Reoperationen, über die in den Veröffentlichungen berichtet wird, sind Korrekturoperationen auf Grund eines verschobenen Bügels. Die gesamte Reoperationsrate liegt bei 5,8% und kann durch eine bessere Fixation des implantierten Bügels weiter gesenkt werden. Ein anderes Problem der Bügelverschiebung ist, dass nicht jeder verschobene Bügel wieder in Position gebracht werden kann. Sollte das der Fall sein, ist eine vorzeitige Bügelentfernung angezeigt. Dies war in den Veröffentlichungen bei 1,6% der Fall. Hier kann eventuell ebenfalls durch eine bessere Fixierung des Bügels noch eine Senkung der Fallzahlen erreicht werden. Durch die zu frühe Entfernung des Bügels kann es unter Umständen dazu kommen, dass ein Rezidiv bzw. ein Teilrezidiv entsteht und das gewünschte Ergebnis nicht erreicht wird oder sich das erreichte Ergebnis wieder verschlechtert. Bei den Autoren, die über Rezidive berichteten, lag die Quote bei 2,1%. Diese Rezidivquote ist oft nicht angegeben, da hierfür eine lange postoperative Nachkontrollzeit von Monaten oder Jahren benötigt wird. Somit ist hier noch eine genauere Betrachtung der Langzeitergebnisse angezeigt, um eine exaktere Aussage bezüglich der Rezidivquote zu erhalten.

Einige unerwünschte Ereignisse sind so selten, dass sie als Fallberichte demonstriert wurden, um anderen Operateuren diese möglichen Komplikationen aufzuzeigen. Viele davon sind vorher noch nicht in der Literatur beschrieben worden und stellen somit wirkliche Ausnahmeverläufe dar (Tabelle 15).

Autor LitNr.	Verfahren	Komplikation
Adam 08 <sup>1</sup>	Nuss	Blutung aus der rechten A. mammaria interna 4 Monate postoperativ
Barsness 05 <sup>4</sup>	Nuss	Blutung aus der rechten A. mammaria interna nach Bügelverschiebung
Berberich 04 <sup>8</sup>	Nuss	Pericard- und beidseitiger Pleuraerguss (Postpericardiotomie Syndrom)
Gips 07 <sup>56</sup>	Nuss	Perforation des Herzens durch den Bügel mit Todesfolge
Hoel 06 <sup>77</sup>	Nuss	Blutung aus der eingerissenen Aorta ascendens nach Bügelverschiebung
Ichizawa 05 <sup>85</sup>	Nuss	Blutdruckabfall bei der Bügeldrehung wegen Herzkompression
Kosumi 05 <sup>108</sup>	Nuss	Rechtsseitiger Hämatothorax nach 29 Monaten postoperativ
Leonhardt 05 <sup>113</sup>	Nuss	Blutung aus einer Segmentarterie der Lunge nach Bügelentfernung
Leonhardt 05 <sup>113</sup>	Nuss	Beidseitige Lösung des Sternoclaviculargelenks ohne Beschwerden
Marusch 03 122	Nuss	Inkarzerierte Zwerchfellhernie nach Perforation bei Bügeleinbringung
Moss 01 <sup>130</sup>	Nuss	Durchstoßung des rechten Herzens beim Einbringen einer Klemme
Moss 01 <sup>130</sup>	Nuss	Beidseitiges Thoraxempyem und Pericarditis postoperativ
Moss 01 <sup>130</sup>	Nuss	3 Patienten mit Thoracic-Outlet-Syndrom ähnlichen Beschwerden
Raff 08 153	Nuss	Durchwachsen des Bügels durch das Sternum nach 12 Wochen (Marfan)
Vegunta 08 <sup>191</sup>	Nuss	Blutung aus der rechten A. mammaria interna intraoperativ
Vegunta 08 <sup>191</sup>	Nuss	Pericarderguss nach 10 Wochen postoperativ
Yang 08 <sup>199</sup>	Nuss	Herzbeuteltamponade nach Bügelverschiebung

Tabelle 15: 17 seltene Komplikationen und Ausnahmeverläufe beim Nuss-Verfahren

Nicht immer erfolgt dieselbe Unterscheidung in leichte oder schwere Komplikationen, sondern auch in Früh- oder Spätkomplikationen, oder in intra- oder postoperative Komplikationen. Bei den Gesamtkomplikationsraten lässt sich rechnerisch aus den

Veröffentlichungen ein Mittelwert für schwere Komplikationen mit 9% und für leichte Komplikationen mit 30,2% bilden, der mit den von Nuss veröffentlichten Daten von 1998 gut übereinstimmt. Jedoch kann dieser Wert nur ein Richtwert sein, da die Einteilung in schwere und leichte Komplikationen oftmals nicht einheitlich vorgenommen wurde. Hieraus auch die große Schwankungsbreite bei den Komplikationen von 8,1% bis zu 70,1%. Festzuhalten bleibt, dass trotz der großen Zahl an operierten Patienten bis jetzt nur in einem Fallbericht von einem Tod im direkten Zusammenhang mit der Operation nach dem Nuss-Verfahren berichtet wurde (56). In diesem speziellen Fall kam es zu einer Verletzung des Herzens durch die Operation, bei der wegen einer unzureichenden Korrektur der Deformität durch den Bügel beim Nuss-Verfahren auf das Ravitch-Verfahren mit zusätzlichem unterstützendem Bügel gewechselt werden musste. Weitere Todesfälle im Zusammenhang mit dem Verfahren nach Nuss sind bis jetzt nicht berichtet worden.

# 5.3.2 Komplikationen Ravitch

Obwohl das Verfahren nach Ravitch schon seit über 50 Jahren bekannt ist, findet es heutzutage wenn auch mit Modifikationen immer noch Anwendung (Tabelle 16). Um eine Vergleichbarkeit mit anderen und auch neueren Verfahren zu ermöglichen, sollten auch nur neuere Studien hierfür verwendet werden, um dem medizinischen Fortschritt Rechnung zu tragen. Dieser beeinflusst nicht nur das Operationsverfahren, sondern auch das Operationsumfeld, welches vor 50 Jahren noch mit anderen Komplikationen behaftet war.

Autor <sup>Lit-Nr.</sup> (n)	Infekte	Perikard. Mediast.	Wund- Drainage	Vorzeitig entfernt	Blutung	Pneumo- thorax	Hämato- thorax	Erguss	Rezidiv Teilrez.	Re-Op	Schwere Kompl.	Leichte Kompl.
Boehm 04 <sup>11</sup> (7)	1 (14,3 %)	k.A.	1160 (740 - 1855)	-	0	1 (14,3 %)	0	1 (14,3 %)	k.A.	0	k.A.	4 (57,1 %)
Davis 04 <sup>33</sup> (69)	1 (1,4 %)	k.A.	k.A.	-	0	0	0	5 (7,2 %)	2 (2,9 %)	1 (1,4 %)	5 früh (7,2 %)	2 spät (2,9 %)
Fonkalsrud 00 <sup>50</sup> (375)	12 (3,2 %)	3 (0,1 %)	k.A.	-	0	6 (1,6 %)	0	13 (3,5 %)	26 (6,9 %)	8 (2,1 %)	k.A.	k.A.
Fonkalsrud 06 <sup>51</sup> (275)	k.A.	k.A.	k.A.	-	0	0	0	4 (1,4 %)	2 (0,7 %)	2 (0,7 %)	k.A.	k.A.
Molik 01 <sup>129</sup> (68)	1 (1,5 %)	0	k.A.	-	1 (1,5 %)	0	0	4 (5,9 %)	4 (5,9 %)	4 (5,9 %)	9 früh (13,2 %)	4 spät (5,9 %)
Wu 01 <sup>198</sup> (6)	0	k.A.	k.A.	-	0	1 (16,7 %)	0	0	k.A.	0	k.A.	k.A.
SUMME (800)	15/525 2,8 %	3/443 0,7 %	1160 ml	entfällt	1/800 0,1 %	8/800 1 %	0/800 0 %	27/800 3,4 %	34/787 4,3 %	15/800 1,9 %	14/137 10,2 %	10/144 6,9 %

Tabelle 16: Komplikationsraten zum Ravitch-Verfahren im Zeitraum 1998 bis 2008

Aus den Veröffentlichungen ergibt sich ein Überblick über die einzelnen Häufigkeiten der Komplikationen (Abbildung 76). Insgesamt wurden in den Veröffentlichungen von 1998 bis 2008 über die Komplikationen von 800 Patienten, die nach dem Ravitch-Verfahren operiert wurden, berichtet.

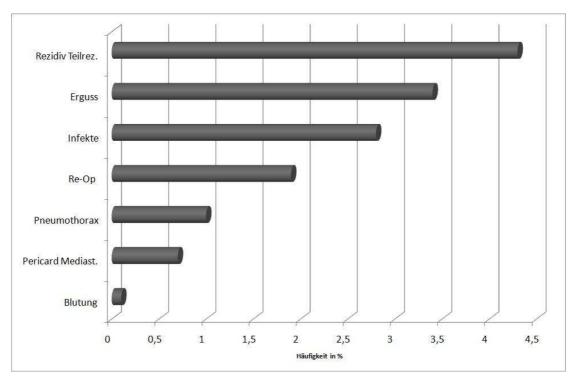


Abbildung 76: Überblick über die Komplikationsraten des Ravitch-Verfahrens aus den Artikeln der Tabelle 16 zusammengefasst

Im Schnitt wurde über eine Infektionsrate von 2,8% berichtet. Über die Anzahl der Perikarditiden oder der Entzündungen des Mediastinums ist nicht in jeder Veröffentlichung eine Aussage zu finden und es scheint generell eine eher seltene Komplikation zu sein. Über die Wunddrainage sind nur bei Boehm genauere Ergebnisse zu finden. Dieser gibt die Menge der drainierten Wundflüssigkeit mit 740 – 1855 ml an und einem gemittelten Wert von 1160 ml (11). Obwohl auch bei diesem Eingriff die Möglichkeit zu einem Pneumothorax besteht, ist dies mit 1% der schweren, drainagepflichtigen Fälle eine selten auftretende Komplikation. Mit 3,4% ist der Erguss häufiger als Komplikation zu finden, wobei über einen Hämatothorax in keinem Fall berichtet wurde. Auch schwere Blutungen

sind bei dieser Operation mit 0,1% eine Ausnahme und auf Verletzungen von Organen oder größeren Gefäßen zurückzuführen. Da bei diesem Verfahren kein Bügel implantiert wird, entfallen die damit verbundenen Komplikationen, was sich in einer geringen Reoperationsrate von 1,9% bemerkbar macht. Allerdings stellt die Rezidivquote mit 4,3% das größte Problem dieses Verfahrens dar, womit eine höhere Reoperationsrate zu erwarten ist.

Zusammengefasst liegt die Komplikationsrate für schwere Komplikationen bei 10,2% und für leichte Komplikationen bei 6,9%. Damit liegt das Verfahren bei schweren Komplikationen im Bereich des Verfahrens nach Nuss. Leichte Komplikationen sind aber wesentlich seltener und liegen bezüglich der Häufigkeit eher im Bereich des Verfahrens nach Willital-Hegemann. Da aber die beiden großen Studien von Fonkalsrud keine exakte Aussage zu der Gesamtkomplikationsrate treffen, ist dieses Ergebnis nur bedingt vergleichbar.

### 5.3.3 Komplikationen Willital-Hegemann

Da nur eine Veröffentlichung zum Verfahren nach Willital-Hegemann zur Auswertung der Komplikationen herangezogen werden kann, sind keine Schwankungsbreiten vorhanden und es ist kein abschließender Vergleich insbesondere mit anderen Operateuren möglich (Tabelle 17) (Abbildung 77).

