

## Pektus ekskavatum deformitesi(\*)

A.Can BAŞAKLAR, Halil F. ATAYURT

SSK Ankara Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği ANKARA

### Özet

Toraks ön duvarı deformite ve anomalileri, diğer doğumsal anomalilere nazaran daha az sıklıkla Çocuk Cerrahisi kliniklerini meşgul ederler. Bu deformite ve anomaliler arasında, cerrahi girişim ile düzeltilebilecekler olduğu gibi, yaşam şansı vermeyenler de yer almaktadır. Cerrahi olarak düzeltilmesi mümkün olan ve ameliyatı takiben, çocuğa genellikle sağlıklı bir yaşam imkanı veren pektus ekskavatum deformitesi, ne mutlu ki, en sık karşılaşılan tip olmaktadır. Düzeltilmeyen depresyon deformitelerinin, yaş ilerledikçe, giderek artan kardiorespiratuar sorunlara yol açması, ameliyat endikasyonunun esasını oluşturmaktadır. Kliniğimizde ameliyat edilen 21 hastanın değerlendirilmesinin yapıldığı bu yazıda, pektus ekskavatumun sadece kozmetik bir bozukluk olmayıp, yaş ilerledikçe çok ciddi sorunlara yol açabilecek bir deformite olduğuna dikkat çekilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** kunduracı göğsü, pektus ekskavatum, göğüs ön duvarı deformiteleri

### Giriş

Konjenital toraks ön duvarı deformiteleri içinde, pektus ekskavatum (PE) % 90 sıklıkla en fazla karşılaşılan tip olmaktadır<sup>(6,13)</sup>. Tıp literatüründeki, bu hastalıkla ilgili en eski ya-

Adres: A.Can Başaklar  
Mithatpaşa Caddesi 48/25 Kızılay-Ankara  
Tel: 33 35 08 - 33 18 13 - 31 43 80

(\*) Bu çalışma, VI. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde (Bursa, 1986) sunulmuştur.

### Summary

#### Pectus excavatum deformity

Chest wall deformities has been a matter of little interest to pediatric surgeons, when compared with the other system anomalies. Congenital depression deformity of the sternum can have serious adverse cardiopulmonary effects in the majority of the children, especially after puberty. These include, impairment of the respiratory mechanics, displacement and compression of the heart and lung by the depressed sternum, resulting in exercise intolerance, recurrent pulmonary infections and usually minor but occasionally severe cardiac problems. It has been shown that these potential life threatening adverse effects, usually disappear after the surgical correction of the deformity. In this paper, 21 children with pectus excavatum deformity is presented and the surgical results are discussed.

**Key Words:** funnel chest, depression deformities of the chest wall, pectus excavatum.

yın 1594'de Schenk'in yayınladığı Bauhinus'un vakasıdır<sup>(12)</sup>. Klasik şekilde tanımlanması 1857'de Rokitansky tarafından yapılan bu deformitenin cerrahi tarihçesi ise, 1913 yılında Sauerbruch'un, şiddetli kardiorespiratuar semptomları olan genç bir hastayı ameliyat ederek sağlığına kavuşturması ile başlamaktadır<sup>(12,15)</sup>. Ancak, bugünkü anlamda cerrahi tedavi ve prensipler 1940'dan sonra, özellikle Ravitch'in çalışmalarıyla ortaya çıkmıştır.

PE deformitesinin etyolojisi tam olarak bilinmemektedir<sup>(6,15)</sup>. Ancak şekil bozukluğunun, anterior kıkırdak kostaların hızlı, aşırı ve oransız bir şekilde büyüyerek, açılanma göstermeleri ve diafragmanın kısa orta tendonunun sternumu geriye çekmesi gibi etkenlere bağlı olarak ortaya çıktığı öne sürülmektedir<sup>(6,15)</sup>.

Simetrik veya asimetrik olabilen PE deformitesinde, ksifoid çıkıntı vertebralara doğru geri çekilmiş, üçüncüden sekizinciye kadar olan kıkırdak kostalar garip bir şekilde açılanmışlardır. Genellikle ilk iki kosta ve manubrium normal bir yapıdadır. Çukurluğun en derin noktası, sternumun en alt noktası, ksifoidin hemen üstüdür. Kıkırdak kostalardaki açılanma üst seviyelerde daha az, alt kostalarda daha şiddetlidir. Asimetrik vakalarda, sağdaki çöküklük soldan daha fazla olmaktadır. Sıklıkla sternum sağa doğru da dönüktür. Öyle ki bazen çukurluğun sol yüzeyini sternumun ventral yüzü meydana getirebilmektedir.

