

DOĞUMSAL GÖĞÜS DUVARI BOZUKLUKLARI

Prof. Dr. Oğuz Ateş ORCID ID 0000-0001-7267-941X

Anahtar Noktalar

Göğüs duvarı deformiteleri; benzer insidansa sahip birçok doğumsal deformite ile karşılaştırıldığında çocuk cerrahları arasında “mesafeli” yaklaşılabilir bir konudur. Eşlik eden anomaliler ve sendromik komponentler farklı klinik seyirler ortaya çıkarırlar. Tamamen normal yaşamdan, fatal bir seyir izlemeye kadar geniş bir klinik spektrumda yer alırlar. Bu nedenle hastalar multidisipliner titiz bir yaklaşım ile değerlendirilmeli ve tedavi edilmelidir.

Anahtar kelimeler: Göğüs duvarı, pektus ekskavatum, pektus karinatum, minimal invaziv cerrahi, korse tedavisi, Poland sendromu

Giriş

Toraks intrauterin 6. haftada oluşmaya başlar, oluşumu tamamlandığında sternum 20 cm uzunluğunda, 3 cm genişliğinde ve 1,5 cm kalınlığındadır. Sternum gladiolus, manubrium ve ksifoid olmak üzere 3 parçadan oluşur. Manubrium ve gladiolus arasındaki açılanmaya Lewis açısı adı verilir⁽¹⁾.

Göğüs duvarı deformiteleri beş başlıkta değerlendirilir (**Tablo 1**).

Tablo 1. Doğumsal göğüs duvarı bozuklukları
1. Pektus ekskavatum
2. Pektus karinatum
3. Poland sendromu
4. Sternal defektler
5. Yaygın iskelet anomalili displasiler

Pektus Ekskavatum

Halk arasında “kunduracı göğüsü” olarak da anılan en yaygın göğüs deformitesidir. Sternum ve alt kıkırdak kaburgalarda çöküklük vardır. Erkeklerde 3 kat daha fazla görülür. Genellikle süt çocukluğu döneminde tanı alır. Nadiren kendiliğinden geriler. Özellikle 11-12 yaş civarında boy uzamasının hızlanması ile birlikte belirginleşir ve bazen aileler tarafından aniden ortaya çıktığı şeklinde ifade edilebilir.

Etiyoloji

Tam olarak sebebi bilinmemektedir. Diyafram anormalliklerine bağlı sternumun posteriora doğru çekildiği ileri sürülmektedir. Doğumsal diyafram hernileri veya agenezisi onarımları sonrasında pektus ekskavatum olguları görülmesi bu teoriyi desteklemektedir. Pektus ekskavatum diğer iskelet anormallikleri ile birliktelik gösterir. En sık skolyoz (%15) ve Marfan sendromuna eşlik eder. Bu durum anormal bağ dokusu varlığını desteklemektedir. Yapılan çalışmalarda kıkırdak kaburgada azalmış çinko ve artmış magnezyum ve kalsiyum düzeyleri gösterilmiştir⁽²⁾. Biyokimyasal analizlerde kıkırdak kaburga esnekliğinin pektus ekskavatumda arttığı ileri sürülmektedir ancak proteoglikanlarda ya da kollajen dağılımında anormallik saptanmamıştır. Göğüs duvarı deformitelerinde aile öyküsünün olması (%37) genetik aktarımın rolü olduğunu düşündürmektedir.

yönetimi zor ve komplekstir. Pulmoner fonksiyonları orta ve iyi olan hastalar toraks boşluğunu genişletme ameliyatlarından fayda görürler.

