

## TORAKS DEFORMİTELERİ

Konjenital toraks deformiteleri 16. Yüzyıldan bu yana çok çeşitli tipleriyle yayınlara konu olmuştur. Yirminci yüzyılın başına kadar, hemen daima estetik açıdan değerlendirilmiştir. Yirminci yüzyılın başlarında yapılan gözlemler ve incelemeler bu olguların bir kısmında fizik aktivitelerin kısıtlı olduğu, solunum sistemi hastalıklarına sık rastlandığı, erken yaş gruplarında kardiyak bozukluk ve belirtilerin saptandığı, ömürlerinin normalden kısa olduğu gözlenmiştir. Bu gözlemler deformitelerin cerrahi olarak düzeltilmesi girişimlerini de beraberinde getirmiştir.

Konjenital toraks deformitelerine çok değişik şekillerde rastlanmaktadır. Bunların bir kısmı, bir veya birkaç kostanın yokluğu, kısa oluşu, bifurkasyon ve köprülenmeleri, kifoskolyoza neden olabilen posterior füzyonları şeklindedir ( Şekil 20 ). Bir kısmı da pektus ekskavatum, karinatum, sternum yarığı, ektopia kordis ve Poland sendromu şeklindedir. Toraks deformitelerine iskelet sisteminin diğer kısımlarının malformasyonları, kardiyovasküler, gastrointestinal ve genitoüriner anomaliler eşlik edebilir ( Şekil 21 ).

### PEKTUS EKSKAVATUM :

Göğüs duvarının en sık rastlanan bu anomalisi, sternum ve kostal kartilajlarda değişik derecelerde çöküntü ile karakterizedir. Deformite doğumda yada birkaç yıl içerisinde ortaya çıkar ve ilerleme eğilimi gösterir. Genellikle 5-9 yaşlarında stabil hale gelir. Olguların büyük çoğunluğunda çöküntü manibriumdan başlar, ksifoid seviyesinde maksimum derinliğe ulaşır. Santralize veya asimetrik olabilir. Asimetrik olanlarda çöküntü daha çok sağ hemitoraksta belirgindir ve sternumun sağa rotasyonu da olaya eklenir. Bu tip deformitesi olan kızlarda sağ memenin diğerinden daha küçük oluşuna oldukça sık rastlanır ( Şekil 22-23 ). Şiddetli pektus ekskavatum olgularında çukur çok derindir ve sternum hemen hemen kolumna vertebralis değer ( Şekil 24-25 ).

Pektus ekskavatum patogenezi henüz bilinmemektedir. Raşitizm ile ilişkisi olmadığı kanıtlanmıştır. Diafragmatik bağların kısa oluşu veya fibröz bantların substernal retraksiyona neden olduğu görüşü de geçerli değildir. Çünkü bu görüş ameliyat bulguları ile desteklenmediği gibi, aynı zamanda pektus karinatumu da açıklamaktan uzaktır. Toraks deformiteleri, günümüzde kostakondral bölgelerin gelişim dengesizliği şeklinde yorumlanmaktadır. Ancak bu dengesizliğin nedeni bilinmemektedir. Sadece ailevi dominansı belirlenmiştir. Olguların yaklaşık üçte birinde ailenin diğer bireylerinde de değişik deformitelere rastlanır.

Pektus ekskavatum daha çok izole anomali şeklinde görülür. Bazı olgularda konjenital kalp hastalıkları, Marfan sendromu veya iskelet kas sistemine ait ek anomalilerle birlikte bulunabilir.

Fizik muayene ile deformitenin şekli, derinliği ve sternumun rotasyon durumu kolayca saptanabilir. Bu hastaların genellikle astenik yapıda ve gevşek-hafif kabarık karınları, öne çıkıntılı omuzları ile kötü postürlü oldukları fark edilir. Anomalinin verdiği çekingenlik ve utangaçlık duygusu çocuklarda belirgindir. Semptomlar çöküntünün derecesi ile ilgilidir. Bazı hastalarda çabuk yorulma gözlenir. Deformite kalbe baskı yapacak veya rotasyona rotasyona neden olacak derecede ise, kardiyak semptomlar ortaya çıkar. Bunlar aks derivasyonları, aritmi, taşikardi, sternumun solunda sistolik üfürüm, bazen kalp yetmezliği bulguları şeklindedir. Orta yaş civarındaki hastalarda bronşektazi ve kronik bronşit ensidansı oldukça

yüksektir. Bu fonksiyonel bozukluklar radyolojik incelemeler, laboratuvar çalışmaları ve efor testleri ile ortaya konulabilir. Yapılan araştırmalarda hastaların yatar, oturur pozisyonda ve egzersiz halindeki kalp atım volümlerinde normale göre % 15 ile % 40 arasında değişen bir azalma saptanmıştır. Buna karşılık olguların büyük çoğunluğunda semptomların belirgin olmaması hastaların doğumdan itibaren olaya uyum göstermeleri, efor gerektiren aktivitelerden spontan olarak kaçınmaları şeklinde yorumlanmaktadır.

