

Pectus Karinatum

Op. Dr. Esra Yamansavcı Şirza¹, Prof. Dr. Soner Gürsoy²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göğüs Cerrahisi AD, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi SUAM. Göğüs Cerrahisi Kliniği, İzmir

ÖZET

Pectus karinatum-güvercin göğsü, göğüs ön duvarı kamburluğu ile tarif edilebilecek fizyolojik etkilerinden daha ziyade görünüş kaygısı ile kozmetik olarak hastaları etkilemektedir. Ailesel yatkınlığı bilinen bu hastalık grubunda eşlik eden ek muskuloskeletal bozukluklar ile deformite postür halini almaktadır. Özellikle ergenlik döneminde deformitenin hızla belirgin hale gelmesi hasta psikolojisini de etkilemektedir.

Tedavide, konservatif yöntemlerden açık cerrahilere kadar geniş seçenek yelpazesi bulunmaktadır. Kostakondral bileşkeler rijid forma geçmeden erken tanı konulan hasta grubunda göğüs kompresyon ortez ve gelişimin desteklendiği fizyoterapi ile yüz güldürücü psikolojik ve fiziksel sonuçlar elde edilmektedir.

Cerrahi tedaviler ise minimal invaziv ve açık / modifiye teknikler uygulanmaktadır. Minimal invaziv- abramson tekniğinde sternum üzerinden geçen metal bar bilateral kotlara sabitlenerek sternum deplase edilmektedir. Açık cerrahiler -Ravitch de ise protruze kostakondrol eklemeler rezeksiyon edilindikten sonra sternum anatomik pozisyonunda tekrar şekillendirilerek sabitlenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Göğüs duvarı, Pectus karinatum, Ortez, Abramson, Ravitch

ABSTRACT

Pectus carinatum is defined as the outward dislocation of the anterior chest wall. This deformity affects the patients cosmetically with the appearance anxiety rather than the physiological effects. As a result of musculoskeletal disorders associated with this familial predisposition, deformity becomes posture. Especially with the rapid growth in adolescence, deformity becomes rapidly apparent. Thus, patient psychology may be affected.

There are a variety of treatment options ranging from conservative to open surgery. Before the costochondral junctions become rigid, thoracic compression is performed with an "orthesis" in early diagnosed patients. Physiotherapy supports the development of the patient and psychological and physical results are satisfactory.

Surgical treatment options are minimally invasive and open / modified techniques. In minimally invasive technique (Abramson), the metal bar passed over the sternum is fixed to bilateral ribs and the sternum is pressed downwards. In open surgical methods (modified Ravitch) first, the protruded costochondral joints are resected. Then, the sternum is reshaped and fixed in its anatomical position.

Key Words: Chest wall, Pectus carinatum, Orthesis, Abramson, Ravitch

Giriş

Pektus karinatum (PK), sternum ve sternokostal kıkırdakların değişik derecelerde öne doğru protrüzyonu ile karakterize halk arasında güvercin göğsü olarak bilinen göğüs duvarı deformitesidir. Doğumsal kabul edilmekle birlikte özellikle adölesan dönemde bulgu verir. Pektus ekskavatumdan sonra ikinci sıklıkla görülür ve erkeklerde bayanlardan 3-5 kat daha fazladır. Özellikle ergenlik döneminde ortotik tedaviler ile başarılı bir şekilde konstrükte edilebilen hastalığın bazı formlarında açık ve minimal invaziv cerrahi tedavi seçeneği de bulunmaktadır (1).

Patogenezinde genel kanı bağ doku displazisi olduğudur. Yapılan bir çalışmada kostal kıkırdak yapının spesifik morfolojik yapısında kıkırdak kanallarının daha az sayıda kondrositli damar ve lakün içermesine bağlı olarak bozulmuş bağ doku trofizmi ile ilişkilendirilmiştir. Altta yatan temel mekanizmanın ise kostal kıkırdaklardaki amianthoid transformasyon bozukluğu olduğu düşünülse de genetik etyoloji hala net değildir. Hastaların dörtte birinde aile öyküsünün olması, ayrıca bazı genetik bağ dokusu hastalıkları (Marfan, Homosistinüri, Ehler Danlos sendromu gibi) ile sıklıkla birlikteliklerinin bildirilmesi genetik geçişi kuvvetle düşündürmektedir (2).

Tanısı tamamen fizik muayene ile konulan hastalıkta bir çok alt tip tanımlanmakla birlikte genellikle kondrogladyoler ve kondromanubriyal olmak üzere iki alt tipe ayrılmıştır (PC). Kondrogladyoler tip, sternal korpus ve inferiorundaki kıkırdakların protrüzyonu mevcuttur (Resim 1). Simetrik / asimetrik ya da at nalı şeklinde olan alt tipleri de tanımlanmıştır. Pectus arcuatum da denilen karinatum defektleri içinde en nadir rastlanan kondromanubriyal alt tipinde ise sadece manubrium ve superiorundaki kıkırdaklar protrüdedir, inferiorunda korpus ekskavatik pozisyonu ile miks deformitenin tipik bir görünüşü vardır (Resim 2).

