



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu
22.06.2023
Araş. Gör. Dr. Berfin Türkan



OLGU-1

13 yaşında erkek hasta Göğüs Cerrahi polikliniğine göğüs duvarındaki şişlik nedeniyle başvuruyor.



OLGU-2

14 yaşında erkek hasta Göğüs Cerrahi polikliniğine göğüs duvarındaki şişlik nedeniyle başvuruyor.



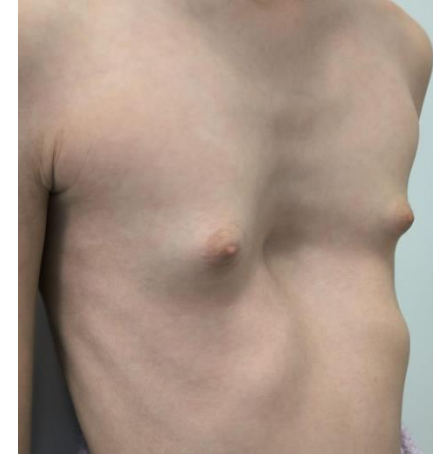
OLGU-3

- 6 yaşında kız hasta göğüsün ortasındaki çöküklük ,kabarıklık nedeni Göğüs Cerrahisi polikliniğine başvuruyor.



OLGU-4

- 10 yaşında kız hasta göğüsün ortasındaki çöküklük , nedeni Göğüs Cerrahisi polikliniğine başvuruyor.



OLGU-Hikaye

- Olgularımızın dördünde aynada görüntüden çok rahatsız olduklarını belirttiler.
- Hastalarımızın aile sorgulaması yapıldığında ailelerinde aynı şekilde deformitesi olan akrabalarının mevcut olduğunu öğrendik.
- 4 numaralı olgunun abisi muayene sırasında oda da kendisinde aynı şekilde göğsünde çöküklük olduğunu belirtti.
- Dördünde fizik muayenesinde ek patoloji saptanmadı.

Biz bu Őikayetlerle polikliniĐimize
baŐvuran hastalarda hangi tanıları
düşünmeliyiz, neler planlanmalıyız?

Toraks Duvarı Deformiteleri

- Pektus Ekskavatum
- Pektus Karinatum
- Kosta ve Kartilaj Anomalileri
- Poland Sendromu
- Sternum Yarığı ve Ektopia Kordis





PECTUS EKSKAVATUM

Pektus Ekskavatum

- Pektus ekskavatum manubrium sterninin ortasından başlayıp ksifoid çıkıntıya kadar uzanabilen sternumun çökmesiyle karakterize bir göğüs duvarı deformitesidir.
- KLİNİĞİ BELİRLEYEN ETMENLER;
 - 1. Göğüs duvarındaki deformitenin ciddiyeti
 - 2. Kardiyopulmoner morbidite
 - 3. Deformitenin hastada görülen psikososyal etkileri ve deformitenin hastadaki görünümü

Pektus Ekskavatum Epidemiyoloji

- Ön göğüs deformitelerinin %90'ını oluşturmaktadır.
- 1/400 - 1/1000
- Erkeklerde kızlardan 3 - 5 kat daha fazla görülmektedir.

Pektus Ekskavatum

Etyoloji

- Baę dokusu hastalıkları (Marfan Sendromu, Ehlers Danlos Sendromu, Osteogenesis imperfekta)
- Nörolojik hastalıklar (SMA)
- Çeşitli genetik hastalıklar (Noonan sendromu, Turner sendromu, Multiple enkondrin neoplazi tip 2B) ile de görülebilir.

Pectus Ekskavatum Klinik Bulgular

- 1/3 ü çocukluk çağında tanı alır.
- Çocukluk çağında spontan gerileme çok nadir.
- Spontan gerileme bir yaşın üzerinde azalmakta ve 6 yaştan sonrasında spontan gerileme beklenmemektedir.
- 12 yaşından sonra büyüme çağında hastaların 1/3 ünde PE deformitesi daha da kötüleşebilir, diğer 2/3 ünde ise değişmeden kalabilir.
- Çocuklarda ve genç erişkinlerde PE 'a bağlı fizyolojik zayıflık veya ölüm görülmemiştir.

