

2. Pektus Ekskavatum

Dr. Öğr. Üyesi Mahmut ÖZBEY¹, Dr. Öğr. Üyesi Hasan DOĞAN¹, Doç. Dr. Celal Buğra SEZEN²

¹ Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Sivas

² SBÜ, Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul

ÖZET

Pektus ekskavatum (PE), sternumun manubriumdan ksifoide kadar uzanan içe doğru çöküklüğü ile karakterize, en yaygın göğüs duvarı deformitesidir. Halk arasında "kunduracı göğsü" olarak da bilinir. Tüm göğüs duvarı deformitelerinin yaklaşık %90'ını oluşturur ve canlı doğumlarda 400-1000'de 1 görülme sıklığına sahiptir. Erkeklerde kadınlara göre üç-beş kat daha sık görülür. Çoğunlukla sporadik olmakla birlikte, Marfan sendromu ve Ehlers-Danlos sendromu gibi bağ dokusu hastalıklarıyla ilişkili olabilir.

Tarihsel olarak PE, ilk kez 16. yüzyılda tanımlanmış. Etiyolojisi tam olarak aydınlatılamamış olmakla birlikte, vakaların %43'ünde ailevi bir yatkınlık gözlenir. Tedavi edilmeyen PE'nin doğal seyri incelendiğinde, bebeklik sonrası kendiliğinden düzelme nadirdir ve ergenlik döneminde hızlı büyümeye bağlı olarak deformitenin kötüleşme eğilimi vardır. PE hayatı tehdit eden bir durum olmasa da özellikle ergenlerde belirgin kozmetik kaygılara ve psikolojik sıkıntılara yol açabilir. Egzersiz intoleransı, göğüs ağrısı, fiziksel kondisyonda azalma ve nefes darlığı sık görülen semptomlardır. Mitral kapak prolapsusu, skolyoz ve postür bozuklukları gibi eşlik eden durumlar da sıklıkla gözlenir.

Tedavi çoğunlukla kozmetik kaygılar nedeniyle yapılır, ancak cerrahi düzeltme sonrası kardiyopulmoner fonksiyonlarda iyileşme olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur. Cerrahi müdahale hem fiziksel hem de psikolojik iyilik halini iyileştirmek amacıyla düşünülebilir, çünkü tedavi edilmeyen PE, ergenlerde sosyal damgalanma ve mental sağlık sorunlarına yol açabilir.

Sonuç olarak, PE kozmetik ve psikolojik etkileri olan karmaşık bir durumdur. Kardiyopulmoner fonksiyonların ve postür bozukluklarının kapsamlı bir şekilde değerlendirilmesi, uygun tedavi yaklaşımının belirlenmesi açısından büyük önem taşır.

GİRİŞ

Pektus ekskavatum (PE), manibrium sterniden başlayıp ksifoide kadar devam eden sternumun içe çöküklüğü ile karakterize bir göğüs duvarı deformitesidir (Resim 1,2). Funnel chest (huni göğüs) olarak adlandırılmakla birlikte halk arasında kunduracı göğsü olarak bilinir. Simetrik veya asimetrik olabilir. Tüm göğüs deformitelerinin %90'ını oluşturur. İnsidansı 400-100 canlı doğumda 1'dir (1,2). Erkeklerde 3-5

kat daha sık görülmektedir. Sıklıkla sporadik olarak görülse de bazı bağ doku hastalıkları ile beraber görülebilir.

Kliniğimizde Ocak 2021-Aralık-2024 yılları arasında pektus ekskavatum tanısı konulan 185 hasta konservatif olarak takip edildi. Erkek hasta sayısı 146 (%78,9), kız hasta sayısı 39 (%21,1) idi. Yaş ortalaması 9 (min 0-max16)'du. Bu hastalardan 160 (%86,4) hastaya vakum bell tedavisi başlandı. Teda-

Resim 1. Pektus ekskavatumlu 17 yaşındaki erkek hastanın deformitesinin önden görünüşü.



Resim 2. Pektus ekskavatumlu 17 yaşındaki erkek hastanın deformitesinin sağ yandan görünüşü.



viye en erken başlama yaşı altı idi. Daha erken yaşlarda tedaviye başlanmama sebebi ise çocuğun tedaviye uyum sağlayamamasıydı. 6-13 yaş arası çocukların tedavi süresi ortalama 14 ay iken, 14-16 yaş arası çocuklarda bu süre 22 aydı. Mitral kapak prolapsusu en sık görülen kardiyak problem (n= 22,%11,8) iken; skolyoz 32 (%17,2) hastada mevcuttu. Deformite derinliği ortalama 1,4 cm (min 1- max 3,2) idi. 108 hastanın vakum bell tedavisi tamamlanırken; 77 hastanın ayaktan takibi/tedavisi devam etmektedir.