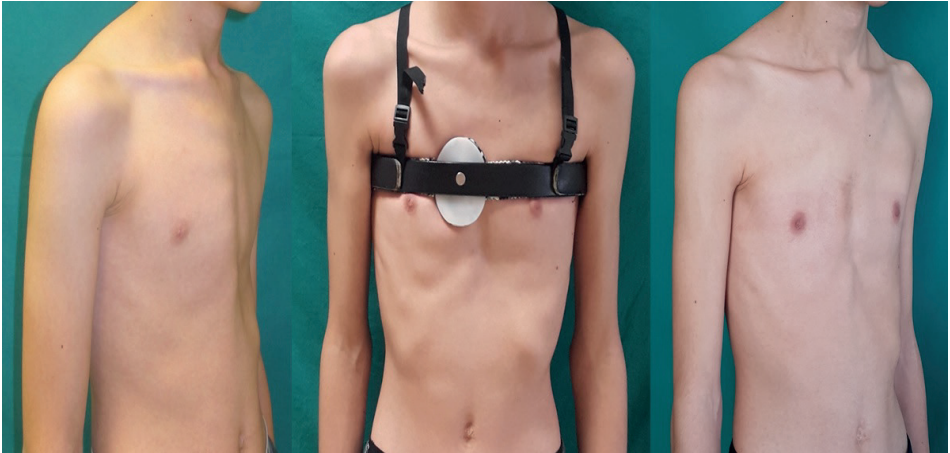


Resim 1: Kondrogladyoler tip pektus karinatum hastasının supin pozisyonunda deformitesinin görünümü



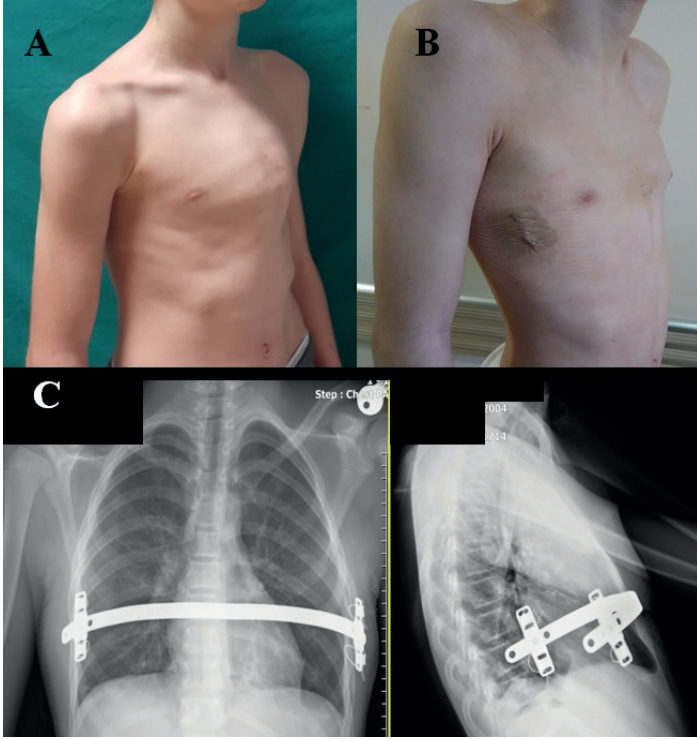
Resim 2: Pectus arcuatum tip karinatum deformitesinin karakteristik görünümü

Çoğu PK hastası ekskavatum gibi asemptomatik olmakla birlikte en sık deformite alanında ağrı, bozulmuş benlik saygısı gibi psikososyal sorunlar ve ebeveyn endişesi ile başvururlar (3). Tedavisinde deformitenin şekli ve göğüs duvarının rijiditesine göre konservatif ya da çeşitli cerrahi teknikler kullanılabilir. Özellikle erken ergenlik döneminde 11-14 yaş arası hastalarda ortotik tedaviler ile yüz güldürücü görünüş olarak tatmin edici sonuçlar bildiren bir çok araştırma mevcuttur. (Resim 3).



Resim 3: 12 yaşında erkek pektus karinatum hastasının yaklaşık 9 aylık ortez tedavisi sonrası görünümü