Bu deformite, doğuştan belirgin olabileceği gibi, çocuk büyüdükçe, sonradan da belirgin hale gelebilmektedir. Böyle bebeklerde, deformitenin ilk habercisi, solunum esnasında sternumun gösterdiği paradoksal hareketler olmaktadır. Birçok bebeğe, bu bulgudan hareketle, üst solunum yolu tıkanıklığı düşünülerek bronkoskopi yapıldığı da bildirilmektedir<sup>(11,12)</sup>. Buna karşılık, yenidoğan döneminde uzun süre devam eden üst solunum yolu tıkanıklıklarında, sternumun inspirasyonla retraksiyona uğramasının, bir süre sonra kalıcı bir deformiteye yol açabileceğine de inanılmaktadır<sup>(12)</sup>.

PE'un görülme sıklığı % 0.06 olarak bildirilmektedir<sup>(11,15)</sup>. Ancak hafif ve orta derecedeki vakalar genellikle çok fazla ilgi çekmediğinden tanımlanmamakta ve bu nedenle gerçek insidansın daha yüksek olduğu sanılmaktadır. Vakaların % 78'ini erkek çocuklar oluşturmaktadır<sup>(15)</sup>. Çoğunlukla sporadik görülmesine karşılık belirgin bir familial insidansı da bulunmaktadır. Novak

1936'da Viyana'da okul çocukları arasında yaptığı bir araştırmada, tesbit ettiği 12 PE'lu çocuğun 106 yakın akrabasının 41'inde de aynı tür toraks deformitesine rastlamıştır<sup>(15)</sup>. Birbirini takip eden dört generasyonda da deformitenin görüldüğü bir aile Sainsbury tarafından rapor edilmiştir<sup>(14)</sup>.

PE'lu çocukların postürleri de bozuktur. Kollarını çıkık, omuzları düşüktür ve değişik derecelerde kifoza sahiptirler. Kifoz, skolioz gibi vertebral anomaliler yanında, bu çocuklarda, konjenital kalp hastalıkları, konjenital akciğer kistleri ve Marfan sendromu, Ehler-Danlos sendromu gibi müskuloskeletal anomaliler de görülebilmektedir<sup>(6,11)</sup>.

PE deformitesini düzeltmeye yönelik ameliyatların çoğunun temel anlayışı, anormal gelişim ve açılanma gösteren kıkırdak kostaların subperikondrial olarak çıkarılarak, anormal yapı ve pozisyonundaki sternumun daha öne getirilebilmesidir. Ameliyatı takiben, 6-8 hafta içinde, bırakılan perikondriumdan yeni kostalar gelişmektedir<sup>(6)</sup>.

## Gereç ve Yöntem

1981 ile 1986 yılları arasında SSK Ankara Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği'ne başvuran PE deformiteli 35 çocuk hastadan 21'i yatırılarak ameliyat edilmiştir. Hastalarımızın 11'i 4-6 yaş (% 52.4), 7'si 7-10 yaş (% 33.3) ve 3'ü de 11-13 yaş (% 14.3) grubunda yer almaktadır (Tablo I). Çocukların 14'ü erkek (% 66.7), 7'si ise kızdır (% 33.3).

Ameliyat öncesi, kardiyolojik yönden incelenen hastalarda kalbin sola rotasyonu ve taşikardi dışında majör bir kardiyak sorun tesbit edilmemiştir. 7 hastanın hikayesinde sık geçirilen akciğer enfeksiyonlarının yer aldığı görülmüştür. Bütün hastaların ameliyat öncesi fotoğrafları çekilmiştir. Ameliyat sonrası karşılaştırma için de sternuma baryum emdirilmiş ince bir gazlı bez yapıştırılarak yan grafi çekilmiştir.

