

PECTUS EXCAVATUM

Dr. İlker ÖKTEN(*)

Dr. Azmi ÖZEK (**)

Dr. Hasan SOLAK (***)

Dr. İrfan DUYGULU (****)

GİRİŞ :

Pectus excavatum konjenital bir toraks deformitesi olup sternum alt kısmının huni şeklinde çökmesi söz konusudur. Pectus excavatum doğumdan sonra ortaya çıkabilir ve yaş artması ile beraber daha da barizleşir. Ekseri erkeklerde görülen bedensel büyüme bir barizleşen huni göğüs kozmotik olmak-
tan çok patofizyolojik bir problemdir.

1882 de ilk defa EBSTEIN tarafından tafsilatlı bir şekilde tarif edilmiştir. Deformasyonun derecesi fizyolojik açıdan bakıldığında sternum excavationundan başlayıp yine sternumun kaburga kırırdağı ve ön kaburga segmenlerini içine alarak çökmesine kadar gider. Bazı ilerlemiş vakalarda processus ensiformis okadar çok toraks boşluğuna çökmüştürki ön kaburga köşesinden birkaç cm. uzaklıktadır. Genel olarak huni şekli simetrik olarak gelişmiştir (RESİM 1).

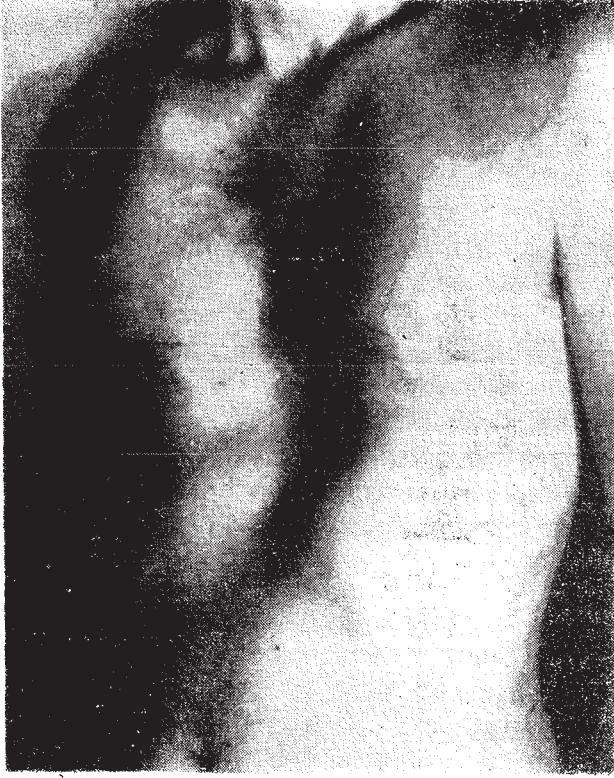
NOWAK 1936 da yaptığı araştırmalarda hereditör sıklığı bildirmiştir. 1938 de OCHSNER ve De BAKEY tarafından çok sayıda operasyon ve bir rekonstrüksiyon düzenlenmesi gözden geçirilmiş ve yayınlanmıştır. 1949 da JOHN HOPKINS hastane-

* A.Ü. Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalb Cerrahisi Kliniği Asistanı

** A. Ü. Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalb Cerrahisi Kliniği Asistanı

*** A. Ü. Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalb Cerrahisi Kliniği Asistanı

**** A. Ü. Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalb Cerrahisi Kliniği Doçenti



sindeki 8 hastada göğüs kafesi deformitesinin subperikondrial kartilaj rezeksiyonu ve anterior kuneifor mosteotomisi aracılığı ile düzeltilmesine gidildiği bildirilmiştir (4,6,14).

MATERYEL :

1968 - 1975 yılları arasında A.Ü. Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalb Cerrahisi kliniğine yatırılmış ve ameliyat edilmiş pectus excavatumlu 9 hastanın klinik bilgileri kaynak olarak kullanıldı. Yaş : Vak'aların en küçüğü 3, en büyüğü 15 yaşında olup yaş ortalaması 8 idi. 9 hastadan 7 si erkek, 2 si kız çocuğu idi.

