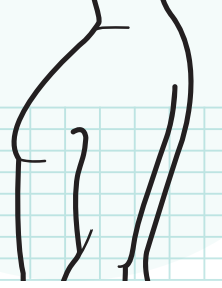


# BÖLÜM 27



## Ön Göğüs Duvarı Anomalileri

Yunus SEYREK<sup>1</sup>  
Levent CANSEVER<sup>2</sup>

### Giriş

Göğüs kafesinin doğal şekli; yaşa, cinsiyete, ırka ve bireylerin genetik yapılarına göre çeşitlilik gösterir ve çeşitli varyasyonlar gözlenir. Bu varyasyonlar dışında kalan, patoloji olarak sınıflayabileceğimiz defektler ‘ön göğüs duvarı deformiteleri’ olarak adlandırılırlar. Ön göğüs duvarı deformitesi bulunan hastalarda efor dispnesi ve kardiyak patolojiler gözlenebilirken ek olarak; iskelet sisteminin malformasyonları, kardiyovasküler, gastrointestinal ve genitouriner patolojiler de eşlik edebilir. Ön göğüs duvarı deformiteleri; pektus ekskavatum, pektus karinatum, Poland sendromu, sternum defektleri ve göğüs duvarının nadir görülen deformiteleri başlıkları altında incelenir.

### 1. Pektus Ekskavatum

Pektus ekskavatum (PE) en sık görülen ön göğüs duvarı deformitesidir ve tüm doğumsal göğüs duvarı deformitelerinin yaklaşık %90’ını oluşturur [1]. Genellikle birinci ve ikinci kosta korunmuştur. İkinci kostadan sonra sternuma yapışan kostal kartilajlar ve sternumun alt kısmında içe doğru çöküklük olarak gözlenir. Skolyoz ve sıklıkla öne çıkık alt kosta deformiteleri pektus ekskavatumu eşlik edebilir. Görülme sıklığı, 1/300-400 iken erkeklerde 4-5 kat daha sık görülür [2]. Hastaların yaklaşık yarısında aile hikayesi bulunur. Semptomlar deformitenin derecesi ile ilgilidir.

Genellikle büyümenin hızlı olduğu puberte döneminde semptomlar ortaya çıkmaya

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Hamidiye Tıp Fakültesi, Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, yunusseyyrek@gmail.com

<sup>2</sup> Prof. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Hamidiye Tıp Fakültesi, Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, lcansever@yahoo.com

uzanabilmektedir. Hastalarda genellikle raşitistik düğmeler şeklinde geniş ve şekilsiz kırık-dak kostalar gözlenir. Ek olarak; hipoplazik pelvis, kare şeklinde iliak kemikler, eleve pozisyonunda klavikülalar saptanabilir.

Cerrahi tedavinin amacı, toraks boşluğunu akciğer gelişimi için genişletmektir. Cerrahi yaklaşım, medyan sternotomi ve iki sternal yarımını birbirinden ayrı tutmak için metil metakrilat, kemik greft bankasından erişkin kemiği, sentetik veya otolog greft interpozisyonu içerir. Toraks hacimi artışı sonrası akciğer ekspansiyonu sağlanır [50].

## 5.2. Jarcho-Levin Sendromu

Spondilotorasik displazi olarak da adlandırılır. Otozomal resesif kalıtım olduğu bildirilmektedir. Hem sayısal hem yapısal olarak kaburga ve vertebra defektlerinin yer aldığı, tipik olarak birleşmiş kaburgalar görüntüsü saptanan doğumsal bir sendromdur. Prevalansı 1/40000'dir. Kot deformiteleri nedeniyle göğüs duvarında yengeç benzeri bir görünüm saptanır. Kostaların füzyonu, aplazisi ve vertebra deformiteleri, gelişmekte olan akciğerin büyümesini ve fonksiyonunu negatif yönde etkiler. Sonuç olarak torasik yetmezlik sendromu ortaya çıkar. Cerrahi tedavide temel amaç, Jeune sendromunda olduğu gibi akciğer gelişimini sağlamak için toraks volümünü arttırmaktır. Cerrahi genellikle iki yaşından önce planlanır [51].

Toraks volüm genişletme cerrahi tedavisinde; vertikal ekspandable prostetik titanyum ribler (VEPTR) kullanılabilir. Bu yöntemde, bir veya daha fazla VEPTR cihazı superior olarak kostalara ve inferior olarak kostalara vertebraya veya pelvise tutturulur. Cihaz daha sonra seanslar halinde toraks büyümesini sağlamak için uzatılır. Bu metod, varsa skolyozun düzelmesini ve solunum fonksiyonunun düzelmesini sağlar. VEPTR

ekspansiyon torakoplastidir ve günümüze torasik yetmezlik sendromuna neden olan spinal veya kosta deformiteleri saptanan komplike hastalarda kullanılmaktadır [52].