Hastaların toraks rijidite/fleksibilite durumuna göre deformitenin en belirgin olduğu yerden göğüs duvarının istenilen pozisyona ulaştığı seviyeye kadar uygulanan kuvvet basıncını ölçen özel ekipmanlar ile basınç 10 kg/cm^2 altında ölçülmüş ise ortez tedavisi önerilmektedir. Günde 12 saatten uzun genellikle 6 aylık tedavi sonrası bir çok hastada deformitenin gerilediği ve yüksek hasta memnuniyeti bildirilmiştir (4). Bu tedavinin ameliyat kararı verilen hastalarda preoperatif kullanımının da operasyonda kolaylaştırıcı etkisi olduğu gözlenmiştir. Göğüs duvarı rijiditesinin $10 - 25 \text{ kg/cm}^2$ olan hastalarda ise genellikle pektus karinatumun minimal invaziv cerrahi onarım tekniği-MIRPC (Abramson)-kullanılmaktadır (Resim 4). (5). Yaş grubu olarak hızlı büyüme dönemi geçirildikten sonra 14-16 yaş arası önerilmektedir. Cerrahi yöntem olarak pektus ekskavatumda kullanılan barların sternum ön tarafından oluşturulan bir tünelden geçirilerek bilateral kotlara teller ile stabilizörler yardımıyla deformite üzerinde kotlardan destek alınarak belirli bir baskı oluşturulur. Yaklaşık 2-3 yıl sonunda bar çıkarılıp işlem sonlandırılır. İşlem esnasında kotlara sabitlenen stabilizörlerin tel ile dönülmesi esnasında pnömotoraks ve interkostal damar yaralanması açısından dikkatli olunmalıdır. Takiplerinde tellerin geçildiği kotların fraktürü ya da bar sonlandırılmadan önce tellerin kopması açısından tel çok sıkı sabitlenmemeli aynı zamanda hastanın günlük hareketleriyle birlikte barın yer değiştirmesine müsaade etmeyecek kadar sıkı olmalıdır. Ağrı postoperatif dönemde en sık karşılaşılan yakınmadır. Günümüzde erken post operatif dönemde etkili lokal ve sistemik analjezik uygulamaları ile hastalar açısından daha baş edilebilir bir yakınma haline gelmiştir. Ancak yine de erken dönemde barın sonlandırılmasının en sık sebebi ağrıdır. Postoperatif diğer sorunlar ise alerji, yabancı cisim reaksiyonu-cilt hiperpigmentasyonu ve yara yeri enfeksiyonudur. Barın sonlanım zamanlaması, yetersiz tedavi süresinde bar çekilmesi sonrası nüks ile uzun süre tedavi sonrası over correction – deformitenin ekskavatum halini alması- gibi morbiditelere sebebiyet vermeyecek süre zarfında planlanır. Bu istenmeyen durumlardan kaçınmak için maksimum 6 ay ara ile poliklinik muayenelerine göre bar çekim zamanına karar verilir. Çalışmalarda barın sonlandırılması genellikle hasta bazında karar verilmiş olup ortalama önerilen süre 2 yıldır (6).

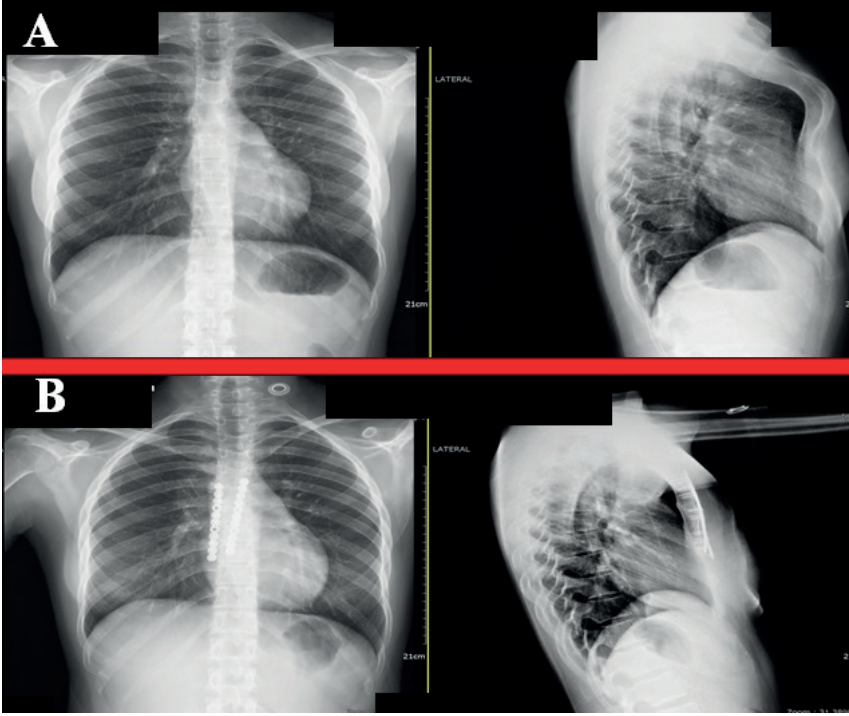


Resim 4: 14 yaşında erkek hastanın pektus karinatum nedeniyle minimal invaziv cerrahi (abramson) öncesi (a), sonrası (b) ve posteroantero-lateral grafideki (c) görünümü

Abramson tekniği ile PK hastalarında minimal invaziv yöntemle deformitenin rekonstrüksiyonu yaygın olarak güvenle ve etkili şekilde kullanılmakta ancak özellikle asimetrik PK vakalarında daha iyi kozmetik sonuçlar için bu tekniğin modifiye edildiği çalışmalar mevcuttur. Tarhan ve ark. yapmış olduğu bir çalışmada; bar intratorasik alandan geçirilip sternum üzerinden deformiteyi düzelterek tekrar kontralateral hemitorakstan geçerek bilateral kotlara sabitlenerek böylelikle hem sternum üzerindeki deformiteyi düzelterek hem de karinatuma eşlik eden ekskavatik göğüs duvarı çöküklüğünü intratorasik olarak destekleyerek miks deformiteye rekonstrüksiyon uygulamışlardır (7). Diğer bir yöntem ise sandwich tekniği olup deformiteye abramson tekniği ile müdahale edildikten sonra eksvatum için nuss tekniği ile ikinci bir bar yerleştirilerek daha iyi kozmetik sonuçlar elde edildiği belirtilmektedir.

