

KONJENİTAL GÖĞÜS ÖN DUVARI DEFORMİTELERİ

Şinasi Yavuzer

Emekli Profesör Doktor, Göğüs Cerrahisi

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

e-posta: yavuzers@yahoo.ie

doi:10.5152/tcb.2011.26

Göğüs kafesinin normal şekli yaşa ve bireylerin yapılarına göre değişiklik gösterebilir. Çocuklarda göğüs kafesinin enine kesiti silindirikdir. Büyüdükçe göğüs kafesi anteroposterior olarak genişlemeye, düzleşmeye başlar. Erişkinlerde göğüs kafesi transvers çapı daha geniştir. Göğüs kafesinin çeşitli varyasyonları gözlenebilir. Bu varyasyonlar dışındaki deformiteler “konjenital göğüs duvarı deformiteleri” olarak adlandırılırlar.

Göğüs duvarı deformitesi olan olgularda aktivite kısıtlanır, solunum sistemi hastalıkları sık görülür, kardiyak problemler gelişebilir ve beklenen yaşam süresi kısalmır.

Konjenital göğüs duvarı deformiteleri bir veya birkaç kostanın yokluğu, kısalığı, bifürkasyonu, köprülenmeleri, kifoskolyoza neden olabilen posterior füzyonları şeklinde görülebilen kosta anomalileri, pektus ekskavatum, pektus karinatum, Poland sendromu, sternal yarık ve ektopia kordis gibi çok farklı şekillerde olabilir. Konjenital göğüs duvarı deformitelerine daha sıklıkla iskelet sisteminin diğer malformasyonları, daha nadiren de kardiyovasküler, gastrointestinal ve genitouriner anomaliler eşlik edebilir.

PEKTUS EKSKAVATUM

Pektus ekskavatum (kunduracı göğüsü), sternum ve kostal kartilajların değişik derecelerde depresyonu ile karakterize doğumsal bir anterior göğüs duvarı deformitesidir ve göğüs duvarının en sık rastlanan anomalisidir.

TARİHÇE

Pektus ekskavatum ile ilgili ilk bilimsel yayın 1594 yılında Bauhinus tarafından yapılmıştır. Bundan sonra 1800'lü yıllardan sonra ivme kazanarak yayınlar devam etmiştir. Yirminci yüzyılın başında önce Chlumsky, daha sonra Meyer, ilk cerrahi pektus ekskavatum düzeltme girişimlerini bildirdiler.

KLİNİK

Pektus ekskavatum deformitesi doğumla beraber fark edilebilir veya ilk bir yıl içerisinde ortaya çıkar. Genellikle ilerleme eğilimi gösterir. Çoğu zaman deformite 7-9 yaşlarında son şeklini alarak stabil hale gelir. Olguların çoğunda sternal depresyon manubriyoglad-yoler bileşkeden başlar, ksifoid düzeyinde en derin seviyeye ulaşır. Ksifoid kemik; rudimenter, sternum altına kaymış, bifid, dönmüş ya da bir tarafa deplase olmuş olabilir. İlk iki kostanın sternal depresyona eşlik etmeleri nadirdir. Deformite simetrik veya asimetric olabilir. Nadiren lateral bölgelerde, hatta aksillaya yakın deformite görülebilir. Asimetric deformitesi olanlarda depresyon daha çok sağ hemitoraksta belirgindir ve sternumun uzun ekseni etrafında sağa doğru rotasyonu da deformitenin bir komponentidir. Bu tip pektus ekskavatum deformitesi olan kızlarda sağ meme diğerinde göre daha küçük olabilir. Deformitesi çok derin olgularda sternum vertebral kolona değebilir.

Pektus ekskavatum deformitesinin tiplene ve derecelendirilmesi için 1980 yılında Welch, 1981 yılında

Oelsnitz, 1984 yılında Hümmer ve 1987 yılında Haller çalışmalarını yayımlamıştır. Bu yazarlardan Welch, T3 ve T9 vertebra korpusları ile sternum arasındaki uzaklığı oranlayarak “Welch indeksi” olarak adlandırılan derecelendirmeyi tarif etmiştir.

