

ناهنجاری‌های مادرزادی قفسه صدری

بیمارستان امام تهران و شهید بهشتی کاشان، ۸۰-۱۳۷۰

دکتر عبدالحسین داودآبادی*، دکتر محمد بنزاده**، دکتر ابراهیم رضی***

*عضو هیئت علمی گروه جراحی، دانشگاه علوم پزشکی کاشان

**عضو هیئت علمی گروه جراحی، بیمارستان امام خمینی، دانشگاه علوم پزشکی تهران

***عضو هیئت علمی گروه داخلی، بیمارستان شهید بهشتی، دانشگاه علوم پزشکی کاشان

چکیده

مقدمه: طیف وسیعی از ناهنجاری‌های مادرزادی قفسه سینه در نوزادان و کودکان وجود دارد که عمدتاً شامل ناهنجاری‌های پکتوس و سندرم پولند و نقص‌های استخوان جناغ سینه می‌باشد. این ناهنجاری‌ها بیشتر اثرات نامطلوب روانی دارند تا فیزیولوژیک و غالباً بی‌علامتند ولی می‌توانند با سایر آنومالی‌ها که تهدیدکننده حیات هستند همراه باشند. ترمیم این ناهنجاری‌ها مورثالیتی و موربیدیتی ناچیزی دارند و با اصلاح آن مشکلات روانی و فیزیولوژیک مبتلایان حل می‌شود، مطالعه حاضر به منظور بررسی انواع ناهنجاری و روش‌های درمانی و نتایج آن انجام گرفته است.

مواد و روشها: این تحقیق به روش مطالعه داده‌های موجود existing data study صورت پذیرفت و پرونده کلیه کسانی که در طی زمان بررسی مورد عمل جراحی قرار گرفتند از بایگانی گرفته شد و اطلاعاتی از قبیل زمان جراحی، سن، جنس، نوع عمل، علایم بالینی و سندرم‌های همراه و بیماری‌های همراه و عوارض عمل استخراج گردید و در یک فرم ثبت گردید.

یافته‌ها: در طی مدت ۱۰ ساله کلاً ۶۰ مورد ناهنجاری‌های سینه مورد عمل جراحی ترمیمی قرار گرفتند. سینه قیفی ۶۰٪، pectus excavatum و سپس پکتوس کاریناتوم ۳۰٪ و بقیه سندرم پولند ۶٪ و نقص فوقانی استرنوم (۳/۲) بودند. در گروه پکتوس نسبت مرد به زن ۳/۱ و سن زمان بستری بین ۴ تا ۲۷ سال (متوسط سن ۱۳/۴+۶/۸). شایع‌ترین بیماری همراه اسکولیوز و سندرم‌های همراه مارفان ترنر و morque بودند سن در زمان جراحی در ۷۵٪ موارد به صورت تأخیری و بالاتر از ۱۵ سال بود. دفرمیتی پکتوس همگی به روش رابچ عمل شدند عوارض عمل جراحی ناچیز و نتایج آن مطلوب بوده است.

نتیجه گیری و توصیه‌ها: شایع‌ترین ناهنجاری‌ها شامل پکتوس اکسکاوایوم و سپس پکتوس کاریناتوم بود. در این بیماران اگرچه عمل جراحی در سن ۳-۵ سالگی انجام می‌شود ولی با توجه به عوارض جراحی ناچیز و نتایج عالی زیبایی و بهبود روانی و فیزیولوژیک توصیه می‌شود که در بزرگسالی نیز انجام شود.