Ameliyatlar esas olarak Ravitch'in tekniği kullanılarak gerçekleştirilmiştir. Kullanılan tekniğin ana hatları aşağıdaki gibidir: a. anormal yapıdaki kıkırdak kostaların subperikondrial rezeksiyonu, b. sternal mobilizasyon, c. posterior sternotomi ve kıkırdak greft yerleştirilmesi ve d. tripod fiksasyon. Pek-

toral adaleler birbirlerine veya sternuma tesbit edildikten sonra, retrosternal hemovac ve penröz dren yerleştirilmiştir. (Resim I<sub>A</sub>-I<sub>B</sub>. Vakaların 14'ünde vertikal kesi (% 66.7), 7'sinde de meme altı transvers kesi (% 33.3) kullanılmıştır. Hastalardan sadece 7'sine ameliyat esnasında kan transfüzyonu yapılmış, diğer ameliyatlara kansız olarak gerçekleştirilmiştir. Hastalar ameliyat sonrası 15 gün, 1 ay ve 2 ay sonra tekrar görülmüşlerdir.

## Sonuçlar

PE deformitesinin onarımı sırasında veya ameliyat sonrasında bazı minör ve majör komplikasyonlarla karşılaşmak mümkündür. Bunlar arasında, cilt altında seroma oluşması, enfeksiyon, intraoperatif veya postoperatif kanama, pnömotoraks, yara açılması, deri flebi nekrozu ve geç dönemlerde de hipertrofik skar dokusu gelişimi ve nüks sayılabilir (17).

Kesinin vertikal veya meme altı transvers yapılmasının bize göre kozmetik yönden önemli bir farklılığı olmamaktadır. Buna karşılık, vertikal kesiler daha iyi bir görüş alanı sağlamaktadır. Ayrıca, vertikal kesiler daha iyi bir görüş alanı sağlamaktadır. Ayrıca, vertikal kesilerde cilt, ciltaltı ve pektoral adalelerin tek flap halinde kaldırılabilmesi ile hem daha az diseksiyon yapılmakta ve hem de daha az kanama olmaktadır. Hipertrofik skar dokusunun geliştiği tek hastamızın kesisi meme altı transversdi. Diğer hastalarda ise kesinin görünümünün yarattığı kozmetik sonuç her iki kesi türünde de ihmal edilebilir boyutlarda kalmıştır.

Diseksiyon esnasında meydana gelebilecek küçük plevral yaralanmalar atravmatik 4/0 kromik dikişlerle onarılmalıdır. Bu daha çok kostaların subperikondrial olarak eksişyonları ve sternumun mobilizasyonu esnasında meydana gelmektedir. Defekt daha büyük olduğunda, onarıma ek olarak, ameliyat esnasında göğüs tüpü yerleştirilmek ve su altı drenajına başlamak emniyetli bir yaklaşım olacaktır.

Vakalarımızın 5'inde (% 23.8) sternal mo-

bilazasyon sırasında sağ plevrada açılma olmuş, bunların ikisi çok küçük olduklarından 4/0 kromik dikişle onarılmış ve göğüs tüpüne gerek duyulmamıştır. 2 hastaya ise defekt onarılmış olmasına rağmen, defektin büyüklüğü nedeniyle göğüs tüpü yerleştirilmesi uygun görülmüştür. Diğer hastamızda ise, defekt onarılarak kaçak kontrolü yapılmış ve göğüs tüpü takılmamıştır. Ancak, bu hastamızda postoperatif aynı gün sağ pnömotoraks gelişmiş ve hastaya serviste göğüs tüpü takılmak zorunda kalmıştır.

5 hastamızda, hemovac ve penroz drenlerin alınmasını takiben postoperatif 4-6 günlerde insizyon altında seroma oluşmuştur. Bu durum hemen hemen en sık karşılaşılan minör komplikasyonların başında gelmektedir. Bu hastalarda, önerildiği üzere, gün aşırı yapılan 2 iğne aspirasyonunu takiben tekrar koleksiyon olmamıştır.

Bir hastamızda da, dikişlerinin alınmasını takiben, yataktan düşme sonucunda yara açılması olmuş, cilt ve ciltaltını ilgilendiren bu durum sekonder onarım ile tedavi edilmiştir.