Autor (n)	Infekte	Perikard. Mediast.	Wund- Drainage	Vorzeitig entfernt	Blutung	Pneumo- thorax	Hämato- thorax	Erguss	Rezidiv Teilrezidiv	Re-Op	Kompl.
Saxena 07 <sup>168</sup> 1262 (PE & PC)	7 (0,5 %)	0	k.A.	7 (0,5 %)	4 (0,3 %)	16 (1,3 %)	2 (0,2 %)	29 (2,2 %)	18 / 46 (1,4 % / 3,6 %)	18 (1,4 %)	5,7 %

Tabelle 17: Komplikationen Willital-Hegemann-Verfahren

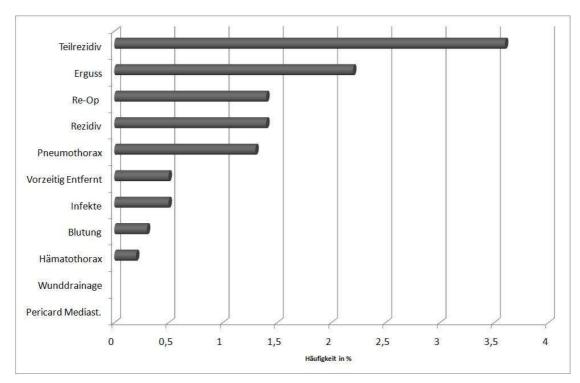


Abbildung 77: Komplikationsraten des Willital-Hegemann-Verfahrens aus dem Artikel der Tabelle 17

Die Infektionsrate konnte trotz des großen Eingriffs niedrig gehalten werden und liegt bei 0,5%. Ein Patient erlitt als Ausnahmeverlauf eine Osteomyelitis. Die postoperative Perikarditis oder Mediastinitis konnte bei keinem der Patienten festgestellt werden. Allerdings stellte sich bei 29 Patienten ein Pleuraerguss ein, was einer Quote von 2,2% entspricht. Bei zwei Patienten war ein Hämatothorax diagnostizierbar, der mittels Drainage behandelt werden musste. Wie schon bei den vorherigen Verfahren kann es auch hier zu einem Pneumothorax kommen. Die Häufigkeit lag bei 1,3% derjenigen, die mit Hilfe einer Drainage entlastet werden mussten.

Vier Patienten erlitten während der Operation einen Blutverlust, so dass sie Transfusionen benötigten.

Da bei diesem Verfahren ebenfalls ein bis drei Bügel implantiert werden, bestehen auch hier die Probleme die bei stabilisierenden Bügeln auftreten können. Dies ist verglichen mit der Nuss-Methode jedoch ein eher seltenes Problem und trat nur in 0,5% der Fälle auf.

Da bei der Veröffentlichung über einen großen Zeitraum von mehr als 10 Jahren nachuntersucht wurde, steht ein langfristiges Zeitintervall bei der Beurteilung der Ergebnisse zur Verfügung. Über die Rezidivquote und die Anzahl der kompletten und partiellen Rezidive lässt sich somit eine gute Aussage treffen. Von den nachuntersuchten Patienten wiesen 3,6% ein Teilrezidiv ihrer Deformität auf. Bei 18 Patienten (1,4%) war ein vollständiges Rezidiv festzustellen, so dass diese Patienten einer erneuten Operation unterzogen werden mussten. Somit liegt die Rezidivrate von Total- und Teilrezidiven zusammen bei 5%.

Anzumerken ist, dass ein Patient im Zusammenhang mit der Operation nach Willital-Hegemann verstarb. Bei diesem war ein Herzfehler schon vor der Operation bekannt und es kam während der Operation zum Herzstillstand mit Todesfolge.

Die Gesamtkomplikationsrate liegt mit 5,7% unter denen der beiden anderen Verfahren mit den schon erwähnten Einschränkungen der Vergleichsmöglichkeiten.

# 5.3.4 Vergleich der Komplikationsraten

Die von den einzelnen Verfahren gewonnenen Daten kann man nun untereinander vergleichen (Abbildung 78). Hieraus ergibt sich ein gutes Bild über die Vorteile und Nachteile der einzelnen Operationsverfahren bezüglich der Komplikationen.

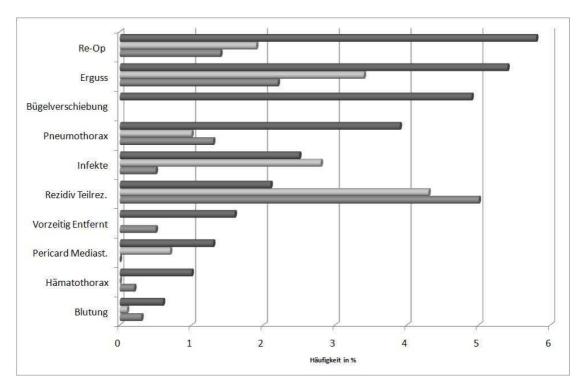


Abbildung 78: Vergleich der Komplikationsraten bei den verschiedenen Operationsverfahren aus den Artikeln der Tabelle 14, der Tabelle 16 und der Tabelle 17 zusammengefasst (Balken: jeweils von oben nach unten Nuss (dunkel), Ravitch (hell), Willital-Hegemann (mittel))

Die Rezidivrate ist beim Nuss-Verfahren geringer als bei den beiden anderen. Dies mag dadurch beeinflusst werden, dass die Daten bei den beiden anderen Verfahren ausführlicher sind und nur sehr wenige Autoren beim Nuss-Verfahren eine Aussage hierzu treffen. Nuss selbst gibt bei seinem nachuntersuchten Kollektiv eine Rezidivquote von 9,4% an (137).

Das Problem der Bügelverschiebung ist eine häufige Komplikation beim Nuss-Verfahren. Obwohl diese Rate auf Grund von Verbesserungen bei der Fixation gesunken ist, stellt sie immer noch eine der häufigsten Komplikationen beim Nuss-Verfahren dar.

Der deutliche Unterschied in der Reoperationsrate scheint davon beeinflusst. Mit den Bügelverschiebungen kommt eine häufige Komplikation hinzu, welche eine Revisionsoperation nötig machen kann, die bei den beiden anderen Verfahren gar nicht bzw. nicht so oft vorhanden ist. Die Reoperationsrate beim Verfahren nach Nuss liegt mehr als doppelt so hoch

wie bei den beiden anderen Verfahren mit der damit verbundenen Gefahr neuer Komplikationen.

Insgesamt liegt das Nuss-Verfahren im Vergleich der gewonnenen Daten mit einer Gesamtkomplikationsrate von rechnerisch 9% für schwere Komplikationen und 30,2% für leichte Komplikationen über den beiden anderen Verfahren. Allerdings sind die Bewertungsmaßstäbe für die einzelnen Komplikationen nicht einheitlich, so dass die Unterscheidung zwischen schweren und leichten Komplikationen nicht eindeutig ist. Das Verfahren nach Ravitch hat mit 10,2% schweren Komplikationen in diesem Bereich einen höheren Wert als das Nuss-Verfahren. Die leichten Komplikationen liegen aber mit 6,9% deutlich unter den 30,2% des Nuss-Verfahrens, was ebenfalls an der nicht einheitlichen Einteilung in leichte und schwere Komplikationen liegt. Das Verfahren nach Willital-Hegemann schneidet im Bereich der Gesamtkomplikationen mit 5,7% am besten ab. Der Gesamtwert liegt, obwohl keine Unterteilung in schwere und leichte Komplikationen vorgenommen worden ist, unter dem für das Auftreten schwerer Komplikationen in den beiden anderen Verfahren.

#### 5.4 Postoperative Befunde / Nachbehandlung

### 5.4.1 Schmerzmedikation (PCA – Pumpe / Epiduralkatheter)

Nach einem operativen Eingriff ist die Schmerzbehandlung von zentraler Bedeutung. Wie Kelly in seiner Veröffentlichung mit Hilfe eines Fragebogens herausfand, erwarten viele Patienten und Eltern vor der Operation einen starken postoperativen Schmerz (98). In vielen Fällen kann dieser erheblich gesenkt werden und über 90% der Patienten gaben eine Verbesserung der Schmerzen nach der Gabe von Medikamenten an (98).

Die Behandlung der Schmerzen nach der Operation kann unterschiedliche Arten durchgeführt werden. Entweder erfolgt Schmerzbehandlung nur mit oralen Analgetika, intravenösen Analgetika oder einem Epiduralkatheter bzw. mit Hilfe einer Kombination. Bei der PCA (Patient – Controlled – Analgesie; patientenkontrollierte Schmerztherapie) erfolgt die Gabe des Schmerzmittels (meist ein Morphin) je nach Bedarf über eine Pumpe meistens intravenös. Durch einen Knopf kann der Patient die Gabe selbst steuern, indem er bei Bedarf durch Drücken des Knopfes die Gabe vornimmt. Die Pumpen verabreichen eine vorher festgelegte Menge und sind nach jeder Gabe für eine gewisse Zeit gesperrt, um eine Uberdosierung oder einen Missbrauch zu verhindern. Bei einem Epiduralkatheter / Periduralkatheter wird das Schmerzmittel mit Hilfe einer Nadel / Katheter direkt um die Hirnhäute des Rückenmarks verteilt und somit eine Schmerzfreiheit in diesem Bereich erreicht. Auch dieses Verfahren kann mit einer PCA – Pumpe gekoppelt werden.

Inzwischen gibt es Untersuchungen, die sich mit der optimalen Schmerztherapie nach Trichterbrustoperationen beschäftigen. Futagawa berichtete über gute Ergebnisse bei 21 Patienten, die mit Epiduralkatheter und bei Bedarf mit zusätzlichen Gaben von oralen Schmerzmitteln versorgt wurden (54). Butkovic kam 2007 zu dem Ergebnis, dass sich die Schmerzbehandlung mittels PCA – Pumpen (i.v.) und Epiduralkathetern nicht unterschied. Auch in den Nebenwirkungen wie Übelkeit oder Juckreiz fand er nur geringe Unterschiede bei einer jedoch kleinen Patientenzahl in der Studie. Da ein Epiduralkatheter bei Kindern schwierig sein kann, sprach er sich für die PCA als bevorzugtes Verfahren aus (19). Ebenfalls 2007 die Gabe untersuchten Rugyte und Kokki von oralen Schmerzmedikamenten (in diesem Fall Ketoprofen) zusammen mit einer Schmerzbehandlung mittels intravenöser PCA – Pumpe und stellten fest, dass hierdurch nicht nur die Morphindosis deutlich gesenkt werden konnte (Abbildung 79) sondern zusätzlich eine bessere Reduktion der Schmerzen erreicht werden konnte (Abbildung 80) (162).