Semptomlar

- Asemptomatik (Genellikle)
- abuk yorulma
- Psikolojik bozukluklar
- Siyanoz
- Bayılma
- Gelişme geriliđi
- Kilo alamama

Ađrı

Kozmetik bozukluk

Disfaji

arpıntı

Nefes darlıđı

Solunum kapasitesinde azalma

Bulantı-kusma

Pectus Ekskavatum Klinik Deęerlendirme

- PE ile başvuran hasta deformitenin aęırlığı ve eşlik eden anomaliler açısından deęerlendirilmeli.
- PE olan hastalarda SFT restriktif bulgu olup olmadığını deęerlendirme amacıyla önerilir.
- Orta veya aęır PE olan ve / veya kardiyopulmoner Őikayetleri olan hastalar ise toraks BT , efor testi ile deęerlendirilmeli.
- Her PE tanısı alan hastanın mutlaka EKG ve EKO için çocuk kardiyoloji konsültasyonu yapılmalıdır.

Pectus Ekskavatum

Fizik Muayene

- Sternal çökmenin ölçümü: En çökük nokta- omurga arası ölçülür. 2 ölçüm arası fark $>2,5$ cm ise orta-ağır defekti gösterir.
- Toraks anomalileri: PE 'li hastalar genelde dar göğüs duvarı çapı veya düz, geniş, kifotik göğüs yapısı vardır. %10-39' una skolyoz eşlik eder.

Pectus Ekskavatum Kardiyak deęerlendirme

- İzole PE hastalarında kardiyak anomaliler çok nadir.
- Noonan, marfan gibi sendromlara eşlik eden PE lularda kardiyovasküler anomalilerin görülme riski yüksektir.

Pectus Ekskavatum

Kardiyak deęerlendirme

- İleri evre PE'li hastalarda;
- Kalbin farklı yerleşimine ve basıya mağruz kalmasına baęlı olarak volüm azalması sonucu taşikardi,
- EKG' de saę aks deviasyonu
- Mitral valv prolapsusu
- İleti bozuklukları(dal blokları) görülebilir.

Pectus Ekskavatum Görüntüleme

- PA ve lateral AC grafisi: Kifoskolyozu saptamada ve AC hastalıklarını belirlemede
- BT: Pektus defektinin ağırlığının; akciğer, kalp, büyük damarlara etkisinin belirlenmesinde
- Pektus indeksi(Haller indeksi) göğüsün lateral çapının; maksimum depresyon noktasındaki sternum ile omurga arasındaki mesafeye oranıdır.
- Normal bir göğüs kafesinde pektus indeksi 2,5'tur.
- Klinik bulguları ile cerrahiye yönlendirilen tüm hastalarda pektus indeksi $>3,25$.

Haller index



$$\text{Haller index} = \frac{\text{maximum transverse diameter}}{\text{minimum AP distance}}$$

HALLER
İNDEKSI

Pectus Ekskavatum Tedavi

- Tedavinin amacı;
- Toraksın normal gelişimine izin vermek,
- Sternumun akciğer ve kalbe basısını engellemek,
- Postürü düzeltmek çok önemli ,hasta kifotik durduğu sürece sternumun düzleşmesi zorlaşacaktır. Bu yüzden her hastayı mutlaka postürü düzeltmek için yüzmeye ve fizik tedaviye de yönlendirmeliyiz.
- Psikolojik problemleri ortadan kaldırmak.

Vakum tedavisi

- Vacuum bell ile konservatif terapi endikasyonları ařađıdakileri ięerir:
- Hafif dereceli PE'si mevcut olan hastalar,
- Cerrahi tedaviden kaęınan hastalar,
- Postoperatif ađrı nedeniyle cerrahi tedaviye isteksiz olan hastalar,
- Cerrahi sonrası mükemmel olmayan sonuęlardan korkan hastalar



Vakum tedavisi 9 aydır vakum tedavisi sonrası



Pectus Ekskavatum Cerrahi Endikasyonu

- 1) İlerleyici veya semptomatik pektus ekskavatum,
- 2) Solunum fonksiyon testleri ile ölçülen restriktif akciğer hastalığı,
- 3) Kardiyak kompresyon, pulmoner atelektazi ve 3.25'den daha büyük bir Haller BT indeksi gösteren BT taraması,
- 4) Mitral kapak prolapsusu veya dal bloğunu içeren kalp bozuklukları,
- 5) Yetersiz düzeltme ameliyatından sonra oluşan nüks pektus ekskavatum.
- Çoğu hastada primer endikasyon kozmetik ve psikososyaldır. Ailenin, çocuğun ve çevrenin deformiteye bakışını iyi değerlendirmek gerekir.