Pektus ekskavatum deformiteli olguların göğüs kafesleri genellikle ince ve yassıdır, dorsal lordosisleri mevcuttur, omuzları çengel gibi kıvrık ve postürleri bozuktur (asılmış köpek - *hang dog*). Olguların yaklaşık dörtte birinde skolyoz gelişir. Asimetrik pektus ekskavatum olgularında sternum rotasyonu mevcudiyetinde skolyoz daha ciddi boyutlara ulaşır.

SIKLIK

Pektus ekskavatum deformitesine genel popülasyonda 300-500 canlı doğumda bir rastlanır. Erkeklerde kadınlardan 3 kat daha fazla görülür, olguların yaklaşık üçte birinde aile öyküsü mevcuttur.

ETYOLOJİ

Pektus ekskavatum deformitesinin patogenezi henüz tam olarak bilinmemektedir. Uterusta fetusun diz, dirsek veya topuğunun sternumuna dayanması, frenik sinir paralizi, kronik mediyastinit, konjenital sifilis, riketsiyal infeksiyonlar gibi teoriler gündeme gelmekle beraber hiçbir kesinlik kazanmamıştır. Pektus ekskavatumun raşitizm ile ilişkisi olmadığı kanıtlanmıştır. Pektus ekskavatum etyolojisinde diyafragmatik bağların kısa oluşu ya da fibröz bantların substernal retraksiyona neden olduğu görüşü de bugün için geçerli sayılmaz. Bu teori ameliyat bulgularıyla örtüşmediği gibi pektus karinatum gelişimini açıklamaktan da uzaktır. Kostal kırıkdağların histopatolojik incelemeleri de etyolojiyi aydınlatmaya yönelik bulgu vermemiştir.

Sonuç olarak genel kanı olarak deformitenin kostakondral bölgelerin gelişim dengesizliğine bağlı geliştiği düşünülmektedir, ancak bu dengesizliğin sebebi bilinmemektedir.

SEMPTOMLAR

Pektus ekskavatumda gelişen semptomlar deformitenin derecesi ile ilgilidir. Hafif depresyonlarda genelde hiç bir semptom görülmez. Orta ve ileri depresyonlarda eforla gelen göğüs ağrısı, çarpıntı, nefes darlığı, hareket kısıtlılığı sık görülen semptomlardır. Pektus ekskavatum deformiteli olgular genellikle efor gerektiren aktivitelere katılmaktan kaçınırlar. Olguların bir kısmında görülen çarpıntı, eşlik eden mitral kapakçık pro-

lapsusu ve atrial aritmilere bağlıdır. Konjenital göğüs duvarı deformitelere eşlik edebilen anomalilerin tümü pektus ekskavatum olgularında da görülebilir.

PATOFİZYOLOJİ

Pektus ekskavatumda ciddi kardiyovasküler veya respiratuar bozukluk olmadığı için deformite sadece “kozmetik bir sorun” olarak değerlendirilebilir. Ancak, orta ve ileri derecede pektus ekskavatum deformitesi olan olguların cerrahi düzeltme ameliyatından yararlandığı kanısı hakimdir.

Pektus ekskavatum olgularında istirahat halinde veya egzersizden sonra ortaya çıkan sistolik ejeksiyon üfürümüne sık rastlanır. Bu üfürüm sternum ile pulmoner arter arasındaki mesafenin daralması sonucu ortaya çıkar.

Elektrokardiyografik değişikliklere sık rastlanır ve bu durum deformite ve kimi zaman eşlik eden skolyoza bağlı olarak kalbin baskılanması veya yer değiştirmesi ile açıklanabilir. Pektus ekskavatum olgularında; sağ aks deviyasyonu, ST-T segment depresyonu, P dalgası yüksekliği, sağ dal bloğu, sol ventrikül hipertrofisi, sol atriyum hipertrofisi, paroksizmal atriyal taşikardi vb EKG bulgularına rastlanır.

Pektus ekskavatum deformiteli olgularda, kardiyak output ve atım volümünde, supin pozisyonda %20, egzersizde %40 oranında azalma tespit edilmiştir. Mitral kapakçık prolapsusu olguların yaklaşık %18’inde görülür. Ekokardiyografik olarak mitral kapakçık prolapsusu saptanan olguların yarısında, deformitenin cerrahi olarak düzeltilmesi sonrasında kardiyak basının kalkmasına bağlı olarak prolapsusun ortadan kalktığı belirlenmiştir (deprese sternum sol ventrikülün ve mitral anulusun sıkışmasına yol açar).