Semptomlar : 4 vak'a şekil bozukluğu nedeniyle tedavi için kliniğimize getirilmişti. Bariz semptom yoktu. Efor dispnesi 3 vak'ada, çarpıntı 2 vak'ada, çabukyorulma, zayıflama, iştahsızlık ve hırıltılı solunum birer vakada mevcuttu. Semptom veren vak'aların hepsi ayrıca kozmetik nedenlerle şekil bozukluğundan şikayetçi idi.

Tedavi : Bir hasta ailesinin isteği ile taburcu edildi. 8. hastaya değişik ameliyat metodları uygulandı. İki hasta modifiye COOLEY, bir hasta SWEET tekniği ile ameliyat edildiler. Diğer hastalara sternoplasti ile pectus revizyonu yapıldı. 7 ve 8 yaşındaki iki erkek hasta ileri derecede semptom veren pectus excavatum nedeniyle ameliyat edilmişlerdi. 1. hasta paradoksal solunum, 2. hasta solunum yetersizliği sonucu erken postoperatüvar devrede kaybedildi. Diğer hastalarda operasyondan sonra komplikasyon olmadı.

TARTIŞMA :

Pectus excavatumun etyolojisi hâla karanlıktır. Patogenez hakkında pekaz şey bilinir. Evvelce ileri sürülen meslekten gelen bir sakatlık olduğu görüşü geçersiz olup, daha ziyade hare-diter bağ dokusu zayıflığı sebep olarak gösterilmiştir. BROWN yaptığı anatomik araştırmalara dayanarak diyafragma ile göğüs ön duvarı arasında patolojik olarak kısa ligamentum sub-sternale ile hatalı bir bağlantı olduğundan pectus excavatumun meydana geldiğini iddia eder. Fakat diyafragmanın kısalmış merkez tendonunun ve substernal ligamentin muhtemel rolleri bugün önemini kaybetmiştir. Cerrahi korrektürlerde böyle bir bağın varlığı ender olarak tesbit edilmiştir. LESTER'e göre diyafragmanın nöromüsküler dengesindeki bozukluk etyolojide rol oynar. Bu durum gelişim esnasında devamlı teneffüs hareketlerine çekici bir tesir yaparki buda çocukta sternumun altında, kısmen de kenarda mevcut bulunan çökük kısmın, pectus excavatum haline dönüşmesine sebep olur. Pectus excavatumlu hastaların çoğunda birçok anatomik bozuklukların görüldüğü bir status degenativus isbatlanmış değilse de birçok yapı bozuklukları olduğu tahmin edilmektedir (4,5,6,13,14).

Etyolojide rol oynayan yeni ve önemli bir görüşü anlatmak yerinde olur. Pectus excavatumba kartilajların esas yapısının yeni yapılan bioşimik muayenelerle regressif kataplastik olarak yapı bozukluğu gösterdiği tesbit edilmiştir. Bu durum mukopolisakkarid maddelerinin bozulmasına sebep olmaktadır. Pectus excavatumba iştirak eden kaburga kırıkdağlarında toplam mukopolisakkarid sülfat muhtevası ve izole kondroitin sülfat düşük seviyededir, yüzde itibariylede keratin sülfat kısmen yükselir. WEHNER'in 1972 yılında yaptığı araştırmada asid mukopolisakkarid proteininin bağlanmasına iştirak eden N - Asetil - beta - D, Glukosaminidase enzimi ve Beta - D, Glukoroinadas ve asit karboksipeptidas aktivitelerini % 25 - 75 yükseltmiş olurlar. Bu durumda kondroitin sülfatın sentezinde bir defekt olduğu söylenmiştir. Niçin buna rağmen yalnız sternumun alt ucunda ve daima muayyen kostaların kırıkdağ kısımlarında deformitenin meydana geldiği bugüne kadar izah edilememiştir. Raşitizm, sifiliz sonrası veya obstrüktif solunum yolları değişikliği bütün otoritelerin görüşlerine göre etyolojik olarak hiçbir rol oynamaz (6,11,12, 13,16,17).

