

İzole Sternal Agenezisi ve Hirschprung Hastalığı Olan Bir Olgu¹

A CASE WITH ISOLATED STERNAL AGENESIS AND HIRSCHPRUNG DISEASE

Murat HIZARCIOĞLU*, Pamir GÜLEZ**, Ertan KAYSERİLİ***,
Hale YENER**, Türkay SARITAŞ****

* Dr., Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Klinik Şef Vekili,
** Dr., Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Klinik Baş Asis.,
*** Dr., Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Eğitimi ve Araştırma Hastanesi, Klinik Şef Yard.,
**** Asis.Dr., Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İZMİR

Özet

Giriş ve Amaç: Sternal agenezi oldukça nadir görülen konjenital anomalilerdendir. Bu yazıda nadir görülmesi nedeniyle sternal agenezisi irdelemeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Fizik muayenesinde sternumu palpe edilemeyen olguya lateral akciğer grafisi, sternal kemik çekirdeklerini görüntülemeye yönelik ultrasonografik ve tomografik incelemeler yapıldı.

Bulgular: Yapılan fizik muayene ve görüntüleme yöntemleri sonucunda olguya sternal agenezi tanısı konuldu. İzlemede gaita çıkışının olmaması ve abdominal distansiyonun gelişmesi üzerine yapılan incelemeler sonucunda Hirschprung hastalığı saptandı.

Sonuç: Sternal deformiteli hastalar respiratuvar distres ve hipoksiye sekonder gelişebilecek komplikasyonlar yönünden yakın takip edilmeli, ayrıca kombine olduğu anomali sternal agenezili olguların prognozunu belirleyeceğinden bu olgularda ek anomalilerin mevcudiyeti aranmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Sternal agenezi, Hirschprung hastalığı

T Klin Pediatr 2003, 12:245-247

Summary

Introduction and Objectives: Sternal agenesis is one of the very rare congenital abnormalities. In this article, we aimed to discuss sternal agenesis for its extreme rarity.

Materials and Methods: We could not palpate her sternum, therefore a lateral chest x-ray, and ultrasonographic and computerized tomographic investigations were made to visualize the nuclei of the sternal bones.

Results: The patient was diagnosed to have sternal agenesis according to the results of the physical examination and the radiological imaging methods. However determination of abdominal distension and failed to pass stool in following days, we diagnosed Hirschprung disease with radiological examinations and investigation.

Conclusion: The patients with sternal deformities must be closely followed up for the development of complications secondary to respiratory distress and hypoxia, and additional anomalies must be investigated, because combined anomalies does determine the prognosis.

Key Words: Sternal agenesis, Hirschprung disease

T Klin J Pediatr 2003, 12:245-247

Sternal agenezi nadir görülen konjenital anomalilerdendir. Genel olarak en sık kardiyovasküler anomalilerle birlikte görülür. Assosiyeye olduğu anomali, sternal agenezili olguların prognozunu belirler. Sternal agenezisyeye bağlı olarak akciğer ventilasyonu bozulabilir ve gelişen hipoksiye sekonder klinik problemler ortaya çıkabilir.

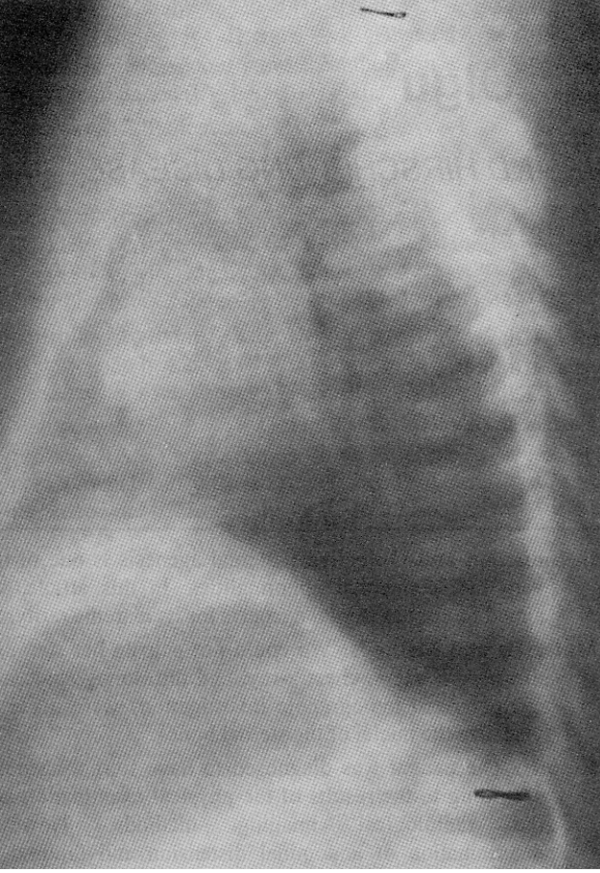
Olgu

Bir saatlik kız olgu zor nefes alıp verme nedeniyle sevk üzerine hastanemiz yenidoğan servisine yatırıldı. Miadında sezaryen ile doğan olgunun