Ameliyat endikasyonları fonksiyonel, estetik-psikolojik açılardan değerlendirilerek konulur. Postural egzersizlerin ve korse kullanımının deformite üzerine herhangi bir etkisi yoktur. Yine aynı şekilde deformitenin içine deri altından silikon doldurulması veya silastik protez konulmasının, kötü postürün önlenmesine ve toraksın çöküntüsü nedeniyle solunum ve kalp üzerine yaptığı baskıya etkisi yoktur. Aynı zamanda, geniş bir alandaki yabancı cisim hayatın herhangi bir devrinde, örneğin basit bir travma sonucu yırtılma, infeksiyon yada migrasyona neden olabilir.

Günümüzde mortalite ve morbiditesinin yok denilecek derecede az buna karşılık sonuçların çok iyi oluşu nedeniyle, fonksiyonel ve estetik açıdan ameliyat endikasyonu geniş tutulmalıdır. Pektus ekskavatumun başarılı düzeltilmesinden sonra çocukların görünümünde, fiziki aktivitelerinde ve gelişimlerinde belirgin bir düzelme oluşur. Bu düzelme fonksiyonel olduğu kadar psikolojik yönden de önemli boyutlardadır ( Şekil 26-27 ).

Cerrahi düzeltmede girişim, vertikal veya transvers kesilerle yapılır. Vertikal kesi, erkek hastalarda ve derin- geniş çöküntülerde, geniş bir çalışma alanı sağladığı için tercih edilir. Transvers meme altı kesisi, genç kızlarda estetik yönden uygulanabilir. Ancak iyi bir çalışma alanı sağlamaması, geniş deri ve kas disseksiyonu gerektirmesi, ikinci kostalara ulaşmanın güç oluşu nedeniyle bu kesi derin ve geniş çöküntülerde tercih edilmemelidir. Cerrahi açıdan; a) çöküntü kartilaj ve kostaların subperiostal olarak tam rezeksiyonu, b) Sternumun ksifoid altından serbestleştirilmesi, c) Sterno-kartilaj bantların kesilmesi, d) Sternuma üst-arkadan ve alt-önden osteotomi ve greft uygulanması teknik noktaların temelini oluşturmaktadır.

### PEKTUS KARİNATUM :

Bu deformite pektus ekskavatumdan daha az görülür. Genellikle iki belirgin tipi vardır; birinci tipte sternum öne doğru çıkıntılıdır, yan tarafta kartilajlarda ise çöküntü vardır. Adeta toraks iki taraftan lateral olarak baskılanmış ve sternum öne çıkıntı yapmış gibidir ( Şekil 28-29 ). Lateral bölgelerdeki çöküntü genellikle simetrik, nadiren asimetrik çökme ve açılanmalara rastlanır. İkinci tipte ise sternumda çöküntü, kenarlarda keskin açılı çıkıntı vardır. Önden bakıldığında adeta M harfine benzer görünüm oluşur ( Şekil 30-31 ). Bu tipte ksifoid anomalileri fazladır. Her iki tipte de fonksiyonel bozukluklar pektus ekskavatum kadar belirgin olmamakla birlikte kalpte aritmi, egzersizle ortaya çıkan dispne, eforlu işlere karşı toleranssızlık oluşabilir. Cerrahi girişim semptomları ve görüntü bozukluğunu ortadan kaldırdığı için uygulanır.

Cerrahi girişim, genellikle meme altı transvers kesi ile yapılır. Çöküntülü kosta-kartilajlar subperiostal olarak çıkartılır. Periost yeni konuma uygun bir şekilde dikilir. Sternum ise anterior ve posteriordan osteotomi ile kama rezeksiyonları ile düzeltilir.

### KOSTA VE KARTİLAJ ANOMALİLERİ:

Bu anomaliler kosta-kartilajlarda birleşme, köprülenme veya çıkıntılar şeklinde olabildiği gibi kosta-kartilajlar meme dokusu içine uzanabilir yada tümöral çıkıntılar şeklinde görülebilirler. Bunların bir kısmında görüntü anomalisi dışında fonksiyonel bozukluk yoktur. Bir kısmında ise anomaliyi kompanse etmek veya görüntüyü maskelemek için değişik postür bozukluklarına rastlanır.

Kostaların posterior bölgede oluşturduğu anomaliler ise birleşik kostalar veya füzyonlar şeklinde görülmektedir. Bunların bir kısmı kolumna vertebraliste eğriliklere veya postür bozukluklarına neden olmaktadır ( Şekil 20 ). Tedavide cerrahi olarak bu çıkıntıların düzeltilmesi ve rezeksiyonları uygulanır.

POLAND SENDROMU: (Pektoralis majör yokluğu, pektoralis minör yokluğu veya hipoplazisi, kartilaj yokluğu, meme hipoplazisi, aksiller hipotrikozis, braki-syndaktili)

Bu deformite doğuştan itibaren, toraks anterolateral duvarında hareketli veya konkav bir bölgenin varlığı ile karakterizedir. Bu bölgede pektoralis majörün kostosternal bölümü yoktur ( Şekil 32 ). O tarafta meme belirgin olarak küçüktür veya yoktur ( Şekil 33 ). Aksiller kıllar az veya hiç yoktur. Kartilaj yokluğunda respiratuar paradoks hareket gözlenir.