مقدمه

مواد و روش‌ها

طیف وسیعی از ناهنجاری‌های مادرزادی قفسه صدی در نوزادان و کودکان وجود دارد که عمدتاً شامل پکتوس اکسکاواتوم (سینه قیفی) و پکتوس کاریناتوم (سینه کبوتری) و سندرم پولند و نقص‌های غضروفی استخوان جناغ سینه می‌باشند (۱). در بین ناهنجاری‌های جداره سینه، سینه قیفی از همه شایع‌تر است (۲). اتیولوژی آن ناشناخته می‌باشد ولی *owrgrowth* غضروف‌های دنده‌ها در آن بوجود می‌آید. تغییرات و هیستوپاتولوژی غضروف‌های دنده‌ای در *Pectus excavatum* شامل استئونکروز آسپتیک + پروسه‌های التهابی می‌باشد (۳،۴،۵) در یک تحقیق دیگر پایداری بیوشیمیایی غضروف‌ها در گروه پکتوس کاهش یافته بود (۶). اکثر این ناهنجاری‌ها بدون علامتند و ممکن است در بدو تولد خود را نشان ندهند و در زمان بلوغ با رشد خود می‌تواند اثرات فیزیولوژیک و سایکولوژیک داشته باشند (۷). اما تعداد اندکی از نقص‌های جداره سینه تهدید کننده حیاتند و با دیگر مالفورماسیون‌های مادرزادی همراهند (۸). ناهنجاری‌های غضروفی سینه شامل سینه قیفی و کبوتری در مردان شایع‌ترند و گرچه استعداد فامیلی در آنها به اثبات نرسیده و اکثراً اسپورادیک‌اند ولی تا ۳۰٪ به نحوی سابقه فامیلی مثبت دیده شده (۲) و تقریباً ۲۰٪ این بیماران با دیگر ناهنجاری‌های عضلانی اسکلتی از قبیل اسکولیوز (۱۵٪) و سندرم مارفان و ناهنجاری‌های قلبی همراهند (۹). در غضروف‌های دفرمه، عدم تحمل به ورزش و کاهش ذخیره تنفسی در عده‌ای وجود دارد (۱۰).

از آنجایی که ترمیم جراحی این ناهنجاری‌ها با نتایج عالی همراه است و بهبودی کامل در علائم بالینی بوجود می‌آید و از همه مهمتر نقص‌های روانی برطرف شده و مورثالیتی و موربیدیتی عمل ناچیز می‌باشد لذا توصیه می‌شود این بیماران در زمان کودکی ۳ تا ۵ سالگی (۱۱) تحت عمل جراحی قرار بگیرند در همین راستا اعمال جراحی ترمیمی جداره سینه انجام شده و نتایج آن به بحث گذاشته می‌شود.

این تحقیق به روش مطالعه داده‌های موجود *existing data study* صورت پذیرفت و پرونده کلیه کسانی که طی زمان مورد بررسی در بیمارستان‌های امام خمینی تهران و شهید بهشتی کاشان مورد عمل جراحی ترمیمی قرار گرفتند از بایگانی بیمارستان‌ها بیرون کشیده شد. داده‌های آن شامل سن، جنس، نوع عمل جراحی، علائم بالینی سندرم‌های همراه، ضایعات عضلانی اسکلتی بیماری‌های قلبی همراه انواع ناهنجاری‌ها و عوارض بعد از عمل و نتیجه عمل از پرونده استخراج و در یک فرم اطلاعاتی ثبت گردید و داده‌ها با استفاده از آمارهای توصیفی ارائه و با فاصله اطمینان ۹۵٪ برآورد گردید.

یافته‌ها

در طی مدت مطالعه در جمع ۶۰ مورد که ۵۰ مورد آن از تهران و ۱۰ مورد از کاشان مورد عمل جراحی قرار گرفتند و شایع‌ترین آنها پکتوس اکسکاواتوم بود (جدول ۱).

جدول شماره ۱- انواع ناهنجاری‌های جداره قفسه صدی در ۶۰ مورد

نوع ناهنجاری‌های جداره سینه	جنس زن مرد نسبت مرد به زن			جمع
	زن	مرد	نسبت	
پکتوس اکسکاواتوم	۹	۲۷	۳/۱	۳۶ (۶۰٪)
پکتوس کاریناتوم	۴	۱۴	۳/۱	۱۸ (۳۰٪)
سندرم پولند	۰	۳	۳	۳ (۵٪)
سندرم پولند + پکتوس کاریناتوم	۰	۱	۱	۱ (۱/۴٪)
استرنال فیشر	۲	۰	۰	۲ (۳/۶٪)

درگیری غضروف‌های دنده‌ای در پکتوس و سمت آن در جدول شماره ۲ آمده است.

