

Pektus Ekskavatum ve Secundum ASD Tanılı Olguda Kombine Onarım

COMBINED REPAIR IN A CASE WITH PECTUS EXCAVATUM AND SECUNDUM ASD

Dr. Ufuk Yetkin, Dr. Tayfun Göktoğan, Dr. İbrahim Özsöyler, Dr. Engin Tulukoğlu, Dr. Ali Gürbüz

Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

Özet

Göğüs duvarının konjenital anterior bölümü deformitelerinden en sık görüleni pektus ekskavatum olup, bu anomaliye %0.8 ile %1.5 oranında ek konjenital kardiyak defektler de eşlik etmektedir. Bunların içinde görülme sıklığı 3. sırada olan sekundum atriyal septal defekt (ASD), erişkinlerde en sık rastlanan konjenital kalp hastalığıdır. Bu çalışmada kliniğimize pektus ekskavatum + sekundum ASD tanısıyla başvuran 19 yaşındaki olguya uygulanan Ravitch tekniği + sekundum ASD'nin primer onarımı kombine operasyonu bildirilmiştir. Şifa ile taburcu edilen hastaya uygulanan kombine teknik, mutlak endikasyon olan olgularda uygulanabilecek bir yöntemdir.

Anahtar kelimeler: Pektus ekskavatum, atriyal septal defekt

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2001;9:253-256

Summary

The most common deformity of congenital anterior part in thorax wall is pectus excavatum. This anomaly is seen together with additional congenital cardiac defects (0.8% to 1.5%). Secundum atrial septal defect is the most common congenital heart disease seen in adults with the third highest rate of incidence among these. In this study, combined operation including Ravitch technique + primer repair of secundum ASD applied to 19 year-old patient with diagnosis of pectus excavatum + secundum ASD was discussed. The combined technique can be performed in complex cases.

Keywords: Pectus excavatum, atrial septal defect

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2001;9:253-256

Giriş

Oldukça geniş bir yayılım alanı gösteren toraks duvarı deformitelerinin en sık rastlanılanı pektus ekskavatumdur. Toraks duvarının konjenital anterior defekti olarak kabul edilen ve kunduracı göğüsü olarak da adlandırılan pektus ekskavatum, sternum ile alt seviyedeki kıkırdak kostaların toraks içine doğru depresyonu ile karakterize bir anomalidir. Her 300-400 canlı doğumda bir karşılaşılan bu deformite %88 oranında doğumda veya ilk bir yaş içinde kendini gösterir ve adolesan dönemde daha da belirginleşir [1]. Bu anomaliyi taşıyan hastaların %0.8-1.5'unda diğer konjenital kardiyak defektlerle de karşılaşılmaktadır [2]. Pektus ekskavatum deformitesi ile birlikte görülen konjenital kardiyak anomaliler içerisinde sekundum atriyal septal defekt (ASD) üçüncü sırada gelmektedir [2,3].

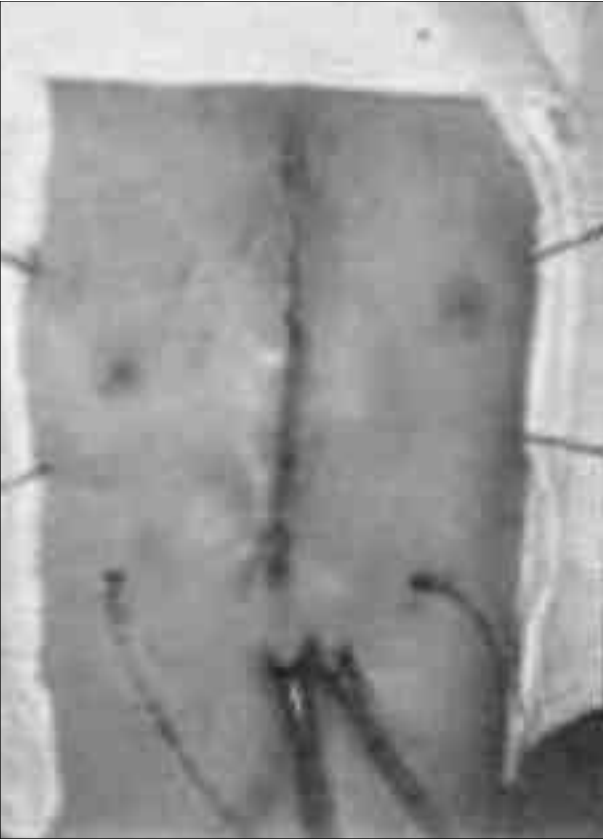
Bu çalışmada pektus ekskavatum + sekundum ASD tanılı hastamızda belirlediğimiz bulgular ve uyguladığımız kombine cerrahi tekniğimiz sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Olgumuz 19 yaşında erkek hastadır. Kliniğimize efor dispnesi yakınması ile başvurdu. Yaklaşık bir yıldır bu yakınması ve doğuştan olan sternum alt kısmındaki huni şeklinde çökme bulgularının yanısıra yapılan ekokardiyografik incelemelerinde sekundum ASD tanısı da aldığı belirlenmişti. Yapılan fizik bakışında kan basıncı 100/60 mmHg, kalp hızı 86 atım/dak ve ritmik olup göğüs anterior duvarında bariz pektus ekskavatum deformitesi mevcuttu (Resim 1). Oskültasyonda sol parasternal 2. interkostal aralıkta protosistolik üfürüm ile 2. kalp sesinin her iki solunum modunda sabit çiftleşmesi tespit edildi. Preoperatif rutin biyokimyasal incelemelerinde patolojik bir bulguya rastlanmadı. Elektrokardiyografisinde normal sinüs ritmine sağ ventrikül dilatasyonu ve inkomplet sağ dal bloğu eşlik ediyordu. Ön-arka ve sol yan akciğer grafilerinde pektus ekskavatum bulguları, sağ atriyum ve pulmoner kaviste belirginleşme belirlendi. Yapılan ekokardiyografilerinde sekundum tipi ASD (20-25 mm), interatriyal septumda geçiş, sağ kalp boşluklarında dilatasyon, triküspid kapakta prolapsus belirlenmiş olup mitral ve triküspit yetmezlik saptanmamıştı. Sağ ve sol