Kaynaklar

1. Shamberger RC: Congenital chest wall deformities, in Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds): *Pediatric Surgery*, Philadelphia, Mosby Elsevier, 2006, p: 894.
2. Nuss D, Kelly RE: The Nuss procedure for pectus excavatum, in Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds): *Pediatric Surgery*, Philadelphia, Mosby Elsevier, 2006, p: 921.
3. Haller Jr JA, Kramer SS, Lietman SA. Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: A preliminary report. *J Pediatr Surg*. 1987; 22: 904-8.
4. Peter SD, Juang D, Garey CL, Lauturi CA et al. A novel measure for pectus excavatum: the correction index. *J Pediatr Surg*. 2011; 11: 2270-2273.
5. Koumbourlis AC. Pectus deformities and their impact on pulmonary physiology. *Paediatric Respiratory Reviews*. 20015; 16: 18-24.
6. Kelly RE, Daniel A. Outcomes, quality of life and long term results after pectus repair from around the globe. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2108; 27: 170-174.
7. Derveaux L, Clarysse I, Ivanoff I, Demedts M. Preoperative and postoperative abnormalities in chest X-ray indices and in lung function in pectus deformities. *Chest*. 1989; 95: 850-6.
8. Nuss D, Obermeyer RJ, Kelly RE. Nuss bar procedure: past, present and future. *Ann Cardiothorac Surg*. 2016; 5: 422-33.
9. Meyer L. Zur chirurgischen Behandlung der angeborenen Trichterbrust. *Berl Klin Wschr*. 1911; 48:1563-6.
10. Saurbruch F. Operative Beseitigung der angeborenen Trichterbrust. *Deutsche Zeitschrift Für Chirurgie*. 1931; 234: 760-4.
11. Ravitch MM. The operative treatment of pectus excavatum. *Ann Surg*. 1949; 129: 429-44.
12. Paltia V, Parkkulainen KV, Sulamaa V et al. Operative technique i funnel chest; experience in 81 patients. *Acta Chirurgica Scandinavica*. 1959; 116: 90-8.
13. Adkins PC, Blades B. A stainless steel strut for correction of pectus excavatum. *Surg Gynecol Obstet*. 1961; 113: 111-3.
14. Nuss D, Kelly RE Jr, Croitoru DP , et al. A 10- year review of a minimally invasive technique fort he correction of pectsu excavatum. *J Pediatr Surg*. 1998; 33: 545-52.
15. Croitoru DP, Kelly RE Jr, Goretsky MJ, et al. Experinece and modification update for the minimally invasive Nuss technique for pectus excavatum repair in 303 patients. *J Pediatr Surg*. 2002; 37: 437-45.
16. Karakuş OZ, Ulusoy O, Hıkgüder G, Ateş O, et al. Nuss procedure: Technical modifications to ease bending of the support bar and lateral stabilizer placement. *Annals of Thoracic Medicine*. 2016; 11: 214-8.
17. Singhal NR, Jerman JD. A rev,ew of anestehtic considerations and postoperative pain control after the Nuss procedure. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2018; 27:156-60.
18. Hebra A, Kelly RE, Ferro MM, Yüksel M, et al. Life-threatening complications and mortality of minimally invasive pectus surgery. *J Pediatr Surg*. 2018; 53: 728-32.
19. Lange F. Thoraxdeformitäten. In: Pfaundler M, Schlossmann A, editors. *Leipzig: FCW Vogel*; 1910. p. 157.
20. Schier F, Bahr M, Klobe E. The vacuum chest wall lifter: an innovative, nonsurgical addition to the management of pectus excavatum. *J Pediatr Surg*. 2005; 40: 496-500.
21. Haecker FM. The vacuum bell for conservative treatment of pectus excavatum: the Basle experience. *Pediatr Surg Int*. 2011;27:623-7.
22. Lopez M, Patoir A, Costes F, Varlet F. Preliminary study of efficacy of cup suction in the correctional of typical pectus excavatum. *J Pediatr Surg*. 2016; 51: 183-87.
23. Ravitch MM. Unusual sternal deformity with cardiac symptoms-operative correction. *J Thorac Surg*. 1952; 23: 138-44.
24. Abramson H, D'Agostino J, Wuscovi S. A5-year experience with minimally invasive technique for

pectus carinatum repair. J Pediatr Surg. 2009; 44: 118-24.

25. Desmarais TJ, Keller MS. *Pectus carinatum. Curr Opin Pediatr. 2013; 25: 375-81.*
26. Haje SA, Bowen JR. *Preliminary results of orthotic treatment of pectus deformities in children and adolescents. J Pediatr Orthop. 1992; 12: 795.*
27. Martinez-Ferro M, Fraire C, Bernard S. *Dynamic compression system for the correction of pectus carinatum. Semin Pediatr Surg. 2008; 17: 194-200.*
28. Ateş O, Karakus OZ, Hakgüder G, et al. *Pectus carinatum: the effects of orthotic bracing on pulmonary function and gradual compression on patient compliance. Eur J Cardiothorac Surg. 2013; 44: 228-32.*
29. Romanini MV, Calevo MG, Puliti A, Vaccari C, et al. *Poland syndrome: a proposed classification system and perspectives on diagnosis and treatment. Semin Pediatr Surg. 2018; 27: 189-99.*
30. Jeune M, Carron R, Beraud C, Loaec Y. *Polychondrodystrophie avec blcage thoracique d'evolution fatale. Pediatrie. 1954; 9: 390-2.*
31. Davis JT, Heistein JB, Castile RG, Adler B, et al. *Lateral thoracic expansion for Jeune's syndrome: midterm results. Ann Thorac Surg. 2001; 72: 872-8.*

Burada kullanılan tüm resim ve fotoğraflar; Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı arşivine aittir.

Not: Resimlerin çizimi Ada Ateş'e aittir. Katkılarından ötürü teşekkür ederim.

Sorular

1. Pektus ekskavatum hangi nedenler ile gelişebilir?
2. Pektus ekskavatum ve pektus karinatum açık cerrahi yöntemleri uygulanırken korunması gereken en önemli yapı nedir?
3. Pektus ekskavatum cerrahi tedavisinde uygulanan MIRPE ameliyatı sonrası görülen hayatı tehdit edici komplikasyonlar nelerdir?
4. Jeune sendromu göğüs duvarı deformitesinin sebebi nedir?
5. Pektus karinatum deformitesinin en sık hangi tipi görülür ve tedavisinde ilk seçenek nedir?

Yanıtlar

1. Diafram hernisi, agenezisi ameliyatları sonrasında, bağ dokusu hastalığı bulunan ve aile öyküsü olan çocuklarda pektus ekskavatum görülme sıklığı yüksektir.
2. Kemik kaburga ve kıkırdak kaburga bileşkesi (kostakondral bileşke), kaburgaların büyüme plağıdır. Göğüs duvarı normal gelişimi için korunması önemlidir.
3. Kardiyak perforasyon, hemotoraks, büyük damar yaralanması, akciğer yaralanması, karaciğer yaralanması, diyafram yaralanması ve gastrointestinal sorunlar hayatı tehdit edici komplikasyonlardır.
4. Otozomal resesif bir doğumsal anomali ya da pektus ekskavatum açık cerrahi tedavisi sonrası edinsel olarak karşımıza çıkabilir.
5. Kondrogladiolar tip pektus karinatumun en sık görülen şeklidir ve esnek bir deformite olduğundan tedavide ilk tercih göğüs bastırma ortezleri (korse) olmalıdır.