

PECTUS EXCAVATUM

Citation for published version (APA):

de Loos, E. R. (2022). *PECTUS EXCAVATUM: improvements in surgical care*. [Doctoral Thesis, Maastricht University]. Ridderprint. <https://doi.org/10.26481/dis.20220407el>

Document status and date:

Published: 01/01/2022

DOI:

[10.26481/dis.20220407el](https://doi.org/10.26481/dis.20220407el)

Document Version:

Publisher's PDF, also known as Version of record

Please check the document version of this publication:

- A submitted manuscript is the version of the article upon submission and before peer-review. There can be important differences between the submitted version and the official published version of record. People interested in the research are advised to contact the author for the final version of the publication, or visit the DOI to the publisher's website.
- The final author version and the galley proof are versions of the publication after peer review.
- The final published version features the final layout of the paper including the volume, issue and page numbers.

[Link to publication](#)

General rights

Copyright and moral rights for the publications made accessible in the public portal are retained by the authors and/or other copyright owners and it is a condition of accessing publications that users recognise and abide by the legal requirements associated with these rights.

- Users may download and print one copy of any publication from the public portal for the purpose of private study or research.
- You may not further distribute the material or use it for any profit-making activity or commercial gain
- You may freely distribute the URL identifying the publication in the public portal.

If the publication is distributed under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license above, please follow below link for the End User Agreement:

www.umlib.nl/taverne-license

Take down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us at:

repository@maastrichtuniversity.nl

providing details and we will investigate your claim.

SUMMARY

Pectus excavatum, also known as funnel chest, is the most common congenital anterior chest wall disorder. Due to a growth disturbance of the costal cartilage, the sternum is displaced dorsally, often accompanied by sternal tilt or torsion. This results in a typical, often asymmetrical, indentation of the anterior chest wall. Pectus excavatum can be asymptomatic, but commonly results in a variety of complaints. These can be of cosmetic, psychosocial, or physical origin. Due to the dorsal displacement of the sternum, the underlying heart can be compressed, predominantly affecting the right heart-side. This compression results in palpitations, dyspnea, and exercise intolerance. Because of limited knowledge about pectus excavatum, in combination with small patient numbers, analysis and treatment preferably takes place in specialized pectus centers.

Chapter 1 starts with a general introduction on pectus excavatum describing the variety of its phenotype. There are several uncertainties as well as chances for improvement in the treatment of patients with anterior chest wall disorders. The **aim of this thesis** is to describe and evaluate improvements in various aspects of surgical care in patients with pectus excavatum.

Chapter 2 focusses on the diagnosis of pectus excavatum. The visual assessment of pectus excavatum was compared between different pectus experts. Three-dimensional (3D) images of 58 subjects were evaluated by five (cardio)thoracic surgeons. Pectus excavatum was diagnosed in 55% to 95% of cases by different surgeons, revealing considerable inter-observer differences. The variation in judgement could have a substantial impact on work up and treatment strategies. Therefore, objective standardization of visual assessment of pectus excavatum is urged.

In the second half of the 20th century, surgical correction of pectus excavatum emerged. Initially, through open techniques of which the Ravitch procedure was best known. During this operation, first described in 1949, the affected costal cartilage is resected, and the depressed sternum corrected via one or more sternal osteotomies. Over the years, many small modifications have been made to the original technique. Only two decades ago, a new, less invasive technique was introduced. Via limited incisions, one or more retrosternal correctional bars are placed to instantly correct the indentation of the anterior chest wall. Nowadays, this so-called Nuss procedure, also known as MIRPE (minimally invasive repair of pectus excavatum), is considered as treatment of choice for most patients with pectus excavatum.

In **Chapter 3**, we evaluate the learning curve associated with the adoption of MIRPE. After a 10-procedure proctoring period, the Nuss procedure proved to be a safe technique to adopt and perform without a typical learning curve. This requires the performance of at least 1 procedure per surgeon per 35 days.

