

KONJENİTAL GÖĞÜS ÖN DUVARI DEFORMİTELERİNİN SINIFLANDIRILMASI

Mehmet Oğuz KÖKSEL

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Mersin, Türkiye

e-posta: oguzkoksel@mersin.edu.tr - oguzkoksel@gmail.com

doi:10.5152/tcb.2011.27

Kas iskelet sisteminin çeşitli anomalileri ile birlikte ya da izole halde kosta, kıkırdak ve sternumu çok değişik şekillerde etkilemiş olabilen konjenital göğüs duvarı deformiteleri görülebilmektedir. Bu deformitelerin çoğunda intratorasik organlara ait yaşamı tehdit edici belirgin fonksiyonel bozukluk olmamakla birlikte daha seyrek olarak yaşamı tehdit eden kardiyopulmoner ve gastrointestinal patolojiler eşlik edebilmektedir. Olguların yaklaşık %6'sında Marfan sendromu, Ehlers-Danlos sendromu, osteogenesis imperfecta ve homostistinüri gibi konnektif doku hastalıkları, konjenital kalp hastalıkları, Down sendromu %26-30'unda ise skolyoz eşlik eden hastalık olarak görülebilmektedir (1-3).

Konjenital göğüs duvarı deformitelerinin evrendirilmesi amacıyla pek çok sınıflama yapılmıştır. Bunlar arasında en kapsamlılarından birisi "Willital Sınıflaması" olmakla birlikte evrensel olarak kabul edilmemiştir. Willital Sınıflaması'nda göğüs ön duvarının morfolojik bulguları kullanılmakta ve konjenital göğüs duvarı deformiteleri 11 tipe ayrılmaktadır (Tablo 1) (4). Bu 11 tip arasında 4 ekskavatum, 4 karinatum, bir ekskavatum ve karinatum kombinasyonu, bir göğüs duvarı aplazisi ve sternal kleftler yer almaktadır (Şekil 1)

Genel olarak pektus tipi deformiteler nüfusun yaklaşık olarak %1'ini etkilemektedir (3). Klasik olarak anterior göğüs duvarı deformiteleri 5 ana başlık altında toplanabilir (5):

1. Pektus Ekskavatum
2. Pektus Karinatum
3. Poland Sendromu
4. Sternal defektler
5. Diğer Deformiteler (vertebra ve kosta anomalileri, kosta displazileri, asfiktik torasik distrofi=Jeune Hastalığı, spondilotorasik displazi=Jarcho-Levin sendromu)

Sıklıkla müdahale edilen konjenital göğüs duvarı deformiteleri, kıkırdak kostaların aşırı büyümesi sonucu sternumun içeri doğru depresyonu veya dışarı doğru protrüzyonu ile sonuçlanan ve bu deformiteye değişik derecelerde kosta aplazi veya hipoplazinin eşlik edebildiği deformitelerdir. Ekskavatum tipi deformite sıklığı yaklaşık olarak %88 oranında görülürken, karinatum tipi %5 civarındadır (6).

