

**TÜRKİYE CUMHURİYETİ
ANKARA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ**

**GÖĞÜS DUVARI DEFORMİTELERİNE CERRAHİ YAKLAŞIM
VE SONUÇLARI**

Dr. Mete ADIGÜZEL

**GÖĞÜS CERRAHİSİ ANABİLİM DALI
TIPTA UZMANLIK TEZİ**

**DANIŞMAN
Prof. Dr. Murat AKAL**

ANKARA

2011

ÖNSÖZ

Bu araştırmanın yapılmasının her aşamasında katkı ve desteklerini esirgemeyen başta tez danışmanım Sayın Prof. Dr. Murat Akal, Sayın Dekanım ve Anabilim dalı başkanım Prof. Dr. İlker Ökten, değerli hocalarım Prof. Dr. Şevket Kavukçu, Prof Dr. Adem Güngör, Prof.Dr. Hakan Kutlay, Doç Dr. Ayten Kayı Cangır, Yrd. Doç. Dr. Serkan Enön, Yrd. Doç. Dr.Cabir Yüksel'e

Araştırma görevlisi arkadaşlarıma,

Manevi destek sağlayan aileme, tezin her aşamasında yardımını aldığım abim Dr. Mustafa Oğuz Adıgüzel'e sonsuz teşekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

Sayfa No:

| | |
|---|-----|
| ÖNSÖZ | ii |
| İÇİNDEKİLER | iii |
| SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ..... | v |
| ŞEKİLLER DİZİNİ | vi |
| TABLolar DİZİNİ..... | vii |
| 1. GİRİŞ VE AMAÇ..... | 1 |
| 2. GENEL BİLGİLER | 2 |
| 2.1. PEKTUS EKSKAVATUM TANIMI..... | 2 |
| 2.2. PEKTUS EKSKAVATUM TARİHÇESİ..... | 4 |
| 2.3. PEKTUS KARİNATUM TANIMI..... | 7 |
| 2.4. PEKTUS KARİNATUM TARİHÇESİ | 9 |
| 2.5. POLAND SENDROMU TANIMI..... | 10 |
| 2.6. POLAND SENDROMU TARİHÇESİ..... | 12 |
| 2.7. STERNAL DEFEKTLER..... | 13 |
| 2.7.1. STERNAL KLEFT | 13 |
| 2.7.2. TORASİK EKTOPIA KORDİS | 15 |
| 2.7.3. TORAKOABDOMİNAL EKTOPIA KORDİS..... | 15 |
| 2.8. DİFFÜZ İSKELET SİSTEMİ BOZUKLUKLARI İLE BİRLİKTE OLAN TORASİK DEFORMİTELER..... | 16 |
| 2.9. PEKTUS EKSKAVATUM ETYOLOJİSİ | 17 |
| 2.10. PEKTUS KARİNATUM ETYOLOJİSİ..... | 18 |
| 2.11. POLAND SENDROMU ETYOLOJİSİ..... | 19 |
| 2.12. İNSİDANS | 20 |
| 2.13. KLİNİK DEĞERLENDİRME | 21 |

| | |
|--|----|
| 2.13.1. KLİNİK BULGULAR | 23 |
| 2.13.2. SEMPTOMLAR..... | 27 |
| 2.14. AMELİYAT ENDİKASYONLARI..... | 28 |
| 2.15. OPERASYON TEKNİKLERİ | 29 |
| 2.15.1. PEKTUS EKSKAVATUM CERRAHİSİ..... | 29 |
| 2.15.1.1. NUSS OPERASYONU..... | 31 |
| 2.15.1.2. KOMPLİKASYONLAR..... | 37 |
| 2.15.1.3. Nuss Operasyonu Komplikasyonları | 38 |
| 2.15.2. PEKTUS KARİNATUM CERRAHİSİ | 39 |
| 2.15.2.1. ABRAMSON TEKNİĞİ | 40 |
| 2.15.3. POLAND SENDROMU CERRAHİSİ..... | 41 |
| 3. MATERYAL VE METOD | 42 |
| 3.1. İSTATİSTİKSEL ANALİZ..... | 42 |
| 3.2. CERRAHİ TEKNİK..... | 42 |
| 4. BULGULAR..... | 44 |
| 5. TARTIŞMA..... | 53 |
| 6. SONUÇ | 64 |
| ÖZET | 66 |
| SUMMARY..... | 67 |
| KAYNAKLAR | 68 |

SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ

| | |
|--------------|--|
| PE | Pektus Ekskavatum |
| PK | Pektus Karinatum |
| PS | Poland Sendromu |
| SD | Sternal Defekt |
| TEK | Torasik Ektopia Kordis |
| TAEK | Torakoabdominal Ektopia Kordis |
| CP | Cantrell's Pentalojisi |
| SEK | Servikal Ektopia Kordis |
| GATA | Gülhane Askeri Tıp Akademisi |
| MİRPE | Minimal İnvaziv Pektus Ekskavatum Operasyonu |
| BT | Bilgisayarlı Tomografi |
| CPR | Kardiyopulmoner Resüsitasyon |
| MVP | Mitral Valv Prolapsusu |

ŞEKİLLER DİZİNİ

| <u>Şekil No</u> | | <u>Sayfa No</u> |
|-----------------|---|-----------------|
| 2.1. | Pektus Ekskavatum deformitesinin lateral görünüşü..... | 3 |
| 2.2. | Pektus Ekskavatum deformitesinin önden görünüşü..... | 3 |
| 2.3. | Pektus Karinatum Marfan Sendromu birlikteliği..... | 9 |
| 2.4. | Poland Sendromlu hastanın önden görünüşü | 11 |
| 2.5. | Poland Sendromunda Pektoralis Major yokluğu ve Kosta anomalileri..... | 11 |
| 2.6. | Poland Sendromlu hastanın BT kesiti | 12 |
| 2.7. | Sternal Kleft..... | 14 |
| 2.8. | Sternal Kleft'in BT kesiti | 14 |
| 2.9. | Torakoabdominal Ektopia Kordis | 16 |
| 2.10. | Pektus Karinatum deformiteli hastanın önden görünümü..... | 19 |
| 2.11. | Pektus Ekskavatum deformitesinin BT kesiti..... | 21 |
| 2.12. | Heller indeksinin hesaplanması..... | 22 |
| 2.13. | Pektus Ekskavatumlu hastada Kifoskolyoz birlikteliği | 26 |
| 2.14. | Nuss operasyonu öncesi lateral insizyon noktalarının işaretlenmesi..... | 32 |
| 2.15. | Torakoskopun yerleştirilmesi | 32 |
| 2.16. | Pektus barının hazırlanması..... | 33 |
| 2.17. | Pektus intradüsürunun göğüse yerleştirilmesi..... | 33 |
| 2.18. | Penröz askıların intradüsür eşliğinde toraksa yerleştirilmesi..... | 34 |
| 2.19. | Nuss operasyonu öncesi pektus ekskavatumlu hasta..... | 34 |
| 2.20. | Operasyon esnasında bar yerleştirilmiş olgu..... | 35 |
| 2.21. | Bar kızaklarının yerleştirilişi..... | 35 |
| 2.22. | Nuss operasyonu sonrası hastanın anterior görünümü..... | 36 |
| 2.23. | Pektus barının akciğer grafisinde görünümü | 36 |
| 2.24. | Pektus Barının çıkarılması | 37 |

| | | |
|--------------|--|----|
| 2.25. | Barın çıkarılması | 37 |
| 4.1. | Olguların cinsiyete göre dağılımı | 45 |
| 4.2. | Ameliyat esnasında yaş dağılımı..... | 46 |
| 4.3. | Coğrafi bölgelere göre hastaların dağılımı | 47 |

TABLolar DİZİNİ

| <u>Tablo No</u> | <u>Sayfa No</u> |
|--|-----------------|
| 2.1. Göğüs deformitelerinin klinik değerlendirmesi | 21 |
| 2.2. PE'nin Kardiyak Etkileri | 25 |
| 2.3. PE'un pulmoner etkileri..... | 25 |
| 2.4. PE'ye eşlik eden Kas İskelet Anomalileri..... | 25 |
| 2.5. PE semptomları | 27 |
| 2.6. PE operasyon endikasyonları | 28 |
| 2.7. PE da Nuss operasyon komplikasyonları | 38 |
| 4.1. Hasta tanılarının dağılımı | 44 |
| 4.2. Hastaların demografik özelliklerinin dağılımı | 45 |
| 4.3. Eşlik eden hastalıkların dağılımı..... | 47 |
| 4.4. Hastaların şikayetlerinin dağılımı..... | 48 |
| 4.5. Hastaların EKO sonuçlarının dağılımı | 48 |
| 4.6. Opere edilen hastaların ameliyat öncesi hastanede kalış süresi dağılımı..... | 49 |
| 4.7. Opere edilen hastaların ameliyat sonrası hastanede kalış süresi dağılımı..... | 49 |
| 4.8. Opere edilen hastaların toplam hastanede kalış sürelerinin dağılımı..... | 49 |
| 4.9. Modifiye Ravitch ile Nuss Operasyonunun hastanede kalış süresinin karşılaştırılması | 50 |
| 4.10. Ameliyat ile ilgili bazı özelliklerin dağılımı | 51 |
| 4.11. Ameliyat sonrası dren kalış süresi..... | 51 |
| 4.12. Postoperatif komplikasyonlar | 51 |

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Doğumsal göğüs deformiteleri pektus ekskavatum (PE), pektus karinatum (PK), Poland sendromu (PS), sternal defektler (SD) ve diğerleri (vertebra-kosta anomalileri, asfiksik torasik distrofi-Jeune hastalığı, kosta displazisi) olmak üzere beş grupta incelenebilir (1-2). PE ve PK tüm göğüs deformiteleri arasında en sık görülen doğumsal deformitelerdir (2). Göğüsün normal konfigürasyonu yaşla ve aynı yaş grubundaki bireylerin yapılarına göre değişiklik gösterir. Çocuklarda göğüsün normal kesiti hemen daima silindriktir ve göğüs geniş olduğu kadar da derindir. Gelişimin normal seyrinde göğüs antero-posterior olarak genişlemeye, düzleşmeye başlar. Erişkinlerde göğüs transvers düzlemde geniştir, bununla birlikte normal sınırlar içinde dikkati çekecek derecede değişiklikler vardır. Kısa kalın yapılı kişide, göğüs antero posterior olarak nispeten daha derindir, yukarıdan aşağıya doğru mesafe kısadır ve kalp horizontal olarak uzanma eğilimindedir. Uzun ince yapılı kişilerde göğüs yukarıdan aşağıya doğru uzundur, antero-posterior olarak derinliği azdır ve kalp vertikal olarak uzanma eğilimindedir. Göğüsün bu normal konfigürasyonlarından herhangi birisinin, özel olarak bir hastalıkla uyumlu olduğunu düşündürecek bulgu yoktur. Bu konfigürasyonların dışındaki deformiteler göğüs deformiteleri olarak adlandırılmıştır. Psikolojik, kozmetik ve fizyolojik problemler yaratabilen PE ve PK cerrahi tedavisi sonunda şikayetler ortadan kalkmaktadır. PK ve PE doğuştan var olan bir deformite olup, bazen bebeklikte fark edilmeseler bile progresif bir deformite oldukları için daha ileriki yaşlarda kendini belli etmektedirler. Bu tez çalışmasında; hastaların gelmiş olduğu bölgeler, yaş, cinsiyet, hastaların tanıları, şikayetleri, eşlik eden hastalıklar, ailevi yatkınlık, deformitenin düzeltilmesinde operasyonun zamanlaması, endikasyonları, cerrahi tekniğin seçimi, operasyonda kullanılan malzemeler, hastanede kalış süresi, postoperatif komplikasyonlar, cerrahinin sonuçları, literatür bilgileri ışığında tartışılmıştır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. PEKTUS EKSKAVATUM TANIMI

Pektus ekskavatumun klinik görüntüsünü sternum ve kostal kartilajların arkaya depresyonu oluşturur. PE'a funnel chest, trichterbrüst de denir (3). Manubrium ve 1. ve 2. kostalar genellikle normal pozisyonudadır. Alt kostal kartilajlar ve sternum gövdesi depresedir. Genç adolesan ve yetişkinlerde kemik kırıkdağların anterior parçaları posteriora kıvrılmış olabilir. Sternal ve kartilaj defektleri çok çeşitli olabilir. Toraks duvarında genellikle sağ tarafın sol tarafa göre daha çok deprese olduğu görülür. Sternum anteriora dönebilir. PE'li çocukların birçoğunda dorsal lordoz görülür. PE'li çocukların %86'sında deformite hayatın ilk yıllarında görölmektedir. Deformite nadiren yaş arttıkça düzelir. Ama genellikle hızlı büyüme çağında belirginleşir.

Pektus Ekskavatum deformitesi konkavite derecesine göre 4 gruba ayrılır.

- ✓ Derin
- ✓ Hemisferik
- ✓ Santral
- ✓ Geniş ve sığ

Deformite simetrik ve asimetrik olabilir. Hafif vakalarda distal sternumun saat yönünde 15-20 derece rotasyonu vardır. Daha dramatik vakalarda rotasyon 90 derecedir ve sternum anterior yüzü sağ tarafa bakar. Memenin asimetrisi nadir değildir. Kızlarda sıklıkla sağ meme daha küçük ve az gelişmiştir.



Şekil 2.1. Pectus Ekskavatum deformitesinin lateral görünüşü



Şekil 2.2. Pectus Ekskavatum deformitesinin önden görünüşü

2.2. PEKTUS EKSKAVATUM TARİHÇESİ

İlk kez Johan Schenck⁽¹⁾ tarafından 1594 yılında düzenlenen vaka takdimleri kitabında Johan Bauhinus adlı Alman hekimin bir PE vakasını tarif ederek sunduğu bilinmektedir. Coulson⁽¹⁾ tarafından 1820 yılında deformitenin genetik yatkınlığı hakkında bir makale yayınlanmış ve bu yazıda PE'li üç erkek kardeş bildirilmiştir. Wilhelm Ebstein⁽¹⁾ 1882 yılında bu toraks duvarı deformitesine "trichterbrüst" yani huni göğüs terimini kullanarak yayınlamıştır. Yine 1860 yılında Paris Gazetta des Hospitoux adlı dergide nadir görülen bir toraks deformitesi şeklinde tarif edilmiş ve huni biçiminde göğüs olarak adlandırılmıştır (1). Tarif edilen vakanın 180 cm boyunda olduğu, ailesinde başka bir patoloji bulunmadığı, hastanın normal konuşup merdiven çıkabildiğini fakat uzun süreli bir egzersize veya ağır bir işe dayanmadığı tarif edilmiştir. 1838 ve 1873'de Fleisch, 1880de Hagman 1897'de Hutchinson yayınlar yapmışlardır (2).

Pektus Ekskavatum kliniği ilk olarak 1860 yılında Egge⁽⁴⁾ tarafından tanımlanmıştır. Egge, Vozacek adlı 27 yaşındaki bir tıp öğrencisinde, çocukluk çağından itibaren sternum alt kısmında çöküklük olduğunu ve bu durumun 12 yaşına kadar çok fazla değişiklik göstermemiş olduğunu belirtmiş, ancak ilerleyen dönemlerde, pulmoner kompresyona bağlı olarak dispne, paroksizmal öksürük, yüzeysel solunum şikayeti geliştiğini rapor etmiştir. Bu hastada göğüs içindeki kavite 25 cm uzunlukta, 18 cm genişlikte ve 7 cm derinlikte ölçülmüş ve sternum ile vertebra arasındaki mesafe ise 1 cm olarak hesaplanmıştır.

Meyer'in⁽¹⁾ PE'ye yönelik ilk müdahalesi sadece deneme konumunda olmuştur. Meyer, PE'li bir olgunun sağ tarafındaki 2. ve 3. kostal kartilajlarını çıkartmış ancak hastada hiçbir düzelme sağlanamamıştır. Sauerbruch⁽¹⁾ toraksta negatif basınç odası oluşturarak göğüs cerrahisinde çığır açmıştır. Bu şekilde ilk kez PE'da bilateral kostal kartilaj rezeksiyonu ve sternal osteotomiye uygulamış, yine sternumun eksternal traksiyonda tutulması ve bu şekilde en az altı hafta bekletilmesini önermiştir. Ciddi dispnesi ve dinlenme

esnasında dahi çarpıntı şikayeti olan bir hastanın 5'den 9'a kadar olan kostal kartilajlarını çıkarmış ve sternal osteotomi uygulamıştır. Sonuç olarak hastanın ameliyat sonrası şikayetleri oldukça düzelmiştir (4,5).

Sauerbruch'un⁽⁴⁾ önerdiği bu teknik Avrupa ve Amerika'daki cerrahlar tarafından benimsenip poplarite kazanmış, ilk olarak 1927 yılında Lexer'in başarılı cerrahi sonuçları Hoffmeister⁽⁵⁾ tarafından rapor edilmiş, 1931 yılında ise Alexander⁽⁵⁾ tarafından bu operasyonu uyguladıkları semptomatik hastaların operasyon sonrası semptomlarının düzelerek normale döndükleri ifade edilmiştir. Ochsner ve De Bakey⁽⁴⁾ ise bu deformitedeki ilk cerrahi deneyimi göz önüne alarak, kendi cerrahi deneyimlerini sunmuşlar ve bu çalışmada ileri derecede PE deformitesiyle birlikte, göğüs bası hissi ve ilerleyen dispnesi olan 21 yaşında bir kadın hastaya "bilateral kostakondral rezeksiyon ve transvers sternotomi" operasyonu uygulayarak postoperatif dönemde bu hastanın şikayetlerinin düzelmiş olduğunu belirtmişlerdir.

Ravitch 1947 yılında Sauerbruch tekniğinin daha radikal, genişletilmiş modifikasyonunu "Bilateral Kartilaj Rezeksiyon ve Sternal Osteotomi" yaptıktan sonra çöküklüğün göğüs içine doğru çok fazla derin olmadığını düşünerek eksternal traksiyon uygulamaya gerek duymamıştır. Ancak bu operasyonda nüks sık gözlenmiştir. Chin ve Ravitch⁽⁴⁾ Lincoln Brown'un görüşünden yola çıkarak sternumun daha radikal şekilde mobilize edilebileceğini rapor etmişler ve bu raporda sternal mobilizasyonu; sternal bağlantı, diafragmatik bağlantı, interkostal kaslar, rektus kaslarından serbestleştirmek ve ksifoid kısmının serbestleştirilmesi olarak tanımlamışlardır. Bu çalışmalarda deforme kostal kartilajların eksizyonu ve Kirschner teli kullanarak sternumun fiksasyonunu uygulamışlardır.

Brown ve Cook⁽⁴⁾ ise yaptıkları solunum fonksiyon testi çalışmalarında ventilasyonda orta derecede azalma saptamışlardır.

Schauber ve Wegmann⁽⁴⁾ 1954'te EKG anormallikleri, göğüs duvarının anormal konfigürasyonu ve sol toraks içine kalbin rotasyonunu araştırmışlar, Battaglia ve Masini⁽⁴⁾ 1955'te bu hastalığın herediter bir deformite olduğunu

belirtmişlerdir. Wallgren ve Sulamaa⁽⁴⁾ hafif eğimli paslanmaz bir çelik çubuğu sternum altından internal destek olarak uygulamışlardır.

Chin⁽⁴⁾ bu deformitenin diafragma anormalliğinden kaynaklandığına inanmış ve PE'li çocukların diafragmalarından biopsiler almıştır. Bu çalışmasında diafragmaların, mikroskopik olarak normal, makroskopik olarak ise çok ince olduğunu saptamıştır. Welch⁽⁴⁾ özellikle genç olgularda tüm interkostal paketi ve rektus kas tutunma yerlerini kesmeksizin PE tamir operasyonları uygulamış ve 75 vakalık serisinde iyi sonuçlar almıştır. Adkins ve Blade⁽⁴⁾ 1961 yılında PE operasyonlarında sternum arkasına çelik bar uygulamasını tariflemişlerdir. PE deformitelerinin tamiri, devam eden yıllarda bu formun üzerine şekillenmiştir.

Kenneth⁽⁴⁾ 1967'de deformitenin osteogenez ve kondrogenez yetmezliği sonucu yumuşak kot ve kartilajların olması ve solunumsal basınç farkına karşı koyamaması sonucu oluştuğunu öne sürmüştür.

Weg⁽⁴⁾ 1967 yılında PE'li olguların solunum fonksiyonları üzerine çalışmalar yapmış ve hava kuvvetlerine başvuran 25 PE'li olguyu normal grupla karşılaştırarak, maksimal istemli ventilasyonda anlamlı bir düşüş gözlemiştir. Wada⁽⁴⁾ 1970 yılında sternumu ters çevirerek yaptıkları PE operasyonlarına rağmen "sternal turnover" operasyonları Japonya dışında fazla ilgi görmemiştir. Welch⁽⁶⁾ 1980 yılında hem bu deformiteyi tanımlamak hem de evrelemek için çeşitli çalışmalar yapmıştır. PE'li hastaların preoperatif EKG bulgularını araştırmışlar ayrıca deformitenin derecesini belirlemek için günümüzde halen en geçerli metod olan Welch İndeksini geliştirmiştir.

Nuss⁽⁷⁾ 1986 yılından sonra kostal kartilajların fleksibl ve yumuşak olması nedeniyle kendi adıyla anılan PE tamirinde Nuss operasyonu tekniğini geliştirmiştir. Bu tekniğin avantajı, kostal kartilaj rezeksiyonu veya sternal wedge rezeksiyon yapılmasına gerek olmaması ve kan kaybının minimal olmasıdır. Nuss⁽⁷⁾ 1987 yılından beri bu tekniği uygulayarak opere ettiği hastaların sonuçlarını 1998 yılında yayınlamış ve Ravitch tekniğine oranla

daha kısa ameliyat süresi, kanamanın daha az olması ve daha iyi kozmetik sonuçlarına vurgu yapmıştır.

Robicsek⁽⁸⁾ 2000 yılında PE'nin cerrahi tamirinde rezeke edilen kartilaj sayısını azaltan ve Modifiye Ravitch tekniği olarak isimlendirilen tekniği tariflemiştir.

Margulis⁽⁹⁾ ve ark. PE cerrahisinde kullandıkları silikon bir implantı tanıtmışlar, morbidite ve komplikasyon oranının oldukça düşük olduğunu ayrıca estetik sonuçların oldukça tatmin edici olduğunu belirtmişlerdir.