## 5.3. İzole Kosta Deformiteleri

İzole kosta deformiteleri; bir kostanın veya çoklu kostaların birleşerek aşırı büyümesi ile karakterizedir. Tek taraflı veya simetrik şekilde saptanırlar. Üst taraf deformitelerin aksine, alt toraks açıklığındaki simetrik kosta deformiteleri genellikle estetik kaygı yaratmamaktadır. İzole kosta deformiteleri fonksiyonel bozukluk oluşturmazlar [53].

## Kaynaklar

1. Fonkalsrud EW. Current management of pectus excavatum. *World J Surg* 2003; 27: 502-8.
2. Kelly RE, Goretsky MJ, Obermeyer R, Kuhn MA, Redlinger R, Haney TS et al. Twenty-one years of experience with minimally invasive repair of pectus excavatum by the nuss procedure in 1215 patients. *Ann Surg* 2010; 252: 1072-81.
3. Nuss D, Kelly RE. Indications and technique of nuss procedure for pectus excavatum. Vol. 20, *Thoracic Surgery Clinics*. 2010. p. 583-97.
4. Scherer LR, Arn PH, Dressel DA, Pyeritz RM, Haller JA. Surgical management of children and young adults. Willital GH, Saxena AK, Schütze U, Richter W. Chest-deformities: A proposal for a classification. Vol. 7, *World Journal of Pediatrics*. 2011. p. 118-23.
5. 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: 573-9.
6. Prozorovskaya NN, Kozlov EA, Voronov AV, Verovskii VA, Delvig AA. Characterization of costal cartilage collagen in funnel chest. *Biomed Sci* 1991; 2: 576-80.
7. Serafin J, Swiatkowski J, Majkusiak R, Nowakowski P. 40-year experience in surgical treatment of congenital chest deformations--ethiopathogenesis, operative techniques and clinical results. *Acta chirurgiae orthopaedicae et traumatologiae Cechoslovaca* 2003; 70: 207-13.
8. Waters P, Welch K, Micheli LJ, Shamberger R, Hall JE. Scoliosis in children with pectus excavatum and pectus carinatum. *J Pediatr Orthop* 1989; 9: 551-6.
9. Shamberger RC. Chest Wall Deformities. In: *General Thoracic Surgery*. 4th ed. 1994. p. 529-57.
10. Kutluk AC, Metin M. Congenital chest wall deformities. 2017; 28: 195-204

