

Cardiale klachten door een pectus excavatum bij een 55-plusser

F.I.Guldemon, P.F.H.M.Höppener, J.A.Kragten, Y.D.van Leeuwen en J.Siebenga

Een gezonde 59-jarige man, voormalig huisarts, had in toenemende mate klachten over hartkloppingen, vermoeidheid en houdingsafhankelijke dyspneu: vooroverbuigen veroorzaakte een duidelijke toename van de kortademigheid. Bij geregeld uitgevoerde cardiologische en pulmonologische diagnostiek werden wel supraventriculaire aritmie en nodale tachycardie geconstateerd, maar een duidelijke verklaring voor de klachten werd niet gevonden. In de jaren daarop leidde de aandoening tot ernstige fysieke beperkingen. Uiteindelijk kwam de patiënt zelf met een mogelijke verklaring, gevonden op internet: zijn pectus excavatum. Een literatuuronderzoek bevestigde deze hypothese. Een laterale thoraxröntgenfoto met de patiënt in voorovergebogen positie en een laterale thorax-CT-opname lieten impressie van het hart door het sternum zien. Tien jaar na de eerste klachten werd een gemodificeerde ravitch-operatie uitgevoerd, waarna het oude functioneringsniveau van de patiënt vrijwel geheel terugkeerde.

Ned Tijdschr Geneesk. 2008;152:337-41

De diagnose 'pectus excavatum' of 'trechterborst' wordt meestal op jonge leeftijd gesteld. De klachten van jeugdige patiënten zijn vooral van cosmetische aard, al bestaan er ernstige vormen die ademhalings- en inspanningsproblemen geven. Dat deze afwijking ook op latere leeftijd tot ernstige klachten kan leiden, is veel minder bekend. Hierover gaat dit artikel. Bijzonder aan de ziektegeschiedenis is dat de patiënt zelf na een zoektocht op internet zijn behandelars op het juiste spoor zette.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Patiënt A, een 59-jarige, sportieve man en oud-huisarts, meldde zich bij zijn huisarts met klachten over hartkloppingen en dyspnee d'effort. Deze zag op het ecg ventriculaire extrasystolen en een paroxismale nodale tachycardie met een frequentie van 220/min. Bij cardiologisch onderzoek werd deze bevinding bevestigd, maar ondanks uitgebreide controle, inclusief consultatie door de longarts, werd geen verklaring voor de klachten gevonden. De patiënt kreeg symptomatische behandeling met verapamil en sotalol. De tachycardieën verminderden daarop in aantal, maar na enige maanden waren de klachten weer onverminderd aanwezig. Ze vormden in toenemende mate een beperking van patiënt's fysieke mogelijkheden, zoals fietsen en lopen.

Zes jaar na de eerste klachten werd opnieuw uitgebreid cardiologisch onderzoek verricht. Een inspanningstest gaf geen aanwijzingen voor coronairlijden, al traden er na de test wel ventriculaire extrasystolen op, in het bijzonder doubletten en tripletten. Op een holter-ecg-registratie werden nodale supraventriculaire tachycardieën, maar ook kortdurende ventriculaire tachycardieën gezien. Bij echocardiografisch onderzoek werden geen pathologische bevindingen gedaan. Een thalliumscan was niet-afwijkend: er waren geen aanwijzingen voor ischemie. De cardioloog besloot om over te gaan tot een ablatie, die later dat jaar werd uitgevoerd. De hieropvolgende vermindering van klachten hield 2 maanden aan. De patiënt had intussen zelf bemerkt dat de dyspneu niet alleen bij inspanning optrad, maar ook na een forse maaltijd en in bepaalde houdingen, zoals bukken en plat op de rug liggen. Zelfs vooroverbuigen voor het lezen van een boek gaf problemen. Patiënt bemerkte ook een inademiingsbelemmering bij het buigen van de nek. Opnieuw volgde onderzoek bij de longarts, met thoraxröntgenfoto, CT van de trachea en longfunctiemetingen, maar ook nu werden geen afwijkingen vastgesteld. De voor alle betrokken partijen onbevredigende diagnose luidde 'ventriculaire extrasystolen, nodale tachycardie en beginnend hartfalen e.c.i.'.