Birmingham'dan Lahiri⁽¹⁰⁾ fasiyal atrofi, PE ve meme rekonstrüksiyonu sonrası kontur defekti olan 34 hastada ve 57 anatomik bölgeye yüzeyel bir doku endoprotezi olan Bio-Alcamid maddesini 25-110 ml arasında enjekte ederek kullanmışlar ve sonuç olarak bu hastalıkların tedavisinde kullanılabilecek ideal bir alternatif tedavi yöntemi olduğuna dikkat çekmişlerdir.

Kotoulos⁽¹¹⁾ ve ark. 21 genç erişkinde DualMesh 2-mm Göre-Tex kullanmışlar ve postoperatif herhangi bir komplikasyon görmemişler ve kozmetik sonuçlarını ise oldukça tatmin edici olarak belirtmişlerdir.

2.3. PEKTUS KARİNATUM TANIMI

Pektus Karinatum deformitesini ilk kez Brodtkin⁽¹²⁾ sternum korpusunun öne çıkıklığı şeklinde tariflemiştir. Alt kostal kartilajların simetrik çıkıntısı deformiteye eşlik eder.

Üç tip tarif edilmiştir.

1. Kondrogladiolar:

Simetrik ve asimetric olarak iki şekilde görülür. PK deformitesinde alt kostal kartilajların her iki tarafta öne çıkıntısının olduğu simetrik form daha sık görülürken, kostal kartilajların bir taraftan öne yer değiştirip, karşı tarafta normal kıkırdakların görüldüğü asimetric forma daha az rastlanır.

2. Miks:

Pektus Karinatum ve PE deformitelerinin birlikte görüldüğü bu tipte, bir tarafta PK deformitesi diğer tarafta ise sternal rotasyonla birlikte olan depresyon ya da PE deformitesi görülmektedir.

3. Kondromanübriel:

Deformite; manubrium, 2., 3. kostal kartilajların çıkıntısı ile sternum korpusunun göreceli basıklığından oluşur ve nadir görülür.

Kondroglandiolar tip daha çok izlenir (%89). Sternumun orta ve alt bölümü ile bu bölgedeki kostal kartilajların öne doğru çıkıntı yapması şeklindedir. Çoğunlukla simetriktir. Sanki göğüs kafesi iki taraftan sıkıştırılarak, sternumun öne çıkması oluşturulmuş gibidir. Asimetrik formda karşı tarafta normal kıkırdaklar görülür. Kondromanubriel tip PK oldukça nadir görülür, bu tip deformitenin kondrogladiolar tipin aksine doğumda görülme olasılığı sıktır. Bu hastalarda virgül şeklinde sternum ile sternal segmentasyon yokluğu ya da sternal sütürlerin prematür obliterasyonu bulunur. İkinci ve 3. kostal kartilajların ve manubriumun öne çıkıntılı olduğu, sternum korpusunun rölatif basık olduğu tiptir.

Hastaların hemen hemen yarısı pubertal büyümenin başladığı dönemde doktora başvurur. PK'lı hastaların %26'sı göğüs duvarı deformitesi olan aile öyküsüne sahiptir. Hastaların %15'inde skolyoz da eşlik eder, %12'sinde ise skolyoza sahip aile öyküsü vardır. Beraberinde skolyoz olan veya oldukça şiddetli deformiteye sahip hastalarda Marfan sendromundan şüphelenilmelidir. Yine de bu lezyonların onarımı için göz önünde tutulması gereken en önemli kriter deformitenin şiddetidir. Hastalar, sık lokal travmanın sonucu olarak protrüzyon bölgesindeki duyarlılıklarından yakınabilir.



Şekil 2.3. Pektus Karinatum Marfan Sendromu birlikteliği

2.4. PEKTUS KARİNATUM TARİHÇESİ

Bu deformite ilk kez Brodtkin⁽¹²⁾ tarafından 1949'da tanımlanmıştır. Ravitch⁽¹³⁾ 1952 yılında kondromanubrial protrüzyona yönelik ilk cerrahi müdahaleyi multipl deforme kostal kartilajları rezekte ederek ve sternuma çift osteotomi uygulayarak yapmıştır. Lester⁽¹³⁾ ise Ravitch tekniğine ilave olarak sternumun ön kısmının rezeksiyonu hatta sternum girişinin subperiostal rezeksiyonu dahil olacak şekilde uygulamıştır. Ancak bu teknik genel olarak başarısızlıkla sonuçlanmış olmasına rağmen, takip eden yıllarda, daha az invaziv teknik olan kostal kartilajların sternumla birleşim yerlerinin subperiostal rezeksiyonu ve sternumun alt kısmının subperiostal rezeksiyonu şeklinde tanımlanmıştır. Chin⁽¹³⁾ tarafından 1957 ve Brodtkin⁽¹²⁾ tarafından 1958 yılında rektus kaslarının traksiyon etkisinden yararlanarak sternumu normal konumunda tutacak yeni bir operatif teknik geliştirilmiştir. Howard⁽¹²⁾ 1958 yılında bu tekniği Modifiye ederek kartilajlara radikal rezeksiyon yapmış ve sternal osteotomi uygulamıştır. Ravitch⁽¹²⁾ 1960 yılında farklı bir cerrahi operasyon tanımlayarak "sadece sternumun sol tarafında ilgili etkilenen kostal kartilajların rezeksiyonu ile eşlik eden perikondrial bantların

kısaltılmasını” önermiştir. Ramsay⁽¹²⁾ ise 1963 yılında teknik olarak sternumun pozisyonunda değişiklik yapmadan lateral defektleri rektus kası ile doldurmuş veya deforme kostal kartilajları rezeke etmiştir. Robiscek⁽¹²⁾ 1963 yılında PK cerrahisinde modern tekniği ilk olarak uygulamış, genel olarak deforme asimetric kostal kartilajların subperikondrial rezeksiyonu, transvers sternal osteotomi, sternumun protrüze olan alt kısmının rezeksiyonunu uygulayarak sternuma yeni bir alt sınır oluşturmuştur. Abramson⁽¹⁴⁾ 2005 yılında pektus ekskavatumdaki Nuss tekniğini PK hastalarına uygulayan ve dünyaya duyuran ilk cerrah olmuş ve 2009 yılında cerrahi uyguladığı 40 hastanın sonuçlarını raporlamıştır.

2.5. POLAND SENDROMU TANIMI

Poland Sendromu pektoralis major ve minör kaslarının yokluğu ile birlikte sindaktili, brakidaktili, meme başı yokluğu veya tüm meme dokusu yokluğu, deforme kostalar veya kostaların yokluğu, aksiller kılların yokluğu, ve sınırlı ciltaltı yağ dokusundan oluşan anomalilerin birlikteliği olarak tanımlanabilir (12). Günümüzde tanımında belirgin değişim olmuştur. Asıl öne çıkan özellik pektoralis major kasının yokluğudur. Bu özelliğe PS'nin bilinen diğer özelliklerinden bir veya daha fazlasının katılması durumu Poland sendromu olarak kabul görmektedir. PS nda görülen ana anomaliler şunlardır.

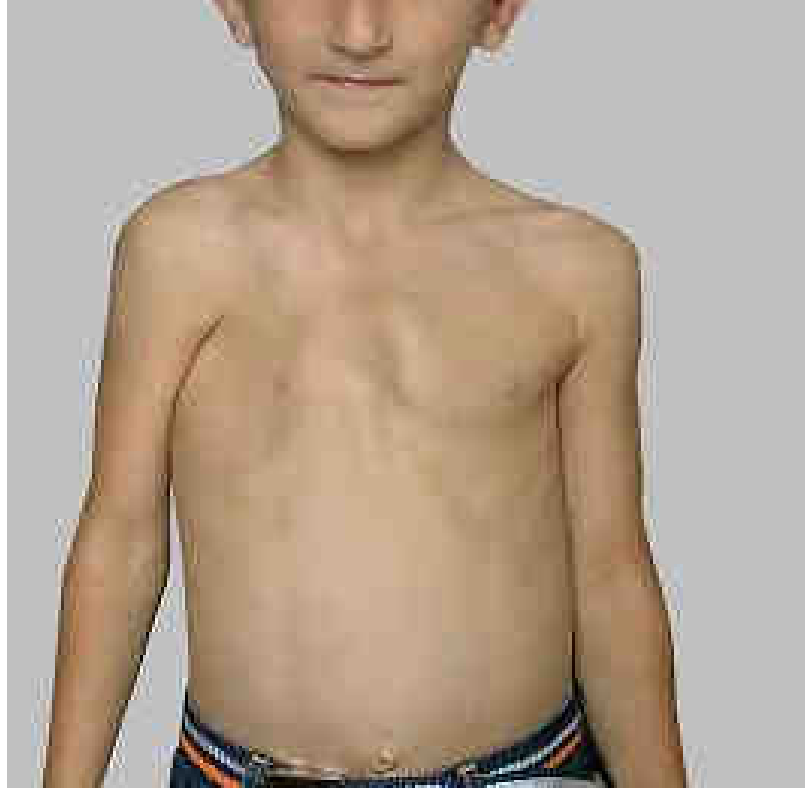
Pektoralis major kasının yokluğu, beraberinde pektoralis minör, serratus, eksternal oblik, latissimus dorsi, infraspınatus, supraspınatus kaslarının da yokluğu görülebilir.

Meme dokusunun yokluğu (Amastia) ya da meme başının yokluğu (Athelia) ya da hipoplazisi görülebilir.

Bazı hastalarda ciltaltı yağ dokusunun rudimenter kalması ve aksiller kıllanmanın olmaması eşlik edebilir.

Kosta anomalileri; 2-5. kostaların agenezisi görülebilir.

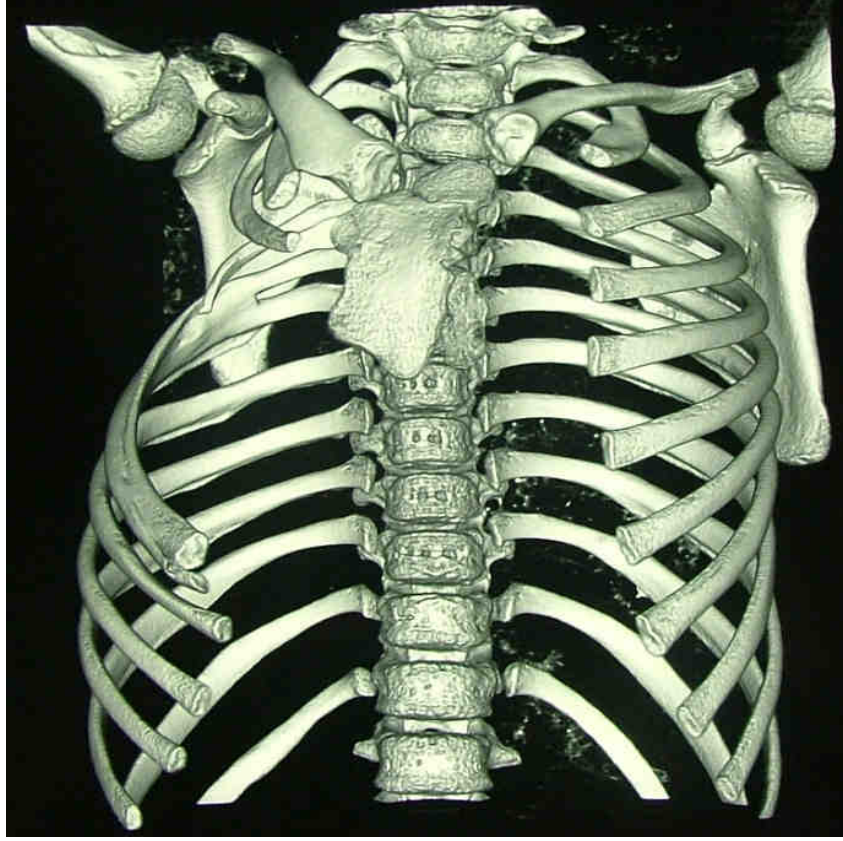
Üst ekstremité anomalileri; önkolun kısa olması, el parmaklarında hipoplazi(brakidaktili), ve parmak füzyonu (sindaktili) olabilir.



Şekil 2.4. Poland Sendromlu hastanın önden görünüşü



Şekil 2.5. Poland Sendromunda Pectoralis Major yokluğu ve Kosta anomalileri



Şekil 2.6. Poland Sendromlu hastanın BT kesiti

2.6. POLAND SENDROMU TARİHÇESİ

İlk kez Lalleman⁽¹⁵⁾ tarafından 1826'da Fransız literatüründe, Frierip⁽¹⁵⁾ tarafından ise 1839 yılında Alman literatüründe bildirilmiştir.

Bir İngiliz Tıp öğrencisi olan Alfred Poland⁽¹⁵⁾ 1841 yılında kendi anatomik gözlemlerine dayanarak, 27 yaşındaki bir hastanın otopsi sırasında bu sendromun kısmen tanımlamasını yapmıştır. Bu nedenle bu sendrom daha sonraki yıllarda PS adıyla anılmıştır. Thomson⁽¹⁵⁾ ise 1895 yılında PS'nda gözlenen deformitelerin hepsini ilk olarak rapor etmiştir.

Ravitch⁽¹⁵⁾ 1966 yılında PS nda kosta greftleri ile birlikte teflon yama kullanarak ilk cerrahi tedaviyi uygulamıştır. Erkekler kadınlara göre 2:1 veya 3:1 oranında daha fazla etkilenmektedirler. Vücudun sağ tarafında daha fazla oranda (%60-75) izlenmektedir (16,17). Fodor⁽¹⁸⁾ ve ark. PS cerrahisinde, özellikle kongenital meme ve pektoral kas yokluğunda latissimus dorsi kasının greft olarak kullanılmasını önermişlerdir. David⁽¹⁹⁾ 1982 ve Cobben⁽²⁰⁾

1989 yıllarında PS'nun çok nadir görülen Mobius Sendromu ile ilişkili olabileceğini söylemişlerdir.

Shamberger^(21,22) 75 vakalık bir seri yayınlamış ve göğüs deformiteleri ile el deformitelerinin şiddeti arasında bir ilişki göstermeye çalışmıştır. Al-Qattan⁽²³⁾ 2001 yılında bu hastalıkta görülen başlıca el deformitelerinin sindaktili ve değişik derecelerde brakidaktili ve orta falanksın ağır derecede hipoplazi ya da aplazisi olduğunu belirtmiştir.

2.7. STERNAL DEFEKTLER

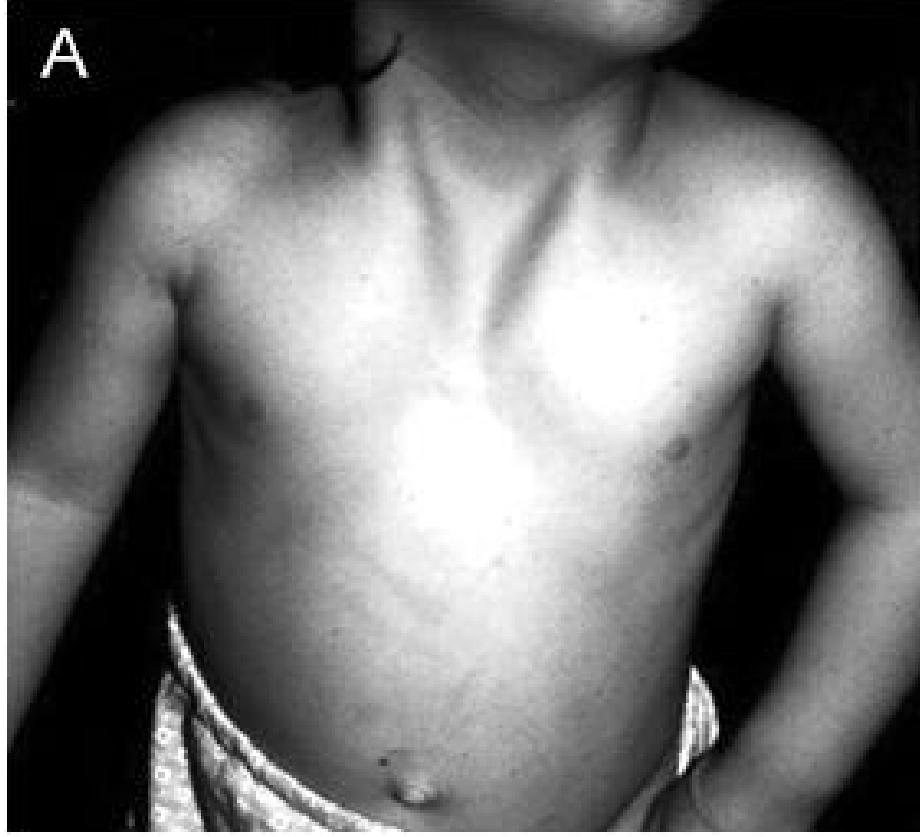
Sternal defektler füzyon eksikliğine bağlı olarak gelişen sternumun ayrık duruşu ve kalbin yerleşim bozukluğunu içerir. Pektus ekskavatum ve karinatuma göre daha nadir görülen ve klinik prezentasyonları daha dramatik ve potansiyel olarak fatal sonuçlanan anomalilerdir. Roth⁽²⁴⁾ 1939 yılında, Cantrell ise 1958 yılında sternal defektlerin sınıflandırmasını tekrar yapmışlardır. Shamberger ve Welch^(12,25) SD görülme lokalizasyonuna göre sınıflayan bir çalışma yapmışlardır. Sternumun ventral füzyon eksikliğine bağlı olarak dört grupta incelenir.

- 1) Sternal kleft (SK)
- 2) Torasik ektopia kordis (TEK)
- 3) Torakoabdominal ektopia kordis (TAEK) (Cantrell's Pentolojisi (CP))
- 4) Servikal ektopia kordis (SEK)

Birinci gruptaki defektte kalp normal pozisyonda yer alırken diğer gruplardaki defektlerde kalp anormal pozisyonda yerleşimlidir.

2.7.1. STERNAL KLEFT

Sternumun orta hatta birleşmemesi ile görülen anomalidir (26). Hamileliğin 8. haftasında sternal barların nonfüzyonu sonucu oluştuğu düşünülür. Mezodermin her iki bandından hücreler göğüs ön duvarının orta hattına doğru göç ederler ve 10. haftada birleşerek sternumu oluştururlar. Bu birleşmenin olmadığı durumlarda SK'den söz edilir. Parsiyel ve komplet kleft şeklinde iki tipi vardır. Beraberinde kongenital servikofasial hemanjiomlarda bildirilmektedir (2).



Şekil 2.7. Sternal Kleft



Şekil 2.8. Sternal Kleft'in BT kesiti

2.7.2. TORASİK EKTOPIA KORDİS

İzole SK tedavisi rutin olarak başarılı olmasına rağmen, özellikle TEK yüksek mortaliteye sahiptir. SEK ve TEK'de letal faktör kalbin ekstratorasik yerleşimli olmasıdır.

Bremer 1939 ve Patten 1946 yıllarında yaptıkları embriyolojik çalışmalara dayanarak, hastalığın etiyolojisinde embriyonun kranioservikal segmentinin akut hiperfleksiyonuna bağlı kalbin submental kardiak apeksi ile ekstratorasik pozisyona inmesi olarak tanımlamışlardır (12).

Higginbottom 1979, Opitz 1985, Hersh 1985 ve Kaplan⁽²⁷⁾ 1985 yılında yaptıkları çalışmalarda, bu patolojilerin amnion zarı ve beraberinde koryonik zar veya yolk sac'ın bütünlüğünün bozulmasına bağlı olabileceğini bildirmişlerdir. Bu olayın 3. veya 4. hafta yani kalp boşluklarının şekillendiği zamana denk gelmesi nedeniyle, anormal kardiak gelişimin yüksek insidanda görülmesini açıklayabileceğini bildirmişlerdir.

Koop⁽²⁾ 1975, Saxena ise 1976 yılında TEK'de ilk başarılı cerrahi onarımı bildirmişlerdir. Amato⁽²⁸⁾ 1988 yılında kalbi çevreleyen ön göğüs duvarı kavitesini yeniden yapılandırarak, tek seansta TEK'e yönelik düzeltme operasyonunu uygulamıştır. Tek seanslı operasyonda cerrahi teknik ile kalbi yeterli miktarda yumuşak doku ile örtmek ve eski ortotopik pozisyonuna döndürmek amaçlanmıştır.

Dobell⁽²⁾ iki evreli kapama operasyonunu uygulamıştır. Bu teknikte deri flebi yenidoğan döneminde uygulandıktan sonra kosta destek flepleri 19. ayda sternal defekt üzerine yerleştirilmiş, üzeri pektoral kas ile örtülmüş, açılmış perikardiumdan torasik kavitedeki kalp kısmen yerine çekilmiştir.

2.7.3. TORAKOABDOMİNAL EKTOPIA KORDİS (Cantrell's Pentolojisi)

Abdominal duvar, diafragma ve perikardiumun somatik defektleri, intrinsek kalp defektleri ile ilişkili olarak tanımlanmıştır.

Major 1953 ve Cantrell 1958 yılında halen kullanmakta olduğumuz CP'nin tanımını yaptılar (4). Bu anomalide sıklıkla sol ventrikül divertikulumu oluşur ve bu divertikulumda diafragmatik veya perikardiyal defekten abdominal kaviteye doğru uzanır.

Arndt⁽¹²⁾ 1896, CP'in ilk tamirini yapmıştır. Ancak kalbin normal lokalizasyonuna getirilmesi sonucu, vaka ölüm ile sonuçlanmıştır. Wieting 1912'de ilk başarılı tamiri uygulamış, diafragma ve abdominal duvar fasyasını primer kapatmış ancak ventriküler divertikuluma müdahale etmemiştir. Shamberger ve Welch⁽¹²⁾ 1990 yılında omfolosel eksiyonundan sonra deri kapatma ve topikal astrenjan madde uygulamanın da sekonder epitelizasyon oluşturduğunu bildirmiştir.