Postoperatif birinci gün sağ hemotoraks gelişen bir hastamızda ise, hipotansiyon ve solunum sıkıntısı ortaya çıkmıştır. Bu hastaya derhal göğüs tüpü takılarak drenaj başlatılmış ve hasta respiratöre bağlanmıştır. Kana-

**TABLO I. 21 hastanın yaş dağılımı ve yüzdeleri**

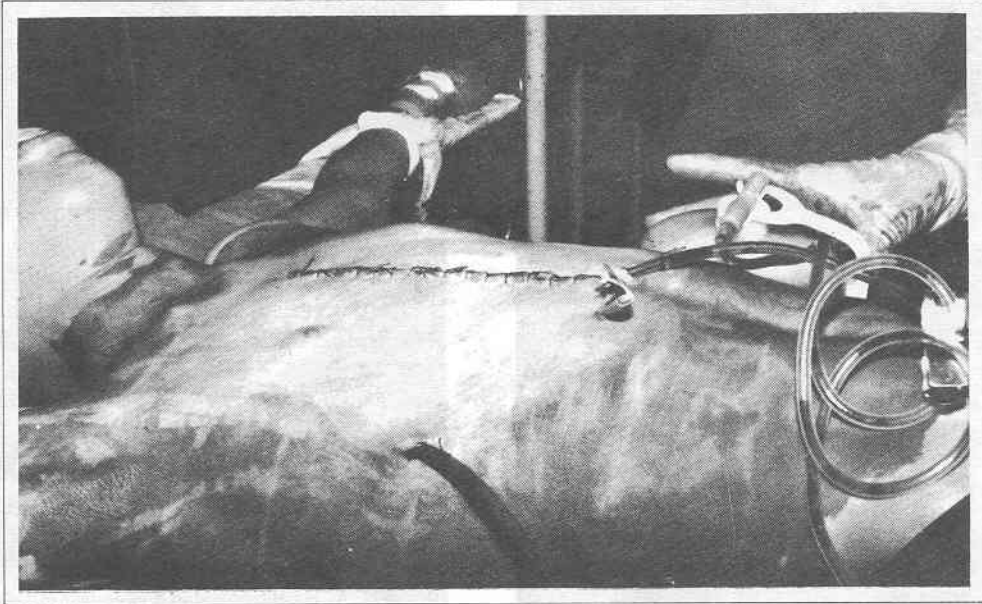
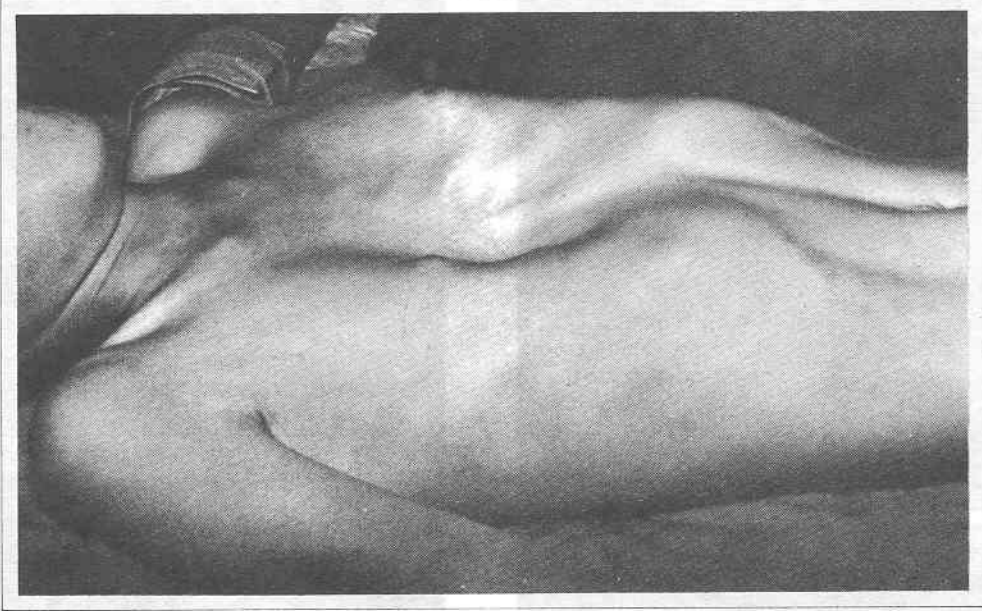
YAŞ	HASTA SAYISI	YÜZDESİ
4-6	11	% 52.4
7-10	7	% 33.3
11-13	3	% 14.3
Toplam	21	% 100.0