HALLER ve arkadaşlarının 183 vak'alık serilerinde erkek hastalar, kız hastalara oranla 3 kez fazladır. Hastaların % 18 inin anamnezlerinde pectus excavatum kaydedilmiştir. Kafkasyalı çocuklarda Negrolara oranla sıktır. Bizim vak'a serimizde erkek hastalar, kız hastalara oranla 3.5 kez fazla olup HALLER ve arkadaşlarının istatistiklerine uymaktadır (6).

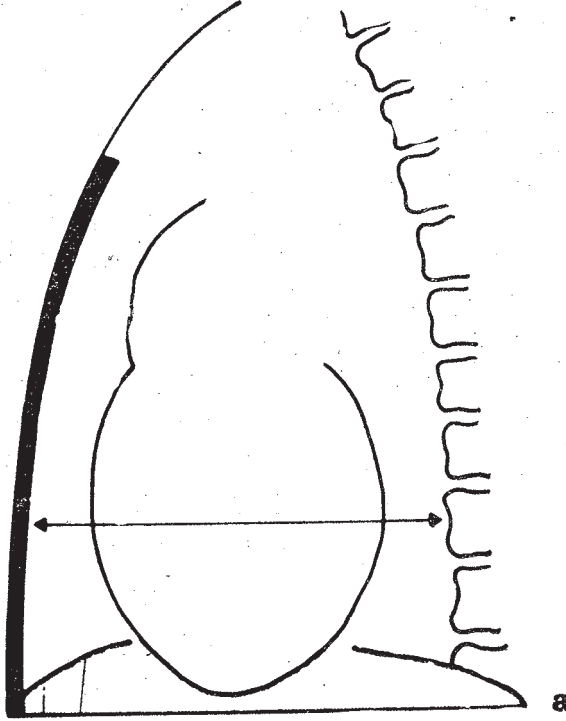
Teorik olarak pectus excavatumba şu organ sistemlerinde bozukluk olabilir: 1 — Statik akciğer hacminin azalması ve muhtemel kronik korpulmonale nedeni ile akciğer fonksiyonlarının azalması.

2 — Sternum çökmesinin (pectus excavatumun) mekanik etkisinden, anormal, kalb durumu ve kardiyak aksiyonların zararlı şekilde etkilenmesinin sıklığına rağmen ağır vakalarda dahi akciğer volümü (vital ve total kapasite) mekanik teneffüs rezervinde şaşılacak kadar az azalma olmuştur. Mediastinal sıkışmanın kardiyak fonksiyonlara etkisi daha fazladır. Çünkü sternum çökmesi