Pektus ekskavatum olgularında cerrahi düzeltme öncesi ve sonrasında solunum fonksiyonlarının değerlendirildiğinde vital kapasitede değişiklik olmadığı, düzeltme öncesinde azalmış bulunan maksimum solunum kapasitesinin cerrahi düzeltmeden sonra %31 oranında arttığı saptanmıştır. Total akciğer kapasitelerinde küçük, maksimal istemli ventilasyonda önemli bir düzelme saptandığı bildirilmiştir. Bunlara ek olarak, egzersiz toleransının (total egzersiz zamanı ve maksimal oksijen kullanımı) arttığı bildirilmiştir.

Yaklaşık son 50 yıldır yapılan çalışmalarda, pektus ekskavatum deformitesinde cerrahi düzeltme sonrası respiratuar fonksiyonlarda kayda değer bir düzeltme saptanamamıştır. Bu durumu cerrahi düzeltme sonrası göğüs duvarının rijiditesindeki artmaya bağlayan yazarlar mevcuttur. Bu bulgulara rağmen cerrahi sonrası egzersiz toleransında önemli düzeltme görüldüğü bildirilmektedir.

AMELİYATLA TEDAVİ

Pektus ekskavatumda ameliyat endikasyonları ikiye ayrılır.

1. Fonksiyonel bozukluk oluşmuş hastalar
 - Akciğer
 - Kalp
 - Yapısal

B-Kozmetik ve psikolojik endikasyon

1. Fonksiyonel rahatsızlığı olan vakalar 5-6 yaşlarında opere edilirler. Bu yaş grubu, deformitenin ilerlemesinin durmuş ya da durmaya başladığı ve okuldan önceki çağdır. Ancak, deformite çok şiddetli, çocuğun bedensel gelişimini engelleyecek seviyedeysse daha erken yaşta ameliyat edilebilir. Deformitenin artması halinde, nüks olduğu zaman ikinci bir düzeltme 6-7 yaşlarında yapılır.
2. Pektus ekskavatum vakalarının ikinci cerrahi endikasyonu kozmetik ve psikolojiktir. Çalışmalar bu çocukların çekingen ve içine kapanık olduklarını, soyunmayı gerektiren durumlarda ortamdaki uzaklaşmayı tercih ettiklerini göstermiştir. Bu nedenle psikiyatristler, “fonksiyonel deformite” yerine “ruhsal deformite” terimini kullanmışlardır.

Cerrahi düzeltmekteki amaç akciğer ve kalp üzerindeki baskıyı kaldırmak, toraksın normal gelişimine olanak sağlamak ve ruhsal travmayı azaltmaktır. Bu nedenle birçok ameliyat yöntemi önerilmiş ve uygulanmıştır. Bunların başlıcaları; F.Robicsek, G. Oelsnitz, C.W Lester, M. Grob, H.Sjövall, Dailey, H.D. Adams, R.A. Daniel, P.W.Sanger, R.Nissen, J. Judet, J.Judet-P. Valentin, R.Scheer, C.Garnier, J.E. M.M. Ravitch, G. Brandt, C.L. Holmes, F. Rehbein, N.K. Jensen, P.C. Adkins teknikleridir. Bunlar, sternumdaki deformitenin düzeltilmesi ve sabitlenmenin sağlanması esasına dayanmaktadır. Bu nedenle, genel anestezi ile uygulanan teknikler özellikle kız çocuklarında submammariyan transvers bir insizyon ile girişimi önermektedir. Deri flebi, yukarıda Louis açısına aşağıda ksifoid’in altına kadar kaldırılır. Her iki pektoral kas, sternum ve kostal kartilajlardan flep şeklinde kaldırılır. Çöküntülü kartilajların perikondriumu üzerine kesi yapılarak, kartilajlar subperikondral olarak çıkarılır. İki tarafta yapılan bu rezeksiyondan sonra ksifoid altından girilerek sternum Louis açısına kadar serbestleştirilir. Sternumdaki açılanma subperiostal olarak, kama şeklinde çıkartılır ve sternum serbestleştirilir. Sternumu, normal pozisyonuna getirmek için, her iki taraftaki interkostal bantlar kesilir. Sternumda wedge osteotomi yapılan yerin periostu dikilir, çıkan kama şeklindeki kemik, gerekiyorsa korpusun altına bir insizyon yapılarak implante edilebilir.