Şekil 2.9. Torakoabdominal Ektopia Kordis

2.8. DİFFÜZ İSKELET SİSTEMİ BOZUKLUKLARI İLE BİRLİKTE OLAN TORASİK DEFORMİTELER

Jeune 1954 yılında bir yenidoğanda dar ve sert bir göğüs ile multipl kartilaj anomalisi birlikteliği olan ve kendi adıyla anılan Asfiktik Torasik Distrofi yani Jeune's sendromunu tanımlamıştır (2,4). Bu anomali otozomal resesif geçiş gösteriyor ancak kromozomal anomalilerle ilgili geçiş göstermiyordu. En belirgin özelliği dar bir toraks olması ve dışa doğru belirgin, kostalara doğru küçük bir horizontal hareket olmasıydı. Kostalar kısa ve geniş ayrıca geniş kostakondral bileşke anterior aksiller çizgiye doğru uzanıyordu. Klavikular fikse ve eleve, pelvis ise küçük ve hipoplastik, iliak kemikler ise kare şeklindeydi. Ayrıca bu sendromda pulmoner yetmezliğin değişik dereceleri de vardı. İlk yapılan vakalar ölümle sonuçlanmıştır.

Kozlowski⁽⁴⁾ ve Masel⁽⁴⁾ 1976 yılında bu sendromlu çocukların iyi bir uzun sağkalımla yaşadıklarını rapor etmişlerdir. Williams⁽¹²⁾ 1984 yılında otopsi vakaları üzerinde yaptıkları çalışmalarda, anormal pulmoner gelişimi olan ancak bronşial gelişimi normal ve az sayıda alveoler divizyon olduğunu göstermişlerdir.

Jarcho ve Levin⁽¹²⁾ 1938 yılında kendi adıyla bilinen otozomal resesif geçişli, multipl vertebra ve kosta anomalileri birlikteliği olan spondilotorasik displaziyi ilk olarak tanımlamıştır.

2.9. PEKTUS EKSKAVATUM ETYOLOJİSİ

Pektus Ekskavatum ilk defa 1594 yılında Bauhinus⁽¹⁾ deformitenin bir diafragma anomalisinden kaynaklandığını bildirmiştir. Hutchison⁽¹⁾ 1897 yılında deformitenin diafragmanın santral tendonu tarafından oluşturulan traksiyondan kaynaklandığını öne sürmüştür. Woillez⁽¹⁾ diafragmanın santral tendonunu sternum ve göğüs arka duvarı arasında tek bağlantının olduğunu öne sürerek bunun kalıcı bir kontraktüre dönüştüğünü öne sürmüştür. PE cerrahisinin öncülerinden olan Lincoln Brown⁽¹²⁾ 1939 yılında yaptığı bir çalışmada posterosternal ya da substernal bir ligamanın varlığından bahsetmiştir. Ravitch ve Chin^(3,4) yaptıkları kendi serilerinde bu şekilde önem taşıyan bir ligament yapının bulunmadığını sadece posterior periost ve rektus adelesinin sternuma yapıştığı yerde fibroz bantların olduğunu belirtmiştir. Burada embriyolojik dönemde septum transversumda diafragmanın ön kısmının gelişmemesinin kostakondral eklemlerde ve kondriumlarda çökmeye neden olduğu öne sürülmüştür.

Lester^(4,12) deformitenin diafragmanın santral tendonunun kısa olmasından kaynaklandığını savunmuş, gevşemiş durumunda olan diafragmayı düzleştiren kısa santral tendonun inspiyum esnasında diafragmanın kasılması sonucu, diafragmanın tutunduğu sternum alt ucunun arkaya doğru çekilmesini ve bunun zamanla bir çökme deformitesi oluşturduğunu bildirmiştir.

Sanger⁽³⁾ 1963'de sternumun deplase olmasının primer defekt olduğunu, kostal kartilajlardaki değişikliklerin onu takip etmek durumunda

olduğunu bildirmiştir. Kenneth Mullard'ın⁽⁴⁾ diafragmatik kasılma teorilerini terk etmiş ve bu deformitelerin primer olarak toraks duvarının yapısının respiratuvar basınç farkından etkilenecek deforme olmasından kaynaklandığını belirtmiştir. Serafin⁽²⁹⁾ 2003 yılında göğüs duvarı deformitelerinin etiopatolojisinin henüz netlik kazanmamış olduğunu ancak endokondriyal ossifikasyon ve kostal kartilajların büyüme bozukluğunun bu deformitenin oluşmasında diafragma gelişim kusurundan daha önemli bir etken olduğunu vurgulamıştır.

Gerçekte yenidoğan döneminden adolesan döneme kadar geçen periyotda genellikle minimal bir PK mevcut olup bu oluşum geçen dönem içerisinde PE şeklini almaktadır. Bu değişiklik respiratuvar basınç farkının etkisiyle olmaktadır. Bu gelişme döneminde yeterli kemik ve kartilaj dokusunun gelişmesinden, simetrik veya asimetrik deformite oluşmaktadır. Bunu destekleyen diğer bir teori de, kotların kemikleşme şeklidir. Burada kemikleşmenin başladığı merkez, kotların angulusunda yer almaktadır. Kemikleşme bu merkezlerden uçlara doğru olmaktadır. Bu nedenle kotların ön uçları çekilmeye daha müsait olmaktadır. Kemikleşmede bir yetersizlik olduğunda deformitenin ortaya çıkması daha kolay olmaktadır. Bu deformitelerin çoğu doğumsal olup çocukluk döneminde daha belirgin olmaktadır.

2.10. PEKTUS KARİNATUM ETYOLOJİSİ

Pektus karinatumun etyolojisi tam açıklanamamıştır. PE'ye göre 8 kat daha az görülür (1). Kostal kartilajların fazla büyümesi ile sternumun öne yer değiştirip ileriye deplase olması ile karakterizedir. Aile öyküsü olanlarda insidans yüksektir.

İlişkili kas iskelet deformitelerinden en sık skolyoz ve vertebra deformiteleri tespit edilir. PK genellikle çocuklukta ortaya çıkar ve hastaların yaklaşık yarısında deformite 11 yaşına kadar farkedilmez. Doğumda hafif belli olmakla beraber erken çocukluk ve ergenlik çağında deformite ilerler. Deformite tek veya çift taraflı kostal kartilajların üst veya alt sternal parçasının etkilenmesi şeklindedir.



Şekil 2.10. Pektus Karinatum deformiteli hastanın önden görünümü

2.11. POLAND SENDROMU ETYOLOJİSİ

Lowry⁽³⁰⁾ ve Bouvet 1983 yılında Happle ise 1999 yılında PS'nun olası mekanizması için dominant kalıtımın sözkonusu olabileceğini belirtmişlerdir. Steensel'in⁽³¹⁾ 2004 yılındaki araştırmasında ise PS ve diğer sendromlar için altta yatan mekanizmanın mozaizm ile otozomal letal gen kalıntısının varlığı olabileceği belirtilmiştir. Huang⁽³²⁾ ve ark. 2008 yılında, Baban⁽³³⁾ ve ark. ise 2010 yılında Mobius sendromu ve PS'nun, özellikle bilateral tutulum özelliği olan olgularda, embriyolojik hayatın erken dönemlerindeki vasküler defektlerin patogeneizde etkili olabileceğini belirtmişlerdir. İntrauterin hayatın 6. haftasında ortaya çıkan subklavian arter hipoplazisi, aynı taraf göğüs duvarı ve üst ekstremitede gelişme geriliğine sebep olduğu öne sürülmektedir.

2.12. İNSİDANS

Ravitch^(12,34) 1977 yılında canlı doğumların 1/300-400'ünde bu deformitenin olduğunu ve erkeklerde 4:1 daha sık görüldüğünü bildirmiştir. 1988 yılında Thomas Shields⁽³⁵⁾ yayınladığı bir seride 704 olgunun 37'sinin aile hikayesinde bir göğüs duvarı deformitesi olduğunu, ayrıca PK deformitesi olan hastanın soy geçmişinde 3-4 tane deformiteli bireyler olduğunu bildirmiştir. Bralow⁽³⁶⁾ 1991'de bu deformitenin genel olarak görülme sıklığı üzerine araştırmalar yapmış genel popülasyonda görülme sıklığını %0,13-%0,4 olarak tespit etmişlerdir.

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Cerrahi Kliniği'nin yaptığı bir çalışmaya göre 6-15 yaş arası çocuklarda kongenital anormali sıklığı ve tipi araştırılmış PE ve PK'un umbilikal herni ve inguinal herniden sonra 7:1000 oranı ile 3. sıklıkta görüldüğü bildirilmiştir (37).

Zafer⁽³⁸⁾ ve ark. 7-14 yaş arası 1342 öğrenci üzerinde yaptığı çalışmada PE insidansını %2,6 PK insidansını %0,6 olarak tespit etmişlerdir.

Westphal⁽³⁹⁾ ve ark. 11-14 yaş arası 1332 öğrenci üzerinde yaptıkları araştırmada PE insidansını %1,275, PK insidansını %0,675 olarak tespit etmişlerdir.

İnsidansı yaklaşık olarak 1:30000 PS erkeklerde bayanlara oranla 3 kat daha fazla görülür, vakaların çoğunluğunda vücudun sağ tarafının sola nazaran daha fazla etkilendiği bildirilmiştir (40). Freire⁽¹²⁾ ve ark. 1973 yılında, Mc Gillivray⁽¹²⁾ ve ark. 1977 yılında PS 'nun toplum içindeki sıklığı için birçok yayında farklı rakamlar verilmektedir. 1/7000 ile 1/100000 arasında bir insidanstan söz edilmesine karşın PS'nun 1/30.000-32.000 doğumda bir görüldüğü ve çok nadiren ailesel geçişli olabileceğini bildirmişlerdir.

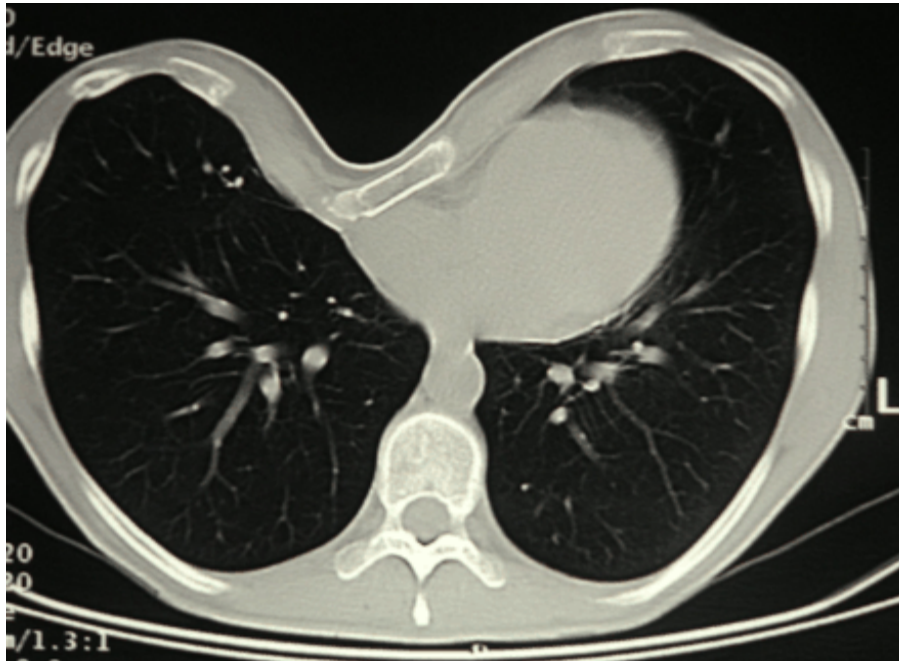
2.13. KLİNİK DEĞERLENDİRME

Klinik değerlendirmede anamnez ve fizik muayene en önemli unsurları oluşturmaktadır. Klinik değerlendirme Tablo 2.1’de belirtilmiştir.

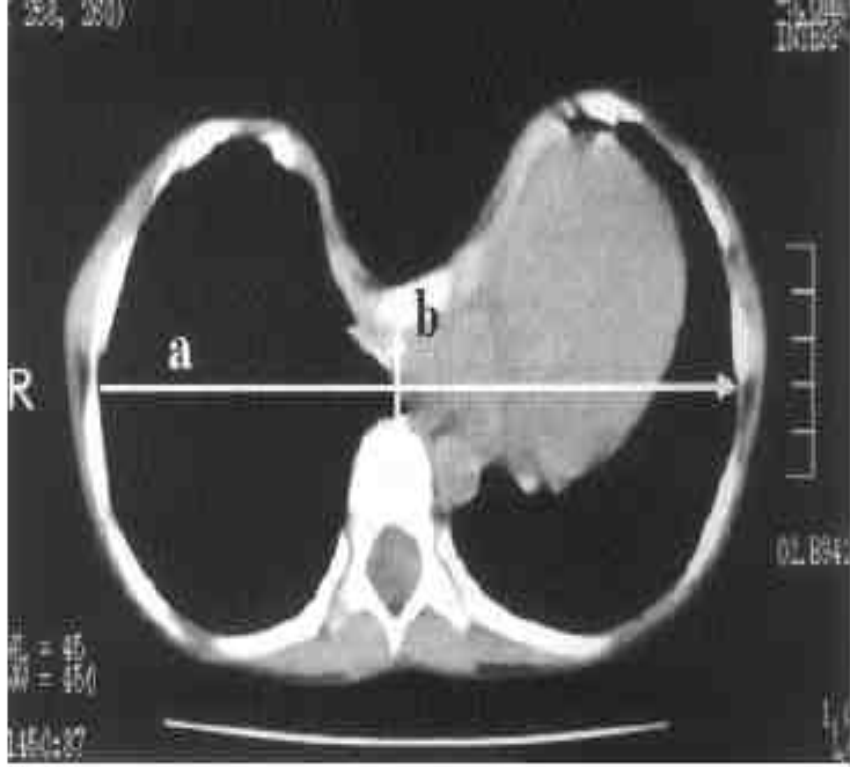
Tablo 2.1. Göğüs deformitelerinin klinik değerlendirmesi

| |
|-------------------------------|
| Anamnez |
| Fizik Muayene |
| Laboratuvar Tetkikleri |
| Ön arka ve Yan Grafiler |
| BT (Bilgisayarlı Tomografi) |
| SFT (Solunum Fonksiyon Testi) |
| EKG (Elektrokardiyografi) |
| EKO (Ekokardiyografi) |

BT: Kardiyak kompresyonun ve yer değiştirmesinin derecesi pulmoner kompresyon ve atelektazinin derecesi, göğüs duvarı asimetrisi, sternal bükülme, uzun süreli deformitelerde fıçı göğüs oluşumunun tespiti için önemlidir. Ayrıca PE derecelendirilmesinde sternovertebral aralık miktarına göre Heller indeksinin hesaplanması yapılabilir



Şekil 2.11. Pektus Ekskavatum deformitesinin BT kesiti



Şekil 2.12. Heller indeksinin hesaplanması

Heller BT indeksi her iki hemitoraks toplam uzunluğu: a
Sternovertebral aralık: b
 $a/b > 2,5$ ise anlamlı
 $a/b > 3,2$ ise ciddi olarak değerlendirilebilir.

Deformitenin derecesini belirlemek açısından günümüzde en etkili ve geçerli olan yöntem Kenneth J. Welch⁽²⁾ tarafından geliştirilen Welch indeksidir. Bu yöntemde deformitenin derecesini belirlemek için kullanılan parametreler; 9. torakal vertebranın anterior yüzünden başlayan ve sternum arka yüzüne erişen uzaklığın (D1), torakal vertebranın spinos proçesinden başlayan ve Luis açısına erişen mesafeye oranı (D2) sternumun depresyon oranını vermektedir. Deformite derecesi de şu şekilde formüle edilmiştir:

Deformite derecesi: $(1 - \text{Deformite oranı}) \times 10$

Welch indeksinin hesaplanmasında kot açısı 25 dereceden büyük ise ya da kardiyotorasik oran %50'den büyük ise deformite derecesine 0,5 puan ilave edilmektedir (41). Welch indeksinde 1'den 10'a kadar bir skala

oluşturulmakta ve beşten yukarı rakamlardaki ilerleyen deformiteler cerrahi girişim gerektirmektedir.

Pektus Ekskavatum şiddet endeksi, toraks deformitesinin en derin olduğu transvers çapın, aynı seviyedeki ön arka çap ile oranını verir. Bu normal kişilerde $2,56+0,35$ 'dir. $3,25$ 'in üzerindeki değerlerde operasyon endikasyonu vardır (41).

EKG: PE'li hastalarda sık olarak görülen ST segment depresyonu ve sağ aks deviasyonu, kalbe ait bir patolojiden ziyade, kalbin toraks içerisindeki rotasyonunu yansıtmaktadır. Sağ dal bloğu, 1. derece dal bloğu, Wolf Parkinson White sendromu hastaların %15'inde görülebilen EKG bulgularıdır.

EKO: Özellikle Marfan sendromlularında olmak üzere hastaların %15'inde Mitral Valv Prolapsu'su (MVP) gösterilebilmektedir. Sağ ventrikül kataterizasyonu kullanılarak yapılan kardiyak output ölçümleri, hastalarda egzersiz süresince stroke volüm ve kardiyak outputda azalma olduğu gösterilmiştir.

2.13.1. KLİNİK BULGULAR

Pektus Ekskavatum deformitesi yukarıdan aşağıya doğru ve aynı zamanda kenarlardan ortaya uzanan simetrik bir konkavite şeklindedir. Sternumun en çökük kısmı genellikle ksifoidin hemen üstünde yer almaktadır. Bazı durumlarda ksifoid bükülmüş olabilir. Bu deformiteyi oluşturan alt kotlardaki içeriye doğru olan bükülme açısı, yukarıdaki kotlara oranla daha keskindir. İleri vakalarda manubrium bile içeriye doğru çökebilir. Bu da deformitenin düzeltilmesi açısından daha kötü sonuçlar ve zorluklar ortaya çıkarmaktadır. Bazen de sternumun arka yüzü ile vertebranın ön yüzü birbirine çok yakın olabilir, en şiddetli şekilde ise deformite sol paravertebral oluk içine girecek şekilde olabilir. Kalp ya sternum ile vertebra arasında sıkıştırılmış halde ya da sıkıştırmadan kurtulmak için sola doğru deviye veya sol üst tarafa doğru rotasyon yapmış olabilir. Deformiteler asimetric olabilirler, genellikle sternum sağ tarafa doğru rotasyon yapmakta ve böylece göğüs

duvarının sađ tarafı sol tarafa oranla daha çökük görölmektedir. Bunun sonucu olarak da deformite sađ tarafta daha laterale uzanmaktadır.

Geniş çaplı deformiteler intratorasik boşlukta daha belirgin bir hacimsel daralmaya neden olmakta ve kalbi displase etmektedir. Bu nedenle bu tür deformitelerin, santral derin sıđ tipteki deformitelere oranla fizyolojik etkileri ve problemleri daha fazla olmaktadır. Operasyon esnasında sađ taraftaki gibi sol tarafta da aynı derecede girişim ve müdahale yapmak gerekmektedir (41).

Göğüs dar ve ince, kostalar ise dışa dönmüştür. PE postürü diye adlandırılan bu durumda dorsal lordoz artmıştır. Omuzlar öne doğru düşmüştür (kanca omuz). Bu durumun yetersiz spinal desteğe bađlı olduđu düşünölmektedir. Manubrium ile 1. ve 2. kostalar genellikle normaldir.

Deformitenin belirgin bir psikolojik etkisi de olmaktadır, genellikle utangaç, içine kapanık olup, diđer arkadaşlarının gösterdikleri faaliyetlerde daha az yer almaktadırlar. Sportif faaliyetlerden kaçınmayı tercih etmektedirler. Çocuk büyödükçe bu psikolojik etkiler daha da belirginleşmektedir. Genel olarak deformite doğumdan itibaren mevcut olup ilk birkaç ay fark edilmeyebilir, fakat deformite genellikle progresiftir.

Pektus Ekskavatum'lu hastalarda elektrokardiyografik anormalliklere sık rastlanır. Bu kalbin üzerindeki basıya ve sola yer deđiştirmesine bađlıdır. En sık ileti blokları ya da aritmiler görülür (4,42). Çarpıntı öyküsü olan hastalarda 24 saatlik EKG monitörizasyonu ve EKO ile MVP aranır. Bu hastalarda kısa egzersiz aralıklarında sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur, bunun nedeni sternum ve pulmoner arter arasındaki yakınlık nedeni ile akım üfürümünün iletilmesidir (4).

Anjiokardiyografi ile sađ ventrikül çıkışında kompresyon gösterilebilir. Konstiktif perikarditteki sađ ventrikül basınç eğrisi ile belirgin benzerlik gösterir. Marfan sendromu ile birlikte PE deformitesi bulunan hastalarda ani çıkan aorta anevrizması rüptürü gelişebilir. Bunun sebebi tekrarlayıcı mikrotravmalardır.

Pektus ekskavatum deformitesinin çeşitli kardiyak etkileri bulunmaktadır (Tablo 2.2).

Tablo 2.2. PE'nin Kardiyak Etkileri

| | |
|------------------------------------|--|
| Kardiyak output bozuklukları | Fallot tetralojisi |
| Mitral kapak bozuklukları | Komplet AV kanal |
| Aritmiler | Trikuspit atrezisi |
| Aortik ring | Dekstrokardi |
| Pulmoner stenoz | Trunkus arteriozus |
| Aortik regurjitasyon | Ebstein deformitesi |
| Total anormal pulmoner venöz dönüş | Ventriküler septal defekt |
| ASD primum | İdiopatik hipertrofik subaortik stenoz |
| ASD sekundum | Patent duktus arteriozus |
| Büyük arterlerin transpozisyonu | |

PE deformitesinin pulmoner etkileri 3 grupta incelenir. Bu etkiler Tablo 2.3'de verilmiştir.

Tablo 2.3. PE'un pulmoner etkileri

| |
|---|
| İntratorasik kapasitenin azalması ve toraks duvarının elastikiyetinin azalmasına bağlı olarak gelişen restriktif akciğer hastalığı. |
| Kalbin sola deplasmanı ile akciğer basısı sonucu oluşan akciğer atelektazisi |
| Ciddi olgularda mekanik etkilerden dolayı oluşan paradoksal solunum hareketi. |

PE'a Eşlik Edebilen Kas İskelet Anomalileri Tablo 2.4'de verilmiştir.

Tablo 2.4. PE'ye eşlik eden Kas İskelet Anomalileri

| | |
|----------------------|------------------------------|
| Skolyoz | Serebral palsi |
| Prune Belly sendromu | Marfan sendromu |
| Kifozis | Tuberosklerozis |
| Nörofibromatozis | Pierre Robin sendromu |
| Myopati | Kongenital diyafagma hernisi |



Şekil 2.13. Pektus Ekskavatumlu hastada Kifoskolyoz birlikteliği

Pektus Karinatum doğumda hafif belirgin olmakla beraber PE'un tersine deformite genellikle daha ileri yaşlarda ortaya çıkar (4). Kondromanubriyel tip doğum sırasında daha çok görülebilir. Ergenlik çağında ise ilerleme vardır. Hastaların çoğu asemptomatiktir. Bazı hastalarda toraksın ekspansiyon kapasitesi azalmıştır. Solunum fonksiyon testlerinde önemli bir patoloji saptanmaz.