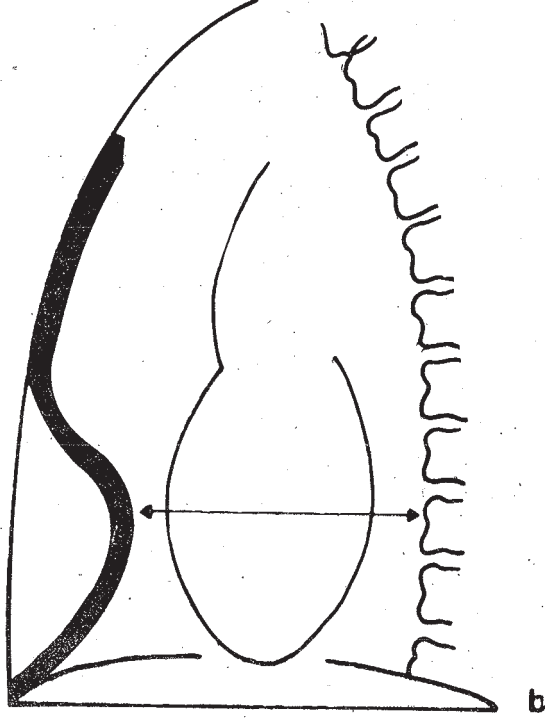
sağ atrium ve sağ ventrikülün mekanik fonksiyonlarında etkiler. Kalb, hacmini azaltıcı engelden kaçmak için uzunlama eksenini etrafında dönerek sol toraks kısmına kaçır. Çoğu kez birçok vak'alarda paradoks diyafragma teneffüs hareketlerinin vena cava inferiörün açılabilmesini zorlaştırdığı ve buna ilave olarak sağ atriumuda etkilediği görülmektedir. Oskültasyonda pulmoner odakta çoğu kez sert sufl işitilir. Radyolojik olarak kalb dorso-ventral durumda büyük görülür. Bazı kere içeriye çökmüş olan sternum kolumna vertebralis ön köşesine temas edebilir. SCMAHL'a göre EKG de sağ kalb yüklenmesi, Wilson tipinde sağ dal bloku ve kalb ritminde bozukluklar, bazen V_1 de belirgin bir P sinistrokardiyalenin V_2 , V_3 derivasyonunda P dekstrokardiyaleye geçişi görülür. SCHAB ve WEGMANN vak'alarının EKG lerinde sıklıkla sağ dal blokunu müşaade etmişlerdir. 9 vak'ayı kapsayan klinik serimizde EKG lerin değerlendirilmesinde 5 vak'ada nonspesifik ST-T değişikliği, birer vakada S_1 , S_2 , S_3 , örneği, sinüzal aritmi ve sinüzal bradikadi, sol axis deviasyonu, V_2 , V_3 de ST yüksekliği ve 1 vak'ada normal EKG bulguları tesbit edilmiştir. Diğer müelliflerin kaydettiği sağ dal bloku ve sağ kalb yüklenmesi klinik vak'alarımızda sıklıkla yoktu. HALLER ve arkadaşları 69 hastanın EKG sinden 46 sında normal sonuç elde etmişler, geri kalanlar ise hafif bir aksis değişimi ve sağ dal bloku göstermişlerdir (1,3,8). Vak'a serimizdeki EKG bulguları HALLER ve arkadaşlarının elde ettiği EKG bulgularına uymaktadır. İntrakardiyal basınç ölçmelerinde sağ atriumda az yükselmiş basınç ortalamaları bulunmuştur. Sağ ventrikülde basınç normalin maksimal hududundadır. Yük ve faaliyet halinde sağ kalbin yeteri kadar kanla dolmaması, buna bağlı olarak kanın arzu edilen şekilde oksijenlenmemesi neticesi çalışma kapasitesinde azalma olur. Aşık ve objektif fonksiyonlara olan etkisine rağmen genç hastalarda belirli bir adaptasyon nedeni ile şikayet görülmeyebilir (1, 2,3,10,12,14).

Pectus excavatum çocukluk çağında genellikle asemptomatiktir. Cerrahi düzeltme sadece ciddi deformitelerde yapılabilir. Bugüne kadar tatbik edilen metodlar ve cerrahi girişimler tehlikesiz olmayıp, bu nedenle kozmotik sebeplerle endikasyon koymada dikkatli olup lüzumsuz yere operasyon yapmamalıdır. Operasyon endikasyonu tayininde çocuğun ve ailesinin deformitenin varlığı nedeni ile psikolojik olarak ne derece etkilendikleri doktor tarafından iyice bilinmelidir. Diğer bir korreksiyon endikasyonu ise protüberant bir abdomen ve düşük omuzların yarattığı postüral anormalitenin dahada ilerlemesini önlemek için konulabilir (2,3,4,15).