**TABLO II. Karşılaşılan Komplikasyonlar**

KOMPLİKASYONLAR	HASTA SAYISI	YÜZDESİ
İntraoperatif plevral yaralanma	5	% 23.8
Seroma Koleksiyonu	5	% 23.8
İnsizyon açılması (travmatik)	1	% 4.8
Pnömotoraks	1	% 4.8
Hemotoraks	1	% 4.8
Hipertrofik Skar Dokusu	1	% 4.8

ması aynı gün duran hasta 5 gün respiratörde izlenmiş ve daha sonra ekstübe edilmiştir. Ancak sağ toraks boşluğunda başlayan ampiyem sonucunda, hasta postoperatif 33 üncü günde sepsisten kaybedilmiştir. Bu hasta da dahil olmak üzere hiçbir hastamızda insizyonel yara enfeksiyonu görülmemiştir.

Ameliyatlarımızda karşılaştığımız komplikasyonlar Tablo II.de gösterilmiştir. Vakalarımızın hepsinde 2 aylık süre sonundaki değerlendirmede, ameliyatın hekim, hasta ailesi ve bizzat çocuk yönünden tatminkar neticeler verdiği görülmüştür(Resim II/A- II/B-II/C-II/D ve Resim II/A-II/B-III/C-III/D).

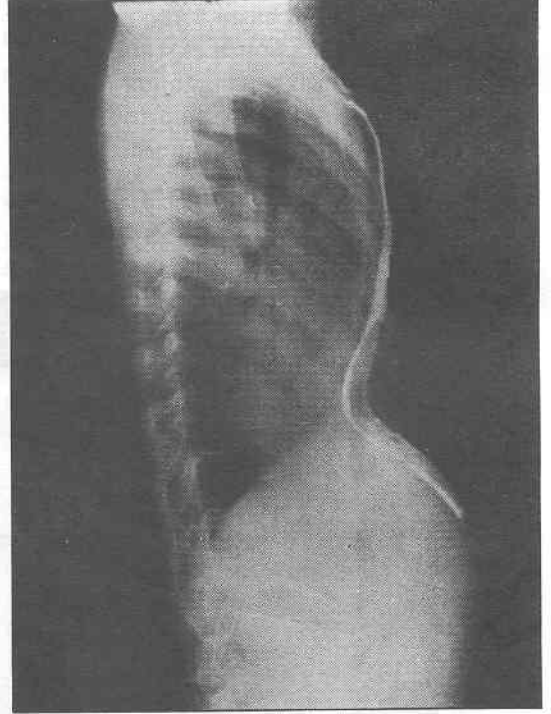


Resim I/A - I/B. Şiddetli bir depresyon deformitesine sahip 13 yaşındaki erkek hastanın, ameliyat öncesi ve erken ameliyat sonrası görünümü.