Pektus Ekskavatum

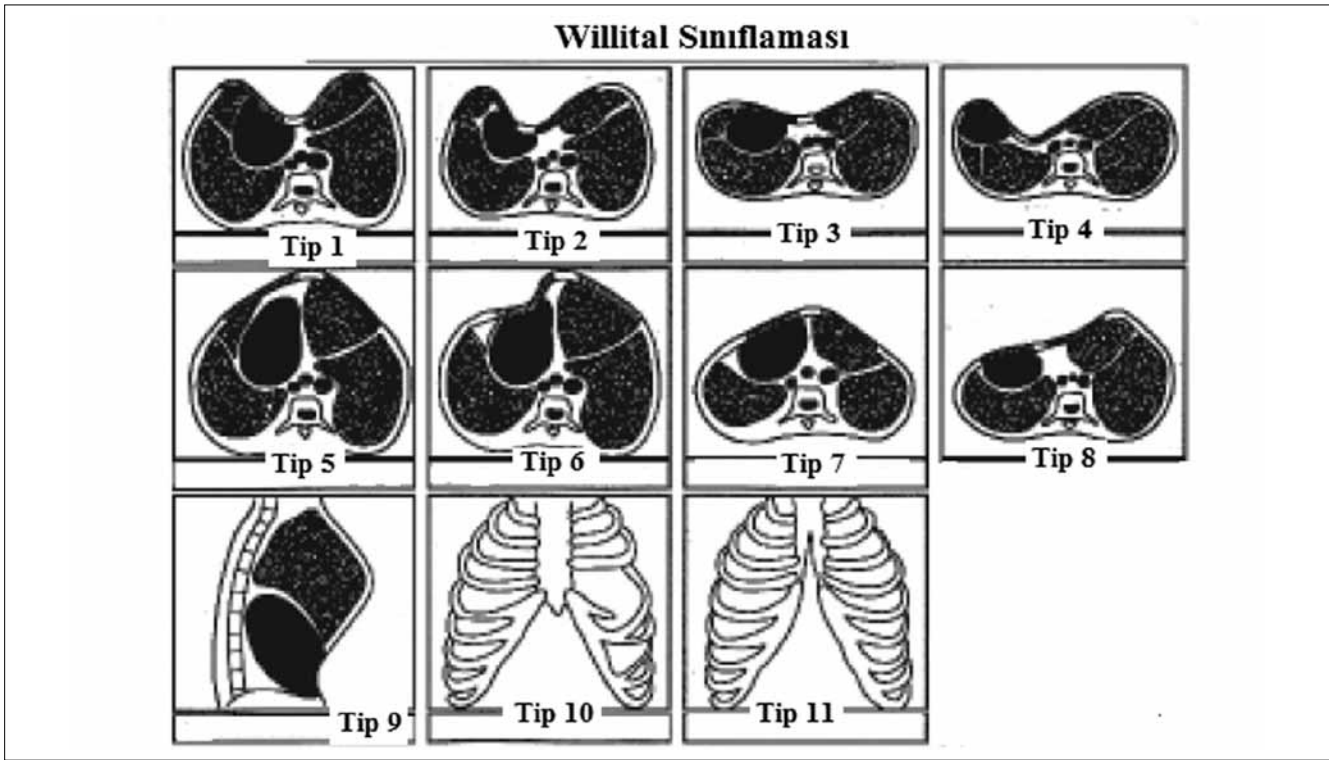
Sternum ve kıkırdak kostaların posteriora doğru depresyonudur. "Kunduracı göğüsü", "Funnel chest" ve "trichterbrust", "koilosternia", "chone-chondrosternon" olarak da adlandırılmaktadır (Resim 1A, B, C: simetrik PE). En sık görülen göğüs ön duvarı defekti tipidir. Deformitenin ilk kez 1594 yılında Schenck tarafından rapor edildiği, ilk kez Eggel tarafından 1870 yılında tanımlandığı ve ilk cerrahi düzeltme girişimlerinin 1911 yılında Meyers ve 1913 yılında Sauerbruch tarafından yapıldığı literatürde bildirilmektedir (4). Genetik predispozisyon da yine 1800'lü yıllarda bildirilmiştir (6). Görülme sıklığı 300-400 ila 1000 canlı doğumda 1'dir (4-6). Erkeklerde kızlara oranla yaklaşık olarak 2-4 kat fazla görülmektedir.

Bu deformitede genellikle birinci ve ikinci kostalar ve manubrium sterni normal pozisyonundadır. Ancak üçüncüden itibaren daha aşağıdaki kostalar ile sternumun gövdesi posteriora doğru deprese görünümündedir. Deformitenin en belirgin olduğu kısım genellikle ksifoid-sternum birleşim düzeyinin biraz yukarıdır. Kuhn et al. morfolojik görünümüne göre ekskavatum tipi deformiteleri dörde ayırmıştır (6).