Bir tarafta pektoralis majörün yokluğu izole bir kas anomalisi şeklinde de görülebilir. Bunlarda toraks deformitesi yanında radyolojik olarak saydamlık artması vardır ve dikkat edilmediği zaman bir pulmoner hastalık yanlış izlenimini verebilir. Yine bir taraflı meme hipoplazileri nadir değildir. Bunlar, sıklıkla syndaktili, ekromeli gibi parmak anomalileri ile birlikte ( Şekil 34 ). Tek taraflı toraks deformitesi ile birlikte parmak anomalileri yaklaşık % 2-14 oranında beraber olabilir. Pektoralis majörün sternokostal parçasının yokluğu en sık rastlanan anomalidir. Bu defektler solunum bozukluklarına neden olabilir.

Göğüs duvarında paradoks hareket varsa cerrahi düzeltilme zorunludur. Bunun dışında sendromun tedavisinin temeli estetik amaçlıdır. Hafif bir konkavite önemli olmayabilir. Meme anomalisi varsa mamoplasti tavsiye edilebilir ( Şekil 35-36 ).

### STERNUM YARIĞI ( Kleft Sternum ) ve Ektopia Kordis

Sternum, embriyolojik gelişim sırasında orta çizginin iki tarafındaki kartilajlardan oluşur. Bu kartilajlar gebeliğin yaklaşık 2. ayında orta çizgiye yaklaşarak birleşir ve 5. ay civarında kemikleşmeye başlar. Primitif sternal uzantıların, orta çizgiye yaklaşma ve birleşmesindeki zayıflık değişik derecelerde sternum yarığına neden olur. Bu yarık üstte deri ile örtülü, V veya U şeklindeki önemsiz bir defekt tipinde olabilir. Yarık orta veya şiddetli olduğu zaman süperior sternum yarığı inspirasyon sırasında, üzerindeki yumuşak doku içe doğru çöker, ekspirasyonda yerine döner ( Şekil 37-38 ). Bu paradoks solunum hareketi, solunum sisteminde ve kardiyak hemodinamide bozukluklara neden olabilir. Özellikle solunum sistemi infeksiyon ve obstrüksiyonlarında ciddi boyutlara ulaşır.

Sternum üst kısım yarıklarında, kalp bu bölgede, üzeri yumuşak doku ile örtülü, çıkıntılı ve pulsatil olarak görüldüğü zaman servikal ektopia kordis olarak tanımlanır. Distal sternumun yarık olduğu, kalbin sternumun altında ve kısmen karın duvarında, üzeri yumuşak doku ile örtülü olarak , pulsatil ve palpabl görüldüğü duruma ise torakoabdominal ektopia kordis denilir. Kalbin gerçek ektopiası bir sternum yarığı ile birlikte ve kalp, perikardiumla örtülü veya çıplak olarak göğüs ön duvarından dışarı çıkar.

Distal sternum yarığının, özellik gösteren bir şekli Cantrell pentoloji deformitesi olarak tanımlanır. Bu sendromda; 1) distal sternum yarığı 2) Karın duvarında omfolosele benzer veya gerçek bir omfolosel defekti 3) Anterior diafragma defekti 4) Perikardiumun diafragmatik kısmının yokluğu ve bu defekt nedeniyle plöro-perikardial ilişki 5) Genellikle ventriküler septal defekt veya nadiren ventriküler divertikül şeklinde konjenital kardiak bir anomali vardır ( Şekil 39-40 ).

Genel olarak bu anomaliler, defektin derecesine göre primer olarak veya kemik, fascia lata ve yapay greftlerle kapatılır. Sternum yarıklarında, defekt küçük ve deri ile örtülü olduğu zaman ameliyat elektif olarak yapılır. Hayatın ilk birkaç yılı içerisinde ameliyat edilen sternum yarıklarında greftsiz kapatma uygulanabilir. Daha ileri yaşlarda veya kalp üzerine baskı oluşabilecek durumlarda, kartilajlara bilateral oblik gevşetici kesiler veya greft uygulanır. Sternum yarığı perikardium, anterior diafragma ve abdominal duvar defektleri ile birlikte olduğu zaman erken evrede ameliyat edilmelidir. Ameliyatta, orta çizgide torakoabdominal bir kesi ile perikardium tamir edilir, diafragma anterio olarak kapatılır, sternal parçalar orta hatta birleştirilir ve rektus abdominis fasiası primer olarak veya fascia lata uygulanması ile diastazis rekti düzeltilir. Kardiak anomali ise genellikle aynı seansta tamir edilir.

Servikal ektopia kordis genellikle hayatla bağdaşmaz, torakoabdominal ektopia kordis ise daha iyi bir prognoza sahiptir.