Deformite genellikle progresiftir. Özellikle uzun boylu erkeklerde 14-15 yaşlarındaki hızlı büyüme döneminde uzun zamandır var olan deformite daha

çarpıcı hale gelir. Yaklaşık olarak hastaların 1/3'ü cerrahi olarak tedavi gerektiren düzeyde deformiteye sahiptir.

Çoğu çocuk kardiyak ve pulmoner rezervleri yanında esnek göğüs duvarları sebebi ile asemptomatiktir. Asemptomatik olan çocuğun büyümesi sonucu göğüs duvarının esnekliğini kaybetmesi ile birlikte deformite daha belirgin ve ciddi duruma gelerek semptomatik olmaya başlar.

Deformitelerin spontan olarak gerilemesi çok nadirdir. Puberte ile birlikte derinlik birden bire artarak 6-12 ay gibi kısa sürede ciddi boyutlara ilerleyebilir.

2.13.2. SEMPTOMLAR

Pektus Ekskavatumlu hastaların çoğu asemptomatiktir. Semptomlar genellikle büyümenin hızlı olduğu ergenlik döneminde ortaya çıkar. En sık görülen semptomlardan biri egzersiz toleransının azalmasıdır.

Tablo 2.5. PE semptomları

| | |
|---------------------------------|------------------------------|
| Asemptomatik | Çarpıntı |
| Dayanıklılık ve kuvvette azalma | Bayılma |
| Deformite alanında ağrı | Nefes darlığı |
| Çabuk yorulma | Gelişme geriliği |
| Kozmetik bozukluk | Solunum kapasitesinde azalma |
| Disfaji | Kilo alamama |
| Psikolojik bozukluklar | Bulantı-kusma |
| Siyanoz | Sık enfeksiyon öyküsü |

Hastaların %30'unda sık tekrarlayan pulmoner enfeksiyon görülmektedir. PE'lu hastaların%10'u, özellikle ileri yaşlarda, egzersiz sonrasında deforme kıkırdaklarda ve prekordiyal bölgede ağrı şikayetinden yakınmaktadırlar. Genellikle küçük çocuklarda derin inspiriyum ile sternumun paradoksik olarak göğüs kavitesi içine doğru hareket ettiği gözlenmektedir. Biraz daha büyük çocuklar egzersiz sonrası prekordiyal ya da deforme kartilaj bölgesinde ağrıdan şikayet ederler. Bazı hastalarda çarpıntı, geçici atrial aritmilerin neden olduğu senkoplar da olabilir. Atrial aritmilerin olduğu hastalarda mitral valv prolapsusu akla gelmelidir. Yukarıda da belirtildiği gibi

semptomlar deęişken ve bazen deformite derecesinden baęımsız olarak ortaya çıkmaktadır. En çok görülenler arpıntı nefes darlığı, egzersiz intoleransı gibi semptomlar olup infant ve ocuklarda bulantı, kusma, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları daha sık olarak görülebilir (4,42).

2.14. AMELİYAT ENDİKASYONLARI

İnfantlarda ve ocuklarda belirgin derin deformitenin bulunması veya deformitenin progresif oluşunun gösterilmesi operasyon için başlı başına bir endikasyon oluşturmaktadır. Operasyon deformitenin ortopedik, postural, kozmetik, kardiyak, respiratuvar, fizyolojik etkileri göz önüne alınarak var olan deformiteyi düzeltmek ve bu deformitenin progresyonunu önlemek amacı ile yapılmaktadır. İnfantlarda, operasyonun kararı zorlu ekspiryumda deformitenin devam etmesine baęlıdır. Bir infantta inspiryum esnasında derin ve içeriye doğru göme hareketi deformitenin varlığı açısından şüphe uyandırabilir fakat zorlu ekspiryum esnasında deformitenin devam etmesi, bu deformitenin sabit olduğunu göstermekte ve operasyon önerilmektedir. Operasyon ne kadar erken yaşta gerçekleştirilirse o kadar az kartilaj rezeksiyonu gerekmektedir. Bu nedenle Ravitch⁽³⁵⁾ belirgin ve progresif deformitesi olan her ocuęa operasyon önermektedir. Welch⁽⁶⁾ gibi birtakım otörler ise 3-4 yaştan önce operasyon önermemektedir.

Tablo 2.6. PE operasyon endikasyonları

| |
|--|
| Fonksiyonel endikasyonlar |
| Pulmoner endikasyonlar |
| Kardiyak endikasyonlar |
| Ortopedik endikasyonlar (kötü postür ve ciddi skolyozun varlığı) |
| Kozmetik endikasyonlar |
| Psikososyal endikasyonlar |

oęu hastada primer endikasyon kozmetik ve psikososyaldır. ocuęun topluma çıktığı okul çağında psikolojik semptomlar başlar. Depresyonun ileri yaşlarda artacağı dikkate alınmalıdır. Beş yaşından önce yapılan korreksiyonlarda, toraks duvarının gelişiminin kötü etkilendięi ve restriktif akcięer hastalıklarına yol açtığı görülmüştür. Eęer kardiyopulmoner

ciddi bası varsa operasyon daha erken yaşta yapılır. Yaş arttıkça özellikle ergenlikten sonra yapılan operasyonlarda başarı şansı düşer. Yaş ile doğru orantılı olarak nüksde artar. İleri yaşlarda yapılan operasyonlarda, kötü postürün ve skolyozun spontan iyileşmeside zorlaşır.

2.15. OPERASYON TEKNİKLERİ

2.15.1. PEKTUS EKSKAVATUM CERRAHİSİ

Pektus ekskavatum cerrahisinde araştırmacılar yıllar içerisinde birbirine yakın farklı teknikler uygulamışlardır. Sauerbruch⁽³⁾ PE'nin ilk cerrahi tedavisinde sol tarafta 5. kondriumdan başlayarak 11. kondriuma kadar kostal kartilajları ve sternuma tutunma yerlerini perikondriumları ile birlikte rezeke etmiştir. Ochsner⁽³⁾ ve DeBakey, Lincoln Brown subperikondrial rezeksiyon ve sternum elevasyonuna yönelik ameliyatlar yapmışlardır.

Ravitch⁽⁴⁾ ilk operasyonunu 1947 yılında gerçekleştirmiş ve ilk 20 vakasında bütün deforme kostal kartilajları perikondriyumları ile birlikte çıkarmış, ksifoidi sternumdan ayırmış interkostal bantları kesip transvers sternal osteotomi yaparak sternumu olması gerekenden daha fazla yukarı kaldırıp Kirschner teli ile perkütan olarak sternumun medullasından geçerek tespit etmiş ve eksternal traksiyon uygulamıştır. Diğer otörler internal fiksasyon olarak Kirschner teli dışında sternumu desteklemek için otolog kemik greftleri, metalik payandalar kullanmışlardır (4). Nissen^(3,4) 1944 yılında ilk sternal “turnover” denilen sternumun çıkarılarak ters çevrilip yeniden implante edilmesi operasyonunu gerçekleştirmiştir. İlk Japonyada kullanılan turnover tekniğinde sternum, serbest greft olarak 180 derece döndürülmüş ve tekrar kosta kartilajlarına bağlanmış ve bunu 271 hasta üstünde uygulayarak sonuçları bildirmiştir. Bu radikal yaklaşım, yüksek komplikasyon olasılığı nedeniyle PE'lu çocuklar için sınırlı kabul görmüştür (4). Burada en sık görülen komplikasyon en blok rezeksiyondan sonra sternumun ve kondriyumun büyümemesi deformiteyi kapatmaması yine rezeke edilen bu kısmın avasküler nekrozu, enfeksiyon sıklığı olarak sıralanabilir.

Nuss 1987de laparoskopik ve minimal invaziv cerrahinin ilk kullanıldığı dönemlerde, PE'ü ilk kez minimal invazif cerrahi operasyon yöntemi (MİRPE) ile opere etmiştir (7).

Bir başka yaklaşım da, bir takım plastik ve rekonstruktif cerrahlar tarafından geliştirilerek PE deformitelerini düzeltmek için kullanılmıştır. Bu yöntemde silikon bir protez deformiteyi doldurmak amaçlı ile dakron mesh ile birlikte ciltaltında deformitenin üstüne yerleştirilmiştir.

Günümüzde Modifiye Ravitch yöntemi ile operasyonların sık olarak yapıldığını görmekteyiz.

Bu teknik;

- ✓ Vertikal cilt insizyonu
 - ✓ Pectoralis majör kasının diseksiyonu
 - ✓ Deforme olan tüm kıkırdak kostaların subperikondriyal total rezeksiyonu
 - ✓ Deforme olan tüm interkostal bantların çift taraflı olarak rezeksiyonu
 - ✓ Ksifoidin rezeksiyonu
 - ✓ Manubrium sterni posterioruna ve korpus sterni anterioruna (deformitenin başladığı yere) transvers osteotomi
 - ✓ Posterior ve anterior osteotomi hatlarına kıkırdak dokusu konularak sternum manubrium tarafında öne doğru, korpus tarafında arkaya doğru açılandırma
 - ✓ Sternum altından geçen Kirschner teli ile sternum pozisyonu verilmesi
- aşamalarını içermektedir.

Ülkemizde Gülhane Askeri Tıp Akademisi (GATA) tarafından Ravitch yöntemine ek olarak plak yerleştirme ameliyatları yapılmaktadır. Genç⁽⁴³⁾ ve ark. 2006 da yayınladıkları 317 olguluk seride hastalarını dört gruba ayırmışlardır. Birinci gruba Modifiye Ravitch ve Kirschner teli uyguladılar, ikinci gruba Modifiye Ravitch, Kirschner teli ve otolog kostal kartilaj uyguladılar, üçüncü gruba Modifiye Ravitch, otolog kostal kartilaj, rezorbabl plak yerleştirdiler, dördüncü gruba Modifiye Ravitch, otolog kostal kartilaj, titanyum plak yerleştirdiler. Bütün hastalara operasyon esnasında Modifiye

Ravitch tekniđi ile giriřim bařlanmıř ve pektoral kas flepleri aıđa ıkarılmıř, subperikondrial rezeksiyonla kostal kartilajlar aıđa ıkarılmıř, sternuma anterior wedge rezeksiyon uygulanmıř, drt ayrı grubta da anlatılan yntemlerle sternuma pozisyon verilmiřtir. Plak kullanılan hastaların hastanede kalıř sresinin kısalıđı, postoperatif dnemde komplikasyon riskinin azlıđı ve nks grlme sıklıđının azalması nedeni ile Modifiye Ravitch tekniđi kullanılarak sternumun fiksasyonu iin de rezorbabl plak ve titanyum plak kullanımının kolay, minimum morbiditeye sahip bir yntem olarak belirtmiřlerdir.

Gen⁽⁴³⁾ ve ark. 2010 yılından itibaren kas disseke etmeden minimal kartilaj rezeksiyonu, titanyum mesh plak ve vida tekniđi uygulamaya bařlamıřlardır. Bu teknikde; cilt insizyonu sonrası ciltaltı dekole edilir. Pektoralis major kası disseke edilmeden sadece rezeke edilecek kotsal kartilaj kas liflerine paralel olarak aılır. Deforme kartilajlar sternokostal ve kostokondral bileřkeye yakın yerde 0,5-1 cm parsiyel rezeke edilir. Sternuma anterior transvers osteotomi uygulanır. Sternum fiksasyonu titanyum mesh plak ve titanyum vidalarla veya emilebilen mesh plak ve emilebilen vida ile yapılabilir.

2.15.1.1. NUSS OPERASYONU

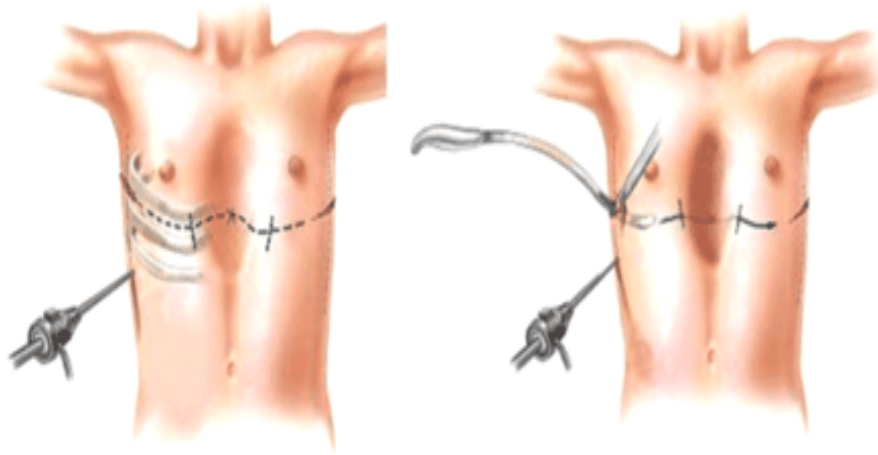
Bu teknik Dr.Donald Nuss⁽⁷⁾ tarafından ocukların toraks duvarının esnek ve yumuřak olması, yetiřkinlerde amfizem gibi hastalıklarda toraksın biim deđiřtirerek "fıı gđs" biimini alabilmesi, yani gđs duvarının biimini yetiřkinlerde bile deđiřtirebilmesi temeline dayandırılmıřtır.

Nuss tekniđinde hasta supin pozisyonda ve her iki kol omuz hizasından yana aılarak lateral gđs duvarına giriř sađlanır. Hasta tm n gđs duvarı ekspoze edilecek řekilde boyanır. Deformitenin en derin yeri, barın konacađı sađ ve soldaki interkostal alanlar, deformitenin en derin yerinden lateral gđs duvarı insizyonlarına uzanan yatay bir hatta karřılık gelen deformite sırtındaki noktalar steril bir kalem ile izilir.



Şekil 2.14. Nuss operasyonu öncesi lateral insizyon noktalarının işaretlenmesi

Bu anda torakstaki işaretlere bakılarak pektus bar ölçümü yapılır. Bar merkezden her iki uca bükülür ve göğüse yerleşimine göre şekil verilir. Cilt işaretlerinin olduğu midaksiller hatta sağ ve sol yanlarda depresyonun en derin olduğu çizgi ile beraber 2 cm transvers insizyon yapılır. Önceden tespit edilmiş interkostal boşlukta, her iki insizyondan deformite sırtında anteriora doğru bir deri tüneli kaldırılır. Torakoskop yardımı ile plevral boşluk, akciğer ve mediastinal yapılar mükemmel bir şekilde gözlenir. Bazen plevral boşluğa CO2 verilerek akciğerlerin baskılanması ile mediastinal bölgenin daha iyi görülebilmesi gerekebilir.

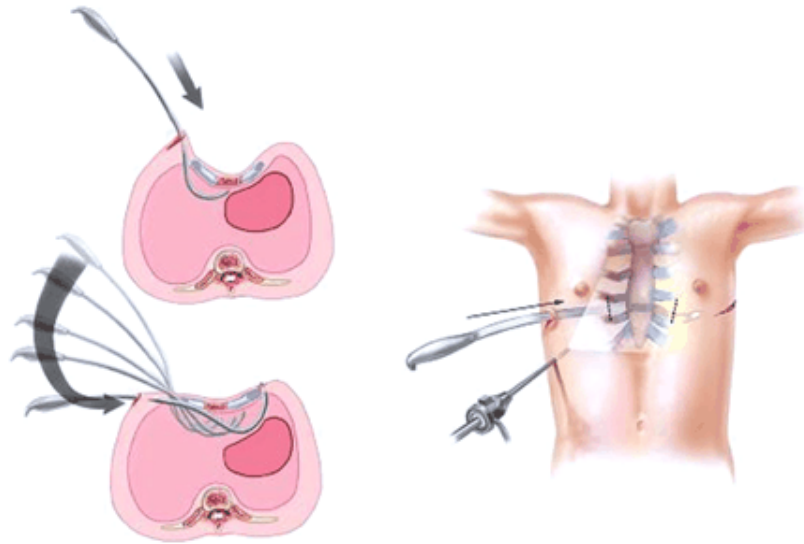


Şekil 2.15. Torakoskopun yerleştirilmesi

Pektus introdüsürü gibi uzun bir alet, PE deformitesinde uygun bir sağ interkostal boşluktan sokulur, bu yer sternumun en deprese yerine karşılık gelen hat ile aynı çizgide olmalıdır.



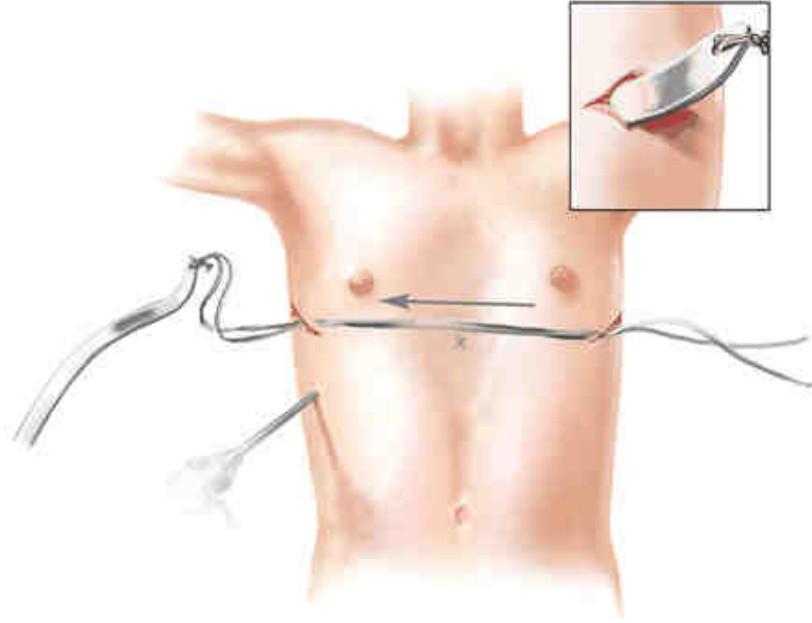
Şekil 2.16. Pektus barının hazırlanması



Şekil 2.17. Pektus intradüsürünün göğüse yerleştirilmesi

İnadüsür sternum altında ön mediastinal yapıların üzerinden ilerletilir. Aletin ucu anterior ve sternum ile temas halinde olmalıdır. Alet karşı tarafa geçilirken, sternum kuvvetlice kaldırılır. Alet sternum altından geçtikten sonra,

sol taraftaki pektus deformitesi üzerindeki interkostal aralığa yapılan bir insizyondan dışarı çıkarılır.



Şekil 2.18. Penröz askıların intradüsür eşliğinde toraksa yerleştirilmesi

Sol tarafa genelde torakoskopi gerekmemektedir. Penröz askılar yardımı ile önceden hazırlanmış pektus barı tünelden geçirilir. Bir rotasyonel alet olan pektus barı kullanılarak, bar konkav yüzü arkaya yani mediastene ve konveks tarafı ise öne gelecek şekilde çevrilir.

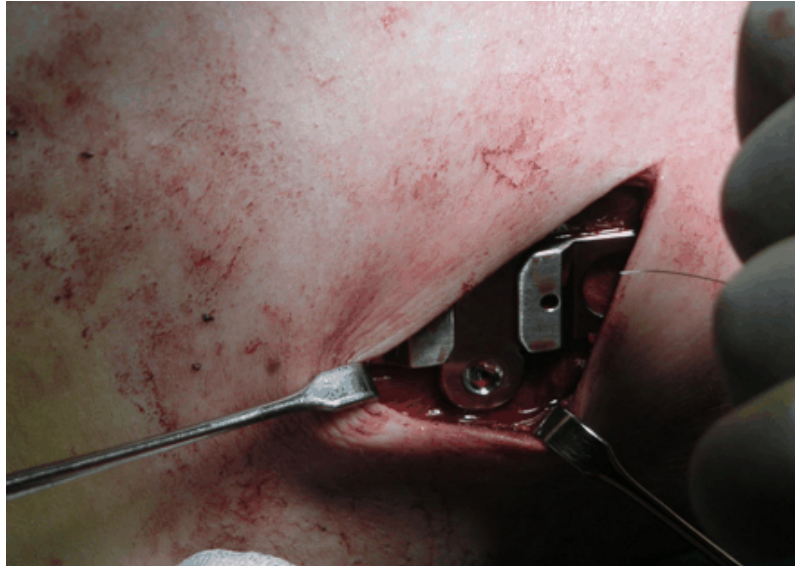


Şekil 2.19. Nuss operasyonu öncesi pektus ekskavatumlu hasta



Şekil 2.20. Operasyon esnasında bar yerleştirilmiş olgu

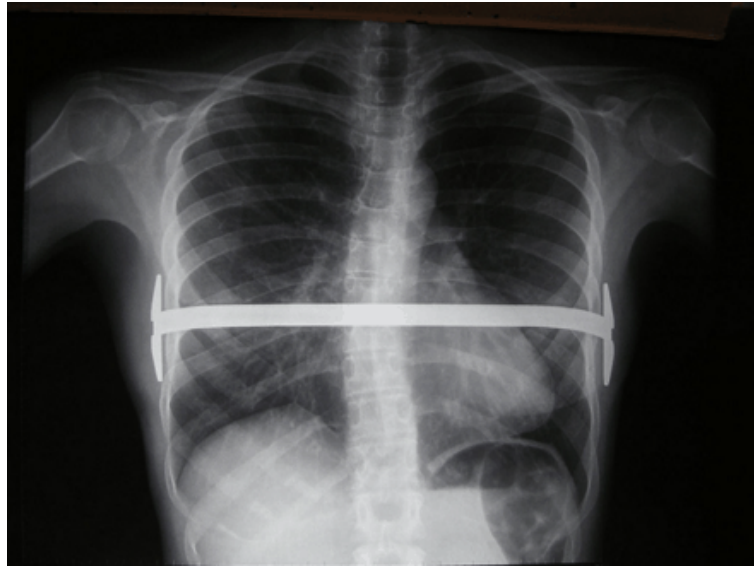
Barların uçları ciltaltına kas fasiyasının önüne yerleştirilir. Bar yerinde iken, stabilitesini kontrol etmek zorunludur. Barın pozisyonu stabil edildikten sonra "sekiz şeklinde" sütürler lateral göğüs duvarına konur. Emilmeyen 0 numara polipropilen sütürler bir tarafa, emilebilen poliglukolik asit sütürde diğer tarafa konur.



