

Chirurgická korekce pectus excavatum u dospívajícího chlapce

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.^{1,2}, MUDr. Tomáš Malý, Ph.D.³,
MUDr. Eva Klásková, Ph.D.², MUDr. Kamila Michálková⁴

¹Ústav molekulární a translační medicíny LF UP Olomouc

²Dětská klinika LF UP FN v Olomouci

³Chirurgická klinika LF UP a FN v Olomouci

⁵Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

Pectus excavatum (PEx) je vývojová deformita přední hrudní stěny, která postihuje jedno ze 400 živě narozených dětí. Vpáčení hrudní kosti může odtlačit srdce a snížit objem plicní tkáně a způsobit tak plicní a kardiovaskulární poruchy. Představujeme kazuistiku závažné formy vpáčeného hrudníku u dospívajícího chlapce s charakteristickým nálezem při zobrazovacím vyšetření. Otevřená plastická operace přední stěny hrudní podle Ravitcha vedla k estetickému i symptomatickému zlepšení.

Klíčová slova: deformity hrudníku, pectus excavatum, Ravitchova metoda, adolescent.

Surgical correction of pectus excavatum in an adolescent boy

Pectus excavatum (PEx) is a developmental deformity of the anterior chest wall that affects one in 400 live births. The depression of the sternum can displace the heart and reduce the lung volume, and may cause pulmonary and cardiovascular impairments. We present a case report of a severe form of PEx in an adolescent boy with a characteristic finding on imaging. According to Ravitch method, the open plastic surgery of the anterior chest wall led to aesthetic and symptomatic improvement.

Keywords: chest wall defect, pectus excavatum, Ravitch method, adolescent.

Úvod

Pectus excavatum (PEx), nálevkovitý nebo vpáčený hrudník, představuje více než 90 % všech vrozených vad přední hrudní stěny (1, 2). První popis pacienta s klasickými rysy PEx popsal Caspar Bauhinus již v roce 1594 (3). Vyskytuje se u jednoho ze 400 živě narozených dětí (4, 2). PEx postihuje muže čtyřikrát častěji než ženy. Mnoho závažnějších forem PEx je diagnostikováno záhy po narození, ale mírnější formy až v pozdním dětství nebo před pubertou (5, 6, 7). Etiologie zůstává nejasná, zdá se však, že je polygenetická (4). Až jedna čtvrtina pacientů s PEx má postiženého člena rodiny. Předpokládá se, že tato vada vzniká během embryonálního vývoje důsledkem nevyváže-

ného růstu kostochondrálních oblastí přední stěny hrudníku, což vede k jeho symetrickým nebo nesymetrickým anomáliím. Závažnost příznaků se liší od zcela asymptomatických, přes klinicky a psychologicky oslabující až po symptomatické. Podle závažnosti hrudní deformity rozdělujeme PEx na mírný, střední a závažný, nebo prvního, druhého a třetího stupně.

Mezi nejčastější příznaky patří nižší kardiopulmonální zdatnost, dušnost, únava, bolest na hrudi, palpitace nebo arytmie (8, 9, 1). PEx se často vyskytuje současně se skoliózou (15 %), Marfanovým syndromem, vrozeným onemocněním srdce (prolaps mitrální chlopně), Polandovým syndromem nebo osteogenesis imperfecta (7, 10).

Popis klinického případu

15letý chlapec byl od narození dispenzarizovaný pro vpáčený hrudník třetího stupně. Deformita hrudníku byla symetrická a páteř byla bez deformit. Chlapcova nemocnost byla přiměřená, fyzicky spolužákům stačil, nestěžoval si na žádné dechové potíže ani na bolest na hrudníku. Při běhu ale pociťoval zadýchávání. Nebyl sledován pro žádné plicní nebo srdeční onemocnění. Léčebná rehabilitace byla zaměřena na posilování svalových skupin zad a hrudníku. Byl znepokojený, že s přibývajícím věkem se deformita hrudníku zhoršuje. Rodiče již přerostl a poslední rok narostl o 2 cm. Rodinná anamnéza byla negativní. Chlapec byl z prvního nekomplikovaného těhotenství, s normálním psychomo-