1. Cup shaped (lokalize derin depresyon)
2. Saucer shaped (diffüz yüzeysel depresyon)

Tablo 1. Konjenital göğüs ön duvarı deformitelerinde willital sınıflaması

Tip	Tanım
1	Simetrik Pektus Ekskavatum, Normal konfigürasyonda toraks
2	Asimetrik Pektus Ekskavatum, Normal konfigürasyonda toraks
3	Simetrik Pektus Ekskavatum, Platitoraks ile birlikte
4	Asimetrik Pektus Ekskavatum, Platitoraks ile birlikte
5	Simetrik Pektus Karinatum, Normal konfigürasyonda toraks
6	Asimetrik Pektus Karinatum, Normal konfigürasyonda toraks
7	Simetrik Pektus Karinatum, Platitoraks ile birlikte
8	Asimetrik Pektus Karinatum, Platitoraks ile birlikte
9	Pektus Ekskavatum ve Pektus Karinatum kombinasyonu
10	Göğüs duvarı aplazi veya hipoplazisi
11	Sternal kleft defektleri

**Şekil 1.** Konjenital Göğüs Duvarı Deformitelerinde Willital Sınıflaması**Resim 1A-C.** Simetrik tipte pektus ekskavatum (Oğuz Köksel kişisel hasta arşivinden)

3. Grand canyon (asimetrik uzun boru şeklinde depresyon)
4. Currarino-Silverman (miks karinatum/ekskavatum, pouter pigeon deformitesi, horns of steer = boğa boynuzu, atnalı deformitesi)

Deformite sıklıkla doğumda (%86) veya yaşamın ilk bir yılında fark edilir (7). Zamanla artan deformite 8-9 yaşlarında stabilleşir. Ergenlik dönemindeki hızlı büyüme esnasında daha belirgin bir hal alır. Erişkin yaşlara gelindiğinde kemik kostaların ön uçları da posteriora doğru deprese görünüm kazanırlar. Bu dönemde ksifoid'in uç kısmı dışa doğru çıkık olabilir. Depresyon alanında asimetri ile sık olarak karşılaşılmaktadır. Sağ taraf sola oranla sıklıkla daha fazla depresedir ve bu durum sternumda rotasyon ile sonuçlanmaktadır (Resim 2). Kalp ise genel olarak sola deplase olmuş



Resim 2. Asimetrik Tipte Pektus Ekskavatum (Oğuz Köksel kişisel hasta arşivinden)

durumdadır. Bu deformiteye sahip çocukların karakteristik fizik görünümüleri; dar ve ince göğüs, dorsal lordoz, “kanca omuz” deformitesi, dışa dönük kostalar ve zayıf postürdür.

Etiyoloji ve patogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte kıkırdak kostaların aşırı büyümesinin pektus deformitelerinin oluşmasında ana unsur olduğu kabul edilmektedir. Artmış ailesel insidans söz konusudur. Hastaların 1/3'ünde aile öyküsü bildirilmektedir (6). Konjenital kalp hastalıkları insidansı %1.5'tir. (6). Marfan ve Prune-Belly sendromlu hastalarda pektus ekskavatum insidansının fazla olduğu bildirilmiştir (8).

Pektus Karinatum

“Pigeon chest” ve “chicken breast” adları da verilen bu deformitede göğüs ön duvarında anteriora doğru protrüzyon oluşmaktadır (Resim 3A ve 3B). Göğüs ön duvarı defektleri arasında ikinci en sık görülen deformitedir. Ekskavatum tipi deformiteye oranla 10 kat daha az, yaklaşık %5 sıklıkta görülmektedir (6). İlk kez Brodtkin tarafından tanımlanmıştır (8). Doğumda fark edilmesine karşın çoğu orta çocukluk döneminde belirginleşir (7). Genetik predispozisyonu mevcut olup kabaca 1/4 hastada ailede göğüs duvarı defekti öyküsü bulunur. Birlikte konjenital kalp hastalıkları, marfan, skolyoz (%15), kifoz ve kas iskelet sistemi defektleri görülebilir (6).

Pektus karinatum 4 alt tipe ayrılmaktadır.