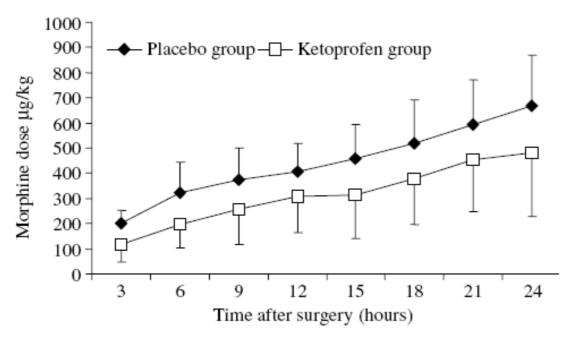


Abbildung 79: Reduzierung der Morphindosis unter Ketoprofen; x-Achse: Zeit i Stunden nach Operation; y-Achse: Morphindosis in μg/kg (aus Rugyte et Kokki 2007 (162))

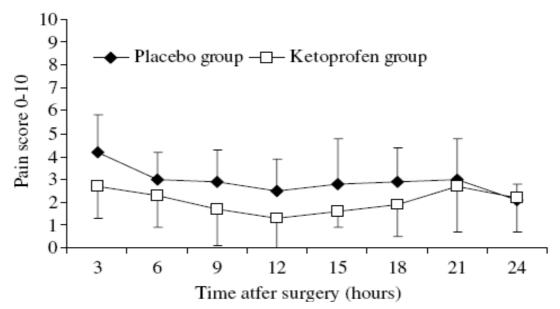


Abbildung 80: Reduzierung der Schmerzen durch die zusätzliche Gabe von Ketoprofen; x-Achse: Zeit in Stunden nach Operation; y-Achse: Schmerzangabe auf einer Skala von 0 – 10 (aus Rugyte et Kokki 2007 (162))

Die Ergebnisse von St Peter zeigen ebenfalls Vorteile für die PCA – Gruppe durch eine kürzere Aufenthaltszeit im OP, durch weniger Rufe nach

der Anästhesie, durch eine kürzere Katheterzeit, durch eine kürzere Zeit bis zur oralen Medikation und durch eine kürzere Gesamtaufenthaltsdauer (Abbildung 81, Reihenfolge von oben nach unten). Außerdem waren die subjektiven Schmerzen bei der Nutzung der PCA - Pumpe geringer als bei den Patienten, die mit einem Epiduralkatheter behandelt worden waren (180).

Table 2 Outcomes—	epidural vs PCA		
Group	Epidural	PCA	P
OR time (h:min)	$1:48 \pm 0:02$	$1:25 \pm 0:06$	.004
Calls to anesthesia	$1.7 \pm 0.1$	$1.1 \pm 0.4$	.240
Hours to Foley out	$59:37 \pm 1:35$	$50:24 \pm 4:34$	.190
Hours to postoperative oral medications	$61:01 \pm 1:32$	$49:36 \pm 4:22$	.042
Length of stay (h:min)	$103:42 \pm 1:58$	$88{:}20 \pm 8{:}20$	.037
OR, operating room; Foley	Foley catheter.		

Abbildung 81: Ergebnisvergleich zwischen Epiduralkatheter und PCA – Pumpe bei Aufenthaltszeit im OP, Rufe nach der Anästhesie, Katheterzeit, Zeit bis zur oralen Medikation und Gesamtaufenthaltsdauer (von oben nach unten) (aus St Peter et al. 2008 (180))

Somit ist nach der momentanen Lage der Literatur der Einsatz der PCA – Pumpe dem Epiduralkatheter in der Schmerzbehandlung nach Trichterbrustoperationen überlegen. Die zusätzliche Gabe von oraler Medikation kann sogar noch eine bessere Schmerzfreiheit erreichen und der Gesamtbedarf an Schmerzmitteln kann reduziert werden.

#### 5.4.2 Antibiose

Bei jeder Operation besteht die Gefahr, dass Bakterien in die entstandene Wunde eindringen und eine Entzündung hervorrufen. Zur Verringerung dieser Gefahr wird vor der Operation das Operationsgebiet mehrmals desinfiziert. Zusätzlich wird während oder kurz nach der Operation beginnend ein Antibiotikum gegeben mit dem Ziel, die Keime, die in die

Wunde gelangt sein könnten, zu eliminieren und eine Infektion der Wunde zu verhindern. Ebenfalls soll eine postoperative infektfreie Einheilung des Osteosynthesematerials erreicht werden. Die Dauer der Gabe kann von einer einmaligen Gabe während der Operation bis zu mehreren Tagen reichen. Die Gabe des Antibiotikums erfolgt entweder über einen Zugang direkt in die Vene oder oral als Tablette.

### 5.4.3 Krankengymnastik

Eine gezielte krankengymnastische Nachbehandlung sollte nach einer operativen Korrektur einer Trichterbrust unbedingt erfolgen um das definitive Ergebnis günstig zu beeinflussen. Wie schon beschrieben, fehlen in der Literatur genaue Angaben über eine zielgerichtete Nachbehandlung. Diese sollte nicht nur während der Zeit des Krankenhausaufenthaltes, sondern auch zu Hause regelmäßig durchgeführt werden. Daher empfiehlt es sich, mit den behandelnden Ärzten und Physiotherapeuten einen Nachbehandlungsplan für die individuellen Bedürfnisse auszuarbeiten. Spezielle Ubungen zur Kräftigung der Rücken-, Bauch-Brustmuskulatur sowie Atemübungen sollten eine besondere Rolle spielen. Diese kann der Patient nach ersten angeleiteten Übungen durch einen Physiotherapeuten, um Fehlbelastungen und falsche Ausführungen zu vermeiden, selbst zu Hause in regelmäßigen Einheiten wiederholen.

#### 5.4.4 Kontroll-CT-Index

Viele Autoren benutzen zur objektiven Bestimmung des Schweregrades der Deformität das CT, um den CT-Index nach Haller zu bestimmen. Die meisten Veröffentlichungen verzichten auf Grund der Strahlenbelastung und der sichtbaren Veränderungen auf eine postoperative Kontrolle mittels CT. Um aber das postoperative Ergebnis nach dem Nuss-Verfahren zu ermitteln und eine gute Vergleichbarkeit mit der präoperativen Ausgangslage herzustellen, ermittelten Nakagawa und Kollegen auch den postoperativen CT-Index. Hierbei stellten sie fest, dass postoperativ nach

der Bügelentfernung eine signifikante Verbesserung des CT-Index von 5,97 ± 3,31 auf 3,08 ± 0,64 zu finden war. Außerdem wies das postoperative Ergebnis keinen nenneswerten Unterschied mehr zu der Kontrollgruppe ohne Deformität auf (132) (Abbildung 82).

	$Mean \pm SD$	Range						
Pre-CTi Post-CTi CTi of control	$5.97 \pm 3.31$ $3.08 \pm 0.64 *$ $2.47 \pm 0.32 ^{\dagger}$	2.63-33.3 1.96-6.25 1.92-3.70						
* P < .001 compare	CTi of control $2.47 \pm 0.32^{\dagger}$ $1.92-3.70$ * $P < .001$ compared with pre-CTi.  † $P = .17$ compared with post-CTi.							

Abbildung 82: Vergleich von prä- und postoperativem CT-Index und Kontrolle (aus Nakagawa et al. 2008 (132))

Dies stimmt mit den Ergebnissen von Huang überein, der ebenfalls eine signifikante Verbesserung des postoperativen CT-Index im Vergleich mit dem Ausgangswert veröffentlichte (82).

#### 5.4.5 Kontroll-Rasterstereographie

In Münster wird die Videorasterstereographie zur Beurteilung des postoperativen anatomischen Ergebnisses und zur Beurteilung von Muskelasymmetrien herangezogen. Durch die Farbcodierung kann die Thoraxoberfläche genau vermessen werden und so das postoperative Physiotherapieprogramm erst geplant und anschließend beurteilt werden.

### 5.4.6 Organpathologien

Wie schon beschrieben gibt es keine einheitlichen Ergebnisse was die Verbesserung der postoperativen Organbefunde angeht. Gerade bei den Ergebnissen der Lungenfunktionstests herrscht Uneinigkeit und es besteht Bedarf an detaillierten und vergleichbaren Ergebnissen. Um bessere Vergleichbarkeit zu ermöglichen und Fehlerquellen auszuschließen, machte Johnson den Vorschlag, bei der Durchführung zukünftiger Studien auf Folgendes zu achten: richtige Kalibrierung des Ergometers; eine

ähnliche maximale Herzfrequenz bei prä- und postoperativen Tests, um die Erschöpfungslevel zu kontrollieren; Verwendung einer Kontrollgruppe um das Test – Retest – Phänomen und eine Veränderung der Ergebnisse durch das Wachstum und die Entwicklung der Patienten auszuschließen; Versuch der Überprüfung, ob die Verbesserung durch die Operation oder durch die Umstellung der Lebensgewohnheiten oder durch die krankengymnastische Nachbehandlung bedingt sind (95). Bei den Untersuchungen des Herzens und den möglichen postoperativen Verbesserungen gibt es ebenfalls keine einheitlichen Ergebnisse. Ähnliche Fehlerquellen wie bei den Lungenfunktionstests sind dabei auszuschließen, um vergleichbare und verwertbare Ergebnisse zu erlangen. Hier besteht ebenfalls Bedarf an Studien, die mit objektiven Verfahren und unter Ausschluss der genannten Fehlerquellen valide Ergebnisse präsentieren.

#### 5.4.7 Bügelentfernung

#### Nuss-Verfahren

Der beim Nuss-Verfahren implantierte Bügel wird in der Regel nach 2 – 3 Jahren postoperativ wieder entfernt. Die Operationszeit bei der Bügelentfernung liegt zwischen 30 Minuten und einer Stunde. Insgesamt wird für die Entfernung des Bügels mit anschließender Überwachung und komplikationslosem Verlauf ein Krankenhausaufenthalt von 2 – 3 Tagen benötigt. Im Zusammenhang mit der Bügelentfernung wurden keine nennenswerten Komplikationen berichtet. Nur wenige Autoren gehen überhaupt auf die Operation zur Bügelentfernung ein (99, 138, 170). Lediglich Probleme bei der Entfernung von überschüssiger Knorpel- oder Knochensubstanz, die sich an den Bügelenden gebildet hat, können die Operation erschweren und verlängern (41, 139).

### Willital-Hegemann-Verfahren

Beim Willital-Hegemann-Verfahren erfolgen normalerweise regelmäßige, postoperative Kontrollen nach 3, 6, 12 und 15 Monaten, deren Ergebnisse in einem speziellen Operationsausweis festgehalten werden. Dieser wird

vor der Operation angelegt, um den Verlauf zu dokumentieren. Der Termin zur Metallentfernung wird je nach Alter und Befund bei den Nachkontrollen individuell festgelegt. In der Regel findet die Metallentfernung bei Patienten über 12 Jahren nach 12 Monaten und bei Patienten unter 12 Jahren erst nach 15 – 24 Monaten, bedingt durch das Wachstum, statt. Hierbei lag die Komplikationsrate bei 2,6%, und die am häufigsten auftretende Komplikation war die Ansammlung von Wundflüssigkeit (Wundserome) (168). Zur Vermeidung dieser postoperativen Flüssigkeitsansammlungen kann eine Drainageeinlage von 4 - 5 Tagen erfolgen.

# 5.4.8 Kosmetisches Ergebnis

Beurteilung des kosmetischen Ergebnisses wird ein langer Nachbetrachtungszeitraum benötigt. Daher gibt es zur Beurteilung, wie schon bei der Rezidivrate, die für dieses Ergebnis natürlich mitentscheidend ist, nur wenige Daten. Desweiteren sind Beurteilungskriterien nicht einheitlich und so werden entweder die Patienten um eine Selbsteinschätzung gebeten, oder der Operateur beurteilt das Ergebnis aus seiner Sicht. In einigen Studien finden sich keine Angaben darüber, wie die Beurteilung vorgenommen wurde. Ergebnisse sind deswegen nicht immer nachvollziehbar oder objektivierbar und sollten differenziert betrachtet werden. Da die kosmetische Beurteilung naturgemäß wenig objektivierbar ist, sollte die individuelle Zufriedenheit des Patienten hier die wichtigste Rolle einnehmen.