Resim 1. Olgunun ameliyat öncesi dış görünümü.



Resim 2. Olgunun ameliyat sonrası dış görünümü.

kardiyak kateterizasyonda sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %65 olup, ASD ve hafif pulmoner stenoz belirlendi. Op/Qs = 2.2 olarak hesaplandı. Solunum fonksiyon testleri sonuçları normal sınırlardaydı. Hasta bu sonuçlarla 31.05.2001 tarihinde operasyona alındı. Genel anestezi altında Ravitch tekniği uygulanımı planlandığından ilk aşama olarak sternum üzerinden orta hat insizyonu gerçekleştirildi. Pektoral adeleler tüm deforme kıkırdak kostalar ortaya konulana kadar künt ve keskin disseksiyonlarla ayrılıp laterale çekildi. Alt kostalara



Resim 3. Pektus ekskavatumlu olgumuzun preoperatif sol yan akciğer grafisi. (Gafabricins sınıflandırımına göre orta ağırlıkta olarak değerlendirilmiştir.)

yapışan rektus kasları da iyi bir görüş alanı sağlaması açısından kesilerek ayrıldı. İlk iki kıkırdak kosta hariç bütün deforme kıkırdak kostalar bırakılan perikondriyal dokunun genelde 6-8 hafta içinde yeni kıkırdak kosta oluşumunu sağlayarak stabil bir anterior göğüs duvarını oluşturduğu göz önüne alınarak subperikondriyal disseksiyonla serbestleştirilip rezeke edildi. Kostal kıkırdakların uzaklaştırımını takiben ksifosternal eklem kesilip, sternum altından sokulan parmakla her iki plevra künt disseksiyonla iki tarafa ayrılarak serbestleştirildi. Sternumu, sternomanibriyal eklem dışında tutan hiçbir şey bulunmuyordu. Üçüncü kıkırdak kostalar oblik olarak kesildi ve sternomanibriyal eklem izdüşümünden posterior yüze transvers osteotomi gerçekleştirildi. Ayrıca sternumun en fazla posterior depresyon bölgesinden horizontal bir bölge de traşlanarak çıkarıldı. Artık sternumu anteriora doğru deplase etmek mümkündü ve sternum 90°'lik açıyla anteriora kaldırılıp sabitlendi. Perikard açıldı. Rutin kanülasyonu takiben sağ atriyotomi yapıldı ve geniş fossa ovalis tipinde sekundum ASD eksplore edildi ve primer onarıldı. Sağ atriyum kapatıldıktan sonra kardiyopulmoner bypassdan çıkıldı ve dekanülasyon gerçekleştirildi. Ardından sternumu düzgün pozisyonunda fikse edebilmek için rezeke edilen kıkırdak kostalardan hazırlanan bir kama osteotomi yapılan posterior kısma yerleştirildi. Kama ve sternum iki transsternal sütür ile fikse edildi. Oblik kesilmiş olan 3. kıkırdak kostalar birbiri üstüne bindirilerek tespit edildi.