جدول شماره ۲- وضعیت قرینه یا سمت ضایعه در ناهنجاریهای پکتوس

سمت ناهنجاری	نوع ناهنجاری	پکتوس اکسکاوآتوم		پکتوس کاریناتوم	
		کندروگلا دیولار	کندرومنوبریال	اکسکاوآتوم+کاریناتوم	اکسکاوآتوم
سیمتریک	۲۵ (۷۲۹/۴)	۷ (۳۸/۸)	۴ (۲۲/۲۲)	۲ (۱۱/۱۱)	
آسیمتریک چپ	۳ (۱۸/۳۳)	۱ (۵/۵۵)	۰	۰	
آسیمتریک راست	۸ (۲۲/۲۲)	۳ (۶۱/۶)	۰	۱ (۵/۵۵)	
جمع	۳۶ (۱۰۰)	۱۱ (۶۱/۱)	۴ (۲۲/۲۲)	۳ (۱۶/۶۶)	

شروع ناهنجاریهای پکتوس را اکثراً در طفولیت ذکر می‌کردند و هیچکدام در دوره نوزادی آن را به خاطر نمی‌آوردند اما در موقع بلوغ رشد چشمگیری پیدا نموده‌اند. سن بیماران در ناهنجاریهای غضروفی پکتوس (سینه قیفی) در موقع مراجعه از ۴ تا ۲۷ سالگی متغیر بوده میانگین سنی آنها $13/43 \pm 6/82$ می‌باشد. از ۵۴ مورد ناهنجاری پکتوس شایع‌ترین آنها اسکولیوز ۲۴٪ و بقیه در جدول شماره ۳ آمده است. همچنین سابقه فامیلی در خواهر بزرگتر ۳ مورد در سینه قیفی ۱ مورد در پکتوس کاریناتوم وجود داشت.

جدول شماره ۳- بیماریهای همراه پکتوس

انواع بیماریهای همراه	پکتوس	
	اکسکاوآتوم	کاریناتوم
ژنیکوماستی ۱ مورد	۱	۰
اسکولیوز ۱۲ مورد	۷	۵
کایفواسکولیوز ۳ مورد	۲	۱
هایپوپلازی ریه در سمت ناهنجار ۱ مورد	۰	۱
دفورمیتی انگشتان ۱ مورد	۰	۱
اکتوی بیضه ۲ مورد	۱	۱
تاخیر رشد ۱ مورد	۱	۰
هایپوپلازی آدنوئید ۲ مورد	۰	۲

سندرم‌های همراه این بیماری شامل سندرم مارفان یک مورد، سندرم ترنر یک مورد که در سینه قیفی و سندرم morque یک مورد که در پکتوس کاریناتوم داشت. در بررسی قلبی بیماران سوفل قلبی ۴ مورد فونکسیونل که بعد از درمان جراحی بهبود یافتند و بقیه در جدول شماره

۴ آمده است. در مورد پکتوس شایع‌ترین علت مراجعه به جراحی و در طول عمل را احساس ناخوشایند و تصور نقص از خود ذکر می‌کردند. ۵۷٪ هیچ نقص دیگری نداشتند و فقط ۴ مورد تنگی نفس در فعالیت داشتند بقیه بیماران ۲۲ مورد به درخواست والدین مراجعه نموده‌اند.

جدول شماره ۴- انواع بیماریهای قلبی همراه دفورمیتیهای جداره

علامت بیماری قلبی	نوع ناهنجاری	پکتوس اکسکاوآتوم	پکتوس کاریناتوم	سندرم پولند	استرنال لیشر	جمع	سینه
							نوع ناهنجاری قلبی
سوفل پاتولوژیک	۱	۱	۰	۰	۰	۲	سینه
پرولاپس میترال	۱	۱	۰	۰	۰	۲	سینه
تپش قلب	۲	۰	۰	۰	۰	۲	سینه
PDA	۰	۱	۰	۰	۰	۱	سینه
MR	۰	۱	۰	۰	۰	۱	سینه

از ۴ مورد سندرم پولند، ۳ مورد طرف راست (۷۵٪) و یک مورد طرف چپ بوده است. نقص‌ها در این سندرم شامل هایپوپلازی عضله پکتورالیس ماژور، فقدان عضلات بین دنده‌ای، هایپوپلازی دنده‌های ۳ و ۴ بوده است که با استفاده از عضله لاتی‌موس دورسی و عضله رکتوس راست ترمیم شده‌اند. سن این افراد بین ۱۰-۴ سال و میانگین سنی ۷ سال بوده و افراد مبتلا همگی مذکر بوده‌اند. در این سندرم هیچگونه علایم بالینی و یا نقص همراه وجود نداشته است و صرفاً به درخواست والدین و برای زیبایی عمل شده‌اند. یک دوره از این سندرم‌های پولند به همراه با پکتوس کاریناتوم

بیمار که ضمن رزکسیون غضروف‌های دفرمه از عضله لاتیسیموس دورسی نیز استفاده شد.