#### Nuss-Verfahren

Nuss selbst gibt in seiner Veröffentlichung die Zufriedenheit mit dem kosmetischen Ergebnis bei 54 Patienten (71%) mit sehr gut, bei 16 Patienten (21%) mit gut und bei 6 Patienten (7,8%) mit schlecht an (136). Es ist nicht vermerkt, ob die Beurteilung durch ihn selbst oder die Patienten vorgenommen wurde. Auch Uemura weist bei seinen 100 Patienten mit 86% sehr guten, 12% unvollständigen und 2% schlechten Ergebnissen ähnliche Resultate auf, ebenfalls ohne die Beurteilungskriterien zu nennen

(189). Bei Ong wurde das kosmetische Ergebnis durch den Operateur eingeschätzt und ergab bei 80,3% eine sehr gute, bei 18,4% eine gute und bei 1,3% eine schlechte Beurteilung (138). Schaarschmidt liefert mit seiner modifizierten, rein extrapleuralen Lage des Bügels, mit 88% sehr guten Ergebnissen ähnliche Daten, wobei hier die Beurteilung durch 3 Ärzte und Schwestern vorgenommen wurde. die anschließend Mehrheitsentscheidung trafen (169). Sigalet ließ seine Patienten das kosmetische Ergebnis auf einer Skala von 1 – 5 beurteilen und zeigte so eine signifikante Verbesserung im Vergleich zu vor der Operation (177). Schlechtere Ergebnisse berichtete Hebra nach der Befragung seiner Patienten mit 50% sehr gut, 36% gut und 14% fair; hier erreichten weniger als die Hälfte eine vollständige Korrektur ihrer Deformität (72).

# Ravitch-Verfahren

Der Vorteil des Ravitch-Verfahrens ist, dass keine Bügelentfernung mehr stattfindet und somit das kosmetische Ergebnis nicht durch eine weitere Operation beeinflusst wird. Obwohl kein langer Nachbetrachtungszeitraum benötigt wird, gibt es wenig Veröffentlichungen, die über das kosmetische Ergebnis nach einer Operation mit dem Ravitch-Verfahren berichten. Bei Davis und Weinstein liegt die Zufriedenheit mit dem kosmetischen Ergebnis bei über 81% (33). Fonkalsrud berichtet sogar von 97% sehr guten Ergebnissen nach seinen Operationen (50). Bei beiden Studien sind die Beurteilungskriterien nicht angegeben.

## Willital-Hegemann-Verfahren

Beim Willital-Hegemann-Verfahren stellten Saxena und Willital bei den Nachuntersuchungen fest, dass bei 97% der Patienten die subjektiven Beschwerden durch die Operation verschwanden (168).

### Zusammenfassung der kosmetischen Ergebnisse

Insgesamt betrachtet sind wohl alle Verfahren geeignet, um ein gutes kosmetisches Ergebnis zu erzielen. In jedem Fall sollte vor einer Operation eine genaue Diagnostik erfolgen, um nicht nur ein gutes kosmetisches Ergebnis im Blick zu haben, sondern um eine Beteiligung von inneren Organen mit behandeln zu können. Ebenso sollte die Deformität genau determiniert werden, um das beste Verfahren zur Korrektur der Deformierung auswählen zu können. Die Wahl des Verfahrens kann den Ausgang der Behandlung und somit das kosmetische Ergebnis wesentlich beeinflussen. Gerade bei rein kosmetischen Indikationsstellungen sollte der zu erwartende Nutzen das Risiko eines operativen Eingriffes überwiegen.

#### 5.5 Verbesserung der Auswertung

Bei der Auswertung der Literatur traten an vielen Stellen Probleme bei der Vergleichbarkeit der Ergebnisse auf. Diese betrafen fast alle untersuchten Bereiche. Nicht immer erfolgte eine genaue Klassifikation Trichterbrüste. Hinweise auf vorhandene Syndrome wurden nur selten detailliert aufgelistet. Ebenso war bei der Diagnostik und bei der Beurteilung der Leitsymptome kein einheitliches Vorgehen zu finden. Gerade im Bereich der kardialen und pulmonalen Beteiligung fanden sich keine vergleichbaren Parameter und keine vereinheitlichten die Untersuchungskriterien, so dass hierdurch Beurteilung stark eingeschränkt wurde. Über die konservative Behandlung mittels Physiotherapie und deren Erfolgsquote ist in der Literatur wenig zu finden, obwohl dies ein wichtiger Bestandteil der Therapie ist. Bei der Beurteilung der Langzeitergebnisse bestehen ebenfalls Probleme, da hierfür ein langer Nachbehandlungszeitraum beurteilt werden muss und die Nachkontrolle in vergleichbaren Intervallen erfolgen sollte. Um diese Probleme zukünftig zu verringern und eine Vergleichbarkeit der in Zukunft gewonnenen Ergebnisse zu erreichen, haben wir einen Beurteilungs- und Verlaufsbogen entwickelt (Tabelle 18). Dieser soll als Leitfaden und Dokumentationsbogen bei der Behandlung dienen und eine vollständige Erfassung der erhobenen Daten ermöglichen.

Trichterbrustbeurteilungs- und Verlaufsbogen Alter: Größe: **Gewicht:** Trichterbrust seit welchem Lebensjahr: Trichterbrustdeformitäten in der Familie bekannt: ja Anzahl nein vorhandenes Syndrom: nein vermutet ia Kielbrust Wenn ja welche: Trichterbrust sonstige **Trichterbrusttyp:** symmetrisch asymmetrisch **Platythorax** Typenbeurteilung durch: | Betrachtung Röntgen Vermessung CT/MRT Videorasterstereographie Sonstige festgestellte Trichtertiefe: Vermessung CT-Index Röntgen präoperative Diagnostik: körperliche Untersuchung Röntgen Vermessung CT/MRT Abdomen-Sono Herzecho Lungenfunktion EKG Fotodokumentation Videorasterstereographie Wirbelsäulenbeurteilung Lungenszinthigraphie Physical-Work-Capacity Labor Sonstige **EKG-Veränderungen:** Tachykardie Bradykardie Arrhythmie Frequenz p-dextrokardiale T-Negativierung Rechtsverspätung (rSr') Sonstige FEV1 Restriktion Lungenfunktion: TC Obstruktion **Herzecho:** Mitralklappenprolaps Aortendilatation Kompression Sonstiges Wirbelsäulenbeurteilung: | Skoliose rechtskonvex linkskonvex Grad Schmerzen: in Ruhe | bei Belastung bei Druck 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 **PEEQ** psychische Irritationen: Check-Liste nein **bekannte Allergien** ja nein Art konservative Therapie: ja nein geplant Ziel Art Dauer **OPERATION:** Datum: operrative Korrektur: nein geplant Verfahren: **Op-Dauer** Komplikationen Narkoseverfahren: Dauer Komplikationen: Blutverlust Infusionspflichtig Grund Infektion Perikarditis Mediastinitis Wunddrainage Erguss Hämatothorax Pneumothorax radiologisch drainagepflichtig **Bügelimplantation:** Anzahl Bügelverschiebung vorzeitig entfernt Reoperation: Grund Teilrezidiv Rezidiv Operationsergebnis: symmetrisch Seitendifferenz asymmetrisch Patienteneinschätzung: sehr gut gut besser gleich schlechter sehr schlecht besser gleich Operateureinschätzung: sehr gut gut schlechter sehr schlecht **KRANKENHAUSAUFENTHALT:** Schmerzen postoperativ: analgetisches Verfahren Menge Schmerzen 1.Tag postoperativ: 2 7 8 9 3 5 6 10 5 10 Schmerzen 2.Tag postoperativ: 2 6 7 9 3 4 8 Schmerzen 3.Tag postoperativ: 2 3 4 5 6 7 8 9 10 2 4 Schmerzen bei Entlassung: 3 5 6 8 9 10 Krankenhausaufenthalt: Dauer Wundheilung

Krankengymnastik: ab Tag Häufigkeit Art der Übungen Fortführung zuhause: Häufigkeit nein Art der Übungen regelmäßig Ergebnis der Krankengymnastik: nach Zeit Patienteneinschätzung: sehr gut gut besser gleich schlechter sehr schlecht Therapeuteinschätzung: sehr gut gut besser gleich schlechter sehr schlecht **NACHBEHANDLUNG:** Bügelentfernung: | ja nein nach Zeit entfällt Komplikationen Dauer lia nein Art Nachbehandlung: nach Zeit Anzahl nächste in Patienteneinschätzung: sehr gut gut besser gleich schlechter sehr schlecht Operateureinschätzung: sehr gut gut besser gleich schlechter sehr schlecht Schmerzen Nachbehandlung: 3 4 5 6 8 9 10 2 **EKG-Veränderungen:** Tachykardie Bradykardie Arrhythmie Frequenz p-dextrokardiale T-Negativierung Rechtsverspätung (rSr') Sonstige Lungenfunktion: TC VC FEV1 Obstruktion Restriktion Wirbelsäulenbeurteilung: | Skoliose linkskonvex rechtskonvex Grad Beeinträchtigung durch Narbe psychische Irritationen: ja nein Irritation nach Operation sehr gut |gut | besser gleich schlechter sehr schlecht

Tabelle 18: Beurteilungs- und Verlaufsbogen für Trichterbrustpatienten zur vollständigen Datenerfassung und zur besseren Vergleichbarkeit zukünftiger Ergebnisse

# 6 Diskussion

Internetrecherchen zu medizinischen Themen produzieren heutzutage eine große Anzahl fehlerhafter oder gar falscher Informationen. Das kann zur Verunsicherung der Patienten beitragen, die Kompetenz des behandelnden Arztes untergraben, sowie den Therapieerfolg ernsthaft gefährden. Speziell bei der Brustwanddeformität Trichterbrust (pectus excavatum) besteht das Problem, dass sehr wenige Informationen überhaupt zur Verfügung stehen und diese fehlerhaft und unvollständig sind. So führt das Suchergebnis oft zur Zunahme der Verunsicherung, was im Gegensatz zur eigentlichen Suchintention steht. Um hier Abhilfe zu schaffen war das Ziel dieser Arbeit, eine kompakte aber dennoch detaillierte Zusammenfassung über den aktuellen Stand der Diagnostik, der Therapiemöglichkeiten und der Ergebnisse zu erstellen. Was die differenzierte Morphologie anbelangt wurde als ein nichtinvasives, nicht strahlenbelastendes Verfahren die Videorasterstereographie der vorderen Thoraxwand mit eingesetzt.

Diese Arbeit stellt die Grundlage einer Datenbank dar, über die sowohl Ärzte wie auch Laien in bisher nicht da gewesener Form umfassende Informationen über das Krankheitsbild "Trichterbrust" erhalten können. Da diese Informationen fachlich geprüft und belegt sind, entsteht hier kein Widerspruch zu den Aussagen des Arztes. Dadurch entsteht bei den Patienten keine Verunsicherung oder gar Angst und das Vertrauen in die Behandlung und den behandelnden Arzt steigt.

Gerade in Bezug auf die häufigsten angewendeten Operationsverfahren biete diese Arbeit eine umfassende Auswertung der neusten Ergebnisse. Durch die Zusammenfassung der untersuchten Artikel ergibt sich eine bisher nicht erreichte Patientenzahl, durch deren Größe eine hohe Genauigkeit der Ergebnisse erzielt werden dürfte. Somit können die Vorund Nachteile der jeweiligen Operationen dargelegt und ein Vergleich mit anderen Methoden kann hergestellt werden. Zusammen mit der vorherigen ausführlichen Beschreibung der Diagnosemöglichkeiten, der Klassifikationen und den möglichen Ursachen für die Entstehung einer

Trichterbrust kann nun eine auf den einzelnen Patienten abgestimmte Behandlung erfolgen.