Günümüzde pektus arcuatum ve deformite düzeltme basıncının 25 kg/cm^2 üzerinde olan vakalarda önerilen açık cerrahi -Ravitch- tekniği uzun yıllar boyunca göğüs duvarı deformitelerinin rekonstrüksiyonunda kullanılmıştır (Resim 5). (8). Bu yöntemde sternum üzeri vertikal ya da submammarian kesi ile kostal kırıkdağların deforme yerleri rezeke edilir. Sonrasında osilatör yardımı ile sternum en çıkıntılı olduğu yerden wedge osteotomiler ile rezeke edilip, sternum tekrar şekillendirilir. Bu aşamada sternum stabilliği için plak-vida ya da çelik tel desteği kullanılabilir. Bu operasyon genellikle büyümesini

tamamlamış 17-18 yaş üstü hastalara önerilmektedir (9). Günümüzde çeşitli modifikasyonları ile kullanılmaktadır (10).



Resim 5: 24 yaşında kadın hastanın pektus arkuatum tipi deformitesinin sternokondroplastik yöntemi ile rekonstrüksiyonu öncesi (a) ve sonrası (b) radyolojik görünümü

Giderek konservatif tedavinin erken tanı ile cerrahinin yerini daha çok aldığı bu nadir görülen göğüs duvarı deformitesinde çeşitli cerrahi tedaviler düşük morbidite ve mortalite ile uygulanmaktadır. Barların sonlandırılması ise takılmasından çok daha konforlu bir süreçtir. Kısa hastane süresi ve yüksek hasta memnuniyeti ile serüven hasta açısından göğüs duvarı deformitesi rekonstrüksiyonu büyük oranda sorunsuzca tamamlanmaktadır.

KAYNAKLAR:

1. Buziashvili D, Gopman JM, Weissler H, Bodenstern L, Kaufman AJ, Taub PJ. An Evidence-Based Approach to Management of Pectus Excavatum and Carinatum. *Ann Plast Surg.* 2019 Mar; 82 (3): 352-358. doi: 10.1097/SAP.0000000000001654.
2. Kurkov AV, Paukov VS, Fayzullin AL, Shekhter AB. Costal cartilage changes in children with pectus excavatum and pectus carinatum. *Arkh Patol.* 2018; 80 (5): 8-15. doi: 10.17116/patol2018800518.
3. Fortmann C, Petersen C. Surgery for Deformities of the Thoracic Wall: No More than Strengthening the Patient's Self-Esteem? *Eur J Pediatr Surg.* 2018 Aug; 28 (4): 355-360. doi: 10.1055/s-0038-1668131.
4. Moon DH, Kang MK, Lee HS, Lee S. Long Term Results of Compressive Brace Therapy for Pectus Carinatum. *Epub.* 2019 Jan; 67 (1): 67-72. doi: 10.1055/s-0038-1669927. 2018

5. Abramson H, D'Agostino J, Wuscovi S. A 5 year experience with a minimally invasive technique for pectus carinatum repair. *J Pediatr Surg.* 2009 Jan; 44 (1): 118-23. doi: 10.1016
6. Yüksel M, Bostancı K, Evman S. Minimally invasive repair of pectus carinatum using a newly designed bar and stabilizer: a single-institution experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011 Aug; 40 (2): 339-42. doi: 10.1016/j. ejcts.2010.11.047.
7. Tarhan T, Meurer A, Tarhan O. Combined extra /intrathoracic correction of pectus carinatum and other asymmetric chest wall deformities: A novel technique. *Oper Orthop Traumatol.* 2018 Dec; 30 (6): 469-478. doi: 10.1007/s00064-018-0567-3.
8. Ravitch MM. The operative correction of pectus carinatum. *Bull Soc Int Chir.* 1975; 34 (2): 117-20.
9. Yuksel M, Lacin T, Ermerak NO, Sirzai EY, Sayan B. Minimally Invasive Repair of Pectus Carinatum. *Ann Thorac Surg.* 2018 Mar; 105 (3): 915-923. doi: 10.1016/j.athoracsur.2017.10.003.
10. Wang W. Modified Ravitch Procedure or Nuss Procedure? *Ann Thorac Surg.* 2018 Oct; 106 (4): 1261-1262. doi: 10.1016

Göğüs Duvarının Konjenital Pektus Dışı Deformiteleri

Dr. Öğr. Üy. Osman Yakşı, Op. Dr. Mehmet Ünal

Bolu İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi AD, Bolu

ÖZET

Pektus ekskavatum ve karinatum, göğüs duvarının en sık görülen deformiteleridir. Sternum defektleri, kosta ve yumuşak doku anomalileri, diffüz iskelet bozuklukarı daha nadir görülen deformitelerdir. Özellikle göğüs ön duvarında basit sternum defektinden total göğüs duvarı yokluğuna kadar giden geniş bir defekt spektrumu izlenebilmekte. Cerrahi tedavi daha çok sternal kleft ve poland sendromu için ön plana çıkmakla birlikte diğer deformiteler için de sınırlı cerrahi teknikler uygulanabilmektedir.