- I. Kondrogladiolar: Bu tipler arasında en sık (%89) görülen tiptir (5). Sternumun orta kısmı “gladiolus” ve alt bölümü ile bu bölgedeki kostal kıkırdakların öne doğru protrüzyonu şeklindedir (7). Bu tip deformite ile birlikte sıklıkla kostalarda lateral depresyon (küçük ırmak, Harrison oluşu) mevcuttur (6).



Resim 3A, B. Pektus Karinatum ve Marfan Sendromlu bir hasta (Oğuz Köksel kişisel hasta arşivinden)

1. Simetrik: asimetrik olana göre daha sık.
2. Asimetrik: simetrik olana göre daha seyrek.
- II. Miks karinatum ve ekskavatum: Bir tarafta karinatum deformitesi görülürken, diğer tarafta sternal rotasyon ile birlikte depresyon veya ekskavatum deformitesi görülür.
- III. Kondromanubriyal: En seyrek görülen formudur. Tipik olarak güvercin göğsü deformitesi olarak adlandırılan bu formda çıkıntı üstteki 2. ve 3. kıkırdak kostalar ile sternum üst korpus kısmını ilgilendirirken sternum aşağı kısmı deprese görünümündedir. Kardiyak anomaliler bu tipte daha fazla görülmektedir (Resim 4).

Poland Sendromu

1841'de Alfred Poland, pektoralis majör ve minör kaslarının yokluğu ve sindaktili ile karakterize bir vakayı kadavrada bildirmiş, 1962'den beri bu hastalar Poland



Resim 4. Kondromanubriyal tip Pektus Karinatum (Oğuz Köksel kişisel hasta arşivinden)

sendromu olarak adlandırılmıştır (8). Kosta eksikliği, göğüs duvarı depresyonu ve meme anomalileri de eşlik eden bozukluklardır. Göğüs ön duvarındaki tutulumda pektoral adalelerin hipoplazisi ile birlikte alttaki kostalarda ve kıkırdaklarında hipoplaziden aplaziye değişik varyasyonlar görülebilmektedir. Meme tutulumu, memenin tam yokluğu (amastia) ya da meme ucu eksikliği (athelia) şeklinde olabilir. Cilt altı yağ ve aksillar kıllanma ile göğüs ön duvarında kıllanma azlığı eşlik edebilir (Resim 5A, B). Ayrıca sindaktili, brakidaktili veya ektromelia (pençe eli) görülebilir. Poland sendromunda görülen anomalilere pektoralis minör, serratus, eksternal oblik, latissimus dorsi, infraspınatus, supraspınatus hipoplazileri ya da aplazileri eşlik edebilir. Her iki cins için görülme sıklıkları birbirlerine eşit olup insidansı 1/30.000 ila 1/32.000'dir. Sağ tarafta sola oranla 2 kat fazla görülmektedir (7).

Sternal Defektler

Pektus tipi deformitelere göre daha az görülürler. Özellikle kalbin toraks dışında olduğu durum ciddi hayati tehdit edici bir anomalidir (9).

Sınıflandırması:

- I. Basit sternal kleft: Kalp yerinde olup toraks ön duvarında sternum birleşme defekti söz konusudur. Çoğunlukla üstteki deri normal ve perikard sağlamdır. Sternumda tam veya kısmi ayrışma söz konusudur. Hasta ağladığı zaman veya valsalva manevrası ile deformite belirginleşir (8).
- II. Ektopia kordis: Çok nadirdir.
 1. Torasik ektopia kordis: İlk olgu 1671'de Stenson tarafından bildirilmiştir (7). Yeni doğanın kalbi dışarıda atmaya devam ederken üzerinde doku yoktur. Ek kardiyak malformasyonlar sıktır. Birlikte omfalosel, diastazis rekti, evantrasyon gibi karın duvarı defektleri de görülebilir.