In its early days, MIRPE was thought to solely suitable for pediatric patients. Due to the increased chest wall rigidity with increasing age, pectus correction by retrosternal bar placement was long considered as more difficult and too dangerous in elderly patients because of the higher rigidity of the chest wall with increasing age. Moreover, postoperative recovery was deemed to be prolonged in adults. In recent years, the indication area has extended more and more towards adult patients.

Chapter 4 describes postoperative complications in the Nuss procedure and evaluates differences in outcome and recovery between adolescent (≤ 24 years of age) and adult patients (>24 -year-old). In a single-center retrospective cohort study, 327 patients with pectus excavatum who underwent the Nuss procedure were evaluated. Analysis showed that the incidence of major complications was comparable for both age groups. However, older patients more frequently suffer from chronic postoperative pain than younger ones.

One of the recent developments in pectus excavatum surgery is the use of sternal elevation techniques. With the help of tools such as retractors, bone hooks, and hoist systems, the sternum is temporarily lifted during surgery. As a result of the achieved increased retrosternal space, Nuss bar placement becomes easier and less dangerous. The use of sternal elevation techniques therefore aims to reduce surgical risks, improve safety, and expand the spectrum of indications for minimally invasive repair. A popular method for sternal elevation is the crane technique, during which the sternum is lifted by a transsternal steel wire attached to a table mounted retractor. In **Chapter 5**, a prospective quantitative analysis of the use of this crane technique during MIRPE is performed with the use of 3D images. In 30 patients, sternal elevation by the crane provided a median reduction of the deformity of 78%, corresponding with a median residual depth of three millimeters. The effect lessened with increasing pectus depth.

Pain management plays a key role in the perioperative care of pectus excavatum. Adequate pain control is the main determinant for length of hospital stay, postoperative recovery and patient satisfaction. Epidural analgesia is currently considered as gold standard, but has significant drawbacks, including impediment of mobilization and sensorimotor disturbances of the upper limbs. A novel approach in the field of pain management is the use

of intercostal nerve cryoablation. Applying this technique, the intercostal nerves are frozen at multiple levels causing Wallerian degeneration and subsequent regeneration over time, intending to achieve more adequate and prolonged pain relief. **Chapter 6** is a systematic review and meta-analysis on the use of cryoablation for analgesia after MIRPE. This review shows a significantly reduced length of hospital stay and amount of postoperative opioid usage associated with cryoablation compared with conventional epidural analgesia.

As stated earlier, open repair has long been the only surgical technique available for repair of pectus excavatum. Currently, the Ravitch procedure is still performed in selected cases, albeit to a limited extent. Over the years, many small modifications to the original Ravitch procedure have been reported. The most relevant adjustment in our center has been the switch from the use of retrosternal mesh support and cerclage wires to the use of conventional locking compression plates for fixation of the sternal correctional osteotomy. The goal of **Chapter 7** is to compare the influence of these refinements in techniques on the risk of symptomatic non-union. A retrospective analysis of 44 patients was performed, revealing a lower incidence of symptomatic non-union after locking plate fixation. However, a remarkable finding was the relatively high need for plate removal due to implant prominence. Therefore, we adjusted our technique, and thinner but potentially biomechanically weaker sternum-specific locking plates were introduced. **Chapter 8** focusses on the safety and feasibility of rigid fixation of the sternal osteotomy by SternaLock Blu plates. The initial results of a pilot study in nine patients are reported. No intra-operative complications were encountered. Moreover, union of the osteotomy was achieved in all patients. In only one case, plate removal was indicated, thus achieving a reduction for hardware removal compared to our previous study using conventional locking compression plates. Therefore, thin SternaLock Blu plates seem to be safe and effective in providing adequate rigid fixation during the modified Ravitch procedure.

During years of practice, surgeons may encounter rather rare complications after pectus surgery. Generally, there is no standard treatment option available in these scarce situations, warranting improvisation by the treating surgical team. In **Chapter 9** we report two cases of pectoralis major dehiscence after modified Ravitch. Successful repair with the use of Mitek bone suture anchors was carried out.