Anahtar Kelime: göğüs duvarı, deformite, konjenital

ABSTRACT

Pectus excavatum and carinatum are the most common deformities of the chest wall. Sternum defects, rib and soft tissue anomalies and diffuse skeletal disorders are rare deformities. Especially in the anterior chest wall, a wide spectrum of defects ranging from simple sternum defect to total absence of chest wall can be observed. Although surgical treatment is more prominent for sternal cleft and poland syndrome, limited surgical techniques can be applied for other deformities.

Keywords: chest wall, deformity, congenital

1. Sternum Defektleri

Sternal defekler basit sternal yarık olarak görülebilmekle birlikte total sternum ve göğüs duvarı yokluğuna kadar giden ağır deformiteler izlenebilmekte. Sternum defektleri 'Sternal cleft, torasik ektopia kordis, torakoabdominal ektopia kordis ve servikal ektopia kordis' adı altında dört alt grupta incelenmektedir. Sternal cleft dışındaki deformitelerde kalp genelde yer değiştirmiş olarak izlenir.

1.a. Sternal cleft ; Deformite, gestasyonun 8. haftasında bitmesi gereken sternum ventral füzyonunun eksik kalmasına bağlı geliştiği düşünülmekte (1). Sternal ayrılma dışında ek patoloji nadiren görülür (1) Sternal ayrılma olmasına karşın

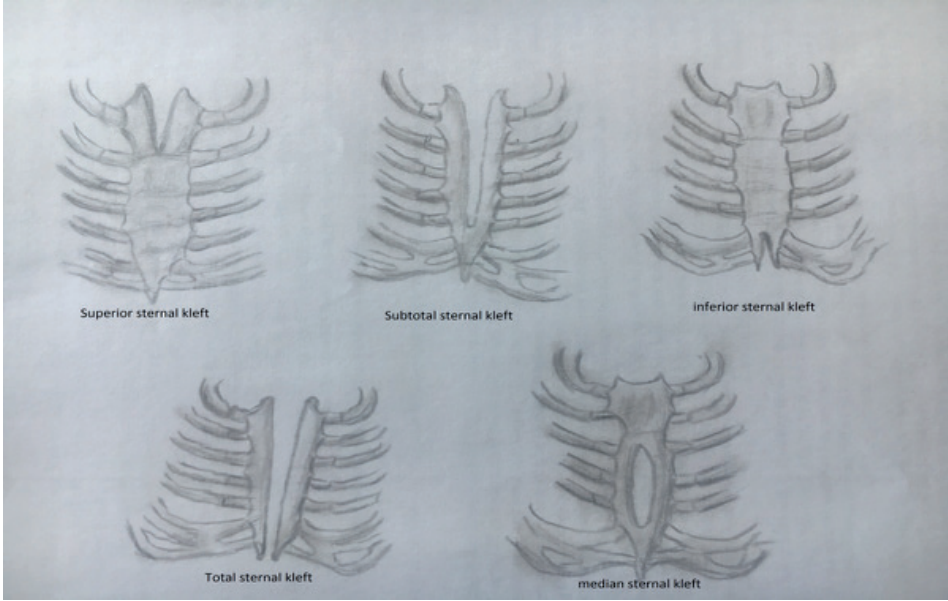
normal deri örtüsü mevcuttur. Perikard sağlamdır ve diyafragma normaldir. Sternal yarık genelde sternumun üst kısmında izlenir ve çocuklarda eforla sternumun üst kısmında bombeleşme görülür. Cleft sternumu olan bir bebekte, sternumda tam veya kısmi bir ayrılma vardır; fakat kalp intratorasik pozisyonunda ve normal yerleşimlidir.

Sternum yarıklarıyla sternumda görülen diğer defektlerin başka bir farkı da yarık sternumlu çocuklarda konjenital kalp hastalıklarının nadir bulunmasıdır. Yarık sternum ile servikofasiyal hemanjiyomalar birlikte olabilir (16).

Belirgin fonksiyon kaybı genelde izlenmemekle birlikte efor sarfetmede hafif zorlanma tarzında klinik bulgu verebilir (1).

Literatürdeki 51 serinin incelendiği bir çalışmada olguların %62 sinin bayan ve %67 inde sternumun üst kısmının etkilendiği görülmüş (2). Hastaların %74 'nün asemptomatik olduğu ve %72'inde ek defekler izlenmiş (2). Hastaların %73'ü cerrahi prosedür olarak primer kapatılmış, %10 'una kemik grefti, %7 'sine prostetik materyal ve %3 'üne kas flebi kullanılmış (2).

Bir çok cerrah sternum defektinin yenidoğan döneminde kapatılmasını, göğüs duvarının esnekliğinin fazla olması ve sternumu yaklaştırdıktan sonra kardiyak bası semptomlarının da az olmasından dolayı önerir.