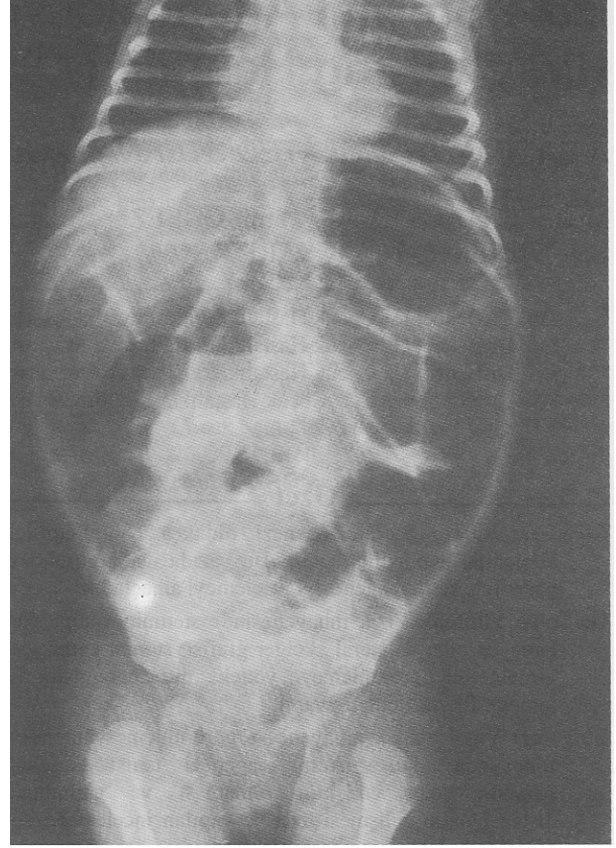
solunum sıkıntısının doğumundan 10 dakika sonra geliştiği öğrenildi.

Olgunun öz ve soygeçmişinde özellik saptanmadı.

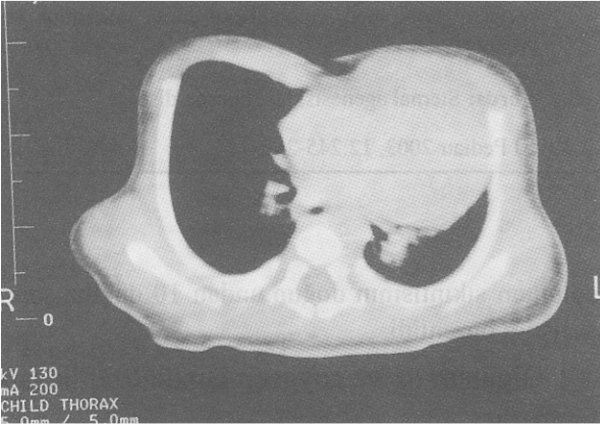
Vücut ağırlığı 2300 g (3 p), boyu 48 cm (25 p), baş çevresi 34 cm (25 p) olan olgunun fizik muayenesinde göğüs ön duvarında çöküklük mevcuttu ve sternumu palpe edilemedi. Solunum sayısı 58/dk, subkostal ve interkostal çekilmeleri mevcut ve kaba raller duyuluyordu. Nörolojik ve diğer sistem muayeneleri olağan olarak değerlendirildi.



Şekil 1. Olgunun lateral akciğer grafisi.



Şekil 3. Olgunun ayakta direkt batın grafisi.



Şekil 2. Olgunun toraks tomografisi.

Rutin laboratuvar incelemeleri normal olarak değerlendirilen olgunun posterior-anterior ve lateral akciğer grafisinde (Şekil 1) sternuma ait kemik doku görülmemesi üzerine yapılan

ultrasonografik incelemede ve toraks tomografisinde (Şekil 2) sternumun ve sternal kemik çekirdeklerinin görülmemesi sonucu olguya sternal agenezi tanısı konuldu. Diğer konjenital anomaliler yönünden yapılan araştırmalarda kranial ve abdominal ultrasonografi ile ekokardiyografi normal olarak değerlendirildi.

Bütün bu klinik ve laboratuvar bulguları ile yenidoğanın geçici takipnesi ve izole sternal agenezi tanılarını alan olgunun takipte solunum sıkıntısı azaldı. Oral beslenmeyi takiben spontan gaz-gaita çıkışının olmadığı ve abdominal distansiyonunun geliştiği belirlendi. Ayakta direkt batın grafisinde multipl gaz gölgelerinin saptanması üzerine (Şekil 3) çekilen batın ultrasonografisinde kolonun rektosigmoid bölümünün genişlediği ve içinin gaita materyali ile dolu olduğu ayrıca bu bölgenin distalinin ince olduğu belirlendi. Yapılan tetkikler ve mevcut klinik bulgular nedeniyle Hirschprung hastalığı düşünülüp rektal biyopsi

yapıldı. Rektal biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesi sonucunda olgunun distal kolonunun kısa bir bölümünde nöronal ganglionik hücrelerin olmadığı belirlendi. Olguya klinik ve laboratuvar bulgularıyla Hirschprung hastalığı tanısı konuldu ve gerekli cerrahi tedavi uygulandı. Postoperatif dönemde sorunsuz olarak izlenen olgu ayaktan pediatri ve cerrahi polikliniklerinin takiplerine gelmek üzere taburcu edildi.