Finally, the general discussion in **Chapter 10** elaborates on the above-mentioned topics. A broader perspective on perioperative care in pectus excavatum patients is given, as well as a preview for future research in this field.

In conclusion, pectus excavatum is a common anterior chest wall disorder which negatively affects patients' well-being. Unfortunately, the general knowledge on this condition is still limited, even among health care professionals. This thesis describes several aspects of surgical care for patients with pectus excavatum and evaluates different innovative techniques. Further research and innovation on this subject are crucial to provide better future care for pectus patients.

SAMENVATTING

Pectus excavatum, ook wel bekend als trechterborst of schoenmakersborst, is de meest voorkomende aandoening van de borstwand. Opvallend genoeg is er nog maar relatief weinig over deze afwijking bekend. Waarschijnlijk ontstaat er ten gevolge van een groeistoornis van het ribkraakbeen een progressieve achterwaartse verplaatsing van het borstbeen, welke meestal gepaard gaat met een kanteling of verdraaiing hiervan. Dit resulteert in een typische, vaak asymmetrische, indeuking van de voorste borstwand. Pectus excavatum is soms asymptomatisch, maar geeft vaak aanleiding tot een verscheidenheid aan klachten. Deze kunnen van cosmetische, psychosociale en/of lichamelijke aard zijn. Door de achterwaartse verplaatsing van het borstbeen kan het onderliggende hart worden samengedrukt, waarbij vooral de rechterboezem en -kamer zijn aangedaan. Dit kan weer leiden tot hartkloppingen, kortademigheid en inspanningsintolerantie. Vanwege het relatief zeldzame karakter van pectus excavatum vindt analyse en behandeling bij voorkeur plaats in ziekenhuizen die gespecialiseerd zijn in de zorg voor pectuspatiënten.

Dit proefschrift begint met een algemene inleiding over pectus excavatum in **Hoofdstuk 1**. Bij de behandeling van patiënten met een afwijking aan de voorste borstwand zijn er verscheidene facetten nog onduidelijk of onbekend. Dit biedt kansen voor verbetering van het zorgproces. Het **doel van dit proefschrift** is het beschrijven en evalueren van verbeteringen van diverse aspecten van chirurgische zorg bij patiënten met een pectus excavatum.

Hoofdstuk 2 richt zich op de diagnose van pectus excavatum. We vergeleken de visuele beoordeling van pectus excavatum door verschillende pectusspecialisten. Driedimensionale (3D) beelden van 58 patiënten werden beoordeeld door vijf (hart-)longchirurgen. Pectus excavatum werd in 55% tot 95% van de gevallen gediagnosticeerd door de verschillende chirurgen, waarbij er aanzienlijke verschillen tussen de beoordelaars aan het licht kwamen. De variatie in deze beoordeling zou van invloed kunnen zijn op verschillen in analyse en behandelingsstrategie tussen ziekenhuizen. Daarom lijkt het verstandig om te streven naar een objectieve en gestandaardiseerde visuele beoordeling van pectus excavatum.

In de tweede helft van de twintigste eeuw werd gestart met het uitvoeren van operatieve behandelingen van pectus excavatum. Aanvankelijk werden hiervoor alleen open technieken gebruikt. De meest bekende hiervan is de Ravitchprocedure, welke voor het eerst werd beschreven in 1949. Tijdens deze operatie wordt via een grote snee het aangedane ribkraakbeen verwijderd, waarna de stand van het ingedrukte borstbeen

gecorrigeerd wordt via een of meer zaagsneden. In de loop van de jaren zijn vele kleine wijzigingen aangebracht in de oorspronkelijke techniek. Twee decennia geleden werd een geheel nieuwe, minder invasieve techniek geïntroduceerd, de zogenaamde Nussprocedure. Hierbij worden via kleine sneetje's een of meerdere metalen beugels achter het borstbeen geplaatst om de indeuking van de voorste borstwand te corrigeren. Tegenwoordig wordt deze Nussprocedure beschouwd als de behandeling van eerste keuze voor de meeste patiënten met een symptomatische pectus excavatum.