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc., vladimir.mihal@fnol.cz
Dětská klinika LF UP a FN Olomouc
Puškinova 5, 775 20 Olomouc

Cit. zkr: Pediatr. praxi. 2020; 21(4): 296–299
Článek přijat redakcí: 14. 5. 2020
Článek přijat k publikaci: 25. 5. 2020

Obr. 1. CT vyšetření hrudníku, příčný sken v úrovni dolního konce sternu s měřením indexu závažnosti, který byl 4,6 (Hallerův index)



torickým vývojem. Oba rodiče i mladší sestra byli zdraví. Byl od narození dispenzarizován pro dalekozrakost a astigmatismus (dlouholetá brýlová korekce) a ve věku 14 let byla provedena laserová refrakční operace – skleroplastika a o rok později oboustranná otoplastika pro otopostázu boltců oboustranně.

Dospívající pacient byl ve věku 15 let přijatý k plánované plastické operaci přední stěny hrudní metodou podle Ravitche a Jensena. Před operací podstoupil kompletní vyšetření srdce a plic. CT vyšetření hrudníku (Obr. 1) potvrdilo na příčném skenu v úrovni dolního konce sternu diagnózu pectus excavatum. Při měření jeho závažnosti byla naměřena hodnota Hallerova indexu na úrovni 4,6. CT vyšetření hrudníku (Obr. 2) v sagitální 2D rekonstrukci potvrdilo dobře patrné vpáčení dolní části sternu do dutiny hrudní. CT vyšetření hrudníku (Obr. 3) v 3D rekonstrukci skeletu ukázalo rozsah vpáčení dolní části sternu do dutiny hrudní. Předoperační kardiologické vyšetření (EKG, echokardiografie) potvrdilo normální strukturální nálezy na srdci s normální systolickou a diastolickou funkcí, poloha srdce byla vzhledem k anomálii hrudníku odtlačena více vlevo. Spirometrické vyšetření bylo normální: usilovná plicní kapacita (FVC) byla 82 % a usilovně vydechnutý objem vzduchu za první sekundu (FEV1) 92 %. Poslechově bylo dýchání bez obstrukce, volné a čisté. Po pohovoru dětského chirurga s rodiči i s dospívajícím

chlapcem, byla naplánovaná chirurgická korekce hrudní stěny.

Plastická operace přední stěny hrudníku byla provedena podle metody Ravitche a Jensena (mezižební chrupavky v rozsahu 4.–8. byly oboustranně symetricky subperichondrálně extirpovány). Výkon byl ukončen protažením upravené originální substernální dlahy v úrovni IV. mezižebří (Obr. 4). Na pooperačním rentgenovém snímku hrudníku byl plicní parenchym rozvinutý, kresba plicní byla oboustranně akcentována, ale bez ložiskových změn.

Průběh hospitalizace: operační výkon byl náročný, pooperační průběh bez komplikací. Několik dní byl na JIRP monitorován, kontinuálně mu byla tlumena bolest a hrudní drény mu byly postupně extrahovány do 5. pooperačního dne. Chlapec byl oběhově stabilní. Antibiotická léčba byla zahájena pro podezření na plicní zánětlivé/reaktivní změny. Při kontrolním kardiologickém vyšetření přetrvávala po výkonu atypická rotace srdce, jinak byl kardiologický nálezy normální. Pacient byl 7. den po plánované pektoplastice přední hrudní stěny propuštěn do domácí péče. Po roce mu byla operativně extrahována substernální dlahy. Na kontrolním rentgenovém snímku hrudníku po operaci byl nálezy na plicích normální (Obr. 5).