Resim 5A, B. Poland sendromu (Oğuz Köksel kişisel hasta arşivinden)

2. Torakoabdominal ektopia kordis (Cantrell Pentalojisi): Sternum alttan yarık, kalp toraks dışında öndedir. Anomaliyi 1798'de Wilson tanımlamış, 1958'de Cantrell pentalojiyi tarif etmiştir. Bileşenleri; distal sternal kleft, ventral omfalosel, diyafram anterior bölümünün yokluğu, periardın diyafram yüzünün yokluğu, kardiyak anomaliler (VSD, Fallot tetralojisi, ventriküler divertikül)
3. Servikal ektopia kordis: Torasik ektopia kordis'ten farkı, kalbin daha yukarı doğru yer değiştirmesidir. Birlikte servikofasiyal anomaliler görülebilir.

Diğer Deformiteler

Bir veya daha fazla kostanın agenezi veya parsiyel gelişimi söz konusu olabilir. Kostalarda bifürkasyon, füzyon anomalileri olabilir. Kostalarda görülen bu anomaliler genellikle fonksiyonel ve kozmetik sorun oluşturmazlar. Şiddetli olgularda ise kifoskolyoz ve intratorasik organlara bası oluşabilir.

Diffüz İskelet Bozukluklarında Torasik Deformiteler:

1. Asfiktik Torasik Distrofi (Jeune Hastalığı): Otozomal resesif geçiş gösteren bir hastalık olup kromozomal anomali saptanmamıştır. İnce, çan şeklinde rijid bir toraks ve belirgin abdomen vardır. Toraksın transvers ve ön-arka çapı dardır. Kostalar kısa, geniş ve horizontal düzlemedir. Solunum hareketleri sınırlıdır. Vücuttaki diğer kemikler de kısa ve geniştir. Ekstremiteler kısa, pelvis dardır.
2. Spondilotorasik Displazi (Jarcho-Levin Sendromu): Otozomal resesif geçişli olup multiple vertebra-kosta anomalileri ve solunum yetmezliği ile karakterize bir deformitedir.

terize bir deformitedir. Torasik vertebralar kısadır ve kostalarda posterior füzyon bulunur. Toraks yeterli ekspansiyonu sağlayamaz. Sık akciğer enfeksiyonları görülür. Erken bebeklik döneminde ölüm sıklığıdır.

KAYNAKLAR

1. Lopushinsky SR, Fecteau AH. Pectus Deformities: A review of open surgery in the modern era. *Seminars in Pediatric Surgery* 2008;17:201-8. [\[Crossref\]](#)
2. Kelly RE Jr, Shamberger RC, Mellins RB, et al. Prospective multicenter study of surgical correction of pectus excavatum: design, perioperative complications, pain and baseline pulmonary function facilitated by internet-based data collection. *J Am Coll Surg* 2007;205:205-16. [\[Crossref\]](#)
3. Williams AM, Crabbe DCG. Pectus deformities of the anterior chest wall. *Pediatric Respir Rev* 2003;4:237-42. [\[Crossref\]](#)
4. Saxena AK. Pectus excavatum, pectus carinatum and other forms of thoracic deformities. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2005;10:147-57. [\[Crossref\]](#)
5. Shamberger RC. Chest Wall Deformities. In Shields TW, LoCicero J, Ponn RB, Rusch VW, ed. *General Thoracic Surgery*, vol 1, 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2005: 653-81.
6. Kuhn MA, Nuss D. Pectus Deformities. In Mattei P, ed. *Fundamentals of Pediatric Surgery*. New York: Springer; 2011:313-22. [\[Crossref\]](#)
7. Sarper A, Demircan A. Konjenital Göğüs Duvarı Anomalileri. In: Ökten İ, Güngör A. ed. *Göğüs Cerrahisi*; 2003:699-724.
8. Yüksel M, Yıldızeli B. Göğüs Duvarı Deformiteleri. In: Yüksel M, Kalaycı G. ed. *Göğüs Cerrahisi*; 2001:559-80.
9. Engum SA. Embryology, sternal clefts, ectopia cordis and Cantrell's pentalogy. *Seminars in Pediatric Surgery* 2008;17:154-60. [\[Crossref\]](#)