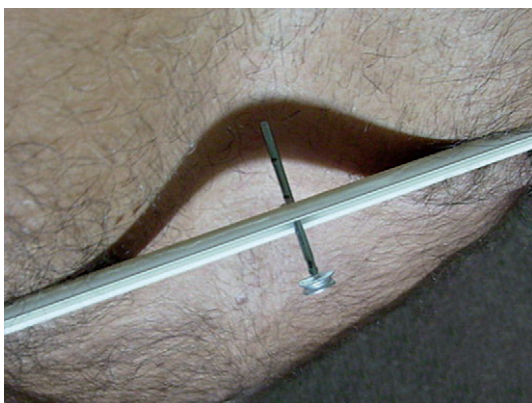
Patiënt had inmiddels zijn broekriem vervangen door bretels en was overgegaan tot het vaker nuttigen van kleine maaltijden. Het eigenhandig optillen van de ribbenboog verminderde de klachten. Hij had een boekenstandaard aangeschaft om op ooghoogte te kunnen lezen, zijn computer op een stapel boeken geplaatst en het stuur van zijn fiets hoger gezet, dit alles om de dyspneu in deze situaties te verminderen. De inmiddels 66-jarige patiënt, die op zijn 58e nog de Cauberg opfietste, een klim uit de Amstel Gold Race, had nu een fiets met hulpmotor nodig. Wandelen beperkte hij noodgedwongen tot kleine afstanden. In één keer een

Hr.F.I.Guldemon, huisarts, Hunstraat 71, 6367 JK Ubachsberg.
 Hr.dr.P.F.H.M.Höppener, oud-huisarts, Heerlen.
 Atrium Medisch Centrum Parkstad, Heerlen.
 Afd. Cardiologie: hr.dr.J.A.Kragten, cardioloog.
 Afd. Longziekten: hr.J.Siebenga, longchirurg.
 Universiteit Maastricht, afd. Huisartsopleiding, Maastricht.
 Mw.dr.Y.D.van Leeuwen, huisarts en hoofddocent.
 Correspondentieadres: hr.F.I.Guldemon
 (frank.guldemon@hag.unimaas.nl).

trap oplopen was niet meer mogelijk. Vanwege een toenemende vermoeidheid moest hij een paar maal per dag rusten om 'de accu op te laden'. Alleen met een aantal kussens kon hij gaan slapen zonder kortademig te worden.

Een jaar na de ablatie was patiënt zo beperkt in zijn functies dat hij ten einde raad zelf een proefbehandeling met nitroglycerine sublinguaal startte. Het resultaat was spectaculair: zijn inspanningstolerantie nam meteen toe en hij voelde zich herboren. Nadat hij in overleg met zijn huisarts was ingesteld op een onderhoudsdosering nitroglycerine met transdermale applicatie, kon hij weer activiteiten aan die hij al jaren niet meer had kunnen verrichten, zoals traplopen, wandelen en fietsen. Ook de chronische vermoeidheid verdween. Op basis hiervan stelde zijn huisarts de diagnose 'atypische angina pectoris'. Ook nu was echter het effect van de behandeling tijdelijk: na 3 maanden nam de dyspneu weer toe en de tachycardiën bleven optreden. Na een halfjaar werd een coronair angiogram gemaakt. Tot ieders verbazing had het coronaire vaatsysteem in het geheel geen afwijkingen en werd alleen een lichte aortaklampsclerose gevonden. Het beschreven positieve effect van nitroglycerine was niet te verklaren. Bij een 'second opinion' werden de al eerder uitgevoerde echografie en CT herhaald. Nieuwe gezichtspunten kwamen echter niet naar voren, met name geen aanwijzingen voor hartfalen, cardiomyopathie of pulmonale hypertensie. Bij een fietsergometrietest haalde patiënt de cardiocirculatoire en ventilatoire limieten.