Şekil 1: Sternal Kleft

1.b. Torasik Ektopia kordis; Torasik ektopia kordis yüksek mortalite oranına sahiptir. Çıplak, atan bir kalp toraksın dışında bulunmaktadır. Fallot tetralojisi başta olmak üzere kardiyak anomali genelde görülür. Torasik ektopia kordisi olan bebeklerin, normalde kalbi çevreleyen orta hat dokularında şiddetli açıklık vardır. Bu hastaların intratorasik volümlerinde azalma vardır. Primer kapatma için yapılan çoğu girişim başarısızlıkla sonuçlanır. Çünkü kalbi örtmek üzere uygun dokuların mobilize edilmesi çok zordur. Ektopia kordiste abdominal duvar defektleri de sık görülmektedir. Daha çok üst abdomen omfaloseli veya diastasis rekti ve nadiren de abdominal organların evantrasyonu görülebilir.

Etyoloji net olarak bilinmemekle birlikte amnion kesesindeki bozukluktan kaynaklandığı ve olasılıkla koryon tabakasının veya yok sac'ın gelişim bozukluğuna bağlı olduğu düşünülmektedir.

1.c. Torakoabdominal Ektopia Kordis (Cantrell Pentalojsi) ; Kalp omfalosel benzeri membranla veya ince bir pigmente deriyle örtülüdür. Kalpteki anterior rotasyon torasik ektopia kordisteki kadar şiddetli değildir. Cantrell pentalojsi denmesinin nedeni beş ana özelliğinin olmasıdır;

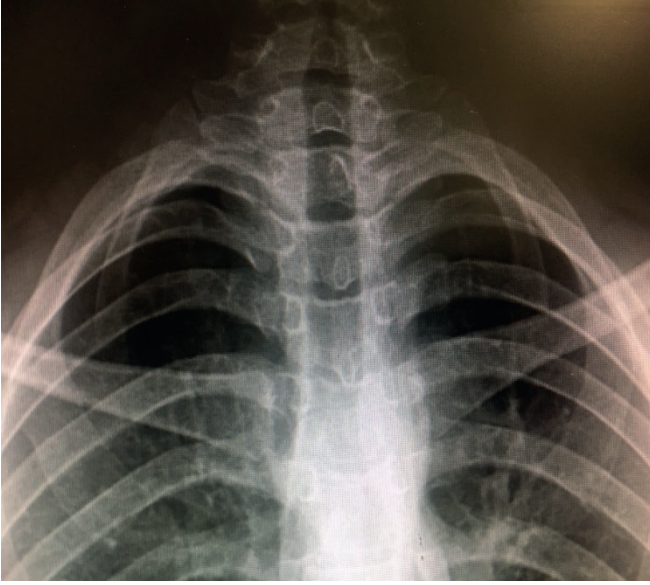
1. Sternum alt kısmında bir yarık
2. Diyaframın ön yüz eksikliği
3. Perikardın diyafragma yüzünün olmayışı
4. Omfalosel
5. İntrinsik kalp anomalisi

Başarılı onarım ve uzun dönemli sürvi torakoabdominal ektopia kordis olgularında torasik ektopia kordisten daha sıktır. Cantrell pentalojisinde bebeklik döneminde başarılı onarım mümkündür. Pulmoner ve kardiyovasküler yetmezliğe yol açmaksızın göğüs duvarının rekonstrüksiyonu başarılıdır. Prognozun intrakardiyak defektlerle değil fakat pentalojiyi oluşturan defektlerle ilgili olduğu bildirilmiştir (17).

2. Kosta Anomalileri

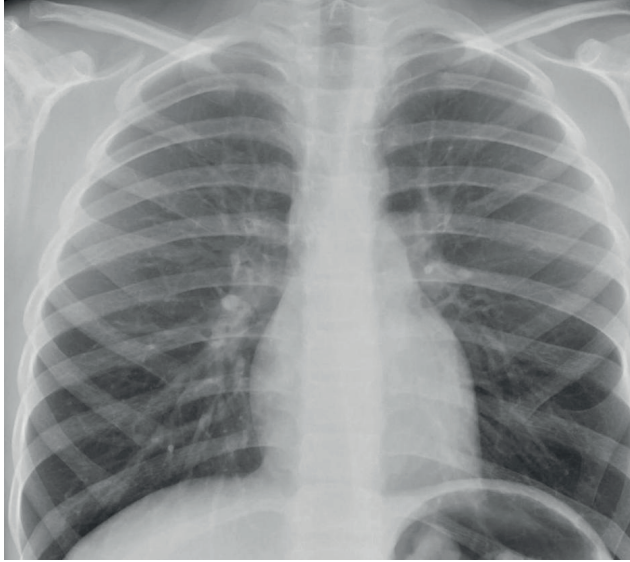
Kosta anomalileri klinikte nadir görülür. İzole kosta anomalileri görülmekle birlikte siatemik hastalık yada sendromlarla birlikte görülebilmekte. Akciğer grafisinde