Pectus Ekskavatum Cerrahi Endikasyonu

- Operasyon için göz önünde bulundurulması gereken kriterlerden biri de yaşıdır.
- Operasyon için en ideal yaş aralığı ergenlik dönemidir.Çünkü kemikler esnek ve şekil verilebilir olduğundan iyileşme daha başarılı ve nüks daha az görülür, daha erken yaşlarda operasyon yapılması ergenlikte nüks olasılığını arttırır, ileri yaşlardaki operasyonlarda kemik sertleştiği için operasyon içerisinde kullanılan bar sayısı artacaktır.



Nuss ameliyatında kullanılan barlar



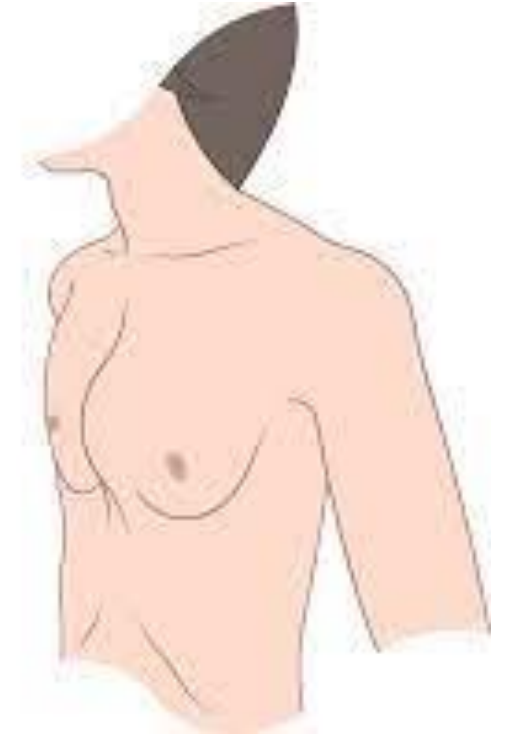
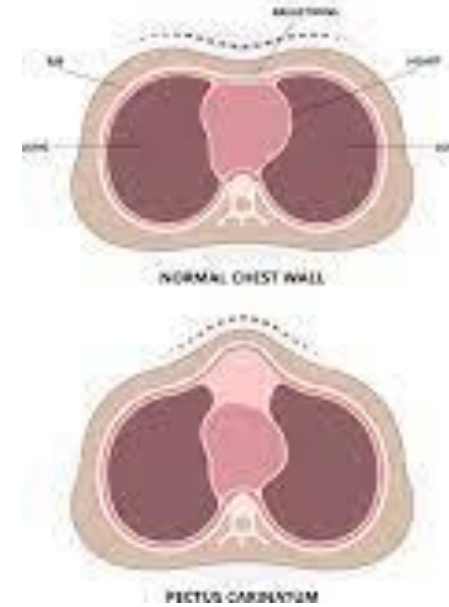


PECTUS KARINATUM

Pectus Karinatum

- Göğüs duvarının protrüzyon deformitesidir.
- Göğüs ön duvarında görülen ikinci en sık deformitedir.
- 2 ayrı tipi vardır.
- 1. Kondrogladiolar tip
- 2. Kondromanubrial tip

PECTUS CARINATUM



Pectus Karinatum

- 1) Kondrogladiolar tip: Sternum orta (gladiolus) ve alt bölümü ile bu bölgedeki kostal kartilajların öne doğru çıkıntı yapması şeklindedir. En sık görülen formudur (%89). Çoğunlukla simetriktir.
- 2) Kondromanubrial tip: Çok nadir görülüp 2. ve 3. kıkırdak kostanın ve manubriumun öne çıkıntılı olduğu, sternum korpusunun rölatif basık olduğu tiptir. Kardiyak anomaliler bu tipte daha fazladır.