Şekil 2.21. Bar kızaklarının yerleştirilişi



Şekil 2.22. Nuss operasyonu sonrası hastanın anterior görünümü



Şekil 2.23. Pektus barının akciğer grafisinde görünümü

Nuss barın çıkarılması

Yaklaşık olarak bir bar 2-3 yıl vücutta kalmaktadır. Nasıl çıkarıldığına ait çok az veri mevcuttur. Kemik kancası ile bara kuvvet uygulanır ve hasta ters yönde rotasyona tabi tutulur. Bazıları ise dışarı çıkan parçayı bükmekte

kullanmak için bükücüler kullanılır ve hasta çevrilerek barın çıkarılması sağlanır.



Şekil 2.24. Pektus Barının çıkarılması



Şekil 2.25. Barın çıkarılması

2.15.1.2. KOMPLİKASYONLAR

Cerrahi sonrası komplikasyonlar sınırlıdır. Pnömotöraks nadirdir ve sadece havanın aspirasyonunu gerektirir. Pulmoner yaralanma devam eden hava kaçağı ile beraberdir, tüp drenajı gerekir, ancak nadiren görülür. Yara

enfeksiyonu, hematoma veya yara ayrılması sık görülmez. Hemoptizi, hemoperikardiyum veya perikardiyal efüzyon da nadirdir. Kan transfüzyonu nadiren gerekir; ancak nüks olan hastalardaki tekrarlanan onarımlarda daha sık kan transfüzyonları gerekir. Uygun takipler yapılmış geniş serilerde büyük oranlarda (%5-10) nüksler görülmüştür. Son zamanlarda, komplikasyon olarak göğüs büyümesi bozukluğu bildirilmiştir. Bu durum okul öncesi dönemde ameliyat edilmişlerde daha belirgindir. Bu olay, kostokondral kavşağın hasarına bağlanmıştır. Burası kostalar için longitudinal büyüme merkezleridir. Ayrıca, sternumun büyümesinin azalması da, büyüme merkezlerinin hasarına bağlı olabilir. Deneysel olarak, 6 haftalık tavşanlarda kosta kartilajlarının rezeksiyonu yapılmış ve göğüs büyümesinde belirgin bozukluk saptanmıştır. Özellikle de ön-arka çapta bu bozukluk görülmüştür. Eğer sadece medial üçte bir kısmı rezeksiyon edilirse daha az şiddette bozukluk görülmüştür. Çünkü büyüme merkezleri kostokondral bölgede bulunmaktadır. Bu bozukluk perikondriyal kılıfta fibrozis ve skar oluşumuna yorumlanmıştır. Bu komplikasyon, özellikle erken çocukluk döneminde ameliyat edilmiş çocuklarda görülmektedir. Bu yüzden bu komplikasyondan kaçınmak için operasyon yaşı büyük tutulmalı, veya kostokondral kavşak korunmalı ya da kostanın osseöz kısmı üzerinde canlı kartilaj segmenti bırakılmalıdır.

2.15.1.3. Nuss Operasyonu Komplikasyonları

Nuss operasyonunun komplikasyonları tablo 2.7’de verilmiştir

Tablo 2.7. PE da Nuss operasyon komplikasyonları

| |
|---|
| Pektus barın dislokasyonu ve sternoklavikular dislokasyon |
| Pektus barın çekilmesi sırasında kanama |
| Pnömotoraks – Hemotoraks |
| Yara yeri enfeksiyonu – Seroma |
| Multiple kot fraktürü |
| TOS (Torasik outlet sendromu) |
| Metal alerjisi |
| CPR (Kardiyopulmoner Resüstasyon) uygulama güçlüğü |
| Perikardit - Perikardiyal efüzyon |

Kronik konstüriktif perikardit gelişen hastada barın çıkarılması ile birlikte perikardiyektomi uygulanmıştır. Katherine Barsnes⁽⁴⁵⁾ ve ark. Nuss bar dislokasyon sonrası gelişen morbidite ve mortalitesi yüksek olabilecek geçikmiş hemoraji bildirilmiştir. Nuss operasyonu ile ilişkili hemoraji durumu kardiyak perforasyon ve interkostal damar yaralanması sonucu gözlenmiştir. Barın migrasyonu çevre dokularda deformasyon oluşturması nedeniyle ile hem çekilme esnasında hemde bası ile kronik dönemde patolojik değişikliklere ve kanamalara sebep olabilmektedir.

Klavikulanın medial ucunun sublüksasyonu ya da dislokasyonu spontan ya da sıklıkla travmadan sonra olur. Anterior dislokasyon posterior sublüksasyondan daha sıktır. Bunun nedeni büyük olasılıkla derin çukurun yükseltilmesinden sonra sternuma yüksek basınç olması ve generalize ligament gevşekliliğidir. Hasta zarar görmediği ve bar yerinde olması şartıyla konservatif yaklaşılabılır.

Nuss operasyonunda enfeksiyon karşımıza çıkan komplikasyonlardan biridir. Fitzgerald enfeksiyonu 3'e ayırmıştır.

Erken postoperatif dönemdeki yüzeysel enfeksiyonlar (İlk 12 hafta).

Geçikmiş derin enfeksiyonlar (6-12 ay).

Geç hematojenez enfeksiyonlar (1-2 yıl).

Yüzeysel enfeksiyonlar antibiyotikle tedavi edilirken derin ve geçikmiş enfeksiyonlarda implant kesinlikle çıkarılmalıdır. Enfeksiyonlar bar enfeksiyonları, sellülit ve sütür absesi diye gruplandırılır. Bar enfeksiyonları barla temasın olduğu bölgede insizyonun olduğu bölgeden pürulan akıntının olmasıdır.

2.15.2. PEKTUS KARİNATUM CERRAHİSİ

Pektus Karinatum cerrahi yöntemleri yavaş yavaş gelişmektedir. İlk cerrahi dört dekad önce yapılmıştır. Ravitch⁽¹³⁾ 1952'de kondromanubrial çıkıntı onarımını bildirmiştir. Bunu, multipl deforme kosta kartilajlarını rezekt edip sternumda çift osteotomi yaparak başarmıştır. Sonraki çabalar, sternumun ön kısmının rezeksiyonunu ve hatta tüm sternumun subperiostal rezeksiyonunu içeriyordu. Günümüzde hala kullanılmaya devam eden

teknikte ise, sternumun ön korteksi aracılığı ile bir transvers osteotomi yaparak ve posterior korteksin fraktürü sayesinde, sternumun posteriora yer değiştirmesi sağlanmış ve öne protrüzyon düzeltilmiştir. Cilt ve ciltaltı flepleri iki yönden yukarı doğru kaldırılır. Pektoral kas ayrı olarak ya da tek başına kaldırılır ve serbestleştirilir. PK cerrahisinde kartilajlar rektus üzerinden oblik insizyonla görülebilir. Bu deformiteler sıklıkla asimetriktir. Kostokondral bileşkedeki kabarıklıklar kesilir, az sıklıkta bir veya birden çok sternum kenarındaki tümsek yapmış kartilajlar rezeke edilir. Neredeyse tamamına yakın kısmında sternuma herhangi bir şey yapılmaz. Etkilenen kemik kosta ve kartilajlar subperikondrial ve subperiostal olarak deformite boyunca çıkarılır. Her parça rezeke edilirken bu bölümdeki göğüs duvarı solunumla birlikte daha öncekinin tersine öne doğru kalkar. Perikondrial yataklardaki boşluklar sternumun latereline yaklaştırılır ve perikondrium gergin hale getirilir. Sternumun anteriorundaki çıkıntısına dokunulmaz. Çünkü bu gerçekte olduğundan daha belirgindir. Kostal kartilajların lateralindeki depresyondan dolayı abartılı görülür. Bu rekonstrüksiyon büyüyen çocuklarda toraksın öne doğru kompensatuar ekspansiyonunun eliminasyonu ile sonuçlanır. PK onarımında pektoral kasların sütüre edilmesi normal postürün sağlanmasında gereklidir.

2.15.2.1. ABRAMSON TEKNİĞİ

Nuss⁽⁴⁵⁾ 1998 de minimal invaziv olarak PE operasyonlarını yayınladığında benzer şeyler PK içinde yapılabilirliği düşünölmeye başlandı. Bu düşünce ilk kez Abramson⁽⁴⁶⁾ tarafından hayata geçirilerek 2005 yılında yayınlandı. Bu teknikte göğüs boşluğuna girilmeden, Nuss tekniğindeki gibi benzer, fakat farklı bazı özellikler taşıyan nikel çelik alaşımı metal bar, uygun şekil verildikten sonra, torakarlı toraks tüpü yardımıyla ciltaltında oluşturulan tünelden geçirilerek çıkıntının en belirgin olduğu düzeyde sternum üzerine baskı uygulanır ve her iki yanda kostalara çelik tellerle tespit edilmiş olan sabitleyicilere vidalanır. İki ile 4 yıl kadar yerinde tutulan bu bar ve stabilizörleri belirlenen süre sonunda genel anestezi altında çıkartılır.

2.15.3. POLAND SENDROMU CERRAHİSİ

Poland sendromu tanımında sıklıkla dile getirilen bir özellik unilateral olmasıdır. Erkeklerde pektoral bölge için kadınlarda ise meme için silikon protezler başta olmak üzere birçok kozmetik girişim geliştirilmiştir.

Poland Sendromlu hastalarının tedavisi göğüs duvarı defektleri, el anomalileri ve özellikle pektoral bölgenin kozmetik amaçlı yapılan girişimleri ile sınırlıdır (16). Göğüs duvarı defektlerinin tedavisi paradoksal solunuma neden olması veya kalp ve akciğer gibi organların koruma altına alınmasını gerektirecek boyutta defekt olduğunda söz konusudur (47). Bu amaçla otolog kot, homolog kostal kartilaj, meshler, titanyum kot klempleri ve plâtelere ve latissimus dorsi transferi kullanılır. Tek başlarına veya kombine olarak da kullanılabilirler. Latissimus transferinde dikkat edilmesi gereken husus bazen bu kasın da PS'na katılması nedeniyle hipoplazisi veya agenezisinin söz konusu olmasıdır. Bu durumda kontralateral latissimus dorsi kası kullanılabilir.

El cerrahisinde; sindaktili varlığında yapışıklıkların ortadan kaldırılması ve parmak yokluğunda ayak başparmağı transferini yapmak gibi fonksiyon kazandırıcı girişimler yapılabilir. Cerrahi olarak fonksiyon kazandırılmayacak mahiyette ekstremitte anomalisi olanlarda ise uygun yaklaşım protezlerdir. Kadınlar için memenin küçük olması veya olmaması, erkekler içinse pektoral kasın yokluğu kozmetik açıdan istenmeyen bir görüntüye neden olmaktadır. Bu görüntüden kurtulmak için genellikle silikon protezler kullanılmaktadır. Hem kadın hem de erkek için farklı şekil ve boyutlarda silikon protez uygulamaları mevcuttur. PS'lu hastalarda etkilenen tarafta ciltaltı yağ dokusu da gelişmemiş olduğundan özellikle bayanlarda uygulanan protez ciltte beslenme bozukluklarına neden olabilmektedir. Bu nedenle protezleri latissimus dorsi kasıyla sarmak veya aseluler bir dermal matriks içinde yerleştirmek gibi teknikler geliştirilmiştir. Her iki cinsiyet için hafif olgularda ise otolog yağ injeksiyonu uygulamaları mevcuttur. Hem latissimus dorsi transferi hem de protez uygulamaları için puberte sonrası beklenmelidir. Transfer edilecek olan kasın gerekli gelişimi sağlamasına imkan verilmelidir. Aynı şekilde meme protezi için sağlam taraftaki memenin gelişimini tamamlaması simetri sağlanması açısından beklenmelidir (16).

3. MATERYAL VE METOD

Kliniğimizde 1995-2010 yılları arası 77 PE, 39 PK deformitesi, 1 miks PE- PK deformitesi, 3 PS, 1 kot anomalisi nedeni ile hastanemize opere olmak için başvuran hastalar, hasta dosyalarından retrospektif olarak incelendi. Hastalar yaş gruplarına ayrılarak çalışmaya dahil edildiler. Hastalara ameliyat öncesi rutin biyokimya tetkikleri, EKG, PA ve yan toraks grafisi ve gereken olgularda EKO, toraks BT tetkikleri yapıldı. Hastaların deformite derecelendirilmesi PA ve yan toraks graflerinin üstünde yapılan ölçümlerle belirlendi. Kliniğimizde PE ve PK deformitesi nedeni ile opere edilen olguların, yaş ve cinsiyet gruplarına göre dağılımı değerlendirildi. Pektus deformiteli hastaların aile öyküleri incelendi, eşlik eden kongenital kalp hastalığı ve kas iskelet sistemi hastalıkları yönünden araştırıldı.

3.1. İSTATİSTİKSEL ANALİZ

Hastalara ait veriler SSPS programı ile bilgisayar ortamında değerlendirildi. Sayısal veriler % (yüzde) değer olarak bildirildi

3.2. CERRAHİ TEKNİK

Pektus Ekskavatum ve Pektus Karinatum cerrahisi yapılırken hastalara iki ayrı insizyon uygulandı. Birinci insizyonda bilateral submamarian meme dokusu ve sternumun üstündeki cilt korunarak insizyon uygulandı. İkinci insizyonda sternum üstünden aşağı epigastriuma kadar uzanan vertikal bir insizyon yapıldı, daha sonra elektrokoter yardımıyla cilt ciltaltı ve pektoral kas, kartilajların ve sternumun üstündeki bağlantı yerlerinden ayrıldı. Böylece yukarıda angulus sterni, aşağıda ksifoide kadar flep tarzında sternumun ön yüzü serbestleştirildi. Sternum ve kostakondral plana ulaşıldı. Bunu takiben, geniş uçlu bir ekartör ile cilt ve ciltaltındaki oluşumlar kasla birlikte ekarte edilerek deformite boyunca kostal kartilajlar ve sternum her iki tarafta görüntülendi. Deforme kartilajlar subperikondriyal olarak sternuma tutunma yerinden kostakondral bileşkeye kadar rezeke edildi. Yukarıda genellikle 3.

kostal kartilaj, eğer deformite uzanıyorsa 2. kostal kartilaj da rezeke edildi. Aşağıda ise arkus kostaya kadar olan bütün kostal kartilajlar rezeke edildi, ksifoidden ayrılarak rektus kasının sternuma tutunma yerleri kesildi. Perikondriyumlara ve plevraya zarar vermemeye özen gösterildi. Her iki tarafta kartilajlar çıkarıldıktan sonra sternum kenarında kalan interkostal bantlar kesilerek sternumdan ayrıldı. Takiben serbestleşen sternumun anterior korteksine angulus sterni'nin altında iki adet birbirinden 2-4 mm uzaklıkta, transvers osteotomi yapılarak bu iki transvers osteotomi ortasında kalan kısım kama şeklinde çıkarıldı. Her iki yandan ve alttan serbestleştirilen sternum öne doğru olması gerekenden 30-40 derece daha fazla bükülerek posterior kortekste fraktür oluşturuldu. Aynı zamanda kenarları ve üstü rezeke edilen sternum böylece şekillendirildi. Sternumun stabilizasyonu için transvers osteotomi hattına sütür konuldu. Şekillendirilen sternumun internal olarak fikse etmek için Kirschner çivisi ile sternumun altından geçilerek sternumun stabilizasyonu sağlandı, perikondrium yatakları 3/0 vicryl ile karşılıklı olarak getirildi, daha önce kesilen interkostal bantlar tekrar sternuma tespit edilerek sternum her iki taraftan fikse edildi. Bunu takiben pektoral kaslar sternumun üstünde yan yana getirilerek orta hatta birbirine dikildi. Genellikle mediastene ve pektoral kasların altına birer adet hemovak dren konduktan sonra ciltaltı yaklaştırılarak cilt subkutan ve cilt sütürleri ile kapatıldı. Eğer plevra açılmış ise mediasten tarafından bir adet toraks dreni konularak su altı drenaj sistemine bağlandı. Konulan Kirschner çivisi ortalama 3-4 hafta sonra çıkarıldı. Nuss operasyonu ile 10 hastaya pektus barı yerleştirildi. Pektus karinatum cerrahisinde 39 hastaya vertikal orta hattan yukarıdan aşağıya doğru kesi uygulandı. Pektus karinatum cerrahisinde deforme kartilajlar bileşkedeki kabarıklıklar kesilerek çıkıntı yapmış kartilajlar rezeke edildi. Perikondriyal yataklardaki boşluklar sternuma yaklaştırılarak perikondrium gergin hale getirildi. Pektoral kaslar midsternal planda yaklaştırılmadan önce bir veya iki adet hemovak dren yerleştirildi. Daha sonra ciltaltı ve cilt yaklaştırılarak kapatıldı.

4. BULGULAR

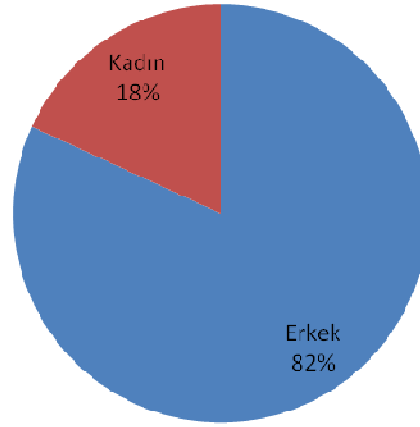
Yaptığımız bu çalışmada 121 hasta takip edildi. Bu hastaların 111'i opere edilirken 10 hasta operasyonu kabul etmeyerek ameliyat edilmedi. Hastalarımızın 7 tanesinde nüks görülmesi üzerine reoperasyon uygulandı. Nuss operasyonu uyguladığımız hastalarımızın pektus barları çıkarılmadığı için bu operasyonun etkinliğini henüz değerlendiremedik.

Çalışmamızda bu hastalar farklı zaman diliminde başvurmaları nedeni ile ayrı hasta gibi değerlendirilerek çalışmaya dahil edildiler. Hastaların yaşları hesaplanırken doğum tarihleri sadece yıl olarak alındı. Hastalarımızın tanısal ayrımı Pektus Ekskavatum (PE), Pektus Karinatum (PK), Miks Karinatum Ekskavatum deformitesi, Poland Sendromu (PS), Kot Anomalisi olarak belirlendi (Tablo 4.1).

Tablo 4.1. Hasta tanılarının dağılımı

| Tanı | Sayı | % |
|---------------------------------------|------|-------|
| Pektus Ekskavatum | 77 | 63,6 |
| Pektus Karinatum | 39 | 32,2 |
| Miks Karinatum Ekskavatum Deformitesi | 1 | 0,8 |
| Poland Sendromu | 3 | 2,5 |
| Kosta Anomalisi | 1 | 0,8 |
| Toplam | 121 | 100,0 |

Takip ettiğimiz hastalarda, yaş ortalaması 16,2 olarak bulundu. Hastalarımızın erkek/kadın oranı 9:2 olarak hesaplandı. Hastaların 99'u (%81,8) erkek, 22'si (%18,2) kadın idi ve yaş ortalaması $16,2 \pm 6,2$ olarak hesaplandı.



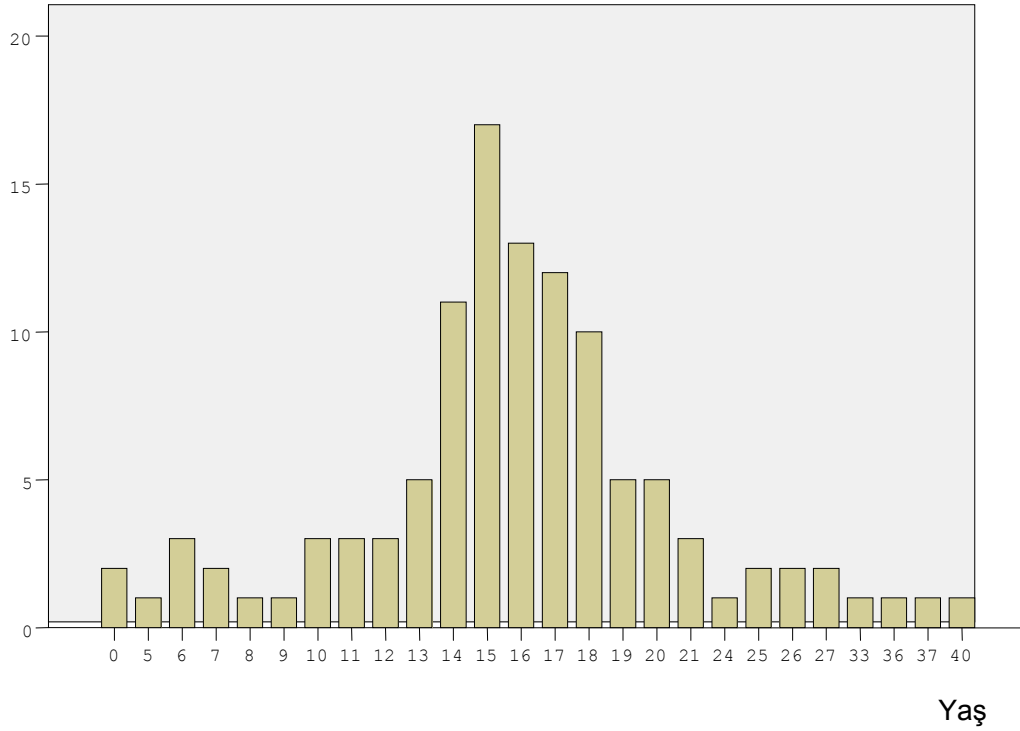
Şekil 4.1. Olguların cinsiyete göre dağılımı

Tablo 4.2. Hastaların demografik özelliklerinin dağılımı

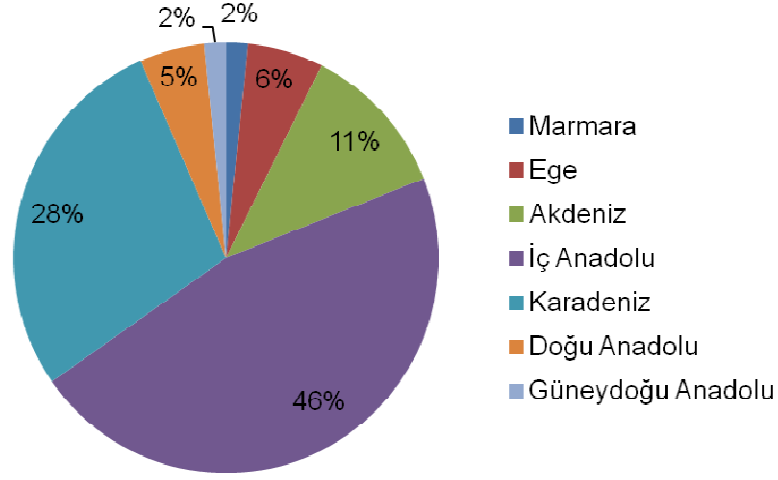
| Demografik Özellikler | Sayı | % |
|--------------------------------|----------------------|---------------|
| Yaş (Yıl) (n=111)* | | |
| 0 - 11 | 16 | 14,4 |
| 12 - 19 | 76 | 68,5 |
| 20 - 40 | 19 | 17,1 |
| Cinsiyet (n=121) | | |
| Erkek | 99 | 81,8 |
| Kadın | 22 | 18,2 |
| Yaşadığı Bölge (n=121) | | |
| Marmara | 2 | 1,7 |
| Ege | 7 | 5,8 |
| Akdeniz | 14 | 11,6 |
| İç Anadolu | 56 | 46,3 |
| Karadeniz | 34 | 28,1 |
| Doğu Anadolu | 6 | 5,0 |
| Güneydoğu Anadolu | 2 | 1,7 |
| * Ameliyat tarihindeki yaş | | |
| Ort±SS: 16,2±6,2 | Alt- Üst Değer: 0-40 | Ortanca: 16,0 |

Hastalarımızın yaş gruplarına göre dağılımında en çok başvuru yaşının 76 hasta (%68) ile 12-19 yaş grubunda olduğunu gördük (Tablo 4.2). Hastaların 99'u (%81,8) erkek 22'si bayan (%18,2) (Tablo 4.2) idi. Yaşadığı bölgeler incelendiğinde 56 hastanın (%46,3) İç Anadolu bölgesinden, 34 hasta (%28,1) ile Karadeniz bölgesinden, 14 hasta (%11,6) Akdeniz bölgesinden, 7 hasta (%5,8) Ege bölgesinden, 6 hasta (%5,0) Doğu Anadolu bölgesinden, 2 hasta (%1,7) Marmara ve 2 hastanında (%1,7) Güneydoğu Anadolu bölgesinden başvurduğunu belirledik (Tablo 4.2), (Şekil 4.3).