Sternum altına geçici ya da kalıcı marlex yama, metal çivi, bant konulabilir. Rezeke edilen kartilajların periostları absorbl materyelle dikilerek kapatılır. Sternum arkasına hemovak dren konulur. Eğer plevralar açılmışsa göğüs tüpü konmalıdır. Daha sonra pektoral kaslar ve rektuslar tekrar anatomik yerlerine dikilir.

Deformitenin çok derin ve geniş olduğu olgularda, submammariyan transvers kesi ile deformite tam olarak düzeltilemeyebilir. Bunlarda, vertikal kesi deformiteyi tam olarak düzeltmek için kullanılır.

Asimetrik pektus ekskavatum olgularında sternum rotasyonu, wedge osteotomilerle düzeltilmelidir. Pektus ekskavatumla birlikte ihtiyaç varsa meme protezi de uygulanabilir.

Sternal turnover ya da klasik Ravitch tekniği değişik şekillerde uygulanmıştır. Yöntem, çöküntülü bölgenin kostal kartilajlardan itibaren kesilip rezeksiyonu, greft gibi ters çevrilip dikilmesi esasına dayanır. Bu yöntemin mahzurları vardır. Bunlar;

- Çöküntü çok derin ise turnover’da bu sefer pektus karinatum gibi bir görünüme verebilir.
- Çevrilip dikilen sternumun nekroz olasılığı fazladır.
- İnfeksiyonda mediastinit ve osteomyelit riski yüksektir.
- Asimetrik pektus ekskavatum olgularından bu yöntemin uygulaması zordur.

Deformitenin kozmetik görüntüsünü düzeltmek amacıyla deformite bölgesine silikon konulması önerilmiştir. Yöntemin fonksiyonel düzeltmeye etkisi yoktur, ancak kalp baskısı olmayan hastalarda estetik amaçla uygulanabilir.

Endoskopik yöntemlerin gelişmesi ile birlikte pektus ekskavatumun bu yöntemle düzeltilmesi düşünülmüştür. Nuss 1998’de bu konudaki on yıllık uygulamasını yayınladı. Uygulama kolaylığı, kas, kosta, kastilaj ve sternumdan kesi yapılmaması avantajları yanında, barın kayması, pnömotoraks gibi komplikasyonları vardır. Konulan bar, 2-3 yıl sonra genel anestezi altında çıkarılır. İlkokul çağında uygulanan olgulardan elde edilen sonuçlar, %92-96 başarılı olmuştur.

Genel olarak, pektus ekskavatum ameliyatlarından sonra görülen komplikasyonlar çok azdır. Bunlar kanama, pnömotoraks, enfeksiyon şeklindedir. İstenmeyen en önemli komplikasyon nüksüdür ve tekrar düzeltilmesi zordur. Cerrahi düzeltmenin uygun yaşı cerrahlara göre değişmektedir. Ortak görüş yoktur. 5-12 arasında değişir. Daha sonraki yaşlarda düzeltme endikasyonu deformitelerin oluşturduğu fizyolojik kısıtlama ile belirlenmelidir.

Cerrahi düzeltmeden sonra olgulara 2-3 ay ağır yük kaldırma ve spordan kaçınılması önerilir.

PEKTUS KARİNATUM

Toraks ön duvarının çıkıntısı şeklindedir. Pektus ekskavatuma göre oldukça az görülür. Tüm toraks deformitelerinin %6-16'sını oluşturur. Nedeni belli değildir. Olguların %25'inde aile hikayesi vardır. Daha çok erkek çocuklarda görülür (%75-80). Olguların %35'inde iskelet sistemine ait başka bir anomali eşlik edebilir. Bunlardan en sık görüleni skolyoz ve vertebra anomalileridir. Olguların %18'inde konjenital kalp hastalığı bulunmuştur.

Pektus karinatum görüntüsü üç gruba ayrılır.