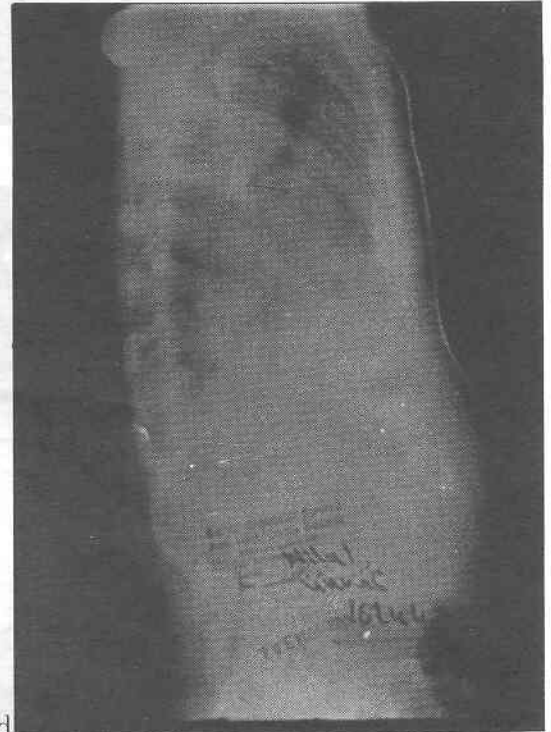
a



b

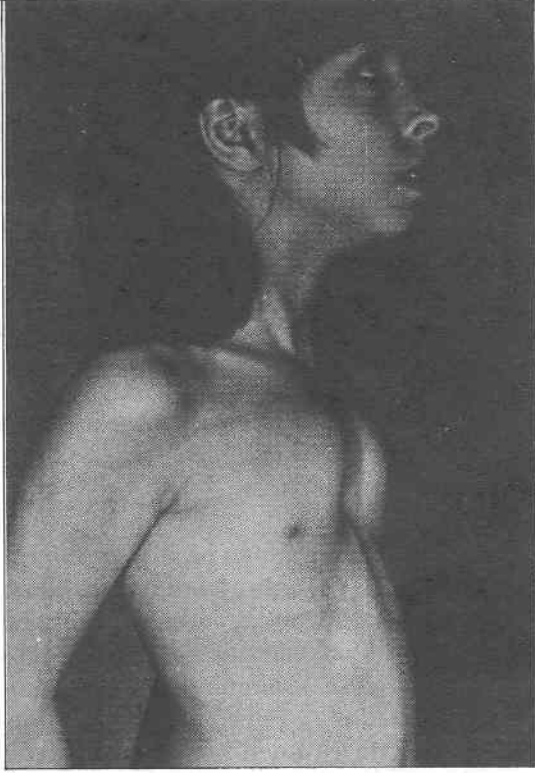


c

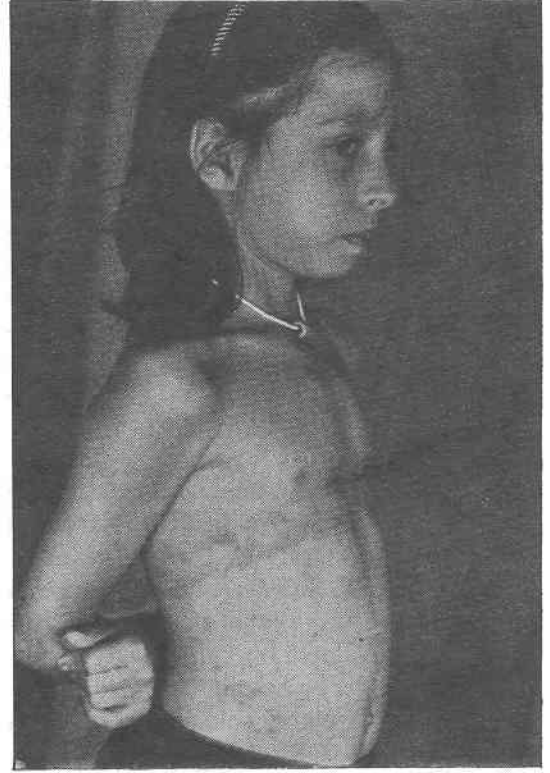


d

Resim II. A- Hastalarımızdan 8 yaşındaki H.Ü.'nün ameliyat öncesi hali, B- Aynı hastanın ameliyat öncesinde sternuma baryumlu gazlı bez yapıştırılarak çekilen yan grafisi, C- Hastanın ameliyat sonrası görünümü, D- Ameliyat sonrası yan grafisi.



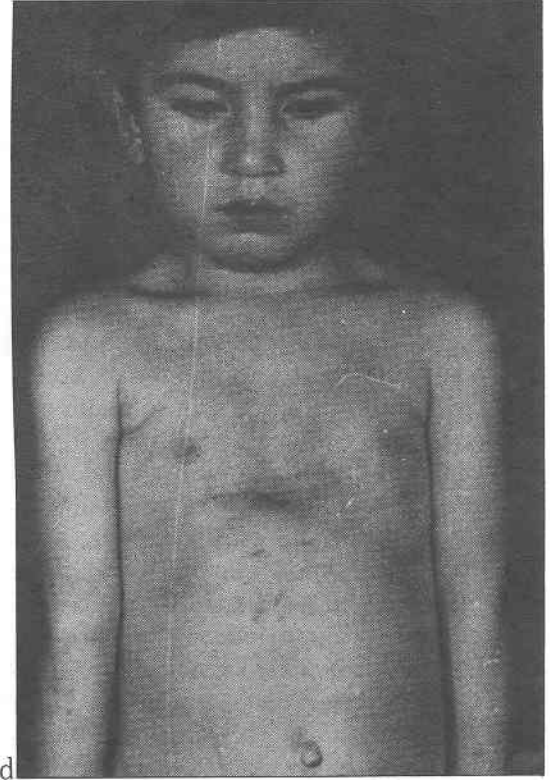
a



b



c



d

Resim III/A - III/B - III/C - III/D. İki hastamızın ameliyat öncesi ve sonrası görünüşleri.