Um das Ziel dieser Arbeit, die Erstellung einer Datenbank mit Informationen zum Thema Trichterbrust zu erreichen, wurde die neueste Literatur gezielt ausgewertet. Hinsichtlich des Verfahrens nach Nuss wurde der Zeitraum von 1998 bis 2008 gesondert überprüft. Die Ergebnisse wurden nach 13 vorher festgelegten Punkten ausgewertet und zusammengefasst. Obwohl die Trichterbrust zum ersten Mal 1594 in der Literatur erwähnt wird, ist bis heute, trotz genetischer und histologischer Untersuchungen, die Ursache für diese Erkrankung nicht abschließend geklärt. Deshalb haben wir alle verfügbaren Syndrome, die mit einer Trichterbrust einhergehen können, beschrieben, da bei ihnen teilweise eine Störung des Bindegewebes vorhanden ist, wie dies auch bei der Trichterbrust vermutet wird.

Durch die unterschiedliche Beschaffenheit der Deformität kann das beim jeweiligen Patienten vorliegende Leitsymptom unterschiedlichen Ursprungs sein. Somit bedarf es einer genauen diagnostischen Untersuchung, um eine mögliche Organbeteiligung festzustellen. Die Möglichkeiten der diagnostischen Verfahren sind vielseitig und es sollten alle Indikationen für diese genau geprüft werden. Nach der abgeschlossenen Diagnostik sollte Ergebnis mit dem Patienten besprochen werden verschiedenen Möglichkeiten zur konservativen oder zur operativen Korrektur sollten aufgezeigt werden. Neben konservativen Verfahren wie der Vakuumpumpe, dem Dynamic Chest Compressor physiotherapeutische Übungen, stehen mehrere operative Verfahren zur Korrektur der Deformität zur Verfügung. Von den operativen Verfahren sind das Verfahren nach Nuss, das Verfahren nach Ravitch und das Willital-Hegemann-Verfahren diejenigen mit den größten Fallzahlen in der Literatur.

In Bezug auf das Alter bei Operation, Geschlechterverhältnis und Blutverlust finden sich kaum Unterschiede zwischen den Verfahren. Bei der Operationszeit ist das Nussverfahren mit im Mittel 80 Minuten schneller als die beiden offenen Verfahren. Der Krankenhausaufenthalt ist jedoch mit

einer mittleren Verweildauer von insgesamt 6 Tagen im Vergleich zum Rvitch-Verfahren länger. Sowohl das Verfahren nach Ravitch mit 10,2% schweren Komplikationen und 6,9% leichten Komplikationen, als auch das Willital-Hegemann Verfahren mit 5,7% Gesamtkomplikationen haben eine insgesamt geringere Komplikations- und Reoperationsrate (Ravitch 1,9%, Willital-Hegemann 1,4%) als das Nuss-Verfahren. Dies mag an dem Problem der Bügelverschiebung beim Nuss-Verfahren von 4,9% liegen, wodurch eine höhere Komplikationsrate (schwere Komplikationen 9%, leichte Komplikationen 30,2%) und dadurch bedingt mit 5,8% eine höhere Reoperationsrate auftritt. Allerdings ist der Vorteil des Verfahrens, dass keine großen Knorpelresektionen benötigt werden und durch die lateralen Zugänge ein für den Patienten optisch nicht als so störend empfundenes Ergebnis erreicht wird. Hinzu kommt, dass sowohl beim Nuss- wie auch beim Willital-Hegemann-Verfahren der implantierte Bügel nach einiger Zeit wieder entfernt werden muss, so dass eine zweite Operation benötigt wird, die ebenfalls ein Risiko für weitere Komplikationen hat. Insgesamt betrachtet sind wohl alle Verfahren geeignet, um ein gutes kosmetisches Ergebnis zu erzielen.

Da die Wahl des Verfahrens den Ausgang der Behandlung wesentlich beeinflussen kann, sollte die Deformität vorher genau betrachtet und nach den verschiedenen Klassifikationen eingeteilt werden, um das beste Verfahren zur Korrektur der Deformierung auswählen zu können. Gerade bei rein kosmetischen Indikationsstellungen sollte die Indikationsstellung genau geprüft werden und der zu erwartende Nutzen das Risiko überwiegen.

Um eine Vergleichbarkeit von zukünftigen Daten vornehmen zu können, wäre es wünschenswert, wenn ein einheitliches Auswertungsschema geschaffen würde, wie wir es in dieser Arbeit vorgeschlagen haben. Hierdurch würden die wichtigsten Fakten Eingang in die Literatur finden und eine einfachere und trotzdem genauere Auswertung der Daten ermöglichen.

# 7 Literatur

- Adam LA, Lawrence JL, Meehan JJ (2008) Erosion of the Nuss bar into the internal mammary artery 4 months after minimally invasive repair of pectus excavatum. J Pediatr Surg; 43: 394-397
- Allan W, Herndon CN, Dudley FC (1944) Some examples of the inheritance of mental deficiency: apparently sex-linked idiocy and microcephaly. Am J Mental Defic; 48:325-334
- Aronson DC, Bosgraaf RP, Merz EM, van Steenwijk RP, van Aalderen WMC, van Baren R (2007) Lung function after the minimal invasive pectus excavatum repair (Nuss Procedure). World J Surg; 31:1518-1522
- Barsness K, Bruny J, Janik JS, Partrick DA (2005) Delayed nearfatal hemorrhage after Nuss bar displacement. J Pediatr Surg; 40:5-
- Bawazir OA, Montgomery M, Harder J, Sigalet DL (2005) Midterm evaluation of cardiopulmonary effects of closed repair for pectus excavatum. J Pediatr Surg; 40:863-867
- Bentivegna A, Milani D, Gervasini C, Castronovo P, Mottadelli F, Manzini S, Colapietro P, Giordano L, Atzeri F, Divizia MT, Uzielli ML, Neri G, Bedeschi MF, Faravelli F, Selicorni A, Larizza L (2006) Rubinstein-Taybi Syndrome: spectrum of CREBBP mutations in Italian patients. BMC Med Genet; 7:77
- 7. Benzinger P, Alscher DM (2005) Untreated homocystinuria in adulthood. D Med Wochenschr; 130:2439-2443
- 8. Berberich T, Haecker FM, Kehrer B, Erb TO, Günthard J, Hammer J, Jenny PM (2004) Postpericardiotomy syndrome after minimally invasive repair of pectus excavatum. J Pediatr Surg; 39:e1-3
- Bessell TL, Silagy CA, Anderson JN, Hiller JE, Sansom LN (2002)
   Prevalence of South Australia's online health seekers. Aust. NZ J
   Public Health; 26:170-173

- Bialer MG, Lawrence L, Stevenson RE, Silverberg G, Williams MK, Arena JF, Lubs HA, Schwartz CE (1992) Allan-Herndon-Dudley syndrome: clinical and linkage studies on a second family. Am J Med Gen; 43:491-497
- 11. Boehm RA, Muensterer OJ, Till H (2004) Comparing minimally invasive funnel chest repair versus the conventional technique: an outcome analysis in children. Plast Reconstr Surg; 114:668-673
- Bogart MM, Arnold HE, Greer KE (2006) Prune-belly syndrome in two children and review of the literature. Pediatr Dermatol; 23:342-345
- 13. Böhm M (1998) Holt-Oram syndrome. Circulation; 98:2636-2637
- 14. Brandt G (1953) Die verschiedenen Formen der Trichterbrust und ihre operative Behandlung. Thoraxchirurgie; 1:57-64
- 15. Brigato RR, de Campos JRM, Jatene FB (2007). Application of the anthropometric index for the assessment of Pectus excavatum in patients submitted to the Nuss technique: two cases. J Bras Pneumol 33:347-350
- Brinker MR, Palutsis RS, Sarwark JF (1995) The orthopaedic manifestations of prune-belly (Eagle-Barrett) syndrome. J Bone Joint Surg Am; 77:251-257
- 17. Brunner A (1954) Zur operativen Behandlung der Trichterbrust. Chirurg; 25:303-305
- Buisson P, Leclair MD, Jacquemont S, Podevin G, Camby C, David A, Heloury Y (2006) Cutaneous lipoma in children: 5 cases with Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome. J Pediatr Surg; 41:1601-1603
- Butkovic D, Kralik S, Matolic M, Kralik M, Toljan S, Radesic L (2007)
   Postoperative analgesia with intravenous fentanyl PCA vs epidural block after thoracoscopic pectus excavatum repair in children. Br J Anaesth; 98:677-681
- 20. Calkins CM, Shew SB, Sharp RJ, Ostlie DJ, Yoder SM, Gittes GK, Snyder CL, Guevel W, Holcomb GW 3<sup>rd</sup> (2005) Management of

- postoperative infections after the minimally invasive pectus excavatum repair. J Pediatr Surg; 40:1004-1008
- 21. Canavan PK, Cahalin L (2008) Integrated physical therapy intervention for a person with pectus excavatum and bilateral shoulder pain: a single-case study. Arch Phys Med Reha; 89:2195-2204
- Cantú JM, García-Cruz D, Gil-Viera J, Nazará Z, Ramírez ML, Solé-Pujol MT, Sánchez-Corona J (1985) Guadalajara camptodactyly syndrome type II. Clin Gen; 28:54-60
- Cartoski MJ, Nuss D, Goretsky MJ, Proud VK, Croitoru DP, Gustin T, Mitchell K, Vasser E, Kelly RE Jr. (2006) Classification of the dysmorphology of pectus excavatum. J Pediatr Surg; 41:1573-1581
- 24. Castellani C, Schalamon J, Saxena AK, Höellwarth ME (2008) Early complications of the Nuss procedure for pectus excavatum: a prospective study. Pediatr Surg Int; 24:659-666
- Catel W (1961) Differentialdiagnose von Krankheitssymptomen bei Kindern und Jugendlichen. Vol 1, 3rd ed. Stuttgart: Thieme; 218-220
- Chang PY, Lai JY, Chen JC, Wang CJ (2006) Long-term changes in bone and cartilage after Ravitch's thoracoplasty: findings from multislice computed tomography with 3-dimensional reconstruction. J Pediatr Surg; 41:1947-1950
- 27. Chen LE, Minkes RK, Langer JC (2000) Pediatric surgery on the Internet. J Pediatr Surg; 35:1179-1182
- Coln E, Carrasco J, Coln D (2006) Demonstrating relief of cardiac compression with the Nuss minimally invasive repair for pectus excavatum. J Pediatr Surg; 41:683-686
- Creswick H, Stacey MW, Kelly RE Jr, Gustin T, Nuss D, Harvey H, Goretsky MJ, Vasser E, Welch JC, Mitchell K, Proud VK (2006) Family study of the inheritance of pectus excavatum. J Pediatr Surg; 41:1699-1703

- Croitoru DP, Kelly RE Jr, Goretsky MJ, Gustin T, Keever R, Nuss D
   (2005) The minimally invasive Nuss technique for recurrent or failed pectus excavatum repair in 50 patients. J Pediatr Surg; 40:181-187
- 31. Cullen S (2003) Erbgang und Begleiterscheinungen der familiären Trichterbrust. Inauguraldissertation Universität Münster 2003
- 32. Daunt SW, Cohen JH, Miller SF (2004) Age-related normal ranges for the Haller index in children. Pediatr Rad; 34:326-330
- 33. Davis JT, Weinstein S (2004) Repair of the pectus deformity: results of the Ravitch approach in the current era. Ann Th Surg; 78:421-426
- 34. de Barsy AM, Moens E, Dierckx L (1967). Dwarfism, oligophrenia, and elastictissue hypoplasia: a new syndrome? Lancet; 2:47
- 35. de Barsy AM, Moens E, Dierckx L (1968) Dwarfism, oligophrenia and degeneration of the elastic tissue in skin and cornea. A new syndrome? Helv Paediatr Acta; 23:305-313
- 36. de Campos JRM, Marcelo MH, de Campos Werebe E, Man Velhote MCP, Jatene FB. Technical modification of the Nuss operation for the correction of pectus excavatum. Clinics 2006; 61:185-186
- de Paepe A, Devereux RB, Dietz HC, Hennekam RC, Pyeritz RE (1996) Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. Am J Med Genet. Apr 24;62(4):417-26
- 38. de Vries J, Yntema JL, van Die CE, Crama N, Cornelissen EA, Hamel BC (2009) Jeune syndrome: description of 13 cases and a proposal for follow-up protocol. Eur J Pediatr; Epub 10. May 2009
- 39. Dean JCS (2007). Marfan syndrome: clinical diagnosis and management. Eu J Hum Gen; 15:724-733
- 40. Dumić M, Cvitković M, Letinić D, Filipović-Grcić B, Kordić R (1994) The Dubowitz syndrome. Lijec Vjesn; 116:135-137
- 41. Dzielicki J, Korlacki W, Janicka I, Dzielicka E (2006) Difficulties and limitations in minimally invasive repair of pectus excavatum--6 years experiences with Nuss technique. Eu J Cardioth Surg; 30:801-804.