Frekans



Şekil 4.2. Ameliyat esnasında yaş dağılımı



Şekil 4.3. Coğrafi bölgelere göre hastaların dağılımı

Hastalarımızın 107 tanesinde (%88,4) deformite doğuştan veya bir yaşından itibaren mevcut iken, 14 tanesinde (%11,6) deformitenin sonradan oluştuğu belirlendi. Olguların 119 tanesinde (%98,3) aile öyküsü yok iken 2 tanesinde (%1,7) aile öyküsü mevcut idi.

Tablo 4.3. Eşlik eden hastalıkların dağılımı

| Eşlik Eden Hastalık | Sayı | % |
|----------------------|------------|--------------|
| Skolyoz | 7 | 5,8 |
| MVP | 5 | 4,1 |
| Marfan Sendromu | 1 | 0,8 |
| ASD | 1 | 0,8 |
| Kalp Kapak Hastalığı | 4 | 3,2 |
| Pnömotoraks | 2 | 1,7 |
| Yok | 101 | 83,6 |
| Toplam | 121 | 100,0 |

Hastaların 7'sinde (%5,8) ilave deformite olarak hafif derecelerde skolyoz mevcut olup yapılan inceleme sonucu 5 hastada (%4,1) MVP 1 hastada (%0,8) Marfan Sendromu 1 hastada (%0,8) ASD, 4 hastada (%3,2) kalp kapak hastalığı, 2 hastada (%1,7) pnömotoraks vardı. Hastalarımızın 101'inde (%83,6) eşlik eden bir hastalık ya da deformite gözlenmedi (Tablo 4.3).

Tüm olgular asemptomatik olup ana başvuru şikayetleri kozmetik nedenlerden kaynaklanmakta idi (Tablo 4.4).

Tablo 4.4. Hastaların şikayetlerinin dağılımı

| Şikâyet (n=121) | | Sayı | % |
|-----------------|-----|------|------|
| Kozmetik | Var | 119 | 98,3 |
| | Yok | 2 | 1,7 |
| Nefes darlığı | Var | 30 | 24,8 |
| | Yok | 91 | 75,2 |
| Göğüs ağrısı | Var | 16 | 13,2 |
| | Yok | 105 | 86,8 |
| Çabuk Yorulma | Var | 38 | 31,4 |
| | Yok | 83 | 68,6 |
| Çarpıntı | Var | 10 | 8,3 |
| | Yok | 111 | 91,7 |

Hastalarımızın hastaneye başvuru esnasındaki şikayetleri göz önüne alındığında 119 hastada (%98,3) ana şikayetin kozmetik olduğunu belirledik. Kozmetik şikayetin yanında en sık olarak çabuk yorulma bulunmakta idi, bu şikayet hastalarımızın 38'inde (%31,4) mevcut idi. Başvuru esnasında mevcut olan diğer şikayetler sıklık sırası ile nefes darlığı 30 hastada (%24,8), göğüs ağrısı 16 hastada (%13,2), çarpıntı 10 hastada (%8,3) bulunmakta idi (Tablo 4.4).

Tablo 4.5. Hastaların EKO sonuçlarının dağılımı

| EKO Sonucu | Sayı | % |
|-----------------|------|-------|
| Normal EKO | 50 | 41,3 |
| MVP | 5 | 4,2 |
| Kapak Hastalığı | 3 | 2,5 |
| Aort Yetmezliği | 1 | 0,8 |
| ASD | 1 | 0,8 |
| EKO yapılmamış | 61 | 50,4 |
| Toplam | 121 | 100,0 |

Hastalarımızın preoperatif değerlendirilmesinde rutin kan sayımları PA akciğer grafisi ve yan grafi çekildi. Kardiyak durumu değerlendirebilmek amacı

ile 60 hastaya (%49,6) EKO yapıldı kalan 61 hastaya (%50,4) EKO yapılmadı (Tablo 4.5).

Tablo 4.6. Opere edilen hastaların ameliyat öncesi hastanede kalış süresi dağılımı

| Hastanede Kalış Süresi (Gün) | Sayı | % |
|------------------------------|----------------------|--------------|
| 0-7 | 87 | 78,4 |
| 8-14 | 20 | 18,0 |
| 15≤ | 4 | 3,6 |
| Toplam | 111 | 100,0 |
| Ort±SS: 6,0±5,1 | Alt- Üst Değer: 0-34 | Ortanca: 5,0 |

Hastalarımızın perioperatif hastanede yatış süresi ortalama 19,3±10,4 gün olarak hesaplandı. Preoperatif dönemde operasyona hazırlık süresince hastanede kalış süresi ortalama 6,0±5,1 gün ve postoperatif dönemde hastanede kalış süresi ortalama 14,3±8,4 gün olarak hesaplandı (Tablo 4.6-4.8).

Tablo 4.7. Opere edilen hastaların ameliyat sonrası hastanede kalış süresi dağılımı

| Hastanede Kalış Süresi (Gün) | Sayı | % |
|------------------------------|----------------------|---------------|
| 1-7 | 38 | 34,2 |
| 8-14 | 20 | 18,0 |
| 15-21 | 27 | 24,3 |
| 22-29 | 22 | 19,8 |
| 30≤ | 4 | 3,6 |
| Toplam | 111 | 100,0 |
| Ort±SS: 14,3±8,4 | Alt- Üst Değer: 1-34 | Ortanca: 14,0 |

Tablo 4.8. Opere edilen hastaların toplam hastanede kalış sürelerinin dağılımı

| Hastanede Kalış Süresi (Gün) | Sayı | % |
|------------------------------|----------------------|--------------|
| 1-7 | 14 | 11,6 |
| 8-14 | 34 | 28,1 |
| 15-21 | 23 | 19,0 |
| 22-29 | 29 | 24,0 |
| 30≤ | 21 | 17,3 |
| Toplam | 121 | 100,0 |
| Ort±SS: 19,3±10,4 | Alt- Üst Değer: 1-55 | Ortanca:19,0 |

Tablo 4.9. Modifiye Ravitch ile Nuss Operasyonunun hastanede kalış süresinin karşılaştırılması

| | Hastanede Kalış Süresi (Gün) | | | | P |
|------------------|------------------------------|------|------|------|-------|
| | ≤15 | | 15< | | |
| Ameliyat Türü | Sayı | % | Sayı | % | |
| Modifiye Ravitch | 29 | 29,6 | 69 | 70,4 | 0,001 |
| Nuss Operasyonu | 9 | 81,8 | 2 | 18,2 | |

Satır yüzdesi alınmıştır, Fisher's Exact Test yapılmıştır

Nuss Operasyonu yapılanların %81,8'i (9 hasta), Modifiye Ravitch yapılanların ise %29,6'sı (29 hasta) 15 gün ve daha az süre ile hastanede kalmışlardır (p=0,001) (Tablo 4.9).

Hastalarımızın 98'ine (%88,3) Modifiye Ravitch tekniği ile operasyon uygulanırken 11'ine (%9,9) Nuss operasyonu uygulandı. Modifiye Ravitch tekniği uygulanan 84 hastaya (%75,7) vertikal kesi uygulanırken 15 hastaya (%13,5) submammarian kesi uygulandı. Hastaların 67 tanesine (%60,4) operasyon sonrası stabilizasyonu sağlamak amaçlı ile Kirschner çivisi konuldu (Tablo 4.10).

Tablo 4.10. Ameliyat ile ilgili bazı özelliklerin dağılımı

| Özellik | Sayı | % |
|---|------|-------|
| <u>Ameliyat Türü</u> | | |
| Modifiye Ravitch | 98 | 88,3 |
| Nuss Operasyonu | 11 | 9,9 |
| Kosta rezeksiyonu | 1 | 0,9 |
| Plak yerleştirilmesi | 1 | 0,9 |
| <u>Ameliyat İnsizyon Türü</u> | | |
| Median vertikal kesi | 84 | 75,7 |
| Submammarian kesi | 15 | 13,5 |
| Nuss kesisi | 11 | 9,9 |
| Uygun kota oblik kesi | 1 | 0,9 |
| <u>Ameliyatta Kullanılan Malzemeler</u> | | |
| Kirschner Çivisi | | |
| Var | 67 | 60,4 |
| Yok | 44 | 39,6 |
| Pektus barı | | |
| Var | 10 | 9,0 |
| Yok | 101 | 91,0 |
| Plak | | |
| Var | 1 | 0,9 |
| Yok | 110 | 99,1 |
| Toplam | 111 | 100,0 |

Postoperatif dönemde kas yapılarının arasına konulmuş olan dren ortalama olarak 3 günde (%44,3) çekildi (Tablo 4.11).

Tablo 4.11. Ameliyat sonrası dren kalış süresi

| Ameliyat Sonrası Dren Kalış Süresi (Gün) | Sayı | % |
|--|------|-------|
| 1 | 3 | 3,1 |
| 2 | 25 | 25,8 |
| 3 | 43 | 44,3 |
| 4 | 21 | 21,6 |
| 5 | 4 | 4,1 |
| 6 | 1 | 1,0 |
| Toplam | 97 | 100,0 |

Hastalarımızda komplikasyon olarak en sık ağrı ile karşılaştık. İntraoperatif ve postoperatif dönemde pnömotoraks gelişen 7 hastaya kapalı sualtı drenajı uygulayarak tedavileri yapıldı. Ciltaltında seroma olan hastalarımızda ise ponksiyon yapılarak seroma boşaltıldı. Yara enfeksiyonu olan hastalarımıza da uygun antibiyoterapi ve cerrahi pansuman ile enfeksiyon kontrol altına alındı. Atelektazi gelişen hastalarda akciğer ekspansiyonu da solunum fizyoterapisi ile sağlandı. Hastalarımızın hiç birinde migrasyona rastlanılmadı ve postoperatif dönemde kanama görülmedi (Tablo 4.12.). Buna rağmen postoperatif dönemde hemoglobin değerlerinin düşük olması nedeni ile 3 hastaya (%2,7) kan transfüzyonu uygulandı.

Tablo 4.12. Postoperatif komplikasyonlar

| Komplikasyon | Sayı | % | |
|--------------|------|-----|-------|
| Ağrı | Var | 60 | 54,1 |
| | Yok | 51 | 45,9 |
| Enfeksiyon | Var | 10 | 9,0 |
| | Yok | 101 | 91,0 |
| Pnömotoraks | Var | 7 | 6,3 |
| | Yok | 104 | 93,7 |
| Seroma | Var | 5 | 4,5 |
| | Yok | 106 | 95,5 |
| Migrasyon | Var | - | - |
| | Yok | 111 | 100,0 |
| Kanama | Var | - | - |
| | Yok | 111 | 100,0 |

Uzun süreli takiplerimizde 7 hastamızda nüks geliştiği görüldü. Bu hastalar farklı zamanlarda tekrar kliniğimize kabul edilerek opere edildiler. Bütün hastalarda tam düzelme gözlemlendi. Erken ve geç dönemlerde mortalite olmadı.

5. TARTIŞMA

Pektus Ekskavatum ve Pektus Karinatum en sık görülen kongenital göğüs duvarı deformiteleridir. Korreksiyonu için yapılacak olan cerrahi girişim esas olarak kozmetik nedenlere dayanmakla beraber bu deformitenin neden olduğu postural, ortopedik, fizyolojik şikayetler cerrahi endikasyonun diğer sebeplerini oluşturmaktadır. Ahmed⁽⁴⁸⁾ ve ark. yaptığı metaanalizde operasyon sebebinin öncelikle kozmetik şikayetler olduğunu belirtmişlerdir. Deformite şiddetinin fazla olduğu hastalarda kalbin şiddetli depresyonu, deformitenin yalnızca kozmetik olmadığına da bir işaretidir. Sternumu şiddetli deprese, kalbi sola itilmiş, dispne ve fiziksel aktivite kısıtlılığı olan bir hastada operasyonun gerekliliği üzerinde hiç bir tartışma yoktur. Erken yorulma ve efora dayanıksızlık hastanın bu tür aktivitelere yöneldiği erken adolesan dönemde iyice belirgin hale gelir. Çoğu hastalar sedanter yaşamı seçer. Yarışma duygusu olan bazı çocuklar, kısa süreli fiziksel aktivitelerde deformitenin ekspansiyonunun neden olduğu sınırlamayı, daha fazla enerji harcayarak, diafragma hareketini artırmak suretiyle telafi eder. Kemik toraksın sınırlı hareketini kompanse etmek için özellikle egzersiz sırasındaki solunumda, diafragma hareketi normal çocuklardan daha fazladır. Derin inspirasyonda depresyon genellikle artar. Bu açıdan ameliyat konusunda deformitenin yalnızca kozmetik olmadığı, çocuğun egzersiz kapasitesinde kısıtlama yaptığı, fakat doğuştan beri mevcut olması yüzünden çocuğun bu kısıtlanmanın farkında olmadığı anlatılmalı, ameliyattan sonra hem görünüşün hem de solunumun düzeleceği vurgulanmalıdır. Literatürlerde kozmetik şikayet dışında nefes darlığı, çarpıntı, egzersiz intoleransı, taşikardi, göğüs ağrısı şikayetleri hastaneye başvurma ve opere olma isteğine etkilidir (48,49). Bizim çalışmamızda hastanemize operasyon amacı ile başvuran hastalarımızın en çok kozmetik nedenle başvurduğunu, bunu nefes darlığı ve çabuk yorulma şikayetlerinin takip ettiğini belirledik. Bu şikayetlerin tek şikayet olabileceği gibi, birkaç şikayetin kombinasyonu şeklinde olabileceğide akılda tutulmalıdır. Yirmi yaşından büyük PE ve PK deformiteli hastalar

deformitelerin düzeltilmesi konusunda çok isteklidirler. Bu hastalarda başarılı cerrahi onarım %100 olmuştur. Ülkemizde geç adolesan ya da erken erişkinlik dönemindeki erkeklerde PE insidansı %0,28-7,3 bulunmuştur (37). Kırsal kesim başta olmak üzere sağlık koşullarındaki yetersizlik yanlış yönlendirme ve ebeveynin bu deformiteyi hastalık olarak kabul etmeyişi gibi nedenler yüzünden çocukluk dönemindeki düzeltme düşük oranda kalmakta ve hastaların büyük kısmı daha ileri yaşlarda ameliyat olanağına kavuşmaktadır. Erişkin yaşta ameliyat teknik olarak çocuklardan daha zordur. Ayrıca genç erişkinler psikolojik problemlerini göğüs ağrısı ve nefes darlığı şeklinde yansıttıklarından, bu yakınmalar deformiteye atfedilebilir. Martinez⁽⁵⁰⁾ ve Pena 1990 yılında kosta kartilajlarının çok genç yaşta çıkarılmasının asfiktik kondrodistrofi gelişimine katkıda bulunacağını bu nedenle kosta kartilajlarının çok erken yaşta çıkartılmasından sakınılmasını ve PE tamiri için uygun yaşın beklenmesi gerektiğini bildirmiştir. Haller⁽⁵¹⁾ 1995 yılında Pena'nın da belirttiği gibi "kazanılmış asfiktik kondrodistrofi ve PE için çok geniş ve çok erken operasyonlardan sonra göğüs duvarı konstrüksiyonu" isimli yazılarında kondrodistrofiye özellikle dikkat çekmiştir. Bu görüşlerden sonra çoğu göğüs cerrahı ve çocuk cerrahı puberteye kadar açık PE tamiri operasyonunu yapmayı ertelemişlerdir. Bizim çalışmamızda hastanemize başvuran hastalarımızın yaş gruplarına bakıldığında en çok 12-19 yaş grubundan başvuru olduğunu gözlemledik. Çocuk yaş grubunda ameliyat yaptığımız olgularda uzun önemli takipte rekürrens görmedik ve iskelet gelişimi normal seyretti. Optimal bir işlem olarak, genel kabul görmüş bir yöntem yoktur. Hepsi geç dönemde sorunun tekrarına neden olacak bazı risklere sahiptir. Yineleyen çökmelerin sekonder onarımı, skar oluşumu ve deforme kosta kartilajlarının ossifiye olması nedeniyle primer onarımdan teknik olarak daha zordur (52). Sekonder onarımda daha fazla kan kaybı ve solunum sorunları olmaktadır. Bu grupta, kabul edilebilir sonuçlar için sternumun anterior pozisyonda fiksasyonu çok önemlidir. Kosta kartilajlarının sekonder onarım sonrası kötü rejenere olması ve çatının alınması sonrası sternumun anterior olarak desteğinin yetersiz kalması sonucu yineleme, sık bir komplikasyondur. Theresa⁽⁵²⁾ ve ark. 50 hastalık bir grupta 8 hastada

nüks tespit etmiş ve 5 hastaya Modifiye Ravitch, 3 hastaya Nuss operasyonu uygulayarak tekrar opere etmişlerdir. Bizim çalışmamızda 7 hastada nüks gelişti. Biz bu hastaları hastaneye yeni başvuran hasta gibi değerlendirdik ve yeniden opere ettik. Bu hastalardan sadece birinde Nuss operasyonu uygulandı diğer 6 hasta Modifiye Ravitch yöntemi ile opere edildi. Nuss operasyonunun yeni bir operasyon olması ve klinik değerlendirmede yeni başlangıç yapmamız nedeni ile bir hastaya Nuss uyguladık. Biz uygun santral deformiteli nüks gelişmiş hastalara Nuss operasyonunun uygulanabileceğini düşünmekteyiz.

Castellani⁽⁵³⁾ yapılan çalışmada PE'lu hastalarda pulmoner fonksiyonlar preoperatif ve postoperatif olarak değerlendirilmiş, hastaların vital kapasiteleri normal iken, maksimum solunum kapasiteleri düşük olan hastaların cerrahi tamir sonrası solunum rezervlerinde artış olduğu tespit edilmiştir. PE'li hastaların genel popülasyonla karşılaştırıldığında maksimal istemli ventilasyonda belirgin bir azalma olduğu gözlemlenmiştir. Hastanın solunum fonksiyon testlerinde restriktif değişiklikler olmaktadır. Yapılan operasyon ile vital kapasitede %10 artış olurken maksimum istemli ventilasyondaki iyileşme daha belirgindir⁽⁴⁹⁾. Egzersiz toleransında total egzersiz zamanında ve maksimal oksijen uptakeinde düzelme saptanır. İnspiriyum sırasında akciğerin ekspansiyonunu bir miktar engelleyebilir.

Castile⁽⁵⁴⁾ ve ark. nın 1982 yılında yaptıkları bir çalışmada PE'lu yedi hastada inceleme yapılmış ve bunlardan 5'i semptomatik olarak değerlendirilmiştir. Bu beş hastada egzersize bağlı olarak total akciğer kapasitesi beklenenin %79'u olarak bulunmuştur. Akım-Volüm eğrileri hepsinde normal olarak bulunmuş ve bir hava yolu obstrüksiyonu olmadığı ortaya konmuştur.

Kardiyolojinin yaptığı çalışmalarda kardiyomegali, üfürüm, multipl EKG anormallikleri olan hastaların intrinsik bir kalp hastalığı olmadığı, şikayetlerin kalp kasına ve lokalizasyonuna bağlı olduğu belirlenmiştir.

Ernberg⁽⁴⁾ 1951 yılında Karolinska Hastanesi'nde kor planum diye tarif ettiği düzleşmiş kalp terimini ortaya atmış ve kısalmış sagittal çap ile artmış veya en azından azalmamış transvers çap ile karakterize olduğunu

vurgulamıştır. Aynı araştırmacı tipik sternal çökmelerde, kalbin sola deviye olduğunu fakat hafif dereceli ve kalbi pek displase etmeyen çökmelerde sadece kalbin düzleştiği ve kalbin ön yüzünde bir indentasyon olduğunu belirtmiştir. Karolinskaya Enstitüsünden Edling⁽⁴⁾ 1953 yılında radyolojik olarak incelediği 66 vakada kalbin sola deviyasyonuna genellikle sagittal ekseninde rotasyonun da eşlik ettiği ve bunun da vertikal ekseninde toraks duvarının bükülmesinden kaynaklandığını vurgulamıştır. Bazı hastalarda da konstriktif perikardit bulgularına benzeyen, artmış sağ kalp basınçları tespit edilmiştir.