Pectus Karinatum

İnsidans

- 1/1500 Erkek/kız oranı 4/1
- Ailevi yatkınlık : %25 'inde aile öyküsü
- Başka nedenlerle çekilen toraks BT 'lerinin %2 sinde subklinik PK deformitesine rastlanmaktadır.
- Çoğu yayın PE/PK oranı 5/1 (Arjantinden bir çalışma en sık PK)

Pectus Karinatum

Etyoloji

- Sebebi tam bilinmemekle beraber birçok mekanizma ileri sürülmektedir.
- 1. Ön kıkırdagın anormal büyümesi
- 2. Sternumun veya kostaların anormal büyümesi
- 3. Kosta kıkırdaklarındaki biyokimyasal bozukluklar

Pectus Karinatum

Semptomlar

- Kozmetik nedenler
- Psikolojik Őikayetler
- Dispne
- Egzersiz intoleransı

Pectus Karinatum

- Eşlik eden anomaliler ;
- Kas iskelet sistemi anomalilerinin eşlik etme oranı düşük(%22).
- Skolyoz (%15-30) (en sık)
- Marfan sendromu,
- Noonan sendromu,
- Kardiyofasiyokutanöz sendrom,
- Osteogenezis imperfekta, Morquio hastalığı, Poland sendromu

Pectus Karinatum

Klinik Deęerlendirme

- FM ve grntleme yntemleri ile deformitenin aęırlıęının belirlenmesi.
- PK tipinin belirlenmesi.
- Eşlik eden skolyoz vb. bulguların saptanması.
- Fotoęraflama : takipteki ilerlemenin gzlenmesi veya opere olan hastalarda pre-postop farkın gzlenmesi.

Pectus Karinatum Görüntüleme

- PA-lateral AC grafisi ve toraks BT deformitenin ağırlığını belirlemede kullanılabilir.
- Her PK tanısı alan hastanın kardiyojoloji konsültasyonu istenmeli, ekokardiyografisi görülmelidir.

Pectus Karinatum Tedavi

- Tedavi ;defektin ciddiliğine (ön göğüs duvarının protrüzyonu, sternal açılanma ve asimetri) aile ve çocuk endişe seviyesine göre, çocuğun yaşına göre değişmektedir.
- Tamponlu korse uygulaması ve cerrahi güvenilir yöntemler kullanılır.
- Cerrahi endikasyonlarında objektif kriter yoktur. Ağır PK olanlara önerilir veya orta PK olup tamponlu korse yöntemini kabul etmeyen hastalarda ve korse tedavisine rağmen iyileşöe sağlanamayan hastalarda uygulanabilir.
- Pubertal büyüme atağı bitmeyen çocuklara cerrahi önerilmez. Genelde 5-10 yaşta tamponlu korse yöntemi, 16 yaş sonrasında cerrahi yöntem önerilmektedir.





OLGU-1

13 yaşında erkek hasta Göğüs Cerrahi polikliniğine göğüs duvarındaki şişlik nedeniyle başvuruyor.



OLGU-1

2 ay ortez kullanımı sonrası, EKO normal



OLGU-2

14 yaşında erkek hasta Göğüs Cerrahi polikliniğine göğüs duvarındaki şişlik nedeniyle başvuruyor.



OLGU-2

2 ay ortez kullanımı sonrası, EKO normal



OLGU-3

- 6 yaşında kız hasta göğüsün ortasındaki çöküklük, üstte kabarıklık nedeniyle Göğüs Cerrahisi polikliniğine başvuruyor.



OLGU-3

Pectus ekskavatum+Pectus carinatum
1 ay korsde kullanumu ve vakum sonrası
kontrol,EKO normal



Akılda Kalacaklar

- Göğüs deformiteleri olan hastalarda
- Multidisipliner çalışılmalı.(Pediatri ,Göğüs Cerrahisi,Ortopedi)
- Hastalar ilgili branşlara zaman kaybetmeden yönlendirilmelidir.
- Hastanın yaşı (Cerrahi başarı ve ortez vakum tedavileri için ideal yaşı kaçırılmaması)
- Kardiyak değerlendirme (Semptomlar varsa sendromların kaçırılmaması)
- Aile hikayesi (Gizlenebilir)
- Duruş bozukluğu olan hastalar mutlaka yüzmeye ve fizik tedaviye yönlendirilmelidir.

Haziran 2023

Pazartesi	Salı	Çarşamba	Perşembe	Cuma	Cumartesi	Pazar
			1	2	3	4
5	6	7	8	9	10	11
12	13	14	15	16	17	18
19	20 ABCD	21 ABC	22 AB	23	24	25
26	27	28 Bayram	29 Bayram	30 Bayram	31 Bayram	1