- 42. Eagle JF Jr, Barrett GS (1950) Congenital deficiency of abdominal musculature with associated genitourinary abnormalities: A syndrome. Report of 9 cases. Pediatrics; 6:721-736
- 43. el-Sahy NI, Waters WR (1971) The branchio-skeleto-genital syndrome. A new hereditary syndrome. Plast Reconstr Surg.; 48:542-550
- Engum S, Rescorla F, West K, Rouse T, Scherer LR, Grosfeld J. Is the grass greener? Early results of the Nuss procedure. J Pediatr Surg 2000; 35:252-258
- 45. Eysenbach G (2000) Consumer health informatics. Br Med J; 320:1713-1716
- 46. Farhud DD, Walizadeh GR, Farhud I (1989) Oto-palato-digital syndrome in an Iranian infant. Monatsschr Kinderheil; 137:681-683
- 47. Feng J, Hu T, Liu W, Zhang S, Tang Y, Chen R, Jiang X, Wie F (2001) The biomechanical, morphologic, and histochemical properties of the costal cartilages in children with pectus excavatum. J Pediatr Surg; 36:1770-1776
- 48. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE (2009) Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. Sem Th Cardiovasc Surg; 21:44-57
- 49. Fonkalsrud EW, De Ugarte D, Choi E (2002) Repair of pectus excavatum and carinatum deformities in 116 adults. Ann Surg; 236:304-314
- Fonkalsrud EW, Dunn JCY, Atldnsou JB (2000) Repair of pectus excavatum deformities: 30 years of experience with 375 patients. Ann Surg; 231:443-444
- Fonkalsrud EW, Mendoza J (2006) Open repair of pectus excavatum and carinatum deformities with minimal cartilage resection. Am J Surg; 191:779-784
- 52. Fox ME, Bensard DD, Roaten JB, Hendrickson RJ (2005) Positioning for the Nuss procedure: avoiding brachial plexus injury. Pediatr Anesth;15:1067-1071

- 53. Furukawa H, Sasaki S, William M, Sekido M, Tsutsumida A, Oyama A, Yamamoto Y (2007) Modification of thoracoscopy in pectus excavatum: Insertion of both thoracoscope and introducer through a single incision to maximize visualization. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg; 41:189-192
- 54. Futagava K, Suwa I, Okuda T, Kamamoto H, Suigiura J, Kajikawa R, Koga Y (2006) Anesthetic management for minimally invasive Nuss procedure in 21 patients with pectus excavatum. J Anesth; 20:48-50
- 55. Gall JC Jr, Stern AM, Poznanski AK, Garn SM, Weinstein ED, Hayward JR (1972) Oto-palato-digital syndrome: comparison of clinical and radiographic manifestations in males and females. Am J Hum Genet; 24:24-36
- 56. Gips H, Zaitsev K, Hiss J (2008) Cardiac perforation by a pectus bar after surgical correction of pectus excavatum: case report and review of the literature. Pediatr Surg Int; 24:617-620
- 57. Gordon H, Davies D, Berman M (1969) Camptodactyly, cleft palate, and club foot. A syndrome showing the autosomal-dominant pattern of inheritance. J Med Gen; 6:266-274
- 58. Gordon RR, O'Neill EM (1969) Turner's infantile phenotype. Br Med J; 1:483-485
- 59. Gorlin RJ, Goltz RW (1960) Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib. A syndrome. N Engl J Med; 262:908-912
- Gott VL, Greene PS, Alejo DE, Cameron DE, Naftel DC, Miller DC, Gillinov AM, Laschinger JC, Pyeritz RE (1999) Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome. N Engl J Med; 340:1307-1313
- 61. Grappolini S, Fanzio PM, D'Addetta PGC, Todde A, Infante M (2008) Aesthetic treatment of pectus excavatum: a new endoscopic technique using a porous polyethylene implant. Aesth Plast Surg; 32:105-110

- 62. Greally MT, Carey JC, Milewicz DM, Hudgins L, Goldberg RB, Shprintzen RJ, Cousineau AJ, Smith Jr. WL, Judisch GF, Hanson JW (1998) Shprintzen-Goldberg Syndrome: A Clinical Analysis. Am J Med Gen; 76:202-212
- 63. Guntheroth WG, Spiers PS (2007) Cardiac function before and after surgery for pectus excavatum. Am J Cardiol; 99:1762-1764
- 64. Gupta P, Loiwal V, Rai R, Baruah MC, Mishra K, Krishna A (1998) Leopard syndrome: a tropical rarity. J Derm; 25:341-343
- 65. Gurnett CA, Alaee F, Bowcock A, Kruse L, Lenke LG, Bridwell KH, Kuklo T, Luhmann SJ, Dobbs MB (2009) Genetic linkage localizes an adolescent idiopathic scoliosis and pectus excavatum gene to chromosome 18 q. Spine; 34:E94-100
- 66. Habashi JP, Judge DP, Holm TM, Cohn RD, Loeys BL, Cooper TK, Myers L, Klein EC, Liu G, Calvi C, Podowski M, Neptune ER, Halushka MK, Bedja D, Gabrielson K, Rifkin DB, Carta L, Ramirez F, Huso DL, Dietz HC (2006) Losartan, an AT1 antagonist, prevents aortic aneurysm in a mouse model of Marfan syndrome. Science; 312:117-121
- Haje SA, Bowen JR (1992) Preliminary results of orthotic treatment of pectus deformities in children and adolescents. J Pediatr Orthop; 12:795-800
- Haje SA, Haje DP (2006) Overcorrection during treatment of pectus deformities with DCC orthoses: experience in 17 cases. Int Orthop; 30:262-267
- Haller JA Jr, Kramer SS, Lietman SA (1987) Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: a preliminary report. J Pediatr Surg; 22:904-908
- 70. Haller JA Jr., Colombani PM, Humphires CT, Azizkhan RG, Loughlin GM (1996) Chest wall constriction after too extensive and too early operation of pectus excavatum. Ann Th Surg;61:1618-1624

- Hebra A, Gauderer MW, Tagge EP, Adamson WT, Othersen HB Jr.
   (2001) A simple technique for preventing bar displacement with the Nuss repair of pectus excavatum. J Pediatr Surg; 36:1266-1268
- Hebra A, Jacobs JP, Feliz A, Arenas J, Moore CB, Larson S (2006)
   Minimally invasive repair of pectus excavatum in adult patients. Am Surg; 72:837-842
- Hebra A, Swoveland B, Egbert M, Tagge EP, Georgeson K, Othersen HB Jr, Nuss D (2000) Outcome analysis of minimally invasive repair of pectus excavatum: review of 251 cases. J Pediatr Surg.; 35:252-258
- 74. Hegemann G (1967) Kosmetische und funktionelle Ergebnisse operativer Maßnahmen bei Trichterbrust. Langenb Arch Surg; 319:526-536
- 75. Hendrickson RJ, Bensard DD, Janik JS, Partrick DA (2005) Efficacy of left thoracoscopy and blunt mediastinal dissection during the Nuss procedure for pectus excavatum. J Pediatr Surg; 40:1312-1314.
- 76. Hendriks YM, Verhallen JT, van der Smagt JJ, Kant SG, Hilhorst Y, Hoefsloot L, Hansson KB, van der Straaten PJ, Boutkan H, Breuning MH, Vasen HF, Bröcker-Vriends AH (2003) Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome: further delineation of the phenotype and management of PTEN mutation-positive cases. Fam Cancer; 2:79-85
- 77. Hoel TN, Rein KA, Svennevig JL (2006) A life-threatening complication of the Nuss procedure for pectus excavatum. Ann Th Surg; 81:370-372
- 78. Holt M, Oram S (1960) Familial heart disease with skeletal malformations. Br Heart J; 22:236-242
- Horch RE, Springer O (2002) Minimally-invasive endoscopic correction of funnel chest deformity via an umbilical incision. Aesth Plast Surg; 26:295-298

- 80. Hosie S, Sitkiewicz T, Petersen C, Göbel P, Schaarschmidt K, Till H, Noatnick M, Winiker H, Hagl C, Schmedding A, Waag KL (2002) Minimally invasive repair of pectus excavatum the Nuss procedure. A Europeanmulticentre experience. Eu J Pediatr Surg; 12:235-238
- 81. Hou JW (2005) Rubinstein-Taybi syndrome: clinical and molecular cytogenetic studies. Acta Paediatr Taiwan; 46:143-148
- 82. Huang PM, Liu CM, Cheng YJ, Kuo SW, Wu ET, Lee YC (2008) Evaluation of intraoperative cardiovascular responses to closed repair for pectus excavatum. Th Cardiovasc Surg; 56:353-358
- 83. Huang PM, Wu ET, Tseng YT, Kuo SW, Lee YC (2006) Modified Nuss operation for pectus excavatum: design for decreasing cardiopulmonary complications. Th Cardiovasc Surg; 54:134-137
- 84. Hümmer HP, Willital GH (1983) Klassifizierung und Subklassifizierung der Trichter- und Kielbrust. Z Orthop; 121:216-220
- 85. Ichizawa M, Morimura E, Tsuchiya N, Hanafusa T, Shinomura T (2005) A case report of anesthetic management of the minimally invasive Nuss operation for pectus excavatum. J Anesth; 19:73-74
- 86. Ioan DM, Belengeanu V, Maximilian C, Fryns JP (1993) Distal arthrogryposis with autosomal dominant inheritance and reduced penetrance in females: the Gordon syndrome. Clin Gen; 43:300-302
- 87. Ireland DC, Takayama N, Flatt AE (1976) Poland's syndrome. J Bone Joint Surg Am; 58:52-58
- 88. Isik AF, Tuncozgur B, Elbeyli L, Akar E (2007) Congenital chest wall deformities: a modified surgical technique. Acta Chir Belg; 107:313-316
- 89. Ito M, Misawa T, Fujino M, Ito S, Fukumoto T (1975) A family of Holt-Oram syndrome. Jpn Heart J; 16:480-487
- 90. Jaatoul NY, Haddad NE, Khoury LA, Afifi AK, Bahuth NB, Deeb ME, Mikati MA, Der Kaloustian VM (1982) Brief clinical report and review: the Marden-Walker syndrome. Am J Med Gen; 11:259-271