İlk 10 yaş gurubundaki hasta çocuklarda pectus excavatum'dan dolayı kalb ve akciğerlerin fonksiyonlarında herhangi bir değişikliğe yol açabilecek derecede baskı pek görülmemiştir. Bu yaş gurubunda respiratuvar semptomlar ve pulmoner yetersizlik sık görülmez. Yaşlanma ile ilgili olarak beklenen kardiyak neticeler dolayısı ile zamanında yapılacak cerrahi korrektür seçilecek tek yoldur. Otoritelerin ekserisi operasyona yüklenen yüksek riziko nedeni ile cerrahi tedavinin imkan nisbetinde 4 - 7 yaş arasında yapılmasını tavsiye ederler. Klinik vak'alarımızda yaş ortalaması 8 idi. Geç yapılan cerrahi müdahalenin kozmotik ve fonksiyonel neticeleri kötüdür. GEROULANOS ve mesai arkadaşları ameliyat endikasyonunu absolut ve relatif olarak iki ayrı şekilde mütalaa ederler. Absolut endikasyon yatar vaziyetteki çalışma kapasitesinin oturur vaziyetteki çalışma kapasitesine oranla ergometrik olarak azaldığı veya sağ kalb katateri ile oturur durumdaki vucud pozisyonunda atım volümünün azaldığı tesbit edilen vakalarda mevcuttur. Relatif endikasyon Bütün orta ağırlıktaki ve ağır kozmotik bozuklukları kapsayan vak'aları içerisine alır. Bununla beraber ağır psişik problemlerde oldukça büyük bir rol oynar (2,3,5 12,13,14).

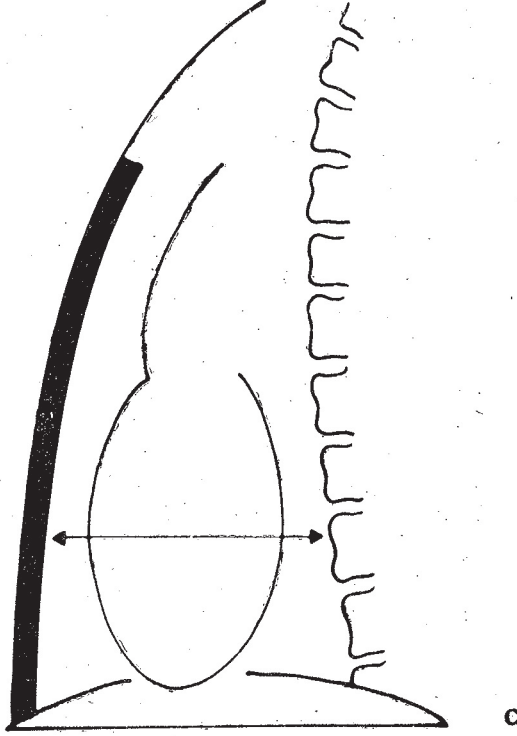


GEROULANOS ve arkadaşlarına göre endikasyon için tam bir anamnez, klinik muayene ve bunun yanında subjektif şikayetlerin tam olarak bilinmesi icap eder. Sagital ve yan projeksiyonda rontgen filimleri; Kalbin dönüşü, sternovertebral mesafe hakkında karar verdirir. Şekil 1 - a da normal Torax formu görülmektedir. Bu kriter hastalığın ağırlığı hakkında çok iyi bir ölçüdür. GAFABRICINS ve mesai arkadaşları pectus excavatumda sternovertebral mesafenin 5 cm den daha az olduğu hallerde vakayı ağır, 5 - 7 cm. arasında olursa orta ağırlıkta ve 7 c mden fazla ise hafif olarak değerlendirler. Şekil 1 - b de normal kifozla beraber puctus excavatum, Şekil 1 - c de yaygın lordoz ve basık toraks görülmektedir (4,6). 9 vak'alık serimizde 1 vak'a ağır gurupa, 5 vak'a orta gurupta, 2