Diskuze

Chirurg posuzuje vizuálně vždy případ od případu, zda je deformita hrudníku dostatečně

Obr. 2. CT vyšetření hrudníku, sagitální 2D rekonstrukce. Je dobře patrné vpáčení dolní části sternu do dutiny hrudní



Obr. 3. CT vyšetření hrudníku, 3D rekonstrukce skeletu. Vpáčení dolní části sternu do dutiny hrudní



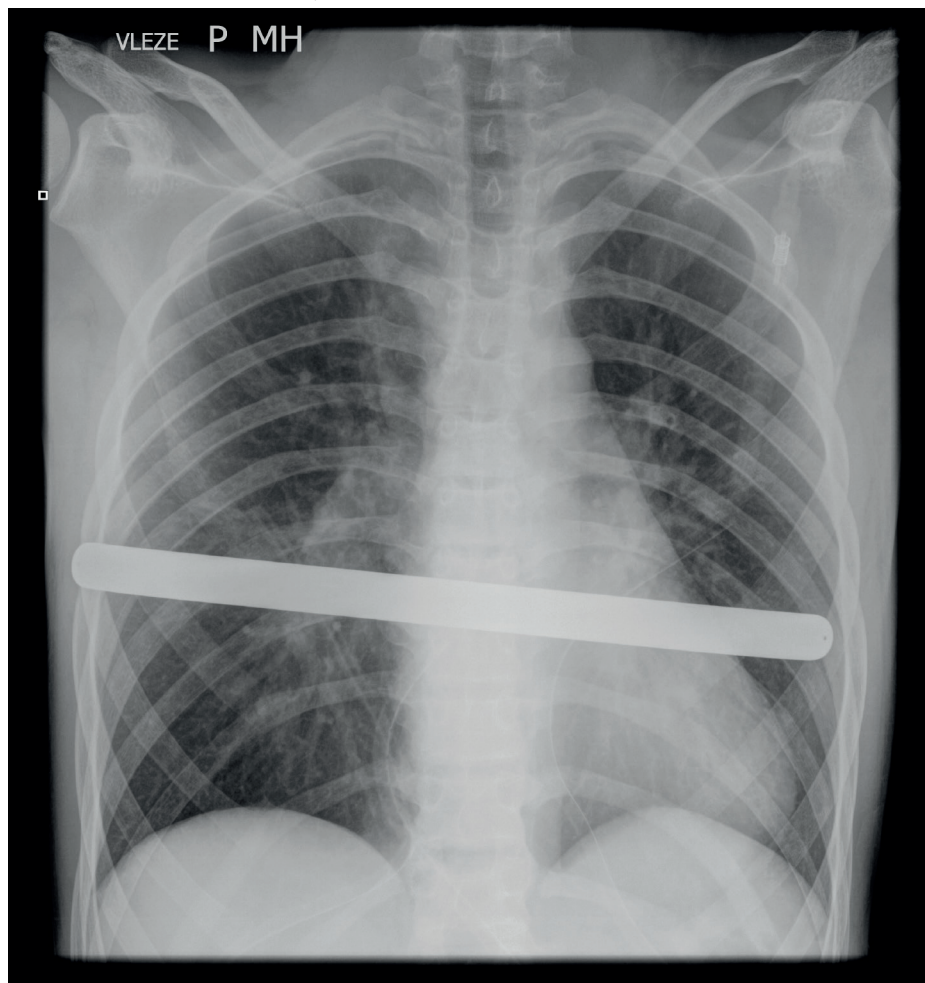
závažná, aby zdůvodnil nápravnou chirurgickou operaci. Pro anatomické a funkční posouzení deformity kromě primárního vyšetření zrakem, provádí chirurg před plánovanou operací rentgenové vyšetření hrudníku. Při závažné formě PEx může být pravá hranice srdce na PA rentgenových snímcích posunuta doleva a vzniká obraz neprůhlednosti. Obvykle bývá zapříčiněna kompresí měkkých tkání přední stěny hrudníku, jakož i vertikální orientací

předních žebber. Radiologové jsou připraveni tento obraz korelovat s nálezy na bočních projekcích, aby se zabránilo mylné diagnóze pneumonie pravého středního laloku. CT vyšetřením hrudníku určujeme závažnost hrudní deformity stanovením Hallerova indexu. Tímto indexem stanovujeme poměr délky příčného průměru hrudníku děleného sagitální délkou vzdálenosti od hrudní kosti k přední stěně obratlového těla. Měří se v nejhlubším bodě deformity. Normální hrudník má Hallerův index 2 nebo menší. Hallerův index mezi 2 a 3,2 je považován za známku mírné deformity; mezi 3,2 a 3,5 střední; 3,5 nebo větší těžká deformity. Dětský radiolog je důležitou součástí hodnocení závažnosti deformity PEx, protože je schopen vždy doporučit nejvhodnější projekci k definitivnímu posouzení deformity.