12. Ohno K, Morotomi Y, Nakahira M, Takeuchi S, Shikawa C, Moriuchi T et al. Indications for surgical repair of funnel chest based on indices of chest wall deformity and psychological state. *Surg Today* 2003; 33: 662-5.
13. Koumbourlis AC, Pectus excavatum: Pathophysiology and clinical characteristics, *Paediatric Respiratory Reviews*, 2009; 10: 3-6
14. Nuss D, Obermeyer RJ, Kelly RE Jr. Pectus excavatum from a pediatric surgeon's perspective. *Ann Cardiothorac Surg* 2016; 5: 493-500.
15. Koumbourlis AC, Stolar CJ. Lung growth and function in children and adolescents with idiopathic pectus excavatum. *Pediatr Pulmonol* 2004; 38: 339-43.
16. Fonkalsrud EW. Current management of pectus excavatum. *World J Surg* 2003; 27: 502-8.
17. Funk JF, Gross C, Placzek R. Patient satisfaction and clinical results 10 years after modified open thoracoplasty for pectus deformities. *Langenbeck's Arch Surg* 2011;396: 1213-20.
18. Ulutaş H. Pektus Deformitelerinin Tamirinde Ravitch Yntemi ve Modifikasyonları. *Toraks Cerrahisi Bul* 2011;174-80.
19. Fonkalsrud EW, Beanes S, Hebra A, Adamson W, Tagge E. Comparison of minimally invasive and modified Ravitch pectus excavatum repair. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 413-7.
20. Nuss D, Obermeyer RJ, Kelly RE Jr. Pectus excavatum from a pediatric surgeon's perspective. *Ann Cardiothorac Surg* 2016; 5: 493-500.
21. Jaroszewski DE. Forced mechanical sternalelevation for Nuss repair. *Ann Thorac Surg* 2013; 96: 1914.
22. Nuss D, Ekelly R, Pcroitoru D. A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *Journal of Pediatric Surgery* 1998; 33: 4.
23. Gips H1, Zaitsev K, Hiss J. Cardiac perforation by a pectus bar after surgical correction of pectus excavatum: case report and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 2008; 24: 617-20.
24. Pawlak K, Gaşiorowski Ł, Gabryel P, Dyszkiewicz W. Video- assisted-thoracoscopic surgery in left-to-right Nuss procedure for pectus excavatum for prevention of serious complications- technical aspects based on 1006 patients. *Wideochir Inne Tech Maloinwazyjne*. 2018; 13:95-101.
25. Castellani C, Schalamon J, Saxena AK, Hellwarth ME. Early complications of the Nuss procedure for pectus excavatum: a prospective study. *Pediatr Surg Int* 2008;24: 659-66.
26. Nuss D. Recent Experiences with Minimally Invasive Pectus Excavatum Repair "Nuss Procedure". *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 53: 338-44.
27. Haecker FM. The vacuum bell for conservative treatment of pectus excavatum: the Basle experience. *Pediatr Surg Int* 2011; 27: 623-7.
28. Robert C. Shamberger. Chest Wall Deformities. In Shields TW, LoCicero III Reed CA, Feins RH eds. *General Thoracic Surgery* 7th edition. Lippincott Williams & WilkinsCh 43, 2009; 599-628.
29. Fonkalsrud EW. Surgical Management of Pectus Carinatum. *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2000; 5: 110-7.
30. Sarper A, Demircan A. Konjenital G.ğüs Duvarı Anomalileri. *G.ğüs Cerrahisi*.Ed: .kten İ, Güng.r A, Sim Matbaacılık, Ankara. 2003; 38: 701-23.
31. Fortmann C, Petersen C. Surgery for Deformities of the Thoracic Wall: No More than Strengthening the Patient's Self-Esteem? *Eur J Pediatr Surg*. 2018 Aug; 28 (4): 355-360. doi: 10.1055/ s-0038-1668131.
32. Martinez-Ferro M, Fraire C, Bernard S. Dynamic compression system for the correction of pectus carinatum. *Sem Pediatr Surg* 2008; 17: 194-200.
33. Chen C, Zeng Q, Li Z, Zhang N, Yu J. Force required for correcting the deformity of pectus carinatum and related multivariate analysis. *J Pediatr Surg* 2018; 53: 1855-7.
34. De Beer SA, Gritter M, de Jong JR, van Heurn ELW. The Dynamic Compression Brace for Pectus Carinatum: Intermediate Results in 286 Patients. *Ann Thorac Surg* 2017; 103: 1742-9.
35. Shamberger RC, Welch KJ. Surgical correction of pectus carinatum. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 48-53.
36. Park CH, Kim TH, Haam SJ, Lee S. Does overgrowth of costal cartilage cause pectus carinatum? A three-dimensional computed tomography evaluation of rib length and costal cartilage length in patients with asymmetric pectus carinatum. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2013; 17: 757-63.
37. Robicsek F, Watts LT. Pectus carinatum. *Thorac Surg Clin* 2010; 204: 563-74.
38. Abramson H. A minimally invasive technique to repair pectus carinatum. Preliminary report. *Arch Bronconeumol* 2005; 41: 349-51.
39. Yüksel M, Bostancı K, Evman S.Minimally invasive repair of pectus carinatum using a newly designed bar and stabilizer: a single-institution experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011; 40: 339-42.
40. Yüksel M, La.in T, Ermerak NO, Sirzai EY, Sayan B. Minimally Invasive Repair of Pectus Carinatum. *Ann Thorac Surg* 2018; 105: 915-23.
41. Abramson H, Aragone X, Blanco JB, Ciano A, Abramson L. Minimally invasive repair of pectus carinatum and how to deal with complications. *J Vis Surg* 2016; 2: 64.
42. Park HJ, Kim KS. The sandwich technique for repair of pectus carinatum and excavatum/carinatum complex. *Ann Cardiothorac Surg* 2016; 5: 434-9.
43. Yiyit N, Işıtmangil T, Saygın H. Eight patients with multiple bilateral thoracic anomalies: a new syndrome or bilateral Poland's syndrome? *Ann Thorac Surg* 2014; 97:1758-63.
44. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 2218-25.
45. Yiyit N. Poland Sendromu. *Turk Gogus Kalp Dama* 2015;23: 413-421.
46. A2

47. Domini M, Cupaioli M, Rossi F, Fakhro A, Aquino A, Chiesa PL. Bifid sternum: neonatal surgical treatment. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 267-9.
48. Torre M, Rapuzzi G, Carlucci M, Pio L, Jasonni V. Phenotypic spectrum and management of sternal cleft: literature review and presentation of a new series. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012; 41: 4-9.
49. Fokin AA, Robicsek F. Management of chest wall deformities. In: Franco KL, Putnam Jr JB, editors. *Advanced therapy in thoracic surgery*. 2nd ed. Hamilton: BC Decker; 2005. p. 145e62.
50. Aronson DC, Van Nierop JC, Taminiou A, Vos A. Homologous bone graft for expansion thoracoplasty in Jeune's asphyxiating thoracic dystrophy. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 500-3.
51. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey- Courand DB, Kose N et al. The effect of opening wedge thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 2004; 86: 1659-74.
52. Campbell RM Jr, Hell-Vocke AK. Growth of the thoracic spine in congenital scoliosis after expansion thoracoplasty. *J Bone Joint Surg Am* 2003; 85: 409-20.
53. Schwabegger AH. Surgery of other congenital anomalies of the anterior thoracic wall. Pages 268-272. In Schwabegger AH ed. *Congenital Thoracic wall deformities. Diagnosis, therapy and current developments*. 2011 Springer-Verlag/Wien.