Tartışma

İzole sternal agenezi nadir görülen konjenital anomalilerdendir. Sternal deformiteler genelde kardiyak anomaliler, abdomen duvarının orta hat açıklığı, hemanjiomlar, hamartomlar, konjenital deri fistülleri, vasküler anomaliler gibi çeşitli konjenital anomaliler ile beraber olabildiğinden ayrıntılı olarak incelenmelidir. Sternal deformiteler respiratuvar distres ve hipoksiye sekonder gelişebilecek komplikasyonlar yönünden yakın takip edilmelidir. Kombine olduğu anomali, sternal agenezili olguların prognozunu belirler. Sternal ageneziye bağlı olarak akciğer ventilasyonu bozulabilir ve gelişen hipoksiye sekonder klinik problemler ortaya çıkabilir. Göğüs ön duvarında çöküklük meydana getiren ve sternal ageneziye göre daha sık gözlenen, sternumun orta hat füzyonunun yetersizliğinden kaynaklanan göğüs ön duvarının diğer nadir bir konjenital defekti de sternal kleftlerdir. Bu durum embriyonik gelişmenin erken dönemlerinde sternal füzyonun parsiyel ya da total yetersizliği ile ilişkilidir. Sternal kleftler seperasyonun derecesine bağlı olarak süperior, inferior ya da komplet olarak sınıflandırılırlar. Sternal kleftler genelde göğüs ve abdominal duvar anomalileri ile beraberdir. Fetal ultrasonografi ile prenatal tanı olasıdır. De Campos JR ve arkadaşları 18 yıllık bir dönemde ektopik kardiyak yerleşimle kombine olmayan sternal kleftli infant ve adölesan dönemdeki sternal klefti cerrahi teknik ile düzeltilen toplam 8 olguyu incelemişler ve sternal kleftler için en iyi tedavinin neonatal dönemdeki primer

cerrahi düzeltme tedavisi olduğunu ortaya koymuşlardır. Yazarlar cerrahi düzeltmenin genelde neonatal dönemde yapılması gerektiği konusunda hemfikirdirler (1-9).

Kliniğimizde son 2 yıl içinde takip edilen hastalarda izole veya diğer konjenital anomaliler ile kombine konjenital sternal defekti olan başka bir olguya rastlanmamıştır. Bu yüzden konjenital sternal deformiteler ile ilgili deneyimlerimiz sunduğumuz olgumuzla sınırlıdır ve bunun nedeninin konjenital sternal deformitelerin nadir görülmesinden kaynaklandığını düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Taveras JM, Ferrucci JT. Radiology Textbook. Philadelphia: Lippincot Company, Vol 1,1997; 9-13.
2. Haque KN. Isolated asternia: an independent entity. Clin Genet 1984; 25: 362-5.
3. Stoneman ME. Congenital absence of the sternum. Arch Dis Child 1980;55:657.
4. Poulas GE, Raftopoulos J, Polemis L, Skoutas B, Katsouli R. Total thoracic ectopia cordis with complete absence of sternum and pericardium and double diverticulum. J Cardiovasc Surg 1982;23:75-8.
5. Cottrill CM, Tamaren J, Hall B. Sternal defects associated with congenital pericardial and cardiac defects. Cardiol Young 1998;8:100-4.
6. Fokin AA. Cleft sternum and sternal foramen. Chest Surg Clin N Am 2000;10:261-76.
7. Heron D, Lyonnet S, Iserin L, Munnich A, Padovani JP. Sternal cleft: case report and review of a series of nine patients. Am J Med Genet 1995;59:154-6.
8. Santini F, Faggian G, Pessotto R, Mazzucco A. Successful repair of complete sternal cleft associated with congenital heart disease. Report of one case. J Cardiovasc Surg (Torino) 1995;36:75-7.
9. de Campos JR, Filomeno LT, Fernandez A, Ruiz RL, Minamoto H, Werebe Ede C, et al. Repair of congenital sternal cleft in infants and adolescents. Ann Thorac Surg 1998;66:1151-4.

Geliş Tarihi: 12.11.2001

Yazışma Adresi: Dr. Türkay SARITAŞ

Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İZMİR

*Bu olgu 25-28.06.2001' de Samsun' da yapılan XI. Ulusal Neonatoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.