بیماران با نقص استرنوم ۲ مورد بودند که همگی مؤنث بوده و یکی ۵ سال سن و دیگری ۶ سال داشته و با استفاده از استئوتومی و دیگری با مش مرسلن ترمیم شده‌اند.

در تمامی مبتلایان با پکتوس کاریناتوم و اسکئاواتوم ترمیم به روش راویچ انجام شده و در تمامی بیماران با پکتوس اسکئاواتوم بالاتر از ۱۵ سالگی، میله فلزی بار برای جلوگیری از عود به کار رفت. در کل این بیماران مورتالیتی نبوده و یک مورد عود بزرگ داشتیم که مبتلا به سندرم مارفان بوده و بقیه در جدول شماره ۵ آمده است.

جدول شماره ۵- عارضه بعد از عمل در درمان مورد

۴ مورد	پنوموتوراکس که نیاز به لوله شده داشته
۲ مورد	نکروز
۳ مورد	عفونت زخم
۴ مورد	لارنژیت که نیاز به درمان داشت
۱ مورد	عود بزرگ
۱ مورد	خونریزی از معده که با درمان طبی بهبود یافت

بحث

در این تحقیق شایع‌ترین ناهنجاری جداره سینه نوع قیفی شکل (Pectus excavatum) بوده و ۶۰٪ ناهنجاری‌ها را شامل شده است. در مرحله بعدی پکتوس کاریناتوم ۳۰٪ و سندرم ۶/۷٪ و نقص استخوان جناغ سینه ۲/۳٪ بود. تحقیقات در جوامع غربی ناهنجاری‌های پکتوس excavatus ۹۰٪ (۵) و ۸۳/۳٪ (۱۲) گزارش شده است که در مقایسه کمی متفاوت است نسبت مرد به زن در تحقیق ما ۱:۳ M:FM بوده در جوامع غربی ۱:۴ (۲) ۱:۳ (۱۳) بنابراین تفاوتی ندارد.

نسبت شیوع سینه قیفی دو برابر کاریناتوم دیده شد. البته ۳ مورد از نوع مخلوط کاریناتوم و اسکئاواتوم بوده است که ردیف کاریناتوم محاسبه شده است. در تحقیقات آقای

شامبرگر (۱۳) این نسبت تقریباً ۱:۵ بوده و تفاوت فاحشی دارد.

شروع این ناهنجاری را اکثراً والدین در کودکی ذکر می‌کرده‌اند و غالباً در موقع تولد به خصوص نوع کاریناتوم متوجه آن نشده‌اند و در موقع بلوغ که رشد سریع و چشمگیر پیدا نموده جهت عمل جراحی مراجعه نموده‌اند.

سن ظهور دفرمیتی در جوامع غربی اکثراً در موقع تولد و در طی یک سالگی و تعداد اندکی تا سن ۱۵-۱۱ سالگی بوده است (۲،۱۰،۱۴،۱۵). احتمالاً در نوع قیفی در همان موقع تولد و یا با یک تأخیر وجود داشته کمتر توجه به آن شده است.

در این تحقیق غیرقرینه بودن (Asymmetry) ناهنجاری پکتوس (هم کاریناتوم و هم قیفی) در راست شایع‌تر بوده و از این نظر تفاوتی با تحقیقات جوامع غربی ندارد (۸،۱۰) وجود سابقه فامیلی مثبت در ناهنجاری پکتوس اسکئاواتوم ۳ مورد در خواهر بزرگتر وجود داشته است. در نوع کاریناتوم نیز یک مورد وجود داشت و انسپدانس ۸٪ برآورد می‌شود. در اکثر تحقیقات وقوع ناهنجاری پکتوس به صورت اسپورادیک بوده ولی سابقه فامیلی مثبت را اکثر محققین به درجانی به آن اشاره کرده‌اند (۷،۹،۱۱) بعضی تا ۳۷٪ برای پکتوس اسکئاواتوم و ۲۶٪ را در کاریناتوم ذکر کرده‌اند (۱۱).