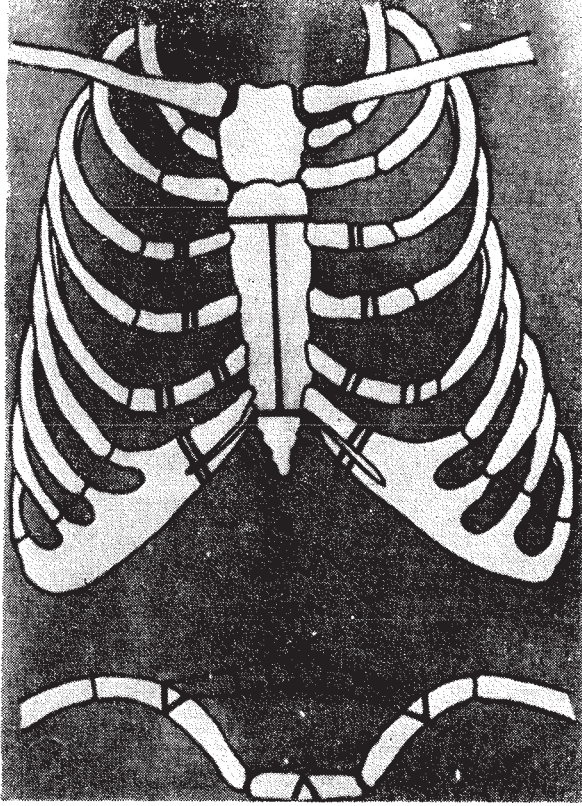


yak'a hafif gurutpa idi. Pactus excavatunda spirometrik olarak vital kapasitenin düşüklüğü vakanın ağır veya hafif olduğuna delalet etmez. GEROU LANOS ve çalışma arkadaşlarına göre operasyon spirometri bulgusunda hiçbir değişiklik yapmaz. Vakalarımızda spirometri bulgusu operasyon için kriter olarak kabul edilmemiştir. Sağ kalb kateteri 60 yaş grubundaki hastalarda ameliyat endikasyonu koymak için icabedebilir. Vak'alarımızın hiçbirisi bu yaş grubunda olmadığı için sağ kalb kateteri tetkikine lüzum hasıl olmamıştır (4,5, 9,11,15).

Pectus excavatum korrektürünün cerrahi tekniği, pekçok çeşitler arzeder. TIETZE'nin 1889 da ilk defa cerrahi koorrektürü yaptığından bugüne kadar 35 ameliyat metodu bildirilmiştir. Bu sayı memnuniyet verici olmayan sonuçları kanıt-