PE'lu hastalara deformiteye bazen kongenital kalp hastalıkları da eşlik etmektedir. Ekokardiografik çalışmalar sonucu ön arka göğüs çapı dar, anterior göğüs duvarı deformiteli ve skolyozlu hastalarda mitral valv prolapsusu rapor edilmiştir (45,55). Literatürde bu anomalilerin içerisinde en sık olarak Marfan benzeri görünüm ve kifoskolyozun görüldüğü bildirilmiştir (56). Scherer⁽⁵⁷⁾ 1988 yılında Marfan sendromu ve eşlik eden skolyoz birlikteliğine dikkati çekmiş, Waters⁽⁵⁸⁾ ise 1989 yılında bu deformite ile birlikte skolyoz birlikteliğini %26 oranında tanımlamıştır. Bizim çalışmamızdaki hastaların başvuru sırasında anamnezlerinde ve fizik muayenelerinde kardiyak patoloji olan ve/veya şüphelenilen durumlarda EKO yaptık, EKO yapılan 50 hastadan sadece 5'inde MVP tespit ettik, kifoskolyoz bizim çalışmamızda da en çok eşlik eden durum olarak karşımıza çıkmıştır.

Shamberger⁽⁵⁹⁾ ve Welch yaptıkları 704 hastalık çalışmada bu hastaların %5,2 sinde astım birlikteliği, %37'sinde ise aile öyküsü olduğunu rapor etmişlerdir. Hecker⁽⁶⁰⁾ ve arkadaşları 1981 yılında kostal kartilajlardaki histopatolojik değişiklikleri tanımlamışlar ve bu hastalarda artmış ailesel yatkınlık olduğunu belirtmişlerdir. Literatür bilgilerine göre aile öyküsü bizim çalışmamızdaki sonuçlarımıza göre daha yüksek bulunmasına karşın biz çalışmamızda sadece 2 hastada (%1,7) ailevi yatkınlık gözlemledik.

Ravitch⁽⁴⁾ PE deformitesinin 300-400 doğumda bir görüldüğünü ve siyahlarda nadir olduğunu ayrıca erkeklerde bayanlardan 4 kat sık görüldüğünü rapor etmiştir. Bizim çalışmamızda erkek: bayan oranını 9:2

olarak hesapladık. Bu çalışmaya sadece deformite nedeni ile başvuran hastalar alınmış olması nedeni ile insidans hesaplaması yapmadık.

Morhous⁽⁶¹⁾ ve ark. 152 olguyu kapsayan serisinde ortalama operasyon yaşı 15,3+5,5 idi. Bizim çalışmamızda yaş ortalamasını 16,2±6,2 olarak tespit ettik.

Fonkalsrud⁽⁶²⁾ ve ark. 2000 yılında 1969-1999 yılları arasında yaptıkları 30 yıllık PE cerrahi deneyimlerini yayınlayarak PE deformitesinin düşük komplikasyon oranı, kısa hastanede kalış süresi ve mükemmel uzun dönem fizyolojik ve kozmetik sonuçları olduğunu rapor etmişlerdir. Hastanede kalış süresi göz önüne alındığında poostoperatif dönemde hastalarımızın ortalama 14 gün hastanede kaldığını hesapladık. Nuss operasyonu uyguladığımız hastaların %81,8'i Modifiye Ravitch uygulanan hastalarımızın %29,6'sı 15 gün ve daha az süre hastanede kalmıştır. Biz hastalarımızın Nuss operasyonu uygulananlarda daha kısa hastanede kaldıklarını tespit ettik. Hastanede kalma süresinin MİRPE yapılan hastalarda daha az olmasının nedeni olarak Modifiye Ravitch yöntemi ile opere edilen hastaların sternum stabilizasyonu için konulmuş olan Kirschner çivisinin çekilmesini beklememiz oldu. Biz hastalarımızı taburcu ederken Kirschner çivilerini çekerek ve sternumun stabil olduğunu görerek taburcu ettik.

Anterior göğüs duvarı deformitelerini derecelendirmek için çeşitli yöntemler önerilmiş, fakat hiçbirisi geniş kabul görmemiştir. Bunların çoğunluğunun temel ölçüm parametresi, sternum ve omurga arasındaki mesafedir. Göğüsün BT ile elde edilen transvers ve anterior-posterior ölçümler oldukça doğru bir derecelendirmeye izin verir (63). Biz hastalarımızda başvuru sırasında fizik muayene ile deformitenin tespit edilmesi ve operasyon kararı vermiş olmamız nedeni ile deformitenin derecesini belirlemek için bilgisayarlı tomografi gibi ek görüntüleme yöntemlerine başvurmadık, basit ve ucuz olduğu için pektus şiddet endeksini PA ve lateral göğüs grafileri üzerinde hesapladık. Ancak operasyon düşünülen hastalarda, göğüsün en çok deprese olan kısmından görüntü alınarak yapılan sınırlı tomografi çekimi de olası ve yararlıdır. Bu tomografi görüntülerinde kalbin depresyon derecesi pektus derecesi

gözlemlenebilmektedir. Nakagawa⁽⁶⁴⁾ ve ark. Nuss operasyonu uygulanan hastalarda kullandıkları bilgisayarlı tomografi indeksini yayınlamışlar ve bu indeksin postoperatif dönemde sternal elevasyonu objektif olarak oldukça iyi değerlendirdiğini belirtmişlerdir. Herhangi bir nedenden dolayı daha komplike bir tanı yöntemi gerekmiyorsa direk akciğer grafileri pektus şiddet endeksi hesaplamakta yeterli olmaktadır. Göğüs duvarının stabil hale gelmesi sekiz haftayı bulur. Özellikle orta derecede semptomları olan ve yüksek pektus şiddet skoru olanlarda, operasyon daha kolay ve kısa sürede olmaktadır. PE cerrahisinde yapılan çalışmalarda ameliyat sonrası sonuçlar ile yaş arasında bir korelasyon saptanmamıştır. Pek çok çalışmada operasyonun erken yaşta yapılması gerektiği savunulmuştur (61). Diğer yandan bu görüşün tersine erken yaşta operasyon yapıldığında kötü sonuçlar alındığını bildirenler de vardır. Bir kısım cerrah, erken yaşta nüksün daha sık olduğunu, bundan dolayı da operasyonun toraks gelişiminin tamamlanmasından sonra yapılmasının uygun olacağını bildirmişlerdir (55). Operasyon her yaş grubunda yapılabilir. Ancak 5-10 yaş arasındaki çocuklar postoperatif dönemde iyi kooperasyon sağlayamadığından pulmoner komplikasyonların daha sık geliştiği bildirilmektedir (12,65). Üç yaşın altındaki çocuklarda operasyon ertelenmesi yönünde yaygın görüşler vardır (55). Ayrıca ileri yaşlarda torasik iskeletteki kalıcı değişiklikler operasyon sonucunu olumsuz yönde etkileyebilmektedir. PE deformitesi erken yaşlarda dikkati çekerken, PK deformitesinin daha geç farkına varıldığı, hatta hastaların yarısında 11 yaşına kadar tanınmadığı vurgulanmıştır (12,66). Bir görüşe göre bunun nedeni, anterior göğüs duvarı deformitesi inspeksiyonunda gözün, referans noktası olarak abdomeni kullanmasıdır (67). Böylece erken çocukluk döneminde çocukta doğal olarak bulunan göbek PE deformitesini belirginleştirirken, PK deformitesini kısmen gizler, yaş ilerledikçe doğal göbekli görünüm kaybolurken PE kısmen gizlenir ve PK daha iyi görülür. Erken girişim hastanın sevmediği bu vücut görüntüsüyle daha uzun süreli kalmasını ve kendisi hakkında olumsuz imaj gelişmesini önler. Gereksiz derecede kapsamlı kartilaj rezeksiyonu yapılmadıkça erken yaşlarda yapılan düzeltme, toraks iskeletinin doğal gelişimini bozmaz ve hatta gelişmenin

normal olmasını sağlar. Kemikleşmenin tamamlandığı daha ileri yaşlarda ameliyat teknik olarak daha zor olabilir.

Biz çalışmamızda plastik cerrahların yapmış olduğu ciltaltına protez yerleştirilme operasyonunu, deformitenin sadece kozmetik nedenle opere edilmeyip aynı zamanda hastanın solunum şikayetlerinin olması, kalbine yönelik şikayetlerinin olması ve operasyonla mevcut deformitenin getirdiği ek semptomları geçirmediği, sadece kozmetik görünümü düzelttiği için, ayrıca ciltaltında bu büyüklükteki bir yabancı cismin sık enfeksiyonlara ve cilt nekrozuna neden olması sebebiyle uygulamadık.

Saxena⁽⁶⁸⁾ 1998 yılında PE tamirinde titanyum plak kullanımının sonuçlarını ve yapmış oldukları PE ameliyatlarının sonuçlarını rapor etmişlerdir. Genç⁽⁴³⁾ ve ark. ülkemizde minimal kosta rezeksiyonu ve emilebilen plak yöntemi ile opere ettikleri hastaları yayınlamışlar ve iyi sonuç aldıklarını bildirmişlerdir. Biz kendi olgularımızda Modifiye Ravitch sternoplasti tekniğini ve Nuss operasyonunu kullandık. Plak yerleştirme yöntemi yeni bir yöntemdir. Kliniğimizde henüz bu yöntemi hastalarımıza uygulamadık.

Genel olarak pektus ekskavatum cerrahisinde iki tip insizyon tanımlanmıştır. Bunlar vertikal ve submammarian insizyonlardır. Okay⁽⁶⁹⁾ ve ark. tarafından Modifiye Ravitch tekniğinde bayan hastalarda kötü skarı engellemek için bilateral meme altı insizyonu önerilmiş ve bu teknikle kozmetik sonuçların diğer tekniklere oranla daha kabul edilebilir olduğu vurgulanmıştır. Biz hastalarımızda bu standart insizyonları tercih ettik. Hastalarımızın 84'üne (%75,7) vertikal insizyon uygularken 15'ine (%13,5) submammarian insizyon uyguladık. Submammarian insizyon tekniğimizde sternum üstündeki cilt korunarak her iki meme altındaki sulkustan deformetiye göre 4-5 cm'lik insizyonla sternum planına inilmektedir. Bu insizyonla yeterli görünüm sağlamak zor görünse de cilt ve pektoral kaslar uygun şekilde dekole edilirse ve iyi bir ekartasyon ile yeterli görünümü sağlamak mümkündür. Tanımladığımız insizyon çocuk büyüdükçe gelişen meme dokusu altında kalmakta ve sternum üstündeki cilt intakt olduğundan iyi sonuçlar elde edilmektedir. Vertikal insizyon sırasında sternum üzerinden

vertikal insizyon uygulayarak pektoral kas fleplerini kaldırdık ve deforme kostal kartilajlara ulaştık. Bu insizyon ile deforme olmuş olan tüm kostal kartilajları görebildik. Bu deforme kartilajları subperikondrial olarak rezeke ederek ardından sternuma transvers osteotomi uyguladık, kalan kosta yataklarındaki perikondriumlari sütüre ederek sternumun stabilizasyonunu Kirschner çivisi koyarak sağladık. Torre⁽⁷⁰⁾ ve ark. 2008 yılında emilebilir laktosorb stabilizerin pektus cerrahisinde emilmeyen çelik teller kadar güvenle rutin olarak kullanılabileceğini belirtmişlerdir. Biz Modifiye Ravitch yönteminde Kirschner çivisi Nuss operasyonunda ise çelik bar kullanmanın dışında başka stabilizör kullanmadık.

Pektus Karinatum cerrahisi için yapılacak olan korreksiyon PE için yapılan Modifiye Ravitch yöntemindeki gibidir. Deforme kartilajları subperikondriyal olarak rezeke etmekteyiz. Deformitenin şekline göre sternuma anterior ve posterior osteotomi yaptık. Sternumun alt ucu ve ksifoid öne doğru aşırı kalkık ise rezeke edilir ve rektus kasları sternumun alt ucuna tespit edilir. PK cerrahisinde kostal kartilajını tek taraflı şekilde protrüzyonuna nadir rastlanır. Abramson⁽⁷¹⁾ serisinde MİRPE yönteminde olduğu gibi hastalarına cilt altına deformiteye uygun bar yerleştirmiş ve sonuçlarını yayınlamıştır. Biz PK hastalarımıza Abramson tekniğini henüz klasik cerrahi yöntemine alternatif olmaması, uzun dönem sonuçlarının belirlenmemiş olması, cilt altına yerleştirilen barın enfeksiyon yapabilecek olması, alerjik reaksiyon geliştirebilecek olması, cilde uzun dönem baskı ile cilt bozukluklarına sebep olabilecek olması nedeni ile uygulamadık.

Serimizde bütün hastalarda deformite hasta ve hekimi memnun edecek derecede düzeldi. Nuss operasyonu olarak adlandırılan ve devrimsel bir yeni konsept olarak sunulan MİRPE'de hastalara substernal çelik bar yerleştirilmektedir. Bu yöntemde kısa hastane yatış süresi 3,1 gün ve %97'ye varan mükemmel sonuçlar bildirilmesine karşın, desteğin çıkarılmasından sonraki takip süresinin yetersizliği eleştirilerek, hızlı iskelet gelişmesinin olduğu preadolesan dönemindeki hastaları da kapsayan serilere gereksinim duyulduğu ve asimetric deformitelerde bu operasyonun yeterince denenmediği söylenmiştir (72).

Molik⁽⁷³⁾ ve ark. standart Modifiye Ravitch tekniđi ile MİRPE'yi karşılařtıran bir alıřma yayınlamıřtır. Bu alıřmada Nuss tekniđini kısa operasyon suresi, kucuk insizyon ve daha az diseksiyon gibi eřitli avantajlarının olmasının yanı sıra daha ileri yařtaki genlerde ve bađ dokusu hastalıđı olanlarda, yuksek komplikasyon oranı ve yuksek reoperasyon riski ile operasyon etkinliđinin eksikliđi gibi dezavantajlarını vurgulamıřlardır.

Croitoru⁽⁷⁴⁾ ve ark. 303 hastalık serilerinde PE'un cerrahi tedavisi iin minimal invaziv Nuss tekniđinin daha iyi nasıl Modifiye edilebileceđini arařtırmıřlardır. Bu tekniđin pektus deformitesinde en iyi teknik olduđunu ve modifikasyonların da komplikasyonları azalttıđını belirmiřlerdir.

Ohno⁽⁷⁵⁾ ve ark. Nuss operasyonu veya modifikasyonlarında kullanılan barın zellikle yařlı hastalarda sternum ve kostalarda minimal kırıklara ve devamlı surtunmeye bađlı olarak ge komplikasyonlara neden olabileceđine dikkat ekerek barın ıkarılma zamanının hesaplanmasında sintigrafinin faydalı olabileceđinden bahsetmiřlerdir.

Nuss uygulanan hastalarda olası kardiyopulmoner ressitasyon (CPR) esnasında zorluklarla karşılařılmaktadır. Dřuk voltajlı defibrilasyon uygulanması gerekliliđi sz konusudur ve metal bar defibrilatr pedlerinin pozisyonuna engel teřkil edebilir. Bu metal bar defibrilatrdeki akım iin dřuk rezistanslı farklı bir yol oluřturur. Fakat pedler anterior pozisyona yerleřtirildiđinde Nuss barı bu yolu evirir. Posterior da yer alan ped akımın gđse ynlenmesini sađlar. Ancak Nuss barı bu gelen akımı deđiřtirecektir (72,76). Gđs kompresyonu her zamanki gibi uygulanabilir. Nuss barının konveksitesinin ve rijiditesinin efektif kardiyak masaja izin verip vermediđi tam aık deđildir. Bizim hastalarımızın takiplerinde CPR ihtiyacı oluřmadı, bar rijiditesi hakkında ve CPR esnasında karşılařılabilecek sorunlar hakkında fikirlerimiz mevcut yayınlardan alınan bilgiler dıřına ıkmamıřtır.

Coelho⁽⁷⁷⁾ ve ark. 2009 yılında Nuss operasyonu ile Modifiye Ravitch tekniklerini karşılařtırmıř zellikle asimetric olan hastalar olmak zere Modifiye Ravitch tekniđini daha bařarılı olarak bulmuřlardır. Biz alıřmamızda Nuss operasyonu uygulayacađımız hastaları; Nuss tekniđinin yeni bir teknik olması, henz uzun dnem sonularının tam olarak

belirlenmemiş olması nedeni ile son üç yılda başvurular arasından seçtik. Hasta seçiminde nüks olması ve deformitenin santral olması bizim seçim kriterlerimiz oldu. Coelho'nun söylediği gibi santral defekti olan hastalarda Nuss tekniğinin uygulanabileceğini buna karşılık asimetric deformitesi olanlarda Modifiye Ravitch yöntemi uygulamanın daha doğru olduğunu düşünmekteyiz. Nuss uygulanan hastalarımızın hiç birinde henüz konulmuş olan barlar çıkartılmadı. Bu yüzden Nuss uyguladığımız hastalarımızın uzun dönem sonuçlarını henüz belirlemedik.

Kely⁽⁷⁸⁾ serisinde hiç kanamaya rastlamamıştır. Protopapas⁽⁷⁹⁾ 301 hasta içinde 12 hastasında kanama ve hemotoraks tespit etmiştir. Önal Ö⁽⁸⁰⁾ serilerinde kanamaya rastlamamışlardır. Biz hastalarımızda pektus operasyonuna bağlı major kanama tespit etmedik. PE ameliyatından sonra ciltaltı ve kas yapıları arasında oluşan boşlukta sıvı toplanması yara komplikasyonlarına neden olarak gösterilebilir. Sıvı toplanmaması için hemovak dren kullanımı, sayılan komplikasyonları önlemektedir. Bizim çalışmamızda 43 hastanın (%44,3) operasyon lojuna konulan hemovak drenleri postoperatif 3. günde çekildi. Hemovak dren çekilmesi postoperatif 6. güne kadar uzayan hastalar oldu.

Cerrahi işlem sonrasında enfeksiyon görülme sıklığı %0-4 arasında değişmektedir. Susanna Shin⁽⁵⁶⁾ ve ark. 863 Nuss operasyonu uygulanan hasta üzerinde yaptıkları çalışmada bütün hastalara operasyon öncesi İ.V cefazolin vermiştir. Sadece inatçı ateşi olanlara plevral effüzyon eşlik ettiği zaman oral antibiyotik 14 günlük olarak kullanılır. Cerrahi işlem öncesinde profilaksi tavsiye edilmese de bir protezin yerleştirilmesi profilaksi nedeni sayılabilir. Profilaksi sayesinde işlem sonrası enfeksiyon riski azalmaktadır. Shin⁽⁵⁶⁾ ve ark. 2007 yılında Nuss tekniği ile tedavi ettikleri 863 hastalık serilerinde enfeksiyona bağlı komplikasyonlarını %1,5 olarak bildirmişlerdir. Enfeksiyonun görülme olasılığı protez yerleştirilmesi ile artmaktadır. Her ne kadar metalik fiksasyonların yabancı cisim reaksiyonları ve enfeksiyona yol açtığı bazı otörler tarafından ileri sürülsede biz olgularımızda yara enfeksiyonu haricinde önemli bir enfeksiyon tablosu ve buna bağlı komplikasyonlar görmedik. Bu yara yeri enfeksiyonu 10 hastamızda görüldü.

MİRPE tamirinde bar kullanımı metal alerjisine sebep olabilmektedir. Gregory D. Rushing⁽⁸¹⁾ ve ark. tarafından metal alerjisini değerlendirmek amacı ile 862 hasta üzerinden çalışma yapılmıştır, bu çalışmada 19 hastada (%2,2) metal allerjisi tariflenmiştir. Çelik bar 3 hastada çıkarılmış ve 2'si titanyum barla tedavi edilmiştir. 3 hastanın tamamında çelik barın çıkarılması ile problemlerin kaybolduğu görülmüştür. Biz hastalarımıza operasyon öncesi alerji testi için bar ile aynı maddeden yapılmış test aparatlarını 24 saat önce hastanın cildine yerleştirmektediriz, metal alerjisini değerlendirdikten sonra operasyona almaktayız. Hastalarımızın hiçbirinde metal alerjisine rastlamadık.

Snel⁽⁸²⁾ ve ark. 2009 yılında silikon implant uyguladıkları 16 hastanın sonuçlarını literatür ile birlikte değerlendirmişler ve bu tekniğin özellikle hafif dereceli PE olan erişkin vakalarda postoperatif dönemdeki seroma oluşumuna karşın koruyucu olabileceğini vurgulamışlardır. Bizim çalışmamızda seroma sadece 5 hastada gözlemlendi. Hastalarımızda kullanılan operasyon lojuna konulmuş drenler sayesinde seroma birikiminin olmayacağı düşüncesindeyiz, uygun zamanda çekilen drenler sayesinde lojda seroma birikimini olmayacağını gördük.

Postoperatif komplikasyonlar ele alındığında ağrı en çok karşımıza çıkan komplikasyondur. Hastalarımıza medikal tedavi uygulayarak ağrı kontrolünü sağladık. Futagawa⁽⁸³⁾ ve ark.'nın 2006 yılında yapmış oldukları bir çalışmada postoperatif dönemde lokal anesteziikli sürekli epidural fentanil infüzyonunun hem etkin bir ağrı kontrolü sağladığı hem de barın yerinden oynaması gibi komplikasyonları önleyebileceği konusuna dikkat çekilmiştir.

Atelektazi operasyonlardan sonra sık görülen komplikasyonlardan biridir. Kanada'da 2008 yılında yapılan bir çalışmada⁽⁸⁴⁾ Nuss grubunda %49.65, Modifiye Ravitch grubunda %37.21 oranında atelektazi bildirilmesine karşın bizim çalışmamızda atelektazi ile karşılaşılmamıştır. Hastalara postoperatif dönemde solunum egzersizi yaptırılmasının atelektaziyi önleyici etki gösterdiğini düşünmekteyiz.