وجود این دفرمیت در ۴-۳ نفر از اعضای فامیل نیز گزارش شده و حکایت از یک پایه ژنتیک قوی دارد (۲).

طیف وسیعی از آنومالی‌های عضلانی اسکلتی همراه با پکتوس گزارش شده است. اسکولیوز و دیگر دفرمیتی‌های مهره‌ای از همه شایع‌تر است در تحقیق‌های شامبرگر اسکولیوز را ۱۶٪ گزارش کرده‌اند (۲) که در تحقیق ما ۲۴٪ بدست آمد که کمی بیشتر است و این بعلت دیر مراجعه کردن می‌باشد. اکتوبی بیضه ۴٪ و هایپوپلازی ریه یک مورد وجود داشت که در بررسی‌های شامبرگر در پکتوس گزارش نشده است همچنین از ضایعات همراه پکتوس ضایعات قلبی است. چیزی که در تحقیق آقای شامبرگر (۲) بطور وسیعی به چشم می‌خورد (Ventricular septal defect) VSD و ترانسپوزیس عروقی بزرگ می‌باشد. در تحقیق ما این تنوع

وجود ندارد و به نظر می‌رسد که موارد قلبی کمتر باشد. شاید تعداد موارد کم بوده است.

تنگی نفس در فعالیت و عدم تحمل به ورزش از مهم‌ترین شکایت بیماران بوده است. در تحقیقی که روی ۱۱۶ نفر با ناهنجاری پکتوس انجام شده، تنگی نفس در فعالیت شایع‌ترین علامت بود (۱۶). سندرم‌های همراه نیز در این تحقیق مشابه جوامع غربی است. تمامی بیماران با پکتوس به طریقه پروسجر راویچ عمل شد و عوارض عمل جراحی در این تحقیق مشابه جوامع غربی بوده تفاوتی نداشت استفاده از کاشت سیلیکون به لحاظ جنبه‌های زیبایی ارایه شده است (۱۷).

آقای Wechselberger اصلاح دفرمیتی پکتوس را با تزریق سیلیکون در بیماران بزرگسال انجام داد و هیچگونه نقص عملکرد قلبی ریوی در برنداشت (۱۸) این عمل با زمان کوتاه اقامت در بیمارستان و نتایج زیبای خوب و رضایتمندی بیماری همراه بوده است ولی در اطفال بخاطر رشدشان نامناسب است زیرا نه مانع از ایجاد اسکولیوز می‌شود و نه از پیشرفت دفرمیتی جلوگیری می‌کند. bracing استرنوم نیز بعنوان یک روش غیرجراحی در سینه قیفی نتایج کوتاه مدت خوبی داشته ولی نتایج دراز مدت آن در دسترس نمی‌باشد (۱۹). در این تحقیق ۳ مورد خالص سندرم پولند داشتیم که یک مورد سندرم پولند با پکتوس کاریناتوم همراه بود. تمامی این سه نفر و یک نفری که با پکتوس کاریناتوم همراه بود مرد بوده‌اند. ولی در تحقیقات

آقای شامبرگر نسبت مرد به زن برابر بوده است. کلفت استرنال دو مورد در مؤنث و بدون عارضه قلبی بود.