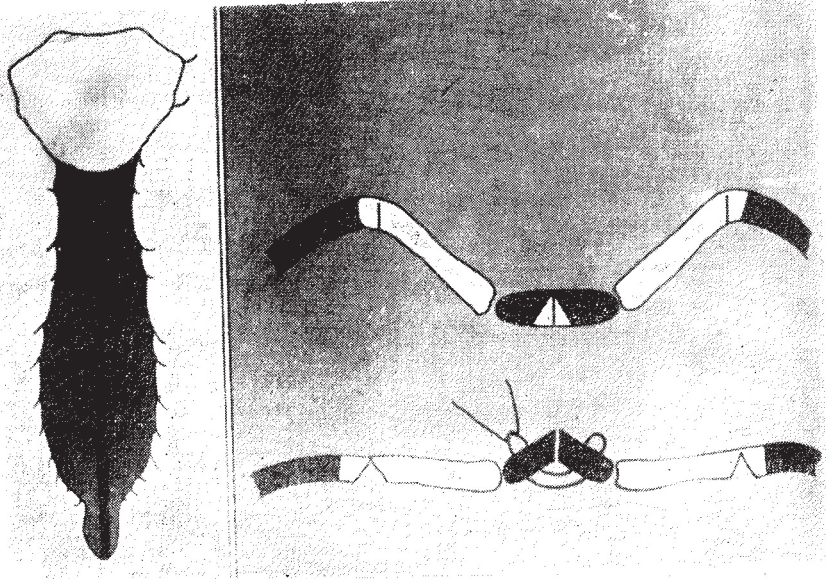


lamaktadır. (Şekil 11). Bu metodlardan bazılarında 2. bir ameliyat gerekmektedir (6,7). SENNING ve JOHANSON'un geliştirdiği cerrahi metod kapalı kemik gelişmesinin tamamlanıp sternumun muayyen ölçülerde stabil hale geldiği zaman uygulanabilir. Pubertedeki hastalarda bu yaş döneminin beklenmesi tavsiye edilir. Bu metod ağır hastalık nedeni ile tatbik edilemiyor ise ilave olarak kullanılacak bir metal protezle stabilizasyon lüzumludur. SENNING ve JOHANSON'un ameliyat metodunda sternum manibriumundan processus xiphoideusa kadar prepare edilir. 2. ve 3. interkostal mesafe V tarzında genişlemesine kesilir, ayrılır. Sternum arka kenarından üçgen şeklinde bir kısım kesilerek dışarı alınır. Anormal şekilde kıvrılmış olan kostalar dorsalinden rasporatorium ile kıvrılır, sternum, tel U dikişlerle adapte edilir. GEROULANOS ve çalış-



ma arkadaşları bu metodla 29 hasta ameliyat ettiklerini ve önemli bir komplikasyon ile karşılaşmadıklarını bildirmişlerdir (4,5) (Şekil III).

SCHMAHL pectus excavatuslu hastalarda multibl küçük üçgen şeklinde kondrotomiler ve sternum üzerinde orta hatta aynı işlemi yapıp müteakiben iki sternum yarımına fiksasyon şeklinde dikiş koymak suretiyle yapılan bir ameliyat metodunu tavsiye etmektedir. Bu metod da tamamen tatmin edici ve rizikosuz değildir. memnuniyet verici değildir. SCHMAHL'a göre geç yaşlarda prognozun kötü olması nedeni ile modernleştirilen yeni ame-



liyat metodlarına rağmen korrektür ameliyatları 7 yaş civarında yapılmalıdır. Diyafragmayı göğüs kafesinin duvarında serbestleştirerek diyafragma yöneltlen sınırlı bir operasyondan artık vazgeçilmiştir (14).

Klinik vakalarımızda bir ameliyat metoduna bağlı kalınmayıp vak'anın durumuna göre çeşitli metodlar uygulanmıştır. HALLER ve arkadaşlarının 183 vakalık serilerinde ameliyat % 83 vakada 3 saat veya daha kısa bir sürede yapılmış % 28 vak'ada kan transfüzyonu uygulanmış, % 17 vak'ada pnömotoraks oluşmuş. Pnömotoraksler operasyon sırasında tesbit edilmiş olduğundan bu komplikasyon nedeni ile ölüm görülmemiştir. Postoperatif akciğer grafilerinde sıklıkla ve özellikle sol alt lobda küçük atelektazi sahaları görülebilir. Nadir

vakalarda mekanik unstabil anteriör toraks nedeni ile trakeostomiye ve mekanik ventilasyonun yardımına gerek duyulur. (5,7,11,15,17).

Klinik vakalarımızdan bir tanesi paradoksal solunum nedeni ile postoperatif 1. gün, diğeri solunum yetersizliği nedeni ile ameliyattan hemen sonra kaybedildi. Diğer vakalarda postoperatif bir komplikasyon görülmedi. Ameliyatlar ortalama 2 saat veya daha kısa bir sürede yapıldı. Postoperatuvar pnomotoraksa rastlanmadı.

Bu makalemizde pectus excavatum korrektür ameliyatının komplikasyonsuz ve rizikosuz bir cerrahi müdahale olmadığını, etyolojisini ve muayyen bir yaş döneminde endikasyon konarak operasyon yapılması icap ettiğini belirtmeye çalıştık.

ÖZET

Pectus Excavatum uzun süre yalnız kozmotik olarak zararsız bir thorax deformasyonu şeklinde müşahade edilmiştir.

Pectus Excavatumda sternum baskısı ile kalb fonksiyonlarında azalma olur. Pulmoner fonksiyonlar ise ümid edilmeyen bir tarzda daha az etki altına girer. Pectus excavatumun patogenezi hala çözümlenememiştir. Çocukluk yaşlarında operasyon neticeleri iyi olmasına rağmen ileri yaşlarda oldukça kötüdür. Yaşı ilerlemiş olanlarda, kardiyorespiratuvar fonksiyonlar yapılan muayenelerle aşikar ve ileri derecede bozulmuş olarak tesbit edilirse operasyon söz konusudur.