6. SONUÇ

Pektus deformitelerinde operasyon daha çok kozmetik amaçla yapılmaktadır; fakat aynı zamanda kardiyopulmoner fonksiyonların da iyileştiği söylenebilir. Optimal sonuçlar sağlayabilmek için teknik detaylara dikkat edilmeli, anatomik özellikleri farklı olan hastalarda uygun modifikasyonlar yapılmalıdır. Ameliyat düşük komplikasyon oranı ve kısa hastanede yatış süresine sahiptir. Respiratuvar semptomların düzelmesi, egzersiz toleransında artma ve kozmetik düzelme oranı %97'den fazladır. Substernal desteğin rutin olarak kullanılması, mükemmel uzun dönemli sonuçlara katkıda bulunur. Bu durum hastaların her yaşta ameliyat edilebileceği görüşünü desteklemekle birlikte, deformitesi çok şiddetli olmayan ve kalp akciğer fonksiyonları etkilenmemiş hastalarda ameliyatın beş yaşından önce yapılması ve geniş kapsamlı olması gibi konularda çekinceli davranmanın uygun olduğu görüşündeyiz. Biz kliniğimizde Modifiye Ravitch tekniğini ve Nuss operasyonunu olgularımızda uyguluyoruz. MİRPE Modifiye Ravitch tekniğine göre yeni uygulanmaya başlayan, operasyon süresinin kısa olması, hastanede kalış süresinin kısa olması, santral ve nüks deformitelerde çok iyi sonuç vermesine karşılık hastalarımızda bu tekniği uygularken mutlaka Modifiye Ravitch tekniğini bilinmesi gerekliliğini ve Nuss yöntemi ile düzelmeyen olgular, asimetric deformitesi olan olgular, olası operasyona bağlı kanama, kalp yaralanması, postoperatif dönemde metal alerjisi, şiddetli ağrı oluşması gibi durumlar için mutlaka Modifiye Ravitch yönteminin uygulanması gerektiğini düşünüyoruz. PE ve PK en sık görülen göğüs ön duvarı anormalileridir. Operasyon endikasyonları için kabul gören genel görüş; deformite nedeni ile hastada fonksiyonel problemler olmaması halinde dahi, sadece psikolojik problemlerin varlığı cerrahi tamirin uygulanması için yeterli endikasyondur. Gözlemlerimiz, hastalarda deformitenin oluşturduğu görüntü ve bunun yarattığı olumsuz psikolojinin cerrahi sonrası kaybolduğu ve hastaların hızla normal aktiviteye döndüğü yönündedir. PE kongenital, progresyon gösteren bir deformitedir. Cerrahi

girişim gerektiren olgular için en uygun yaş bizim serimizde 12-19 yaş arasında olmakla birlikte gerek bizim gerek diğer kliniklerin serilerinde geniş bir yaş aralığı mevcuttur. Bilateral submamarian insizyon bayan hastalarda kozmetik bir insizyondur. Çocuk büyüyüp geliştikçe insizyonun meme altında kalması ile doğal bir görünüm elde edilir. Olgular sternal fiksasyon için ve nüksleri önlemek amacı ile konulan çelik bara bağlı komplikasyon görülmediği gibi bu işlemin kozmetik sonuçların başarısına katkısı saptandı. Biz, psikolojik, kozmetik ve fonksiyonel açıdan olgularda ciddi sorunlar yaratabilen, cerrahi sınırlar içerisindeki PE ve PK deformitesinin cerrahi düzeltme ile başarılı sonuçlarını tespit ettik.

ÖZET

GÖĞÜS DUVARI DEFORMİTELERİNE CERRAHİ YAKLAŞIM VE SONUÇLAR

Doğumsal göğüs deformiteleri PE, PK, PS, SD ve diğerleri (vertebra-kosta anomalileri, asfiksik torasik distrofi-Jeune hastalığı, kosta displazisi) olmak üzere beş grupta incelenebilir. PE ve PK tüm göğüs deformiteleri arasında en sık görülen doğumsal deformitelere aittir. PK ve PE doğuştan var olan bir deformite olup, bazen bebeklikte fark edilmeseler bile progresif bir deformite oldukları için daha ileriki yaşlarda kendini belli etmektedirler. Kliniğimizde göğüs duvarı deformiteli hastaların verilerini dökümanteye edebilmek amacıyla retrospektif çalışma planlanmıştır.

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim dalında 1995-2010 yılları arasında göğüs duvarı deformitesi nedeniyle başvuran 121 hasta çalışmaya alındı. Hastaların verileri hasta dosyalarından retrospektif olarak incelendi. Hastaların gelmiş olduğu bölgeler, yaş, cinsiyet, tanıları, şikayetleri, eşlik eden hastalıkları, deformitenin düzeltilmesinde operasyonun zamanlaması, endikasyonları, cerrahi tekniğin seçimi, operasyonda kullanılan malzemeler, hastanede kalış süresi, postoperatif komplikasyonlar, cerrahinin sonuçları, incelendi. Çalışmaya alınan 121 hasta deformite tiplerine göre sınıflandırıldığında PE deformitesinin diğer deformitelere göre daha sık görüldüğü (%63,6) ve erkek hasta sayısının karşı cinse göre daha fazla olduğu (%81,8) görüldü. Hastalar en sık İç Anadolu bölgesinden başvurdular(%46,3). En sık görülen şikayet kozmetik şikayetti(%98,3). Büyük çoğunluğunun deformite dışında ek şikayetleri yoktu (%86). Hastalara Modifiye Ravitch ve Nuss operasyonu ile operasyon uygulandı. Yaş ortalaması Ort±SS: 16,2±6,2-Alt- Üst Değer: 0-40-Ort: 16,0 olarak hesaplandı. En sık 12-19 yaş grubunda başvuru oldu(%68,5). Sonuç olarak göğüs duvarı deformitesi olan hastalar en sık kozmetik şikayetle başvurmakta ve 12-19 yaş grubunda yapılacak olan operasyonla deformitelerin düzeltilmesi hasta memnuniyeti açısından etkili olacaktır.

Anahtar Kelimeler; Göğüs deformitesi, Pektus, Cerrahi

SUMMARY

SURGICAL APPROACH TO CHEST WALL DEFORMITIES AND RESULTS

Congenital chest deformities can be analyzed in five groups as PE, PK, PS, SD and others vertebra-costa anomalies, asphyxiating thoracic dystrophy –Jeune syndrome, costa dysplasia. PE and PK have the most frequency among congenital deformities. PK and PE, which are present at congenital, may not be recognized at baby stage, but they will be shown at later stages due to being a progressive deformity. At our clinic, a retrospective study was planned to classify the data of patients with chest deformities.

Among the patients who applied between 1995 and 2010 to Thoracic Surgery Division of Ankara University Medical Faculty for chest deformities, 121 patients were selected for this study. Data of patients were analyzed from their files retrospectively. In analysis, region where patients came, age, sex, diagnosis, complaints, accompanied diseases, timing of operation to correct the deformity, indications or symptoms, selection of surgery technique, equipments used in operations, duration at the hospital, postoperative complications, and results of surgery were evaluated. When 121 patients were classified based on deformity types, PE deformity was observed more frequently (63,6 %) than the others and more in males (81,8 %) than in females. Among applicants, more applications came from Central Anatolia Region. The most complaints were cosmetic (98,3 %). Most patients were suffered from deformities, and there were not any other complaints (86 %). Patients were operated by modified Ravitch and Nuss procedure. Mean of age was calculated as Mean \pm SS: 16.2 \pm 6.2-Lower- Upper: 0-40-Median: 16.0. The most application came from the age group 12-19 (68,5 %). As a result, most of patients, who have chest deformity, apply for cosmetic complaints, and correction of chest deformities by surgery in age group 12-19 will be efficient for patient happiness.

Key words; Chest Wall Deformity, Pectus, Surgery

KAYNAKLAR

1. Yavuzer Ş. Toraks deformiteleri Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi 2008 Ankara S:1
2. Demircan A. Sarper A. Kongenital Göğüs Duvarı deformiteleri, Göğüs Cerrahisi Cilt 2 S 701-721
3. Ravitch NM ed. Congenital deformities of the chest wall and Their operative correction. Philadelphia W.B. Saunders Co; 1997
4. Figen T, Gökhan Y, Erdal T Kongenital Göğüs Deformitelerinde Tarihsel Süreç Journal of Clinical and Analytical Medicine 2010 S;1,75
5. Thomas W. Shields Shamberger R C Chest Wall Deformities, General Thoracic Surgery Sixth Edition, Chap:41;653
6. Welch KJ ed. Chest wall deformities. In pediatric surgery. Philadelphia: W.B.Saunders Co; 1980
7. Nuss D, Kelly RE, Jr, Croitoru DP, Katz ME. A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. J Pediatr Surg 1998;33:545-552
8. Robicsek F. Surgical treatment of pectus excavatum. Chest Surg Clin North Am 2000;10:277-296
9. Margulis A, Sela M, Neuman R, Buller-Sharon A. Reconstruction of pectus excavatum with silicone implants. J Plast Reconstr Aesthet Surg 2006;59:1082-1086
10. Lahiri A, Waters R. Experience with Bio-Alcamid, a new soft tissue endoprosthesis. J Plast Reconstr Aesthet Surg 2007;60:663-667
11. Kotoulas C, Papoutsis D, Tsolakis K, Laoutidis G. Surgical repair of pectus excavatum in young adults using the DualMesh 2-mm Gore-Tex. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2003;2:565-568

12. Thomas W. Shields Shamberger R C Chest Wall Deformities, General Thoracic Surgery Sixth Edition, Chap:41;653-681
13. Kamil Kaynak, Ahmet Demirkaya Journal of Clinical and Analytical Medicine Journal of Clinical and Analytical Medicine Pektus Karinatum Deformitesi ve Cerrahi Tedavi Yöntemleri 2010 s:1-75
14. Abramson H. [A minimally invasive technique to repair pectus carinatum. Preliminary report]. Arch Broncopneumol 2005;41:349-351
15. Nurettin Yiyit, Rauf Görür Journal of Clinical and Analytical Medicine Poland Sendromu 2010 S: 1-75
16. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. Ann Thorac Surg. 2002;74:2218-25
17. Ferraro GA, Perrotta A, Rossano F, D'Andrea F. Poland syndrome: description of an atypical variant. Aesthetic Plast Surg. 2005;29:32-3.
18. Fodor PB, Khoury F. Latissimus dorsi muscle flap in reconstruction of congenitally absent breast and pectoralis muscle. Ann Plast Surg 1980;4:422-425
19. David TJ. Familial Poland anomaly. J Med Genet 1982;19:293-296
20. Cobben JM, Robinson PH, van Essen AJ, van der Wiel HL, ten Kate LP. Poland anomaly in mother and daughter. Am J Med Genet 1989;33:519-521
21. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J, 3rd. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. J Pediatr Surg 1989;24:760-765; discussion 766
22. Shamberger RC. Congenital chest wall deformities. Curr Probl Surg 1996;33:469-542
23. Al-Qattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. Br J Plast Surg 2001;54:132-136
24. Shields TW ed. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2000:546

25. Shamberger RC, Welch KJ. Sternal defects. *Pediatr Surg Int* 1990;5:156
26. Yavuzer S, Kara M Primary repair of a sternal cleft in an infant with autogenous tissues *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 2 (2003) 541–543
27. Shields TW ed. *General Thoracic Surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2000:546
28. Amato JT, Cotroneo JV, Gladiere R. Repair of complex ectopia cordis. In, *Meeting of the American College of Surgeons*. Chicago; 1988
29. 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 Chir Orthop Traumatol Cech* 2003;70:207-213
30. Lowry RB, Bouvet JP. Familial Poland anomaly. *J Med Genet* 1983;20:152-154
31. Van Steensel MA. Poland anomaly: not unilateral or bilateral but mosaic. *Am J Med Genet A* 2004;125A:211-212
32. Huang SH, Guo L, Song YZ. [Neonatal Poland-Moebius syndrome in a case]. *Zhonghua Er Ke Za Zhi* 2008;46:718-719
33. Baban A, Torre M, Bianca S, Buluggiu A, Rossello MI, Calevo MG, et al. Poland syndrome with bilateral features: case description with review of the literature. *Am J Med Genet A* 2009;149A:1597-1602
34. E. Brammer Jacobsen, M. Thastum J. H. Jeppesen, H. K. Pilegaard Health-Related Quality of Life in Children and Adolescents Undergoing Surgery for Pectus Excavatum *Eur J Pediatr Surg* 2010; 20: 85 – 91
35. Shields T.w. *General Thoracic surgery: 4th edition: Lea and Febiger, Philadelphia, 1989*
36. Bralow M ed. *Disease of the diaphragm and chest wall. Philadelphia: Saunders Co; 1991:2949-2951*

37. Yucesan S, Dindar H, Olcay I, Okur H, Kilicaslan S, Ergören Y, et al. Prevalence of congenital abnormalities in | Journal of Clinical and Analytical Medicine Kongenital Göğüs Deformiteleri 7 Turkish School Children. Eur j Epidemiol 1993;9:373-380
38. Zafer KC, Hasan BT, Sadik D, Ali C The Prevalence and Effects of Pectus Excavatum and Pectus Carinatum on the Respiratory Function in Children between 7–14 Years Old Indian J Pediatr (2010) 77:1017–1019
39. Westphal FL, Lima LC, Lima Neto JC, Chaves AR, Santos Júnior VL, Ferreira BL. Prevalence of pectus carinatum and pectus excavatum in students in the city of Manaus, Brazil. J Bras Pneumol. 2009 Mar;35(3):221-6
40. Stevens DB, Fink BA, Prevel C. Poland's syndrome in one identical twin. J Pediatr Orthop 2000; 20: 392-395
41. Eric W. Fonkalsrud: Chest Wall Abnormalities. Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery 5th ed. Vol 1, P:507-516, 1983
42. Richard J. Peterson, W. Glenn Young, David Godwin, David C. Sabiston, Robert H. Jones. Noninvasive assessment of exercise cardiac function before and after Pektus ekskavatum repair. Thorac Cardiovasc Surg. 90:251-260, 1985
43. Genç O, Gürkök S, Gözübüyük A, Dakak M, Çaylak H, Yücel O, Repair of Pectus deformities: experience and outcome in 317 cases. Ann Saudi Med 2006;26(5):370-374
44. Katherine Barsnnes, Jennifer Bruny ve ark. Delayed near-fatal hemorrhage after Nuss displacement. Journal of Pediatric surgery 2005, 40, E5-E6
45. Nuss D, Kelly RE Jr, Croitoru DP, Katz ME. A 10-year review of minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum.. J Pediatr Surg 1998;33:545-52

46. Abramson H, D'Agostino J, Wuscovi S A 5- year experince with a minimal invasive technique for pectus carinatum repair J Pediatr Surg. 2009;44:118-23
47. Akal M,Kara M The use of a homologous preserved costal cartilage in an infant with Poland's syndrome European Journal of Cardio-thoracic Surgery 21 (2002) 146–148
48. Ahmed Nasr , Annie Fecteau , Paul W. Wales Comparison of the Nuss and the Ravitch procedure for pectus excavatum repair: a meta-analysis Journal of Pediatric Surgery (2010) 45, 880–886
49. Dawn Jaroszewski, David Notrica, Lisa Mc Mahon, Eric Steidley, Claude Deschamps Current Management of Pectus Excavatum: AReview and Update of Therapy and Treatment Recommendations. J Am Board Fam Med 2010;23:230 –239
50. Martinez D. JJ, Stein T. Pena A,. The effect of costal cartilage resection on chest wall development. Pediatr Surg Int 1990;5:170-173
51. Haller JA, Jr. Severe chest wall construction from growth retardation after too extensive and too early (< 4 years) pectus excavatum repair: an alert. Ann Thorac Surg 1995;60:1857-1858
52. Theresa D. Luu, Brian E. Kogon, Seth D. Force, Kamal A. Mansour, and Daniel L. Miller, Surgery for Recurrent Pectus Deformities Ann Thorac Surg 2009;88:1627–31
53. Christoph Castellani, J. Windhaber, P. H. Schober, M. E. Hoellwarth Exercise Performance testing in patients with pectus excavatum before and after Nuss procedure Pediatr Surg Int (2010) 26:659–663
54. Castile RG, Staats, BA and Westbrook PR: Symptomatic Pektus deformities of the chest. Am Rev. Respr. Dis. 126:564, 1982
55. Johannes Leonhardt. Complications of the minimaly invasive repair of pectus excavatum. Journal of Pediatric surgery 2005 E7-E9

56. Susanna Shin, Michael J. Goretsky ve ark. Infectious complications after the Nuss repair in a series of 863 patients. *Journal of Pediatric surgery* (2007) 42, 87-92
57. Scherer LR ea. Surgical management of children and young adults with Marfan syndrome and pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1988;23:1169
58. Waters PM ea. Scoliosis in children with pectus excavatum and pectus carinatum. *J Pediatr Orthop* 1989;9:551
59. Shamberger RC WK. Cardiopulmonary function in pectus excavatum. *Surg Gynecol Obstet* 1988;166:383
60. Hecker WC, Procher G, Dietz HG. [Results of operative correction of pigeon and funnel chest following a modified procedure of Ravitch and Haller (author's transl)]. *Z Kinderchir* 1981;34:220-227
61. Morshuis, H. Mulder, G Wapperom, H. Th. Folgering, M. Assman, A.L. Cox, H.J. van Lier. Pektus ekskavatum, a clinical study with long-term postoperative follow-up. *Eur J Cardio-thorac Surg* 6:318-329, 1992
62. Fonkalsrud EW, Dunn JC, Atkinson JB. Repair of pectus excavatum deformities: 30 years of experience with 375 patients. *Ann Surg* 2000;231:443-448
63. Eduardo Baldassari Rebeis, José Ribas Milanez de Campos, Ângelo Fernandez, Luíz Felipe Pinho Moreira, Fabio B. Jatene Antropometric Index for pectus Excavatum *Clinics* 2007;62(5):599-606
64. Nakagawa Y, Uemura S, Nakaoka T, Yano T, Tanaka N. Evaluation of the Nuss procedure using pre- and postoperative computed tomographic index. *J Pediatr Surg* 2008;43:518-521
65. Robert C. Shamberger: W Hardy Hendren F Griffith Pearson, Robert J Gingsberg Joel D Cooper *Thoracic Surgery Congenital Deformities of the Chest Walland Sternum* 2th ed. Vol 2 Chapt. 50 S;1351-1373
66. K.R McMillan: Pektus ekskavatum. *Rob and Smith's Operative Surgery* 4th ed. P:9-6, 1983

67. Hebra A. Minimally invasive Pektus surgery. *Chest Surg Clin North Am* 2000;10:329-339
68. Saxena AK WG. Surgical correction of funnel chest using titanium struts. *Surg Childh Intern* 1998;6:230-232
69. Okay T, Yasaroglu M, Yildirim M, Uncu OI, Aydemir B, Dogusoy I, et al. A new approach to pectus deformity in females. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2004;3:95-98
70. Torre M, Jasonni V, Asquasciati C, Costanzo S, Romanini MV, Varela P. Absorbable stabilisation of the bar in minimally invasive repair of pectus excavatum. *Eur J Pediatr Surg* 2008;18:407-409
71. Horacio Abramson, Jose D'Agostino, Sebastian Wuscovi A 5-year experience with a minimally invasive technique for pectus carinatum repair *Journal of Pediatric Surgery* (2009) 44, 118–124
72. P. Picton, D. Walker. Cardiyopulmonary resuscitation following minimally invasive repair of pectus excavatum (Nuss technique) *Resuscitation* 57 (2003) 309-310
73. Molik KA, Engum SA, Rescorla FJ, West KW, Scherer LR, Grosfeld JL. Pectus excavatum repair: experience with standard and minimal invasive techniques. *J Pediatr Surg* 2001;36:324-328
74. Croitoru DP, Kelly RE, Jr, Göretsky MJ, Lawson ML, Swoveland B, Nuss D. Experience and modification update for the minimally invasive Nuss technique for pectus excavatum repair in 303 patients. *J Pediatr Surg* 2002;37:437-445
75. Ohno K, Morotomi Y, Harumoto K, Ueda M, Nakahira M, Nakamura T, et al. Preliminary study on the effects of bar placement on the thorax after the Nuss procedure for pectus excavatum using bone scintigraphy. *Eur J Pediatr Surg* 2006;16:155-159
76. Hyung Joo Park, Seock Yeol Lee ve ark. The Nuss Procedure for Pectus Excavatum: Evolition of Techniques and Early Results on 322 Patients . (*Ann Thorac Surg* 2004 ; 77:289-95)

77. Coelho Mde S, Silva RF, Bergonse Neto N, Stori Wde S, Jr., dos Santos AF, Mendes RG, et al. Pectus excavatum surgery: sternochondroplasty versus Nuss procedure. *Ann Thorac Surg* 2009;88:1773-1779
78. Robert E Kelly Jr, Robert C Shamberger, Robert B Mellins, Karen K Mitchell, M Louise Lawson, Keith Oldham, Richard G Azizkhan, Andre V Hebra, Donald Nuss, Michael J Goretsky, Ronald J Sharp, GeorgeWHolcomb, Walton KT Shim, Stephen M Megison, R Lawrence Moss, Annie H Fecteau, Paul M Colombani, Traci C Bagley, Alan B Moskowitz, 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* Vol. 205, No. 2, August 2007 205-216
79. Aristotle D Protopapas, Thanos Athanasiou Peri-operative data on the Nuss procedure in children with pectus excavatum: independent survey of the first 20 years' data *Journal of Cardiothoracic Surgery* 2008, 3:40
80. Ömer Ö, Mehmet B, Leyla H, Fahri O, Ali K Pektus ekskavatum onarımında Nuss ve Modifiye Ravitch ameliyat tekniklerinin erken dönem sonuçlarının karşılaştırılması *Turkish J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;17(3):198-202
81. Gregory D. Rushing, Michael J. Goretsky ve ark. When it is not an infection: metal allergy after the Nuss procedure for repair of pectus excavatum. *Journal of Pediatric surgery* (2007) 42, 93-97
82. Snel BJ, Spronk CA, Werker PM, van der Lei B..Pectus excavatum reconstruction with silicone implants: long-term results and a review of the english-language literature. *Ann Plast Surg.* 2009 Feb;62(2):205-9
83. Futagawa K, Suwa I, Okuda T, Kamamoto H, Sugiura J, Kajikawa R, et al. Anesthetic management for the minimally invasive Nuss procedure in 21 patients with pectus excavatum. *J Anesth* 2006;20:48-50
84. Nuss D. Minimally invasive surgical repair of pectus excavatum. *Semin Pediatr Surg* 2008;17:209-17