## Tartışma

İnfant ve küçük çocukluk dönemlerinde asemptomatik olan PE deformiteli hastalarda yaştın ilerlemesi ile deęişik şiddette kardiyak ve respiratuar semptomlar görölmeye başlamaktadır<sup>(6,11,12)</sup>. Ancak nadir de olsa, yenidoęan döneminde de bazı semptomatik hastalarla karşılaşılabilir. Bunlar arasında nedeni anlaşılamayan ve deformitenin düzeltilmesini takiben dramatik bir şekilde kaybolan inspiratuar stridor ve disfaji sayılmaktadır<sup>(12)</sup>.

Sternumun, kalp ve akcięer dokusu üzerine yaptığı bası çok belirgindir ve bu durumun bilgisayarlı tomografi ile gösterilmesi mümkün olmaktadır. Bu bası sonucu kalpte sola doęru yer deęiştirme ve sol aks rotasyonu görölmektedir. Şiddetli bir kalp hastalığı nadiren görülürse de, bu hastalarda sıklıkla, elektrokardiografik olarak sola rotasyon, bazen ters T dalgaları, QRS deęişiklikleri ve daha çok saę ana dal bloęu gibi iletim bozuklukları tesbit edilmektedir. Hemen her vakada efor dispnesi mevcuttur. Bu bulgular deformitenin düzeltilmedięi vakalarda, genç erişkinlik döneminde şiddetini artırarak konjestif kalp yetmezlięi ve atrial fibrillasyon gibi tehlikeli komplikasyonlara yol açabilmektedir<sup>(1,2,4,5,6,11,12)</sup>. Ayrıca PE mevcut bir kalp veya akcięer hastalığını da alevlendirebilmektedir.

Akcięerlere olan bası, diafragma hareketlerinin kısıtlanması ve anormal toraks konfigürasyonu sonucu, hastaların solunum mekanikleri de bozulmaktadır<sup>(3,4,6,10,11,12,16)</sup>. Genellikle, akcięer fonksiyon testlerinde PE'li hastalar normalin alt sınırında yer almaktadırlar. Erken çocukluk döneminde, akcięer fonksiyonlarında minimal derecelerde azalmalar varken, yaşt ilerledikçe ve özellikle erişkin yaşt gelindięinde vital kapasitede, total akcięer hacminde ve maksimum solunma kapasitesinde önemli azalmalar tesbit edilmektedir. Azalan akcięer perfüzyon sahası nedeniyle, bu çocuklarda normal çocuklardan daha sık akcięer enfeksiyonu görü-

mektedir. Deformitenin şiddeti ile kardiorespiratuar semptom ve bulgular arasında beklenenin aksine, bir korelasyon olmadığı da gösterilmiştir<sup>(10)</sup>. Cahill ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada ise, PE vakalarında, ameliyat takiben egzersiz performansının arttığı, kalp hızının azaldığı görölmektedir<sup>(3)</sup>.

Yapısal ve fizyolojik bozuklukların dışında, şiddetli bir deformiteye sahip çocuklar, göęüs kafeslerinin başkaları tarafından görölmelerini istemediklerinden, jimnastik, yüzme veya dięer oyun faaliyetlerinden uzak durmakta ve bu da beraberinde psikolojik ve sosyal uyumsuzlukları getirmektedir.

Puberteden önce yapılan başarılı bir ameliyatla, kardiyak ve respiratuar olumsuzluklar düzelebilmektedir<sup>(6,11,12)</sup>. Aynı zamanda, bu dönemde yapılan onarımla normal bir göęüs kafesi konfigürasyonunun temini de mümkün olmaktadır<sup>(6,7)</sup>. Puberteden sonra da deformitenin düzeltilmesi mümkün olmakta, ancak semptomların ortadan kalkmasına karşılık, göęüs kafesi teşekkül etmiş olduğundan, postürdeki düzelme küçük yaştta ameliyat olanlara göre çok tatminkar olmamaktadır.