نتیجه‌گیری

خصوصیات ناهنجاری‌های سینه بطور کلی در تحقیق ما زیاد تفاوت با جوامع غربی نداشت به جز آن که شیوع پکتوس اسکواواتوم کمتر و نسب پکتوس اسکواواتوم به کاریناتوم ۱:۲ بوده که در جوامع غربی ۱:۵ بوده است. زمان مراجعه به پزشک در این تحقیق بسیار دیر بوده و ۷۰٪ بالاتر از ۱۵ سال مراجعه نموده‌اند، در نتیجه شیوع اسکولیوز بیشتر بود. بعلت بهبودی چشمگیر در زیبایی و اصلاح فیزیولوژیک و بهبودی در تحمل به ورزش و وضعیت قلبی ریوی و برای جلوگیری از بوجود آمدن اسکولیوز توصیه می‌شود که فرم‌های متوسط تا شدید قبل از سن مدرسه رفتن preschool عمل شوند ولی از آنجایی که ممکن است در طی دوره نوزادی بهبودی خود به خود دیده شود لذا قبل از ۱۸ ماهگی عمل نشوند و تا سه سالگی تحت نظر باشند بهترین نتایج در بیمارانی دیده شده که قبل از ۶ سالگی عمل شده‌اند (۲۰). تمام بیماران با پکتوس و سندرم پولند و حتی نقص استرنوم بایستی معاینه سیستمیک صورت گردد و ارگان‌های دیگر به خصوص قلب و ستون فقرات انجام شود و ممکن است با سندرم‌هایی همراه باشد (۱۴). در بیماران پکتوس با سندروم مارفان با توجه به شیوع زیاد عود توصیه می‌شود میله بار در زیر استرنوم گذاشته شود.

منابع

1. Robert C, Shamberger. Chest wall deformity. Ch 40 general thoracic surgery fifth edi 2000; 1: 532.
2. Shamberger RC, Welch Kj. Surgical repair of pects excavatum J Pediatric Surgery 1988; 23: 615.
3. Golladay ES, Wagner CW. Pectus excavatum: A 15 years perspective. South Med J 1991; 84: 1099.
4. Ravitch MM. Congenital deformity of the chest wall and their operative correction. Philadelphia W Saunders 1977.
5. Hecher WC, Procher G, Dietz HG. Result of operative correction of pigeon and funeral chest following a modified procedure of ravich and haller. Z Kinder Chir 1981; 34: 220.
6. Feng J, Hr T, Liu W, et al. The biomechanical morphologic and histo-chemical properties of costal cartilage in children with pectus excavatum. J Pediatric Surg 2000; d.c/ 36(12): 1770.
7. Elis DG. Chest wall deformities. Pediatr Rev 1989; 11: 147.
8. Ravich MM. Associated animated in infant and children with congenital defect of thoracic wall: in el shafie/ M/ and kilppel/ C.H/ Jr (eds). Associated Congenital Anomalies. Baltimore/ Williams Wilkins 1981.
9. Shamberger RC, Welch Kj, Castaneda Eal: Anterior chest wall deformities and congenital heart disease. J Thoracic cardiovas Surg 1988; 96: 427.
10. Morshuis WJ, Mulder H, Wapperom G, et al. Pectus excavatum: a clinical study with long term post operative follow up. Br J Cardiothorac Surg 1992; 6: 318.
11. Valerie W, Rusch and Robert J, Ginsberg. 16 congenital deformities. 3th edi. Principles of Surgery 1999; P: 699.
12. Shamberger RC, Welch KJ. Surgical correction of 12: Pectus Carinatum Pediatr Surg 1987; 22: 48.
13. Sabiston DC Jr. Disorders of the sternum an thoracic wall. In Sabiston DC, Jr and Spencer FC (eds). Surgery of the chest. Philadelphia WB Sanders 1990.
14. Fonkalstrude EW, Salman. GUO Repair of pectus deformity WT GUO W and Gregg JP. S with sternal support of J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 107, 37, 98.
15. Ravitch MM. The operative correction of pectus carinatum. Ann Surg 1940; 129: 15, 429.
16. Fronkalsrud Eric W, Deugarte Choi Edmund BA. Repair of pectus excavatum and carinatum deformities in 116 adult. Ann Surg Sep 2002; P: 304-314.
17. Sorensen JL. Subcutaneous silicone recons. Ann Surg 1987; 22: 173.
18. Wechselberger G, Oglauer M, Haslinger J, et al. Silicone Implant Correction of Pectus excavatum university of innsbruk Austria Ann. Plastic Surg 2001 Nov; 147(5): 489-493.
19. Haje SA, Bowen JR. Preliminary orthopedic treatment of pectus deformity in children and adolescents. J Pediatr Orthop 1992; 12: 795.
20. Humphreys GH, Jaretzki a. PE: Late results with and without operation. J Thoracic Cardiovasc Surg 1980; 80: 686.