ZUSAMMENFASSUNG

Die Trichterbrust

Die Trichterbrust Wurde lange Zeit als harmlose Thoraxdeformierung angesehen, der Lediglich eine kosmetische Bedeutung zukommt.

Hierbei steht die Behinderte kardiale Funktion durch die Sternumimpression Pulmonale Funktion überraschend gering beeinträchtigt. Die Pathogenese der Trichterbrust ist noch umstritten. Operationsergebnisse im Kindesalter gut, später wesentlich schlechter. Hieraus ergibt sich, dass im fortgeschrittenen Alter eine Operation nur dann angezeigt ist, wenn durch subtile Untersuchungen wesentliche kardiorespiratorische Funktionseinschränkungen objektivierbar sind.

LITERATUR

- 1 — BÜHLMANN, A. A., POSSIER, P. H.: Klinische Pathophysiologie der Atmung. Springer, Berlin-Heidelberg-New York 1970.
- 2 — GAENSLER, E. A.: Lung displacement: abdominal enlargements pleural space disorders, deformities of the thoracic. In: Hb. of physiology - respiration. Amer. Physiol. Soc. 1965.
- 3 — GATTIKER, H., BÜHLMANN, A.: Cardiopulmonary function and exercise tolerance in supine and sitting position in patients with pectus excavatum. Helv. Med. Acta 33: 122, 1966.
- 4 — GEROULANOS, S., HAHNLOSER, P., SENNING, A., HECKER, W. Ch., und KALLFELZ, H. C.: Gibt es Indikationen für die operative Korrektur einer Trichterbrust und Wann ist der günstigste Zeitpunkt für eine entsprechende Operation. Chir. Praxis. 20: 201, 1976.
- 5 — GEROULANOS, S., HAHNLOSER, P., SENNING, M. A.: Trichterbrust Korrektur. Helv. Chir. Acta. 41: 101, 1974.
- 6 — HALLER, J. A., PETERS, G. N., MAZUR, D., WHITE, J. J.: Pectus excavatum. A 20 year surgical experience The J. Thoracic and Cardiovasc. Surg. 60: 375, 1970.
- 7 — HEGEMANN, G., LEUTSCHAF, R.: Die Operative Behandlung der Trichter Brust. Thoraxchirurgie. 13: 281, 1965.
- 8 — HOLZMANN, M.: Klinische Elektrokardiographie, 5 Aufl Thieme, Stuttgart 1965.
- 9 — KRAUS, H.: Trichterbrust. In: Hb. Thoraxchirurgie. Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1959.

- 10 — LESTER, E. W.: Funnel chest and allied deformities of the thoracic cage. J.Thorac. Surg. 19: 507, 1950.
- 11 — MALLINCKRODT, H., GREMMEL, H.: Die Trichterbrust. Thoraxchirurgie. 8:135, 1960.
- 12 — SIEGENTHALER, W.: Klinische Pathophysiologie. Thieme, Stuttgart, 1970.
- 13 — SCHAD, N., KÜNZLER, R., ONAT, T.: Differentialdiagnose kongenitaler Herzfehler. Thieme, Stuttgart 1963.
- 14 — SCHMAHL, K.: Körperliche Leistungsfähigkeit bei Patienten mit Trichterbrust. Chir. Praxis.19: 461,1975.
- 15 — SCHÖBE RTH, H.: Die Trichterbrust. Ergebnisse. Chir. 43: 122, 1961.
- 16 — TISCHER, W., LEUTERT, G.: Über histologisch-histochemische Veränderungen der Rippenknorpel bei Trichterbrust Thoraxchirurgie. 15: 113, 1967.
- 17 — WEHNER, W.: Korrektur der Trichterbrust. Zbl. Chir. 97: 1239, 1972.