Vyšetřením srdce pomocí elektrokardiogramu a echokardiografie můžeme identifikovat srdeční anomálie (prolaps mitrální chlopně nebo komprese pravé síně a komory) (8). Funkční předoperační vyšetření plic může pomoci určit přítomnost a stupeň plicní nedostatečnosti. Pacienti s PEx mohou mít snížený vynucený výdechový objem a sníženou vitální kapacita. Předchozí výzkumy ukázaly, že pokles plicní funkce u pacientů s PEx je „pouze“ 85 % průměrných hodnot pro celou věkovou populaci (10). Většina pacientů si proto nestěžuje na symptomy v klidovém stavu, ale zhoršení hlásí obvykle po cvičení. Plicní funkční studie dospívajících pacientů s PEx také vykazují respirační dysfunkci během intenzivního cvičení (11). Lawson a spolupracovníci svými výsledky naznačili, že plicní funkce mohou souviset s hloubkou deprese hrudní kosti, a proto po úpravě vady, dochází nejenom ke zlepšení plicních funkcí, ale i ke zlepšené toleranci k cvičení (10). Tato studie navrhla, aby před chirurgickou korekcí PEx, byla i změněná plicní funkce jeden z několika faktorů, které je třeba předem posoudit.

Velmi důležité je i subjektivní vnímání deformity hrudníku samotnými dospívajícími dívkami i chlapci. Pacienti s PEx často trpí rozpaky, které mohou mít za následek nepříznivé psychologické příznaky, ale i nižší kvalitu života. Závažná anatomická forma PEx může u dospívajícího dítěte ovlivnit jeho sebevědomí a vést až k sociální izolaci. V extrémních případech dokonce až k sebevraždným myšlenkám. Proto je dnes účast samotného pacienta, společně s jeho rodiči a dětským chirurgem při načasování, ale i výběru druhu operativního řešení samozřejmostí.

Obr. 4. Pooperační rentgenové vyšetření hrudníku se zavedenou dlahou



Chirurgická korekce by měla být načasována tak, aby k ní došlo po stimulaci růstu dítěte a dále by měla minimalizovat riziko pooperačních komplikací, optimalizovat výsledky, a snížit pravděpodobnost opakování (12, 13, 1). Obecně platí, že Nussův postup (zaveden v roce 1998), který je minimálně invazivní, je obvykle první chirurgickou opravou (14). Ravitchova operace (zavedena v roce 1949) je vhodná před ukončením růstu pacienta v období druhé poloviny puberty nebo po pubertě, kdy se již nepředpokládá výrazný růst (5, 15, 16). Po zavedení byla v šedesátých letech 20. století několikrát modifikována a stala se dostupnou i pro asymptomatické pacienty. Při otevřené Ravitchově metodě se rána vede přes hrudní kost a u dívek pod prsy. Přes tuto ránu se odkryjí deformované žebra a deformovaná část žebber se odstraní. Hrudní kost se kontrolovaně zlomí a dá se do požadované polohy. Pod hrudní kost se zavede kovová dlahy, která se na bocích opře o žebra. Tato dlahy se po 6–12 měsících extrahuje přes malou ránu v místě okraje dlahy. Odstraněné žebra dorostou a srostou se s hrudní kostí do 3 měsíců. Výsledkem Ravitchovy ote-

vřené operace je jizva nad hrudní kostí nebo u dívek pod prsy a malá jizva na boku hrudníku. S výsledkem Ravitchovy operace je velká většina pacientů spokojená. Kosmetický efekt závisí i na hojení jizev. Hospitalizace u tohoto typu operace trvá 7–8 dní a při vyjímání dlahy jeden den.