Voor een adequate verklaring van de inmiddels sterk invaliderende klachten zaten wij dus 8 jaar na de eerste presentatie op dood spoor. Weer was het de patiënt zelf die met een verrassende suggestie kwam. Een zoektocht op internet bracht hem op het idee om een verband te leggen met een afwijking die nog geen van zijn behandelend artsen betekenisvol had genoemd: zijn pectus excavatum (figuur 1). Bij



FIGUUR 1. Uitwendig beeld van de pectus excavatum van patiënt A vóór operatie. De diepte van de uitholling kan, zoals getoond, met eenvoudige hulpmiddelen worden gemeten.

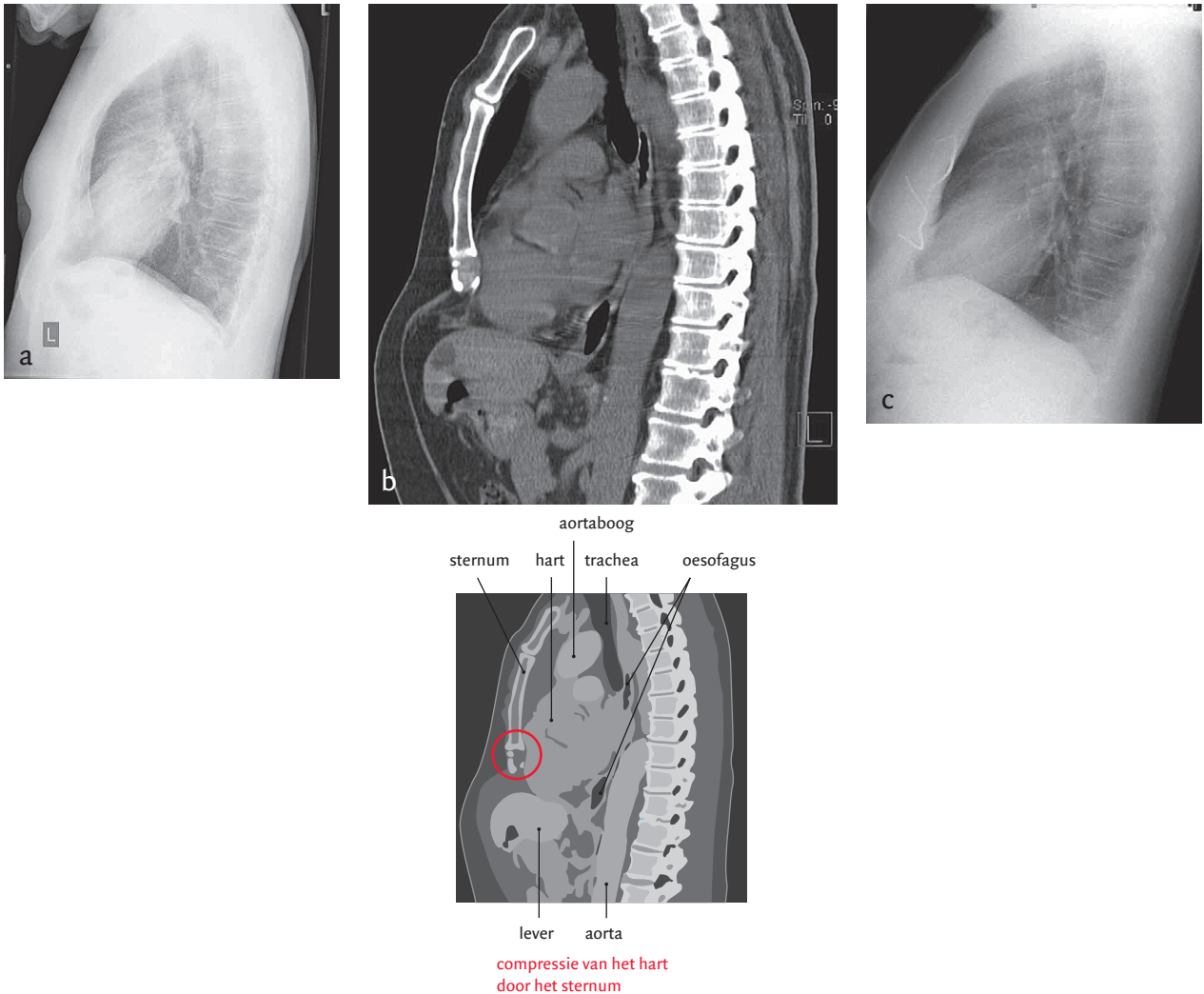
het zoeken op 'dyspneu' en 'pectus' vond hij diverse Amerikaanse publicaties waarin een verband werd gelegd tussen pectus excavatum en een mechanische belemmering van de hartfunctie. Ook werd verwezen naar positieve resultaten van operatieve correctie bij volwassenen en ouderen.¹⁻⁴