- Jacobs JP, Quintessenza JA, Morell VO, Botero LM, van Gelder HM, Tchervenkov CI (2002) Minimally invasive endoscopic repair of pectus excavatum. Eu J Cardioth Surg; 21:869-873
- 92. Javangula KC, Batchelor TJP, Jaber O, Watterson KG, Papagiannopoulos K (2006) Combined severe pectus excavatum correction and aortic root replacement in Marfan's Syndrome. Ann Th Surg; 81:1913-1915
- 93. Jensen NK, Schmidt WR, Garamella JJ (1962) Funnel chest: a new corrective operation. J Th Cardiovasc Surg; 48:731-734
- 94. Jeune M, Beraud C, Carron R (1955) Asphyxiating thoracic dystrophy with familial characteristics. Arch Fr Pediatr; 12:886-891
- 95. Johnson JN, Hartman TK, Pianosi PT, Driscoll DJ (2008) Cardiorespiratory function after operation for pectus excavatum. J Pediatr; 153:359-364
- 96. Jorge AA, Malaquias AC, Arnhold IJ, Mendonca BB (2009) Noonan syndrome and related disorders: a review of clinical features and mutations in genes of the RAS/MAPK pathway. Horm Res; 71:185-193
- 97. Karagounis VA, Wasnik J, Gold JP (2004) An innovative singlestage repair of severe asymmetric pectus excavatum defects using substernal mesh bands. Ann Thorac Surg;78:19-21
- 98. Kelly RE Jr, Shamberger RC, Mellins RB, Mitchell KK, Lawson ML, Oldham K, Azizkhan RG, Hebra AV, Nuss D, Goretsky MJ, Sharp RJ, Holcomb GW 3rd, Shim WK, Megison SM, Moss RL, Fecteau AH, Colombani PM, Bagley TC, Moskowitz AB (2007) Prospective multicenter study of surgical correction of pectus excavatum: design, perioperative complications, pain, and baseline pulmonary function facilitated by internet-based data collection. J Am Coll Surg; 205:205-216
- 99. Kim do H, Hwang JJ, Lee MK, Lee DY, Paik HC (2005) Analysis of the Nuss procedure for pectus excavatum in different age groups. Ann Th Surg; 80:1073-1077

- 100.Kim HC, Park HJ, Ham SY, Nam KW, Choi SY, Oh JS, Choi H, Jeong GS, Park SW, Kim MG, Sun K (2008) Development of automatized new indices for radiological assessment of chest-wall deformity and its quantitative evaluation. Med Bio Engin Comp; 46:815-823
- 101.Kim HK, Choi YH, Cho YH, Ryu SM, Sohn Y-S, Kim HJ (2007) A comparative study of pericostal and submuscular bar fixation technique in the Nuss procedure. J Kor Med Sci; 22:254-257
- 102.King CR, Magenis E (1978) The Marden-Walker syndrome. J Med Gen; 15:366-369
- 103.King JO, Denborough MA, Zapf PW (1972) Inheritance of malignant hyperpyrexia. Lancet; 1:365-370
- 104.Kivuva EC, Parker MJ, Cohen MC, Wagner BE, Sobey G (2008) De Barsy syndrome: a review of the phenotype. Clin Dysmorph; 17:99-
- 105.Klemperer G (1888). Zur Lehre von der Trichterbrust. Deutsche Med Wochenschr; 14:732-733
- 106.Koenig R. Teebi hypertelorism syndrome. Clin Dysmorph 2003; 12:187-189
- 107.Koop H, Schepp W, Müller-Lissner S, Madisch A, Micklefield G, Messmann H, Fuchs KH, Hotz J (2005) Gastroösophageale Refluxkrankheit Ergebnisse einer evidenzbasierten Konsensuskonferenz der Deutschen Gesellschaft für Verdauungsund Stoffwechselkrankheiten. Z Gastroenterol; 43:163-164
- 108.Kosumi T, Yonekura T, Owari M, Hirooka S (2005) Late-onset hemothorax after the Nuss procedure for funnel chest. Pediatr Surg Int; 21:1015-1017
- 109.Krasopoulos G, Dusmet M, Ladas G, Goldstraw P (2006) Nuss procedure improves the quality of life in young male adults with pectus excavatum deformity. Eu J Cardioth Surg; 29:1-5

- 110. Kubiak R, Habelt S, Hammer J, Häcker FM, Mayr J, Bielek J (2007) Pulmonary function following completion of minimally invasive repair for pectus excavatum (MIRPE). Eu J Pediatr Surg; 17:255-260
- 111.Lahiri A, Waters R (2007) Experience with Bio-Alcamid, a new soft tissue endoprosthesis. J Plast Reconstr Aesth Surg; 60:663-667
- 112.Lawson ML, Mellins RB, Tabangin M, Kelly RE Jr, Croitoru DP, Goretsky MJ, Nuss D (2005) Impact of pectus excavatum on pulmonary function before and after repair with the Nuss procedure. J Pediatr Surg; 40:174-180
- 113.Leonhardt J, Kübler JF, Feiter J, Ure BM, Petersen C (2005)
  Complications of the minimally invasive repair of pectus excavatum.
  J Pediatr Surg; 40:e7-9
- 114.Leutschaft R, Geyer E (1968) Das präoperative Trichterbrust-EKG und seine postoperative Veränderung bei Langzeitbeobachtung. Arch Kreisl; 57:257-272
- 115. Ljubenović M, Ljubenović D, Binić I, Jovanović D, Stanojević M (2007) Gorlin-Goltz syndrome. Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat;16:166-169
- 116.Loder RT, Guiboux JP, Bloom DA, Hensinger RN (1992) Musculoskeletal aspects of prune-belly syndrome. Description and pathogenesis. Am J Dis Child; 146:1224-1229
- 117.Lyonnet S, Schwartz G, Gatin G, de Prost Y, Munnich A, Le Merrer M (1992) Blepharophimosis, eczema, and growth and developmental delay in a young adult: late features of Dubowitz syndrome? J Med Genet; 29:68-69
- 118.Malek MH, Berger DE, Marelich WD, Coburn JW, Beck TW, Housh TJ (2006) Pulmonary function following surgical repair of pectus excavatum: a meta-analysis. Eu J Cardioth Surg; 30:637-643
- 119.Manzke H (1966) Symmetrische Hyperphalangie des zweiten Fingers durch ein akzessorisches Metacarpale. Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed; 105:425-427

- 120.Marden PM, Walker WA (1966) A new generalized connective tissue syndrome. Am J Dis Child; 112:225-228
- 121.Marfan, AB (1896) Un cas de deformation congenitale des quatre membres, plus prononcee aux extremites, caracterisee par l'allongement des os avec un certain degre d'amincissement. Bull Mem Soc Med Hop Paris; 13:220-226
- 122.Marusch F, Gastinger I (2003) Life-threatening complication of the Nuss-procedure for funnel chest. A case report. Zentralbl Chir; 128:981-984
- 123.Mehta AV, Chidambaram B, Suchedina AA, Garrett AR (1993) Radiologic abnormalities of the sternum in Turner's syndrome. Chest;104:1795-1799
- 124.Melnick JC, Needles CF (1966) An undiagnosed bone dysplasia. A 2 family study of 4 generations and 3 generations. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med; 97:39-48
- 125.Metzelder ML, Ure BM, Leonhardt J, Grigull L, Khelif K, Petersen C (2007) Impact of concomitant thoracic interventions on feasibility of Nuss procedure. J Pediatr Surg; 42:1853-1859
- 126.Meyer L (1911) Zur chirurgischen Behandlung der angeborenen Trichterbrust. Verh Berliner Med; 42:364-373
- 127.Miles JH, Zonana J, Mcfarlane J, Aleck KA, Bawle E (1984)

  Macrocephaly with hamartomas: Bannayan-Zonana syndrome. Am

  J Med Gen; 19:225-234
- 128.Moadel E, Bryk D (1977) Osteodysplastia (Melnick-Needles syndrome). Radiological quiz. Radiology; 123:154,206
- 129.Molik KA, Engum SA, Rescorla FJ, West KW, Scherer LR, Grosfeld JL (2001) Pectus excavatum repair: experience with standard and minimal invasive techniques. J Pediatr Surg; 36:324-328
- 130.Moss RL, Albanese CT, Reynolds M (2001) Major complications after minimally invasive repair of pectus excavatum: case reports. J Pediatr Surg; 36:155-158

- 131.Mueller C, Saint-Vil D, Bouchard S (2008) Chest x-ray as a primary modality for preoperative imaging of pectus excavatum. J Pediatr Surg; 43:71-73
- 132.Nakagawa Y, Uemura S, Nakaoka T, Yano T, Tanaka N (2008) Evaluation of the Nuss procedure using pre- and postoperative computed tomographic index. J Pediatr Surg; 43:518-521
- 133.Nissen R (1944) Osteoplastic procedure for correction of funnel chest. Am J Surg; 64:169-174
- 134. Noguchi M, Fujita K (2005) A new technique for removing the pectus bar used in the Nuss procedure. J Pediatr Surg; 40:674-677
- 135. Noonan JA (1968). Hypertelorism with Turner phenotype. A new syndrome with associated congenital heart disease. Am J Dis Child; 116:373-380
- 136.Nuss D, Croitoru DP, Kelly RE Jr, Goretsky MJ, Nuss KJ, Gustin TS (2002) Review and discussion of the complications of minimally invasive pectus excavatum repair. Eu J Pediatr Surg; 12:230-234
- 137. Nuss D, Kelly RE Jr, Croitoru DP, Katz ME (1998) A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. J Pediatr Surg; 33:545-52
- 138.Ong CCP, Choo K, Morreau P, Auldist A (2005) The learning curve in learning the curve: a review of Nuss procedere in teenagers. ANZ J Surg; 75:421-424
- 139.Ostlie DJ, Marosky JK, Spilde TL, Snyder CL, St Peter SD, Gittes GK, Sharp RJ (2003) Evaluation of pectus bar position and osseous bone formation. J Pediatr Surg; 38:953-956
- 140.Park HJ, Chung WJ, Lee IS, Kim KT (2008) Mechanism of bar displacement and corresponding bar fixation techniques in minimally invasive repair of pectus excavatum. J Pediatr Surg; 43:74-78
- 141.Park HJ, Lee IS, Kim KT (2008) Extreme eccentric canal type pectus excavatum: morphological study and repair techniques. Eu J Cardioth Surg; 34:150-154

- 142.Park HJ, Lee SY, Lee CS, Youm W, Lee KR (2004) The Nuss procedure for pectus excavatum: evolution of techniques and early results on 322 patients. Ann Th Surg; 77:289-295
- 143.Peiper A (1922) Über die Erblichkeit der Trichterbrust. Klin Wochenschr;1:1647
- 144.Pereira LH, Sterodimas A (2008) Free fat transplantation for the aesthetic correction of mild pectus excavatum. Aesth Plast Surg; 32:393-396
- 145.Perriard J, Saurat JH, Harms M (2000) An overlap of Cowden's disease and Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome in the same family. J Am Acad Derm; 42:348-350
- 146.Petersen C, Leonhardt J, Duderstadt M, Karck M, Ure BM (2006) Minimally invasive repair of pectus excavatum - shifting the paradigm? Eu J Pediatr Surg; 16:75-78
- 147.Pilegaard HK, Licht PB (2008) Early results following the Nuss operation for pectus excavatum a single-institution experience of 383 patients. Interact Cardiovasc Th Surg; 7:54-57
- 148.Poland A (1841) Deficiency of the pectoral muscels. Guy's Hosp Rep; 6:191-193
- 149.Poncet P, Kravarusic D, Richart T, Evison R, Ronsky JL, Alassiri A, Sigalet D (2007) Clinical impact of optical imaging with 3-D reconstruction of torso topography in common anterior chest wall anomalies. J Pediatr Surg; 42,898-903
- 150.Prabhakaran K, Paidas CN, Haller JA, Pegoli W, Colombani PM (2001) Management of a floating sternum after repair of pectus excavatum. J Pediatr Surg; 36:159-164
- 151.Prozorovskaya NN, Kozlov EA, Voronov AV, Verovskii VA, Delvig AA (1991) Characterization of costal cartilage collagen in funnel chest. Biomed Sci; 2:576-580
- 152.Puri RD, Phadke SR (2003) Catel-Manzke syndrome without cleft palate: a case report. Clin Dysmorph; 12:279-281

- 153.Raff GW, Wong MS (2008). Sternal plating to correct an unusual complication of the Nuss procedure: erosion of a pectus bar through the sternum. Ann Th Surg; 85:1100-1101
- 154.Rais L, Wafi M, Lahbil D, Iraki M, Fekkak J, Hamdani M, Benchekroun W, Rachid R, Belhadji M, Laouissi N, Zaghloul K, Amraoui A (2003) Ocular and systemic complications of homocystinuria: a report of five cases. J Fr Ophtalmol; 26:1045-1050
- 155.Ravitch MM (1949) The operative treatment of pectus excavatum.