Ravitch'in önerisi, deformitenin tesbit edildięinde ameliyat edilmesidir<sup>(12)</sup>. Ona göre, infant dönemindeki ameliyat riski daha sonraki yaşlardan farklı deęildir ve hatta ameliyat daha da kolay gerçekleştirebilmektedir. Kısıtlı deneyimimizle, biz de bu görüşe büyük ölçüde katılmaktayız. Ancak gene de çocuğun duygusal açıdan olgunlaşabilmesi, hastanede yatmayı daha kolay tolere edebilmesi ve göęüsündeki çöküklüęün onarılması gereklilięine kendisinin de inanması açısından, ameliyatın 5-6 yaşlarda yapılmasının en doęru yaklaşım olacağı kanısındayız. Bu zamanlamanın gereklilięine, 4 yaşındaki başarılı bir ameliyat geçirmiş, dikişleri alınmış bir hastamızın yataęından düşerek insizyonunun açıldığını görmekte daha da inanmış bulunmaktayız.

Sonuç olarak, PE deformitesinde ameliyat

endikasyonu olarak, yapısal, fizyolojik, kozmetik ve psikolojik etkenleri saymak mümkün olmaktadır. Yapısal anormallik cerrahi düzeltmeyi gerektirecek boyutlarda olduğunda, genellikle majör bir kozmetik veya psikolojik sorun da olaya eşlik etmektedir. Buna karşılık, yapısal anormallik minimal ise, kozmetik ve psikolojik endikasyonlar kendiliğinden azalmaktadır. Kozmetik endişeler asla tek başına ameliyat endikasyonu olmamalıdır.

### Kaynaklar

1. Beiser GD, Epstein SE, Stampfer M: Impairment of cardiac function in patients with pectus excavatum with improvement after operative correction. *N Eng J Med* 287:267, 1972.
2. Bevegard S: Postural circulatory changes at rest and during exercise in patients with funnel chest with special reference to factors effecting stroke volume. *Acta Med Scand* 171:695,1962.
3. Cahill JL, Lees Gm, Robertson HT:A summary of preoperative and post-operative cardiorespiratory performance in patients undergoing pectus excavatum and carinatum repair. *J Pediatr Surg* 19(4):430,1984.
4. Castile RG, Staats BA, Westbrook PR: Symptomatic pectus deformities of the chest. *Am Rev Respir Dis* 126: 564,1982.
5. Elisberg EL: Electrocardiographic changes associated with pectus excavatum. *Ann Intern Med* 49:130,1958.
6. Haller JA Jr, Turner CS: Diagnosis and operative management of chest wall deformities in children. *Surg Clin North Am* 61(5): 1199, 1981.
7. Haller JA, Kotlic M, Shermata DW: Operative correction of pectus excavatum: an evolving perspective. *Ann Surg* 184:554, 1976.
8. Haller JA, Peters GA, White JJ: Surgical management of funnel chest (pectus excavatum). *Surg Clin North Am* 50:529, 1970.
9. Haller JA, Peters GA, Mazur D:Pectus excavatum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 60: 375, 1970.
10. Polgar G. Koop CE: Pulmonary function in pectus excavatum. *Pediatrics* 32:29, 1963.
11. Raffensperger JG: Swenson's Pediatric Surgery. New York, Appleton-Century-Crofts, 1980, s: 720.
12. Ravitch MM: The chest wall. Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill Jr JA, Rowe MI (Ed) "Pediatric Surgery"4 baskı, Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc., 1986. s: 568.
13. Ravitch MM: Technical problems in the operative correction of pectus excavatum. *Ann Surg* 162:29, 1965.
14. Sainsburg HSK: Congenital funnel chest. *Lancet* 2:615, 1947.
15. Scandalakis JE: Embryology For Surgeons. Philadelphia, W.B.Saunders Comp., 1972, s: 393.
16. Weg JG, Krumholz RA, Harkleroad LE: Pulmonary dysfunction in pectus excavatum. *Am Rev Respir Dis* 96: 936, 1967.
17. Welch KJ: The thoracic parietes. Welch KJ (Ed) "Complications of Pediatric Surgery" Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1982, s: 170.