Komplikace při chirurgické úpravě mohou zahrnovat pneumotorax, krvácení, pleurální výpotek, infekci (7). Kardiovaskulární poškození u Nussovy metody byly významně redukovány zavedením torakoskopické kontroly, která umožnila přímou vizualizaci při umístění kovové lišty (6). Dětské hrudní chirurgové se dnes více přiklánějí k minimálně invazivní Nussově metodě, ale obě techniky jsou schopny dosáhnout velmi dobrých až vynikajících estetických výsledků a zlepšení kardiopulmonálních funkcí (12). Dětský chirurg se vždy rozhoduje individuálně na základě závažnosti deformity, kardiopulmonálního nálezu, funkčních testů, ale i souhlasu samotného pacienta i jeho rodičů.

U našeho 15letého dospívajícího chlapce byla diagnóza závažné formy PEx stanovena ihned po narození. Deformita přední stěny hrudníku byla podle závažnosti III. stupně, ale symetrická.

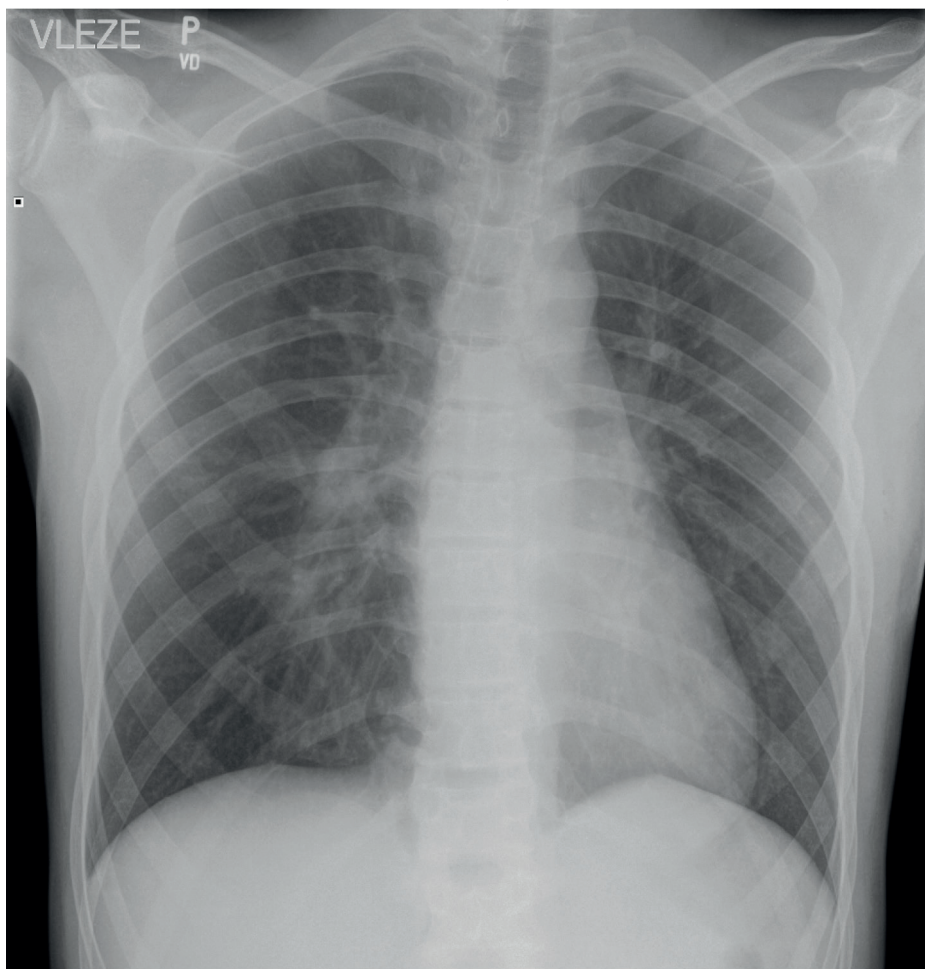
ká a asymptomatická. V pubertě si deformitu začínal více uvědomovat. Při běhu pociťoval zadýchávání. Dětský chirurg po dokončení všech předoperačních vyšetření doporučil rodičům a chlapci chirurgickou korekci vrozené deformity otevřenou metodou.