In **Hoofdstuk 3** evalueren we de leercurve van de Nussprocedure. In een single-center retrospectieve observationele cohortstudie werd het leerproces na een proctoringperiode beoordeeld. Na proctoring van tien operaties bleek de Nussprocedure een veilig uit te voeren techniek te zijn, zonder dat deze gepaard ging met een typische leercurve. Een vereiste hiervoor is wel dat deze operatie per chirurg tenminste eens per 35 dagen wordt uitgevoerd.

In de beginjaren werd de Nussprocedure alleen geschikt geacht voor de behandeling van pectus excavatum bij jonge patiënten. Vanwege de toegenomen stijfheid van de borstwand op latere leeftijd werd een pectuscorrectie door middel van plaatsing van Nussbars lange tijd als (te) moeilijk en (te) gevaarlijk beschouwd bij oudere patiënten. Bovendien werd ingeschat dat het herstel na de operatie bij volwassenen veel langer zou zijn. De laatste jaren is het indicatiegebied van de Nussprocedure gaandeweg uitgebreid richting volwassen patiënten.

Hoofdstuk 4 beschrijft de postoperatieve complicaties na de Nussprocedure en maakt een vergelijking tussen jongere (≤ 24 jaar) en volwassen patiënten (> 24 jaar). In een single-center retrospectieve cohortstudie werden 327 patiënten met een pectus excavatum welke een Nussprocedure ondergingen geëvalueerd. Analyse toonde aan dat het vóórkomen van belangrijke complicaties vergelijkbaar was voor beide leeftijdsgroepen. Oudere patiënten hadden wel vaker last van chronische postoperatieve pijn dan jongeren.

Een van de belangrijkste recente ontwikkelingen binnen de pectuschirurgie is het gebruik van zogenoemde sternale elevatietechnieken. Met behulp van hulpmiddelen zoals retractors, bothaken en taksystemen wordt het borstbeen tijdens de operatie tijdelijk opgetild. Als gevolg van de hierbij verkregen extra ruimte tussen het ingedeukte borstbeen en het hart wordt het plaatsen van een Nussbar gemakkelijker en minder gevaarlijk. Het gebruik van sternale elevatietechnieken heeft tot doel de operatierisico's te verkleinen, de veiligheid te verbeteren en het spectrum van indicaties voor minimaal-invasieve behandeling uit te

breiden. Een populaire methode voor sternale elevatie is de zogenaamde kraantechniek, waarbij het borstbeen wordt opgetild door middel van een door het borstbeen geplaatste staaldraad die wordt vastgemaakt aan een takelsysteem. In **Hoofdstuk 5** wordt een kwantitatieve analyse uitgevoerd van het gebruik van deze kraantechniek tijdens de Nussprocedure. Bij dertig patiënten werd het effect prospectief geëvalueerd met behulp van driedimensionale foto's. Sternale elevatie door middel van de kraantechniek gaf een mediane afname van de borstkasindeuking van 78%, overeenkomend met een restdiepte van drie millimeter. Bovendien werd de voorste borstwand over een groter oppervlak opgetild dan in vergelijking met het uiteindelijke resultaat na Nussbarplaatsing. Zoals verwacht werd het relatieve effect minder naarmate de pectusdiepte toenam. Sternale elevatie door middel van de kraantechniek lijkt een veilige en effectieve methode. Het routinematige gebruik ervan tijdens de Nussprocedure zou overwogen dienen te worden in de (meer) ernstige gevallen.

Pijnbestrijding speelt een sleutelrol in het perioperatieve zorgproces bij pectus excavatum. Adequate pijnstilling is de belangrijkste bepalende factor voor de opnameduur in het ziekenhuis, het postoperatieve herstel en de patiënttevredenheid. Epidurale pijnstilling wordt beschouwd als de gouden standaard, maar heeft ook belangrijke nadelen. Een nieuwe pijnstillingstechniek is het gebruik van cryoablatie. Bij deze methode worden de tussenribzenuwen tijdens de operatie op meerdere niveaus bevroren, met als doel een meer adequate en langdurige pijnstilling te bewerkstelligen. **Hoofdstuk 6** is een systematische review en meta-analyse over het gebruik van cryoablatie voor perioperatieve pijnstilling na de Nussprocedure. Alle beschikbare wetenschappelijke literatuur over dit onderwerp werd systematisch geëvalueerd, waarbij er een significant kortere verblijfsduur in het ziekenhuis en een aanzienlijk lager gebruik van morfineachtige middelen na de operatie werd aangetoond.