TARİHÇE

Pektus ekskavatum ile ilgili ilk tanımlama 16 yüzyılda Bauhinus'a aittir (3). 1863 ise Von Luschka 24 yaşındaki erkek hastada 6 cm'lik derinlikte içe doğru çökme olduğunu bildirmiştir (4). Ancak ilk kapsamlı vaka sunumunu 1870 yılında yayınlayan Eggel'dir. Eggel bu durumu beslenme bozukluğuna veya gelişim yetersizliğine bağlamıştır (5).

ETYOLOJİ-EPİDEMİYOLOJİ

Pektus ekskavatum erkekleri daha çok etkiler. Vakaların %43'ünde aile öyküsü bulunur (6,7). Net bir genetik kusur bulunmasa da Marfan sendromu için fibrilin 1 geninde, Noonon sendromunda ise RasMAPK yolağında bozukluklar bulunmuştur. Ancak net bir genetik kusur bulunamamıştır. Pektus ekskavatum ile ilişkili pek çok sendrom tanımlanmış olsa da bağ dokusu bozukluğu %1 oranında görülür. Sıklıkla sporadik olmakla beraber Marfan Sendromu, Ehler Danlos sendromu gibi bağ dokusu hastalıkları ile beraber görülebilir (8).

DOĞAL GİDİŞAT

Tedavi edilmemiş PE'li olgularla ilgili çok az veri mevcuttur. Bebeklik sonrası spontan düzelme nadir olup spontan düzelme sıklığı bir yaşından sonra azalır (9). 6 yaşından sonra ise düzelme olmadığı bildirilmiştir. Oniki yaşından sonra ergenlikteki hızlı büyüme ile beraber hastaların 1/3'ünde deformitesinde kötüleşme olmakla beraber 2/3'ünde ise deformite benzer şekilde kalmaktadır. Ancak PE deformitesinin çocukluklarda nasıl olacağı konusunda bir parametre bulunmamaktadır. Deformite kötüleştikçe simetrik bir deformiteden kompleks asimetrik bir deformiteye dönüşebilir. Çocuklarda ve gençlerde PE'ye atfedilen bir ölüm belirtilmemiştir (10).

KLINİK ÖZELLİKLER

Kozmetik Kaygılar

Pektus ekskavatumlu hastalarda medikal tedavi arayanlarda kozmetik kaygılar artmıştır. Bu kaygılar kadınlarda (%68) erkeklere (%40) nazaran daha fazla olduğu görülmektedir (11). Ameliyat olmamış hastalarda ilerleyen yaşlarda (18-20'li yaşlar) bu kaygı azalmaktadır (12).

Semptomlar

Pektus ekskavatumlu hastaların semptomları incelendiğinde %82 egzersiz intoleransı, %68 göğüs ağrısı, %97 kondisyonda zayıflama, %42 oranında ise nefes darlığı görülmektedir (13). Ancak bu semptomlarla beraber solunum yolu enfeksiyonları, astım belirtileri, çarpıntı ve kalp üfürümleri de görülebilir. Mitral kapak prolapsusu, mitral kapak yetmezliği eşlik edebilir (14). Coln 123 hasta üzerinde yaptığı çalışmada kardiyak kompresyon olduğunu belirtmiştir (15). PE'li hastaların çoğu uzun, zayıf ve skolyozu/postür bozukluğu olan hastalardır (16).

Tüm bu klinik belirtilerin aksine hastaların günlük yaşam aktivitelerini etkileyen semptomlar oldukça

azdır. Bu nedenle PE'li hastaların deformitesinin düzeltilmesinin öncelikle kozmetik amaçlı olduğu belirtilmektedir (17).

Çok sayıda çalışma cerrahi düzeltmeden sonra pulmoner ve/veya kardiyak belirtilerde iyileşme olduğunu göstermektedir (9,18). Ancak bununla beraber pulmoner fonksiyonlara etkisi olmadığını gösteren çalışmalar da mevcuttur (19). Cerrahi düzeltmenin kardiyopulmoner fonksiyonlara etkisinin dışında hastanın kozmetik kaygısına dolayısı ile psikolojik durumuna etkisi oldukça önemlidir. Birçok çalışmada ergenlik döneminde PE'li çocukların sosyal ayrımcılığa maruz kaldığını bu nedenle de psikolojik sorunlar yaşadığını gösterilmiştir. Bazı yazarlar deformitenin düzeltilmesinin öncelikle kozmetik olduğunu açıklamıştır (20).