Stojí za zapamatování:

- Pectus excavatum představuje více než 90 % všech vrozených vad přední hrudní stěny.
- Závažnost deformity hrudníku určujeme pomocí CT vyšetření stanovením Hallerova indexu.
- Funkční předoperační vyšetření plic může pomoci určit přítomnost a stupeň plicní nedostatečnosti.
- Závažná forma PEx u dospívajícího dítěte může kromě zdravotních a estetických potíží negativně ovlivnit i jeho sebevědomí a vést až k sociální izolaci a nižší kvalitě života.
- Rozhodování o načasování a výběru operativní korekce deformity hrudníku se provádí v přítomnosti adolescenta i jeho rodičů a zdravotní indikace k ní není obvykle jediným kritériem.

Tato práce byla podpořena Ministerstvem školství, mládeže a tělovýchovy České republiky (LO1304).

Obr. 5. Kontrolní rentgen hrudníku po odstranění dlahy po roce od operace



LITERATURA

1. de Oliveira Carvalho PE, da Silva MV, Rodrigues OR, Catanio AJ. Surgical interventions for treating pectus excavatum. Cochrane Database Syst Rev 2014; 2014(10): CD008889. Published 2014 Oct 29. doi: 10.1002/14651858.CD008889.pub2.
2. Chung CS, Myrianthopoulos NC. Factors affecting risks of congenital malformations. I. Analysis of epidemiologic factors in congenital malformations. Report from the Collaborative Perinatal Project. Birth Defects Orig Artic Ser 1975; 11: 1–22.
3. Ochsner A, DeBakey M. Chonechondrosternon. J Thorax Surg 1939; 8: 469.
4. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2009; 21(1): 44–57.
5. Johnson WR, Fedor D, Singhal S. Systematic review of surgical treatment techniques for adult and pediatric patients with pectus excavatum. J Cardiothorac Surg 2014; 9: 25. Published 2014 Feb 7. doi: 10.1186/1749-8090-9-25.
6. Hebra A, Kelly RE, Ferro MM, Yüksel M, Campos JRM, Nuss D. Life-threatening complications and mortality of minimally invasive pectus surgery. J Pediatr Surg 2018; 53(4): 728–732.
7. Abdullah F, Harris J. Pectus excavatum: more than a matter of aesthetics. Pediatr Ann 2016; 45(11): e403–e406.
8. Silbiger JJ, Parikh A. Pectus excavatum: echocardiographic, pathophysiologic, and surgical insights. Echocardiography 2016; 33(8): 1239–1244.
9. Obermeyer RJ, Cohen NS, Jaroszewski DE. The physiologic impact of pectus excavatum repair. Semin Pediatr Surg 2018; 27(3): 127–132.
10. Lawson ML, Mellins RB, Paulson JF, et al. Increasing severity of pectus excavatum is associated with reduced pulmonary function (published correction appears in J Pediatr. 2012 Jan; 160(1): 181). J Pediatr. 2011; 159(2): 256–261.e2. doi:10.1016/j.jpeds.2011.01.065.
11. Dean C, Etienne D, Hindson D, Matusz P, Tubbs RS, Loukas M. Pectus excavatum (funnel chest): a historical and current prospective. Surg Radiol Anat 2012; 34(7): 573–579.
12. Buziashvili D, Gopman JM, Weissler H, Bodenstein L, Kaufman AJ, Taub PJ. An Evidence-Based Approach to Management of pectus excavatum and carinatum. Ann Plast Surg 2019; 82(3): 352–358.
13. Abid I, Ewais MM, Marranca J, Jaroszewski DE. Pectus Excavatum: A Review of Diagnosis and Current Treatment Options. J Am Osteopath Assoc 2017; 117(2): 106–113.
14. Mao YZ, Tang S, Li S. Comparison of the Nuss versus Ravitch procedure for pectus excavatum repair: an updated meta-analysis. J Pediatr Surg 2017; 52(10): 1545–1552.
15. Jaroszewski DE. Physiologic implications of pectus excavatum. J Thorac Cardiovasc Surg 2017; 153(1): 218–219.
16. Pilegaard H, Licht PB. Minimal Invasive Repair of Pectus Excavatum and Carinatum. Thorac Surg Clin 2017; 27(2): 123–131.
17. Robbins LP. Pectus excavatum. Radiol Case Rep 2011; 6(1): 1–3.