2.a. Servikal kosta: 7. servikal vertebradan kaynaklanan aksesuar ya da fazla kostadır. Servikal kosta genelde 1. Kosta ile anterior kısımda birleşir. Tek taraflı yada bilateral izlenebilen servikal kostanın uzamış 7. servikal vertebranın transvers proçesinden ayrımı iyi yapılmalıdır. Toplumda yaklaşık %0, 2-8 oranında rastlanılmakta. Genelde asemptomatik olmakla birlikte basıya bağlı torasik outlet sendromuna neden olabilir. Semptomatik olduğunda cerrahi, tedavi seçeneği olarak kullanılabilir (3)



Resim 1: Servikal kosta

2.b. Bifid kosta: Bifid kosta erkeklerde ve en sık 3 ila 4. kotalarda görülmektedir (4). Bifid kosta çoğu zaman izole ve tesadüfen saptanan bir anomali olarak görülür. Nadir görülen golin sendromun da erken yaşta ciltte malignite (bazal hücreli karsinom).ve aynı taraflı çok sayıda bifid kosta görülebilir (5).



Resim 2: Bifid Kosta

2.c. Kosta Füzyonu: Sıklıkla 1. ve 2. kosta nın anterior ya da posteriorunda izlenmekle birlikte diğer kotsalar arasında füzyon geliştiği bildirilmiştir. Nadir rastlanan (%0.3) kosta füzyonları, vertebra anomalilerine eşlik edebilir (6).

2.d. Kosta köprüleşmesi: Birbirine paralel kostaların kemik dokusunda büyüme sonucu birleşmesi ile oluşur. Görülme sıklığı %0.3 olan kosta köprüleşmesi posttravmatik ya da konjenital olarak ortaya çıkabilmektedir. Birleşme tam yada psödoartikülasyon şeklinde olabilmekte.

2.e. Kısa kosta: Cerrahi yada travma öyküsü olmamasına rağmen akciğer grafisinde kostaların orta hatta sonlanması olarak tanımlanır. Genelde sağda 6 ve 7. Kostada görülür (7)

2.f. Birinci kostanın konjenital psödoartrozu: 1. Kostanın orta kısmı genelde kemikleşmez ve iyileşmekte olan kırık görüntüsü imajı verir. Ağrı olmaması kırık ile ayırımında tipiktir (8)

2.g. İntratorasik kosta: toraks kavitesinin içine doğru protrüzyon gösteren kosta nadir görülür. Genelde sağda görülür.

2.h. Kosta forameni: kostalarda foramen nadiren görülür ve klinik olarak önem taşımaz. Grafide kosta içinde radyolüsen görünüm izlenir (8).

2.i. Kosta sayısı anomalileri: kosta sayısının fazlalığı genelde patolojik bir olayı göstermese de bazı sendromlara (trizomi21) eşlik edebilir. Toplumda 11 çift kosta görülme oranı %5-8 civarındır. Trizomi 21 li olguların üçte birinde 11 çift kosta görülebilmekte (8, 9)

3. Poland Sendromu

Alfred Poland'ın 1842'de kadavradaki anatomik deformiteyi fark edip yayınlaması ile literatüre girmiştir (10). Poland sendromu, pektoralis majör ve minör kaslarının konjenital yokluğu ve üst ekstremitelerde deformiteleri ile birliktelik gösterebilen anomali olarak tanımlanır. Sendromun tek sabit bulgusu "pektoralis majör kasının sternokostal parçasının yokluğu"dur. Bu sabit bulguya aynı tarafta pektoralis minör kasının yokluğu, meme dokusunun gelişmemesi, aksillada alopesi, 2 ve 5 arasındaki kaburgaların olmaması, latissimus dorsi, serratus anterior ve eksternal oblik kaslarının gelişmemiş olması gibi ilave bulgular eşlik edebilir (11).

Poland sendromunun insidansı 1/7000 ile 1/100000 arasında bildirilmektedir (11). Erkeklerde kadınlara kıyasla 2-3 kat daha fazladır. Erkeklerdeki tek taraflı deformite göğüs sağ tarafında sola oranla 2 kat daha sık görülmektedir.

Üst ekstremitelerde anomali görülmesi sıklığı yüksektir ve olguların %13-56'sında değişik ağırlıklarda üst ekstremitelerde anomalileri kas yokluğuna eşlik eder. Üst ekstremitelerde anomalileri brakisindaktili formunda kısa ve yapışık parmaklara ek olarak üst ekstremitenin kısalığı ile de ortaya çıkabilir. Bunlara ek olarak böbrek, ve omurga anomalileri olabileceği kaydedilmektedir (12). İlginç olarak, yalnızca sindaktili yakınması ile başvuran hastalarının genel muayeneleri sırasında yaklaşık %10 oranında Poland sendromu yakalanabilmektedir (12, 13). %11-25 olguda aynı taraflı toraks çöküklüğü ve/veya toraksta paradoksal hareket ve %8 oranında akciğer herniasyonu görülebilir.

Etyoloji net olarak bilinmemekle birlikte iki temel hipotez öne sürülmekte. Bunlardan ilki hamileliğin 3-4. haftalarında ortaya çıktığı düşünülen mezodermal plato hasarı veya gelişim yetersizliği (14) diğeri ise hamileliğin 6-7. haftalarında subklavyen ve vertebral sistemlerdeki kan akımının kesintiye uğramasıdır (15).