1. Kondro-gladiolar tip deformite
 - a- Simetrik
 - b- Asimetrik
2. Kondro-manubrial tip deformite
3. Mikst tip deformite (pektus karinatum+pektus ekskavatum)

Kondro-gladiolar tip deformitede, sternum ve kartilajlar öne doğru çıkıktır. Göğüs kafesi iki taraftan sıkıştırılıp, sternumun öne doğru çıkıntı yapması oluşturulmuş gibidir. Bazılarında ise sternum adeta bir yumruk şeklinde öne çıkıntı yapmıştır. Asimetrik tipte karşı tarafta çöküntü görülebilir. Aynı seansta her iki taraf düzeltilir.

Kondro-manubrial tip deformitede, sternumun orta kısmı çöküktür ve hemen yanındaki kartilajlarda ise çıkıntı vardır. Düzeltilmesinde sternumun çıkıntılı kısmından çıkarılan kama şeklindeki parça kullanılır. Kombine lezyonlarda yapılan düzeltme ise, deformitenin durumuna göre, çıkıntı yapan kartilajların subperiostal olarak çıkarılması, periosta yapılan U sütürlerle periostun daraltılması, sternumdan kama (*wedge*) osteotomiler yapılmasıdır.

Postoperatif komplikasyonlar arasında, pnömotoraks, yara yeri enfeksiyonu ve atelektazi sayılabilir ve bunların görülme sıklığı azdır.

KOSTA ve KARTİLAJ ANOMALİLERİ

Kosta ve kartilajların sinostozları, köprülenmeleri ve agenezileri görülebilir. Bu anomalilerin çoğu fonksiyon bozukluğuna neden olmaz, fakat estetik kaygılar nedeniyle veya kişide tümör gelişmesi endişesi oluşturuyorsa operasyon endikasyonu vardır.

Kosta agenezilerinde, agenezi eğer bir kostayı ilgilendiriyorsa veya rudimanterse herhangi bir şekil ve fonksiyon bozukluğu görülmez. Kosta agenezisinin birden fazla olduğu olgularda, büyümeyle beraber çok ağır deformite oluşur. Bu olgularda 2-3 yaş gibi erken yaşlarda düzeltme operasyonları yapılmalıdır. Bu olgularda deformitenin düzeltilmediği durumlarda beklenen yaşam süresi kısadır.

POLAND SENDROMU

Poland sendromunun major komponentleri;

- Pektoralis major kası agenezisi,
- Pektoralis minor kası agenezisi veya hipogenezisi,
- Meme agenezisi veya hipogenezisi (%25-61),
- El anomalisi (sindaktili, brakidaktili, brakisindaktili, akromeli %23-56).

Poland sendromunun minor komponentleri;

- Derialtı doku hipoplazisi,
- II-V kostal kartilajların agenezisi,
- Göğüs ve koltukaltı kıllanmada azlık,
- Skapula deformitesi (en sık skapula alata).

Poland sendromu, geniş bir yelpazeye sahiptir. Memenin ve meme başının olmayışı (*amantia*, *athelia*) gözlenebilir.

Poland sendromu; 30 ile 32 bin doğumda bir görülür ve sporadiktir. Etiyolojisi halen bilinmemektedir.

Poland sendromunda, kosta veya kartilaj agenezilerinin paradoks solunuma neden olduğu olgular dışındakiler çoğunlukla estetik açıdan değerlendirilir. Eğer kosta veya kartilajların agenezisi paradoks solunuma neden olursa, erken bebeklik çağında onarım gereklidir. Bu olgulardaki fonksiyon bozukluğu, aynen bir yelken göğüs gibi davranacak ve çocuğun gelişimini engelleyecektir. Pektoral kasların ve memenin agenezisi veya hipogenezisi olduğu olgular ergenlik çağından sonra değerlendirilir. Mammoplasti gerektiği durumlarda, karşı göğüsün büyüklüğüne eşit bir protez konur. Pektoral kas yokluğunda, akciğer grafilerinde, o bölgede havalanma artışı görülür ve bu durumun pulmoner bir hastalıkla karıştırılabileceği unutulmamalıdır.