SONUÇ

Pektus ekskavatum deformiteli hastalar özellikle ergenlikle beraber kozmetik kaygılarla hekimlerin karşısına gelmektedir. Hastaların kardiyopulmoner fonksiyon muayeneleri, skolyoz/postür bozukluğu muayeneleri ile beraber deformitenin düzeltilmesi kararı daha uygun olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, et al. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 21:44.
2. Fonkalsrud EW. 912 open pectus excavatum repairs: changing trends, lessons learned: one surgeon's experience. *World J Surg* 2009; 33:180.
3. Bauhinus J. *Johannes Observatorium medicarum, rararum, novarum, admirabilium, et montrosarum, liber secundus. In: Ioannis Schenckii a Grafenberg, editor. Observation. Frankfurt: De partibus vitalibus, thorace contentis; 1609. p. 322.*
4. von Luschka H. *Die Anatomie der Brust des Menschen. Die Anatomie des Menschen in Rücksicht auf die Bedürfnisse der praktischen Heilkunde. Tübingen: Laupp; 1863. p. 23*
5. Eggel. Eine seltene Mißbildung des Thorax. *Virchows Arch Path Anat.* 1870;49:230.
6. Kelly Jr RE, Shamberger RC, Mellins RB, et al. Prospective multi center study of surgical correction of pectus excavatum: design, perioperative complications, pain, and baseline pulmonary function facilitated by internet-based data collection. *J Am Coll Surg.* 2007;205:205-216.
7. Fonkalsrud EW, Dunn JC, Atkinson JB. Repair of pectus excavatum deformities: 30 years of experience with 375 patients. *Ann Surg.* 2000;231:443-448.
8. Kotzot D, Schwabegger AH. Etiology of chest wall deformities--a genetic review for the treating physician. *J Pediatr Surg* 2009; 44:2004.
9. Fonkalsrud EW. 912 open pectus excavatum repairs: changing trends, lessons learned: one surgeon's experience. *World J Surg.* 2009 Feb;33(2):180-190. doi: 10.1007/s00268-008-9793-4. PMID: 19002739.
10. Humphreys GH, Jaretzki A. Pectus excavatum. Late results with and without operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1980;80(5):686-695. PMID: 7431965.
11. Kelly RE Jr, Cash TF, Shamberger RC, et al. Surgical repair of pectus excavatum markedly improves body image and perceived ability for physical activity: multicenter study. *Pediatrics.* 2008 Dec;122(6):1218-1222. doi: 10.1542/peds.2007-2723. PMID: 19047237.
12. Bay V, Farthmann E, Naegel U. Unoperated funnel chest in middle and advances age: evaluation of indications for operation. *J Pediatr Surg.* 1970;5(6):606-609. doi: 10.1016/s0022-3468(70)80004-5. PMID: 5502888.
13. Nuss D, Kelly RE Jr. Minimally invasive surgical correction of chest wall deformities in children (Nuss procedure). *Adv Pediatr.* 2008;55:395-410. doi: 10.1016/j.yapd.2008.07.012. PMID: 19048741.
14. Fonkalsrud EW, Dunn JC, Atkinson JB. Repair of pectus excavatum deformities: 30 years of experience with 375 patients. *Ann Surg.* 2000;231:443-448.
15. Coln E, Carrasco J, Coln D. Demonstrating relief of cardiac compression with the Nuss minimally invasive repair for pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2006;41:683-686.
16. Kotzot D, Schwabegger AH. Etiology of chest wall deformities-a genetic review for the treating physician. *J Pediatr Surg.* 2009;44:2004-2011.
17. Luzzi L, Voltolini L, Zacharias J, et al. Ten year experience of bioabsorbable mesh support in pectus excavatum repair. *Br J Plast Surg.* 2004;57:733-740.
18. Malek MH, Berger DE, Housh TJ, et al. Cardiovascular function following surgical repair of pectus excavatum: A meta analysis. *Chest.* 2006;130:506-516.
19. Aronson DC, Bosgraaf RP, Merz EM, et al. Lung function after the minimal invasive pectus excavatum repair (Nuss procedure). *World J Surg.* 2007;31:1518-1522.
20. Colombani PM. Preoperative assessment of chest wall deformities. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;21:58-63.