Zoals eerder vermeld, is de open correctie via de Ravitchprocedure gedurende lange tijd de enige beschikbare operatietechniek geweest voor de chirurgische behandeling van pectus excavatum. Momenteel wordt de Ravitchprocedure nog steeds in geselecteerde gevallen uitgevoerd, zij het in beperkte mate. In de loop der jaren zijn er vele kleine aanpassingen in de oorspronkelijke techniek gedaan. In ons centrum was de grootste verandering de overstap van kunststof matjes en staaldraden ter ondersteuning en fixatie van het gecorrigeerde borstbeen naar het gebruik van klassieke hoekstabiele titanium platen en schroeven. Het doel van **Hoofdstuk 7** is om de invloed van deze beide technieken op het risico van een niet-genezende zaagsnede van het borstbeen te vergelijken. Een retrospectieve analyse

van 44 patiënten werd uitgevoerd, waarbij de kans op slechte genezing lager bleek na fixatie met hoekstabiele platen. Opvallend was wel dat er relatief vaak werd besloten tot het verwijderen van de platen en schroeven ten gevolge van klachten door het uitsteken van het materiaal. Daarom hebben wij onze techniek verder aangepast en werden kleinere en dunnere hoekstabiele platen geïntroduceerd, welke specifiek zijn ontwikkeld voor plaatsing op het borstbeen. **Hoofdstuk 8** richt zich op de veiligheid en haalbaarheid van rigide fixatie van de zaagsnede van het borstbeen door middel van deze zogeheten SternaLock Blu platen. De resultaten van een pilotstudie bij negen patiënten worden beschreven. Er werden geen complicaties gedurende de operaties vastgesteld. Bovendien genazen de zaagsneden van het borstbeen bij alle patiënten. In slechts één geval hoefde de plaat later weer te worden verwijderd, hetgeen een verbetering was vergeleken met de resultaten uit de beschikbare literatuur. Kleine en dunne SternaLock Blu platen lijken derhalve veilig en effectief te zijn voor het verzorgen van een adequate en rigide fixatie van de zaagsnede van het borstbeen tijdens de gemodificeerde Ravitchprocedure.

In de loop der jaren kwamen wij soms zeldzame complicaties na pectuschirurgie tegen. In het algemeen was er dan geen standaard behandeloptie bekend, waardoor improvisatie door het behandelend chirurgisch team noodzakelijk was. In **Hoofdstuk 9** beschrijven wij twee gevallen waarbij de grote borstspieren niet goed genazen na een gemodificeerde Ravitchprocedure. Er werden met goed resultaat hersteloperaties uitgevoerd, waarbij gebruik werd gemaakt van zogenaamde botankers.

Tenslotte wordt in de algemene discussie in **Hoofdstuk 10** dieper ingegaan op de bovengenoemde onderzoeksonderwerpen. Een breder perspectief op perioperatieve zorg bij patiënten met pectus excavatum wordt gegeven, evenals een vooruitblik op toekomstig onderzoek op dit gebied.

Concluderend kan worden gesteld dat pectus excavatum een frequent voorkomende aandoening van de voorste borstwand is die het welzijn van patiënten negatief kan beïnvloeden. Helaas is de algemene kennis over deze aandoening nog beperkt, zelfs onder zorgprofessionals. Dit proefschrift beschrijft meerdere aspecten van chirurgische zorg voor patiënten met een pectus excavatum en evalueert verschillende innovatieve technieken. Verder onderzoek naar en innovatie op dit gebied zijn van cruciaal belang om in de toekomst betere zorg voor onze pectuspatiënten te kunnen bieden.