Bir adet retrosternal ve bir adet de sağ plevral silikon 32 no dren ile iki adet de redon dren sternoplasti sahasına yerleştirildi (Resim 2). Bunu takiben orta hatta pektoral kaslar tek tek dikişlerle ve katlar da anatomisine uygun kapatıldılar. Sternum fiksasyonunu erken dönemde sağlamak ve paradoksal solunumu önlemek amacıyla retrosternal çapraz pozisyonda yerleştirilen iki adet Kirschner teli kullanıldı. Hastanın postoperatif yoğun bakım ve klinik izlemleri sorunsuz ve semptomsuz geçerek 16. gününde Kirschner telleri de çekilerek hasta şifa ile taburcu edildi. Hastanın postoperatif 4. aydaki geç dönem kontrolünde tam kozmetik düzelmenin sağlanmış olduğu ve sternumun stabilitesinin de gerçekleşmiş olduğu saptandı.

Tartışma

Pektus ekskavatum konjenital bir göğüs ön duvarı deformitesi olup, sternum alt kısmının huni şeklinde çöktüğü ve genellikle manibrium sterni ile ilk iki kostanın normal olduğu bir anomalidir. Kemik kosta kısımlarının da depresyona uğraması adolesan yaşlarda gerçekleşmektedir. Erkeklerde görülme sıklığı daha fazladır ve kozmetik olmaktan çok patofizyolojik bir problemdir [4].

Defektlielerin çoğunda az miktarda da olsa bir asimetri mevcuttur. Sağ tarafta sola oranla daha fazla depresyon olup, sternumun bir miktar da rotasyona uğradığına sıkça rastlanılır. Hastaların yaklaşık %25'ine dorsal lordoz ve skolyoz eşlik eder. Ayrıca %0.8-1.5'unda ilk üç sırayı büyük arterlerin transpozisyonu, ventriküler septal defekt ve sekundum atriyal septal defektin aldığı konjenital kardiyak anomalilere rastanılır [3]. Turner sendromu benzeri kromozomal anomaliler ve miyopatiler ile diğer kas-iskelet sistemi defektleri ile de birlikteliği söz konusu olmaktadır [2,4].

Sternal ve kostal depresyonun nedeni tam olarak açıklanamamıştır ve etiyolojisi halen belirsizliğini korumaktadır. 1957 yılında Lester'in açıkladığı diyafragmanın nöromusküler dengesindeki bozukluğun etiyolojide rol oynadığı görüşü pek kabul görmemiştir. Etiyolojide önemli rol oynayan yeni görüşte ise kartilajların primer yapısının biyokimyasal incelemelerinde yapı bozukluğu gösterdiği belirlenmiştir. Bu durum mukopolisakkarid maddelerin bozulmasından kaynaklanmakta olup, kanıtı da anomaliye iştirak eden kostal kırıklardaki toplam mukopolisakkarid sülfat oranının düşük seviyede olması ve keratin sülfatın kısmen yüksek bulunmasıdır. Herediter bağ dokusu zayıflığının sebep gösterilmesi de hastaların %35'inde ailesel insidansın görülmesinden kaynaklanmaktadır. Marfan Sendromlu hastalarda deformitenin oldukça sık olup buna skolyozun da eşlik ettiği belirtilmiştir [5]. Son olarak da etiyolojik önemi tartışma yaratan kırıklardaki kostalarda, skolyozdaki veya aseptik osteonekrozdaki gibi inflamatuvar reaksiyonların rol oynayabildiği ortaya atılmıştır [3].

Düzeltilici operasyonlardan sonra birçok hastada duyulan, egzersiz sonunda belirginleşen ve posterior sternal korteksin pulmoner arter üzerine yaptığı basıdan kaynaklanan sistolik ejeksiyon üfürümünün kaybolduğu belirlenmiştir. Solunum fonksiyon testleri incelemelerinde normal vital kapasite göstermelerine karşın genellikle maksimal soluma kapasitelerinde %50 oranında azalma göstermektedirler [6].

Olguların çoğunluğunda birincil operasyon endikasyonu

kozmetik nedenlidir. Hastaların içine kapanıklık, özgüvenlerinin yetersizliği, yüzmeye ve beden eğitimi derslerinden kaçınmaları ve evlenmek istememeleri dikkate alınırsa hastalığın psikososyal yönünün oldukça önem taşıdığı anlaşılmaktadır. Ameliyat endikasyonunun tam olarak konulması pektusun ilerlemesini durdurmak, ortopedik durumun düzeltilmesi, ek konjenital kardiyak anomalilerin kombine onarımı, kozmetik, psikolojik ve fizyolojik birçok değerlendirimler sonucunda yapılmalıdır [1,4,7].