De eerste reactie op de suggestie van pectus excavatum als oorzaak voor de klachten bestond uit ongeloof, afwijzing en professionele gêne. Een gerichte verwijzing van de huisarts leidde tot een op pectus excavatum toegespitste diagnostiek door de cardioloog door middel van een thoraxfoto (figuur 2a) en een CT-scan (zie figuur 2b). Bij navraag bleek dat thoraxchirurgen in Nederland grote huiver hebben om een operatieve correctie van pectus excavatum bij ouderen uit te voeren. Via het chirurgisch team van het Atrium Medisch Centrum Parkstad werd contact gelegd met een team van thoraxchirurgen van het Universitair Ziekenhuis van Gent. Dit team had veel ervaring met operatieve correctie van pectus excavatum via de gemodificeerde procedure volgens Ravitch (zie verder) en was bereid om deze oudere man samen met het team van het Atrium Medisch Centrum te opereren.

Hierna ging het snel: patiënt werd naar Gent verwezen en een maand later geopereerd. Na de operatie bleek hij al snel voor 90% bevrijd van zijn dyspnee d'effort, dyspnee de position en vermoeidheid. Als postoperatieve complicatie deed zich een hinderlijke neuralgische triggerpijn voor vanuit een focus bij het uiteinde van een van de kirschnerdraden. Deze pijn werd behandeld met carbamazepine. Twee maanden na de operatie trad ter plaatse van het focus toch een lokale infectie met secundair pleura-exsudaat op, waarschijnlijk op basis van een chronische irritatie. Na verwijdering van de kirschnerdraden en het geven van antibiotica verdwenen de ontstekingsverschijnselen en de triggerpijn geheel. Drie maanden na de operatie was patiënt weer in staat om flinke lichamelijke inspanningen te leveren. De ritmestoornissen waren niet geheel verdwenen, maar gaven weinig last meer. Bij herhaling van de eerder gemaakte thoraxfoto was een goede verbetering van de sternoverbrale diameter te zien (zie figuur 2c en figuur 3).

BESCHOUWING

Epidemiologie. Pectus excavatum of trechterborst is een congenitale afwijking, die bij 1 op de 1000 geboorten zou voorkomen, vooral bij jongetjes; vaak komen er meerdere gevallen in één familie voor, maar de exacte overerving is onbekend.^{5,6} Over de prevalentie van de afwijking bij ouderen bestaan geen valide gegevens. Een kwart van de Nederlandse bevolking van op dit moment circa 16 miljoen is aan te merken als senior, dat wil zeggen ouder dan 50 jaar en jonger dan 76 jaar. Op basis van deze getallen kan het aantal senioren met een pectus excavatum op 4000 geschat worden. Hoeveel van hen klachten hebben, is niet bekend.



FIGUUR 2. Laterale röntgenopname van de thorax van patiënt A (a) vóór operatie, waarop de hoek is te zien die het sternum proximaal van het xyfoïd naar dorsaal maakt. Het naar binnen gebogen distale deel van het sternum en het xyfoïd drukken als een wig op het hart; (b) een hogeresolutie-CT-scan bij inspiratie toont hoe het distale sternum tegen het hart drukt: cardiocompressie; (c) laterale röntgenopname 1 maand na de operatie. De wigvormige compressie van het distale deel van het sternum en het xyfoïd op het hart is opgeheven.