  Annals of Surg; 429-444
- 156.Reed UC, Resende MB, Ferreira LG, Carvalho MS, Diament A, Scaff M, Marie SK (2002) King-Denborough Syndrome: report of two Brazilian cases. Arq Neuropsiquiatr; 60:739-741
- 157.Regensburger D, Brunner L, Hoffmeister HE, Koncz J, Stapenhorst K (1970) Indikationsfehler bei Trichterbrustoperationen. Langenb Arch Chir; 327:570-574
- 158.Rehbein F, Wernicke HH (1957) The operative treatment of the funnel chest. Arch Dis Child; 32:5-8
- 159.Richieri-Costa A, Guion-Almeida ML, Lauris JR, Ferreira DM (1994)

  Newly recognized autosomal recessive faciothoracoskeletal syndrome. Am J Med Gen; 49:224-228
- 160.Robertson SP (2007) Otopalatodigital syndrome spectrum disorders: otopalatodigital syndrome types 1 and 2, frontometaphyseal dysplasia and Melnick-Needles syndrome. Eur J Hum Gen; 15:3-9
- 161.Robinson PN, Neumann LM, Demuth S, Ender H, Jung U, König R, Mitulla B, Müller D, Muschke P, Pfeiffer L, Prager B, Somer M, Tinschert S (2005) Shprintzen–Goldberg syndrome: fourteen new patients and a clinical analysis. Am J Med Gen; 135:251-262
- 162.Rugyte D, Kokki H (2007) Intravenous ketoprofen as an adjunct to patient-controlled analgesia morphine in adolescents with thoracic

- surgery: A placebo controlled double-blinded study. Eu J Pain; 11:694-699
- 163.Rupprecht H, Hümmer HP, Stöss H, Waldherr T (1987)
  Pathogenesis of chest wall abnormalities electron microscopy
  studies and trace element analysis of rib cartilage Z Kinderchir;
  42:228-229
- 164.Sanchez-Cascos A (1983) The Noonan syndrome. Eur Heart J; 4:223-229
- 165. Sarkozy A, Digilio MC, Dallapiccola B (2008) Leopard syndrome.

  Orphanet J Rare Dis; 3:13-28
- 166. Sauerbruch F (1920) Die Chirurgie der Brustorgane. Springer Berlin; 440-444
- 167.Saxena AK, Schaarschmidt K, Schleef J, Morcate JJ, Willital GH (1999) Surgical correction of pectus excavatum: the Münster experience. Langenb Arch Surg; 384:187-193
- 168.Saxena AK, Willital GH (2007) Valuable lessons from two decades of pectus repair with the Willital-Hegemann procedure. J Th Cardiovasc Surg.; 134:871-876
- 169.Schaarschmidt K , Kolberg-Schwerdt A, Lempe M, Schlesinger F, Bunke K, Strauss J (2005) Extrapleural, submuscular bars placed by bilateral thoracoscopy - a new improvement in modified Nuss funnel chest repair. J Pediatr Surg; 40:1407-1410
- 170. Schalamon J, Pokall S, Windhaber J, Hoellwarth ME (2006)

  Minimally invasive correction of pectus excavatum in adult patients.

  J Th Cardiovasc Surg; 132:524-529
- 171. Schier F, Bahr M, Klobe E (2005) The vacuum chest wall lifter: an innovative, nonsurgical addition to the management of pectus excavatum. J Pediatr Surg; 40:496-500
- 172. Schoenmakers MA, Gulmans VA, Bax NM, Helders PJ (2000)
  Physiotherapy as an adjuvant to the surgical treatment of anterior chest wall deformities: a necessity? A prospective descriptive study in 21 patients. J Pediatr Surg; 35:1440-1443

- 173. Shamberger RC, Welch KJ (1988) Surgical repair of pectus excavatum. J Pediatr Surg; 23:615-622
- 174. Shimoyama S, Kobayashi T, Inoue Y, Mochizuki H, Hamajima A, Kobayashi T, Hatakeyama S, Morikawa A (2008) Left displacement of the mediastinum determines the imbalance in the pulmonary vascular bed and lung volume in children with pectus excavatum. Pediatr Surg Int; 24:549-553
- 175. Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE (1994) Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. N Engl J Med; 330:1335-1341
- 176. Shprintzen RJ, Goldberg RB (1982) A recurrent pattern syndrome of craniosynostosis associated with arachnodactyly and abdominal hernias. J Craniofac Gen Dev Biol; 2:65-74
- 177. Sigalet DL, Montgomery M, Harder J, Wong V, Kravarusic D, Alassiri A (2007) Long term cardiopulmonary effects of closed repair of pectus excavatum. Pediatr Surg Int; 23:493-497
- 178. Snoeckx A, Vanhoenacker FM, Verhaert K, Chappelle K, Parizel PM (2008) Gorlin-Goltz syndrome in a child: case report and clinical review. JBR-BTR; 91:235-239
- 179.St Peter SD, Sharp RJ, Upadhyaya P, Tsao KJ, Ostlie DJ, Holcomb GW (2007) A straightforward technique for removal of the substernal bar after the Nuss operation. J Pediatr Surg; 42:1789-1791
- 180.St Peter SD, Weesner KA, Sharp RJ, Sharp SW, Ostlie DJ, Holcomb GW III (2008) Is epidural anesthesia truly the best pain management strategy after minimally invasive pectus excavatum repair? J Pediatr Surg; 43:79-80
- 181.Sweet RH (1944) Pectus excavatum; Report of two cases successfully operated upon. Ann Surg; 119: 922-93
- 182.Teebi AS (1987) New autosomal dominant syndrome resembling craniofrontonasal dysplasia. Am J Med Gen; 28:581-591

- 183. Thompson EM, Winter RM, Williams MJ (1986) A male infant with the Catel-Manzke syndrome and dislocatable knees. J Med Gen; 23:271-274
- 184.Torre M, Jasonni V, Asquasciati C, Costanzo S, Romanini MV, Varela P (2008) Absorbable stabilisation of the bar in minimally invasive repair of pectus excavatum. Eu J Pediatr Surg; 18:407-409
- 185. Tuffrey C, Finlay F (2002) Use of the internet by parents of paediatric outpatients. Arch Dis Child; 87:534-536
- 186.Turner HH (1938) A syndrome of infantilism, congenital webbed neck, and cubitus valgus. Endocrinology; 23:566-574
- 187.Tyson C, Qiao Y, Harvard C, Liu X, Bernier FP, McGillivray B, Farrell SA, Arbour L, Chudley AE, Clarke L, Gibson W, Dyack S, McLeod R, Costa T, VanAllen MI, Yong S, Graham GE, MacLeod P, Patel MS, Hurlburt J, Holden JJA, Lewis SME, Rajcan-Separovic E (2008) Submicroscopic deletions of 11q24-25 in individuals without Jacobsen syndrome: re-examination of the critical region by high-resolution array-CGH. Mol Cytogen; I:23:1-9
- 188. Übermuth H (1957) Erfahrungen zur Operation der Trichterbrust. Langenb Arch Surg.; 287:1
- 189.Uemura S, Nakagawa Y, Yoshida A, Choda Y (2003) Experience in 100 cases with the Nuss procedure using a technique for stabilization of the pectus bar. Pediatr Surg Int;19: 186-189
- 190. Varela G, Ballesteros E, Jiménez MF, Novoa N, Aranda JL (2006)
  Cost-effectiveness analysis of prophylactic respiratory
  physiotherapy in pulmonary lobectomy. Eur J Cardioth Surg;
  29:216-220
- 191. Vegunta RK, Pacheco PE, Wallace LJ, Pearl RH (2008)
  Complications associated with the Nuss procedure: continued evolution of the learning curve. Am J Surg; 185:313-317
- 192. Vleggaar D (2006) Soft-tissue augmentation and the role of Poly-L-Lactic acid. Plast Reconstr Surg; 118:46-54

- 193. Wainstein BK, Sterling-Levis K, Baker SA, Taitz J, Brydon M (2006)
  Use of the internet by parents of paediatric patients. J Pediatr Child
  Health; 42:528-532
- 194.Watanabe A, Watanabe T, Obama T, Ohsawa H, Mawatari T, Ichimiya T, Abe T (2004) The use of a lateral stabilizer increases the incidence of wound trouble following the Nuss procedure. Ann Thorac Surg; 77:296-300
- 195.Weber TR (2005) Further experience with the operative management of asphyxiating thoracic dystrophy after pectus repair.

  J Pediatr Surg; 40:170-173
- 196.Willital GH, Kiely E, Gohary AM, Gupta DK, Li M, Tsuchida Y (2005)
  Atlas of children's Surgery. Pabst Science Publishers, Lengerich
  Berlin Bremen Miami Riga Viernheim Wien Zagreb; 18-28
- 197. Willital GH, Meier H, Schwandner R (1977) Operative Korrekturmöglichkeiten der Trichter- und Kielbrust. Langenb Arch Surg ; 345:173-179
- 198.Wu PC, Knauer EM, McGowan GE, Hight DW (2001) Repair of pectus excavatum deformaties in children: a new perspective of treatment using minimal access surgical technique. Arch Surg; 136:419-424
- 199. Yang MH, Cheng YL, Tsai CS, Li CY (2008) Delayed cardiac tamponade after the Nuss procedure for pectus excavatum: a case report and simple management. Heart Surg Forum; 11:E129-131
- 200.Yen, JL, Lin SP, ChenMR, Niu DM (2006) Clinical Features of Ehlers-Danlos Syndrome. J Formos Med Assoc; 105:475-480
- 201.Zallen GS, Glick PL (2004) Miniature access pectus excavatum repair: lessons we have learned. J Pediatr Surg; 39:685-689
- 202. Žganjer M, Župančić B, Popović L (2006) A 5-year experience of a minimally invasive technique for correction of pectus excavatum in croatia. Acta Medica (Hradec Králové); 49:105-107

## 8 Danksagung

Bei Herrn Prof. Dr. med. Willital möchte ich mich für die freundliche Überlassung des Themas und die ausgezeichnete Betreuung während der Arbeit herzlich bedanken. Da eine solch hervorragende Betreuung bei Promotionen nicht selbstverständlich ist, weiß ich seine Unterstützung bei der Entwicklung und Fertigstellung der Arbeit besonders zu schätzen.

Ganz besonderer Dank gilt meiner Familie, besonders meinen Eltern, denen diese Arbeit gewidmet ist. Ohne ihre Unterstützung und Hilfe wäre diese Arbeit und vieles andere in meinem Leben nicht so geworden, wie es jetzt ist.

Bedanken möchte ich mich auch bei meiner Freundin Hanna, die mich auch in schwierigen Situationen immer unterstützt und motiviert hat, die Arbeit voranzutreiben und zu vollenden.

Ein extra Dankeschön geht an meinen Bruder Jens und Roswitha für das Korrekturlesen und die Hilfe beim Layout.

Außerdem möchte ich mich bei meiner Lerngruppe für die kollegiale Anteilnahme bedanken und für die Motivationsschübe zur Fertigstellung der Arbeit besonders während der Examenszeit.

Danke!