

- GÖĞÜS ÖN DUVARI

# DEFORMİTELERİ

- DRATALAYŞAHİN

- Kas iskelet sistemi anomalileri ile

veya izole halde kosta, kıkırdak ve sternumu değişik şekillerde etkilemiş olabilen konjenital toraks deformiteleri görülebilmektedir.

- Bu deformitelerin çoğunda intratorasik organlara ait yaşamı tehdit edici belirgin fonksiyonel

bozukluk olmadan, nadiren yaşamı tehdit eden kardiyopulmoner ve gastrointestinal patolojiler eşlik eder.

- Deformitelerinde Willital sınıflaması
- 1 Simetrik PE, normal yapıda toraks
- 2 Asimetrik, normal yapıda toraks
- 3 Simetrik PE, Platitoraks ile birlikte
- 4 Asimetrik PE, Platitoraks ile birlikte

- 5 Simetrik PK, Normal yapıda toraks
- 6 Asimetrik PK, Normal yapıdadada toraks
- 7 Simetrik PK, Platitoraks ile birlikte
- 8 Asimetrik PK, Platitoraks ile birlikte
- 9 PE ve PK kombinasyonu
- 10 Göğüs duvarı aplazi veya hipoplazisi
- 11 Sternal kleft defektleri
- Klinik

Egzersiz intolerans 64.5

Güçsüzlük 62.7

Dispne 62.1

Göğs ağrı+egzersiz 51.1

Ailevi hikaye 42.8

Göğüs ağrısı	31.8
Astma	21.4
Skolios	21.1

- Kardiak anomali 19.9
- ÜSYE 13.5
- Çarpıntı 11.3
- Pnömoni 8.6
- Baş dönmesi 8.3
- Marfan s. 4.6
- Ehlers-Danlos s. 2.8

## • **Cerrahi Komplikasyonlar**

- Nüks en önemli komplikasyon % 2,5 .
- Pnömotoraks % 1,5.
- Horner's s

- İlaç reaksiyonu
- Yara yeri enfeksiyonu
- Pnömoni
- Hx
- Perikardit
- Plevral efüzyon

- 

- **Slikon implantasyonu**

- ■ Sadece hafif deformitesi olanda tercih edilir. Daha önceden hazırlanan slikon materyal cilt altına veya kas altına yerleştirilir.
- ■ Her yaş grubunda uygulanabilir. Ancak en çok yaşlı grupta tercih edilir.

- **PEKTUS KARİNATUM**

(Güvercin göğsü, pigeon breast, chicken breast)

- Göğüs ön duvarının öne doğru çıkıntı yaptığı 'deformite' şeklidir. 10 000 doğumda bir görülür.
- ■ Toraks deformitelerinin % 16.7'sini oluşturduğu bildirmiştir.  
♂ x 4 .

- 

## **Tedavi**

- Cerrahi korreksiyon Ravitch yöntemindeki gibidir.
- ■ Cerrahi korreksiyon genellikle başarılı olmaktadır.
- ■ Nüks çok az görülür (% 2 )

- ■ Çok erken yaşta ve yetersiz yapılan operasyonlarda rekürrens oranı yüksektir.
- ■ komplikasyon oranı (% 3.9). Bunlar pnömotoraks, atelektazi, yara enfeksiyonu ve lokal doku nekrozudur.

## • POLAND Sendromu

- E=K ve insidansı 1/30000-32000 dir.
- ■ Aynı taraf göğüs duvarını, meme dokusunu ve üst ekstremitayı etkileyen bir deformitedir. Sağ tarafta daha fazla rastlanır.
- •Pektoralis major +/- p. minör, serratus, eksternal oblik, latissimus dorsi, infraspinatus ve supraspinatus kasların hipoplazi veya aplazisi görülebilir.
- Meme dokusunun ve / veya başının hipoplazisi veya aplazisi. (amastia), (athelia)
- Cilt altı yağ dokusunun rudimenter kalması ve aksiller kılınmanın olmaması eşlik edebilir.
- Deformite oluşturmadan bazı kostalarda hipoplazi olması sık rastlandığı gibi, 2-5 kosta

ve kartilajların agenezisi görülebilir. Bu hastalara acil operasyon gerekebilir.

- Kolun, önkolun kısa olması, el parmaklarında hipoplazi (brakidaktili) ve parmak füzyonudur (sindaktili).

## • Klinik

## Cerrahi Tedavi

- Hafif derecede bozukluklar saptanır.
- ■ Hastaların esas olarak estetik kaygıları vardır. Özellikle bayanlar meme anomalilerinden şikayet ederler.
- ■ Kosta agenezisi ve ileri derecede toraks duvarı defekti varlığı solunum yetmezliğine neden olur. Erken cerrahi müdahale gerektiren tek endikasyon budur.
- Cerrahi tedavi daha çok kadınlarda kozmetik amaçla ve meme büyütme veya meme oluşturma ameliyatları şeklinde yapılır.
- ■ Kostaların ileri derecede basık olduğu durumlarda da korreksiyon uygulanabilir.



- ■ Ayrıca kosta agenezisi olduđu ve paradoksa yol açtıđı durumlarda ise göđüs duvarının stabilizasyonu gerekir.

## • **EKTOPIA KORDIS**

- Çok nadir görülen konjenital anomalidir.
- ■ İnsidansı 6 / 1.000.000 dur. Servikal ve torasik EK cerrahisinde mortalite çok yüksektir. Defekti kapatacak yeterli doku yoktur.
- ■ Torakoabdominal EKde ise başarı kalbin konjenital anomalilerin varlığına bađlıdır.
- ■ Etyolojide bazı kromozom anomalilerinin de rol oynadıđı ileri sürülmüştür.
- **Servikal Ektopia Kordis**
- ■ Torasik ektopia kordisten farkı kalbin superiora yer deđiştirmesidir. Kalbin apeksinden ağıza kadar füzyon anomalisi vardır.

- ■ Beraberinde ciddi servikofasial anomaliler sıklıkla görülür. Prognozu torasik ektopia kordis gibi kötüdür.
- **Torasik Ektopia Kordis**
- Kalbinin dışarıda olup, üzerinde herhangi bir dokunun olmadığı izlenir.
- ■ Sıklıkla kardiyak malformasyonlar eslik eder. Manubrium intakt olabilir.
- ■ BT de toraks hacminde belirgin azalma nedeniyle primer kapatma zordur.
- Cantrell ise 1958'de pentalojiyi tarif etmiştir.
- ■ kalp omfalosel benzeri bir zar ya da ince hiperpigmente bir deri ile kaplıdır.
- • Distal sternal kleft
- • Ventral omfalosel
- • Diafragmanın anterior bölümünün yokluğu
- • Perikardın diafragmatik yüzünün yokluğu
- • Kardiyak anomaliler: VSD, ToF, sol ventriküler divertikül.

- SPONDİLOTORASİK DISPLAZİ  
(JARCHO -LEVIN SENDROMU)

- 

## DİFFÜZ İSKELET ANOMALİ + TORAKS DEFORMİTESİ

- 1954'de Jeune tarafından tanımlanmış OR bir hastalıktır.
- ■ uzun sağkalım bildirilmiştir.
- ■ Çan şeklinde rijid bir toraks ile belirgin bir abdomen tipiktir.
- ■ Toraks transvers ve ön-arka aksında çok dardır. Kostalar kısa, geniş ve yatay düzlemedir. Solunum hareketleri sınırlıdır.
- ■ Diğer kemikler de kısa ve geniştir.