Klinisch beeld. Pectus excavatum is een anatomische deformiteit van ribben en sternum die voortkomt uit een onevenwichtige hypertrofie in de costochondrale regio's. De misvorming wordt vaak bij de geboorte wel opgemerkt, maar wordt pas goed duidelijk in de puberteit. Na de leeftijd van ongeveer 18 jaar verandert de misvorming niet meer. Hoewel er een aanzienlijke compressie en verplaatsing van de intrathoracale organen kunnen bestaan, wordt de pectus excavatum vooral gezien als een cosmetisch probleem. Door toename van het gewicht en het borsthaar bij mannen of van de mammae bij vrouwen kan de afwijking gemaskeerd worden.

Dat pectus excavatum op oudere leeftijd kan leiden tot

ernstige cardiale klachten – zoals beschreven in deze casus – lijkt niet bekend bij huisartsen, cardiologen, longartsen en thoraxchirurgen in België en Nederland. In de Amerikaanse literatuur zijn echter meerdere artikelen over pectus excavatum bij ouderen te vinden.¹⁻⁵ Hier wordt gemeld dat een operatieve correctie de klachten vaak volledig doet verdwijnen.

Diagnostiek. Pectus excavatum is een diagnose à vue. In de *Atlas of roentgenographic measurement* van Keats komt de pectus excavatum niet voor en wordt evenmin een maat gegeven voor de normale afstand van de processus xiphoideus tot de wervelkolom.⁷ In publicaties over pectus excavatum wordt vaak de index van Haller gebruikt als een via CT be-

paalde kwantitatieve maat voor de ernst van de afwijking. Adequate gegevens over validering van deze test ontbreken echter.

Symptomatische pectus excavatum bij ouderen moet overwogen worden bij het gecombineerd vóórkomen van de beschreven cardiale klachten en de anatomische afwijking. Zo ook bij onverklaarde extrasystolen of tachycardieën (tabel). Bij een vermoeden van het bestaan van een symptomatische pectus excavatum kan de cardioloog de diagnose zekerder maken door eerst via aanvullend onderzoek andere cardiale oorzaken uit te sluiten. Een reguliere röntgenopname van de thorax moet worden aangevuld met opnamen bij inspiratie en expiratie met de handen op de rug of met gebogen hoofd. Bij eventuele CT zijn opnamen bij inspiratie en tevens expiratie wenselijk.

Het wonderbaarlijke effect van nitroglycerine op de klachten in de beschreven casus blijft vooralsnog onverklaard.

Therapie. Meyer (1911) en kort daarop ook Sauerbruch (1913) waren naar verluidt de eersten die een chirurgische correctie van een pectus excavatum uitvoerden. Ravitch introduceerde in 1949 zijn operatieve techniek. Deze werd aangevuld door Baronofsky en Welch in 1957 en 1958, waarbij het perichondrium werd gespaard en een osteotomie van het sternum werd verricht. De techniek zoals deze tegenwoordig wordt uitgevoerd, de gemodificeerde ravitch-procedure, is in essentie dezelfde en betreft een standcorrectie van het sternum door transverse osteotomie na verwijdering van het kraakbeen van alle ribben.² Ter versteviging kunnen kirschner-draden of metalen spalken worden gebruikt. Tijdens de operatie van de hier beschreven patiënt werden de bevindingen van de beeldvormende diagnostiek bevestigd: door de hoek die het distale sternum naar dorsaal maakte,



FIGUUR 3. Uitwendig beeld van de thorax van patiënt A na een operatie wegens pectus excavatum.

Diagnose van symptomatische pectus excavatum bij ouderen

anamnese	kortademigheid en/of hartkloppingen, optredend of verergerend bij inspanning of in bepaalde houdingen; chronische vermoeidheid
inspectie en palpatie	abnormaal verzonken sternum en deformatie van de ribben
ecg	hartritmestoornissen, zoals frequente ventriculaire extrasystolen en/of atrioventriculaire nodale tachycardie
algemeen	het ontbreken van andere verklaringen voor de klachten en de symptomen

drukten het sternum en het xyfoïd als een wig op het rechter atrium. De stand van het sternum werd zo gecorrigeerd, dat er geen drukpunt meer bestond. Zoals tevoren verwacht was het ribkraakbeen meer geossificeerd dan bij jongere patiënten en kwam dit ook minder goed los uit het perichondrium.