Torakstaki deformitelerin yarattığı işlevsel sorunlar eğer ağırsa öncelikli olarak ve zaman geçirmeden çözümlenmelidir. İşlevsel sorun yaratmayan estetik sorunlar, hastanın beldensel algısı, mesleki ve sosyal etkinliklerinin yönlendirilmesi ile belirlenir. Bu nedenle hastaya göre çözüm üretilmeli, hastanın estetik ve işlevsel kaygılarına göre cerrahi teknik seçimi yapılmalıdır.

4. Diffüz İskelet Bozukluklarıyla Seyreden Göğüs Duvarı Deformiteleri

4.a. Jeune Sendromu (Asfiksi Yapan Torasik Distrofi) ; Çan şeklinde dar toraks ve tipik pelvik kemik anomalileri ile karakterize, otozomal resesif kalıtım gösteren bir iskelet displazisidir. Cinsiyet ayrımı göstermeyen bu sendromun ortalama insidansı 1/100-130000'dir.

4.b. Jarcho-Levin Sendromu (Spondilotorasik Displazi) ; Sayısal ve yapısal kosta-vertebra anomalilerinin yer aldığı konjenital bir sendromdur. Otozomal resesif kalıtım olduğu bildirilmektedir. Prevalansı 0.25/10000'dir. Kosta deformiteleri nedeniyle göğüs duvarı yengeç benzeri bir görünüm almıştır.

4.c. Kısa Kosta Polidaktili Sendromu; İskelet displazilerinin nadir görülen ölümcül bir formudur. Otozomal resesif geçişlidir. Antenatal tanı fetal ultrasonografi ile ikinci trimestir içinde konulabilmektedir. Dar toraks, polidaktili, kısa kostaların varlığı tanı için yardımcıdır. Bu durumda gebeliğin sonlandırılması gerekmektedir.

4.d. Tanatoforik Displazi; Nadir görülen, ölümcül bir osteokondrodisplazidir. Sporadik geçiş gösterir. Sıklığı 1/10000' dir. Kemik ve kartilaj dokudaki anormal büyüme ve gelişme ile karakterizedir.

KAYNAKLAR

1. Günay E, Simşek Z, Güneren G, Celikyay F. A rare case of isolated complete congenital sternal cleft. *Anadolu Kardiyol Derg* 2010; 10: E30
2. Torre M1, Rapuzzi G, Carlucci M, Pio L, Jasonni V. Phenotypic spectrum and management of sternal cleft: literature review and presentation of a new series. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012 Jan; 41 (1): 4-9. doi: 10.1016/j.ejcts.2011.05.049.
3. Barkhordarian S. First rib resection in thoracic outlet syndrome. *J Hand Surg Am* 2007; 32: 565-570.
4. Osawa T, Sasaki T, Matsumoto Y, et al. Bifid ribs observed in the third and fourth ribs [abstract], *Kaibogaku Zasshi* 1998; 73: 633-5. PMID: 9990200
5. Bitar GJ, Herman CK, Dahman MI, Hoard MA. Basal cell nevus syndrome: guidelines for early detection, *Am Fam Physician* 2002; 65: 2501-4. PMID: 12086239
6. Guttentag AR, Salwen JK. Keep your eyes on the ribs: the spectrum of normal variants and diseases that involve the ribs. *Radiographics* 1999; 19: 1125-1142.
7. Sheflin JR. Short rib (s). *Am J Roentgenol* 1995; 165: 1548-1549
8. Yochum TR, Rowe LJ. *Essentials of skeletal radiology*. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1996: 239-241.
9. Glass RB, Norton KI, Mitre SA, Kang E. Pediatric ribs: a spectrum of abnormalities. *Radiographics* 2002; 22: 87-104.
10. Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. *Guys Hosp Rep* 1841; 6; 191-3.
11. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 2218-25. [Crossref]
12. Knoetgen J, Johnson CH, Arnold PG. *Reconstruction of the Chest. Plastic Surgery*. (Stephen J Mathes, ED; Vincent R. Hentz-2nd Ed.) Vol VI, Saunders Elsevier 2006, pp: 411-537. 7.
13. Al-Qattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 2001; 54: 132-6. [Crossref]
14. Bamforth JS, Fabian C, Machin G, Honore L. Poland anomaly with limb body wall disruption defect: case report and review. *Am J Med Genet* 1992; 43: 780-4. [Crossref]
15. Bouvet JP, Leveque D, Bernetieres F, Gros JJ. Vascular origin of Poland's syndrome? A Comparative rheographic study of the vascularization of the arms in eight patients. *Eur J Pediatr* 1978; 128: 17-26. [Crossref]
16. Jabbad H, Shehata R, Al-Ebrahim K. Successful surgical repair of complete sternal cleft in an adult. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2010; 18: 376-8. [Crossref]
17. van Hoorn JH, Moonen RM, Huysentruyt CJ, van Heurn LW, Offermans JP, Mulder AL. Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach. *European Journal of Pediatrics* 2008; 167: 29-35.