Gafabricins sınıflandırımında pektus ekskavatumda sternovertebral aralığın 5 cm altında olduğunda olgunun şiddetli, 5-7 cm arasında ise orta ve 7 cm'den fazla ise hafif olarak değerlendirilmektedir [7]. Bu oran bizim olgumuzun 6 cm'lik ölçüm değeri neticesiyle orta ağırlıkta olduğunu gösteriyordu (Resim 3). Ameliyat için 3-7 yaş arası en iyi devre olup, hastaların okula başlamadan ve hastalığın psikolojik yan etkileri ortaya çıkmadan düzeltimi gerçekleştirilmiş olur [7]. Sekundum ASD içinse sağ ventrikül volüm yüklenmesi mevcut ve şant oranı $Q_p/Q_s \geq 2$ ise, ayrıca ek göğüs duvarı defekti söz konusuysa mümkün olduğunca aynı seansda kombine onarım endikasyonu vardır [2,3].

Pektus ekskavatumun ilk başarılı onarımını Meyer 1911'de gerçekleştirmiş olup, sonrasında çıkan birçok tekniğin en popülerleri 1949 yılında Ravitch [1] tarafından uygulanıp geliştirilen yöntemdir. Komplikasyonu en az olan teknik de budur. Erişkin pektus olgularında paradoksal solunumu önlemek ve sternum fiksasyonu için Kirschner teli, retrosternal kelepçe kilitli tel, ya da Rehbein'in kelepçe kilitli tellerinin kullanımı gündemdedir [7].

Diğer bir modern uygulama da deforme sternumun kostal kırıklardaki kısımları ile birlikte çıkarılıp ters çevrildiği "sternoturnover" yöntemidir. Ancak bu teknikle aseptik nekroz komplikasyonu nadir değildir. Bu tekniğin 1984'de internal mammariyan arterlerden birinin korunarak modifiye edilmesiyle %80'lere ulaşan başarılı sonuçlar gerçekleşmiştir [7].

Yediyüzlü olgu ile en geniş serilerden birinin sahibi olan Welch'e [7] göre en önemli komplikasyon defektin majör rekürrensidir. Bunun musküler kompetansı düşüren ek anomalili hastalarda daha sık gözlemlendiği vurgulanmıştır. Diğer postoperatif komplikasyonlar pnömotoraks, paradoksal solunum, kanama, hematoma ve yara enfeksiyonları olarak sayılabilir [4,7].

Sonuç olarak Ravitch uygulanan birçok olgu serisinde kozmetik onarımın ve ek konjenital kardiyak anomalilerin düzeltiliminin yanı sıra, hastaların çoğunda perfüzyon ve ventilasyon sintigrafilerinde ventilasyon anormalliğinde belirgin düzelme, perfüzyonda artış ve ventilasyon / perfüzyon oranının normale döndüğü rapor edilmiştir [6]. Ayrıca yaşlarınınkine göre egzersizde anlamlı ölçüde düşük olan kardiyak indekslerinin operasyon sonrası %36 oranında artış gösterdiği bulgulanmıştır [2]. Yapılan cerrahi düzeltimde ek konjenital kardiyak defektlerin de belirlenmesi halinde aynı seansda kombine tek işleme onarılması diğer bir avantaj olarak göze çarpmaktadır.

Kaynaklar

1. Ravitch MM. Unusual sternal deformity with cardiac symptoms-operative correction. J Thorac Cardiovasc Surg 1952;23:138-43.

2. Shamberger RC, Welch KJ, Castenada AR, et al. Anterior chest wall deformities and congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:427-35.
3. Megarbane A, Stephan E, Kassab R, Salem N. Autosomal dominant secundum atrial septal defect with various cardiac and noncardiac defects: A new midline disorder. *Am J Med Genet* 1999;83:193-200.
4. Solak H, Ersöz A, Yüksek T. Pektus ekskavatum. *S.Ü. Tıp Fak Mec* 1988;4:1-4.
5. Scherer LR. Surgical management of children and young adults with Marfan Syndrome and pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1988;23:1169-76.
6. Blickman JG, Rosen PR, Welch KJ, Papanicolaou N, Treues ST. Pectus excavatum in children. Pulmonary scintigraphy before and after corrective surgery. *Radiology* 1985;156:781-8.
7. Shamberger RC, Welch KJ. Surgical repair of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1988;23:615-23.