Sternal Defektler

Embriyolojik hayatta sternum; 5. haftaya kadar, orta hattın her iki tarafında kartilaj içeren mezodermal birer bant halindedir. İkinci ayda bu bantlar öne doğru ilerleyerek birleşirler, yaklaşık 5-6. aylarda kemikleşerek toraksın kemik yapısında çok önemli bir yeri olan sternumu oluştururlar. Altıncı haftadan itibaren oluşan bir gelişim bozukluğu sternal defektlere neden olur. Sternum yarığı, bozukluğun derecesine bağlı olarak total veya parsiyel olabilir, buna ilave olarak derinin de olmadığı olgularda kalp dışarıda bulunur (*ektopia kordis*).

STERNAL DEFEKTLER

1. Sternal Kleft (Yarık sternum)
 - a- Parsiyel
 - b- Total
 - c- Vasküler displazi ile beraber

2. Ektopia Kordis

a- Servikal

b- Torasik

3. Cantrell Pentalojisi (Torako-abdominal ektopia kordis)

Kleft sternumda defekt, çoğunlukla sternumun üst tarafındadır ve kalp normal pozisyonundadır. Deri genellikle sağlamdır. Derinin sağlam olduğu olgular elektif şartlar oluşunca ameliyat edilir. Derinin sağlam olmadığı olgular hemen ameliyat edilmelidir. Bebek ağladığı zaman kalp yaraktan dışarı doğru bombeleşir ve bu yüzden kalpte fonksiyon bozukluğu görülür. Bazı kleft sternum olgularında servikofasiyal hemanjiom görülür.

Düzeltilme operasyonları yeni doğan döneminde yapılmalıdır. Yapılan vertikal veya transvers insizyonla sternum parçalarına ulaşılır. Bu sternum parçalarının kenarlarından periost flepleri yapılır ve iki uç PDS sütürlerle birleştirilir. Bu sırada, kalp, sıkışma açısından monitörden kontrol edilmelidir. Bebeklik döneminde yapılan düzeltme operasyonlarında genellikle, kalpte bir sıkışma yaşanmaz. Fakat ileri yaşlarda yapılan primer kapatma operasyonları sırasında, monitörde hipotansiyon ve bradikardi ile kendini gösteren, kalpte sıkışma bulguları görülebilir. Böyle bir durumda, kondrotomi yapılarak kartilaj kaydırmaları yapılabilir veya alt seviyelerdeki kartilajlardan alınacak olan parçalar greft olarak kullanılabilir. Bu teknikle göğüs kafesi genişletilir ve oluşan baskı kaldırılır. Yapay greftler tercih edilmemektedir.

Ektopia kordisin nedeni halen bilinmemektedir. Kalp sternumun dışında yer almaktadır ve üzerini kaplayan deri yoktur. Ektopia kordisle beraber perikardın da olmadığı olgularda multipl defektler de eşlik eder. Kalbin anatomik pozisyonuna alınması veya üzerinin örtülmesi için çevrede yeterli doku yoktur. Bundan dolayı cerrahi düzeltme operasyonları yüksek mortaliteye sahiptir.

Cantrell pentalojisinde aşağıdaki defektler görülmektedir.

1. Distal sternal yarık (kleft),
2. Ventral diafragmatik defekt,
3. Omfolosel veya omfolosel benzeri ventral abdominal duvar defekti, eventrasyon,
4. Perikard defekti ve perikardio- peritoneal ilişki,
5. Kardiyak anomaliler (Ventriküler divertikül, VSD, Fallot gibi)

Bu defekte görünüş tipiktir; sternumun alt kısmında ters V şeklinde bir yarık vardır ve bu yarığın altında, sol ventrikül divertikülünün hareketleri, biraz aşağıda da derinin altından barsak hareketleri gözle görülebilir.

Cerrahi düzeltme operasyonu vertikal bir insizyonla yapılır. Önce sol ventrikül divertikülü eksize edilir ve sonrasında diafragmatik ve perikard defektleri primer olarak dikilir. Sternum klefti ise periost flebi oluşturulur ve kapatılır. Abdomen duvarındaki anormal deri eksize edilir ve linea alba yeniden oluşturulur.

Diffüz iskelet sistemini tutan, Jeune hastalığı (asfiksik torasik distrofi), Jarcho-Levin sendromu (spondilotorasik displasia) gibi hastalıklarda da toraks duvar deformiteleri görülür. Ancak bu deformitelerin cerrahi olarak düzeltilmeleri söz konusu değildir.