Aanbevelingen. Epidemiologische gegevens en een wetenschappelijke onderbouwing van de juiste diagnostiek voor symptomatische pectus excavatum bij ouderen ontbreken. Er is nog geen sluitende pathofysiologische verklaring voor de klachten. De ervaring met de operatieve correctie van een pectus excavatum bij ouderen is beperkt. Toch is er steeds meer literatuur die aangeeft dat er op oudere leeftijd sprake kan zijn van een symptomatische aandoening. Wij doen dan ook de volgende aanbevelingen:

- een patiënt met onverklaarde hartritmestoornissen dient men te onderzoeken op het bestaan van een pectus excavatum;
- bij onverklaarde inspanningsgebonden kortademigheid (dyspnée d'effort) dient men ook te vragen naar houdingsgebonden kortademigheid (dyspnée de position);
- een patiënt met onverklaarde houdingsgebonden kortademigheid dient men te onderzoeken op het bestaan van een pectus excavatum.

In het Atrium Medisch Centrum Parkstad te Heerlen is inmiddels een Werkgroep Pectus Excavatum opgericht vanuit de overtuiging dat een operatieve correctie ondanks de beperkte ervaring en gepubliceerde literatuur een goede optie kan zijn is. De werkgroep stelt zich tot doel om meer kennis te verzamelen over prevalentie, klachtenpatroon, indicatie en contra-indicaties voor een operatieve correctie. Prospectief onderzoek moet aantonen welke aanvullende diagnostiek zinvol is om een adequate behandeling te kunnen inzetten.

Dr.R.Goei, radioloog, Atrium Medisch Centrum, beoordeelde de radiologische afbeeldingen.

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

Aanvaard op 30 juli 2007

- 6 Lewerenz-Kemper KB. Die operative Korrektur angeborener Brustwanddeformatäten im erwachsenen Alter [proefschrift]. Münster: Universität Münster; 2006.
- 7 Keats TE. Atlas of roentgenographic measurement. 6th ed. St. Louis: Mosby; 1990.

Literatuur

- 1 Mansour KA, Thourani VH, Odessey EA, Durham MM, Miller JI, Miller DL. Thirty-year experience with repair of pectus deformities in adults. *Ann Thorac Surg.* 2003;76:391-5.
- 2 Fonkalsrud EW, Bustorff-Silva J. Repair of pectus excavatum and carinatum in adults. *Am J Surg.* 1999;177:121-4.
- 3 Fonkalsrud EW. Current management of pectus excavatum. *World J Surg.* 2003;27:502-8.
- 4 Malek MH, Berger DE, Housh TJ, Marelich WD, Coburn JW, Beck TW. Cardiovascular function following surgical repair of pectus excavatum. A metaanalysis. *Chest.* 2006;130:506-16.
- 5 Goretsky MJ, Kelly jr RE, Croitoru D, Nuss D. Chest wall anomalies: pectus excavatum and pectus carinatum. *Adolesc Med.* 2004;15:455-71.

Abstract

Cardiac symptoms due to pectus excavatum in a man over the age of 55.
– A healthy 59-year-old man, a retired general practitioner, suffered from increasing palpitations, fatigue and postural dyspnoea: bending over led to a significant increase in his shortness of breath. Cardiological and pulmonary examination, performed at regular intervals, showed occasional supraventricular arrhythmia and nodal tachycardia but did not yield a satisfactory explanation for the symptoms. In the years that followed, the physical impairment became a considerable handicap. Finally, the patient himself suggested a possible explanation on the basis of an Internet search: his pectus excavatum. A literature search confirmed this hypothesis. A lateral chest X-ray in bending position and a CT-scan of the chest revealed compression of the heart by the sternum. Ten years after the onset of symptoms, a modified Ravitch operation finally brought nearly complete recovery.
Ned Tijdschr Geneeskd. 2008;152:337-41