



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
Olgu Sunumu

4 Ağustos 2016 Perşembe

Ar. Gör. Dr. Mukaddes Kılıç Sağlam

Doç. Dr. Zeynep Seda Uyan

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
Olgu Sunumu

04.08.2016

Dr. Mukaddes Kılıç Sağlam
Doç. Dr. Zeynep Seda Uyan

7 YAŞ ERKEK HASTA (OLGU 1)

- Solunum şikayeti (öksürük,hırıltı,balgam çıkarma, eforla dispne) olmayan hasta göğüs kafesinde çöküklük olması üzerine tarafımıza başvurdu.
- Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yok.
- Vital bulguları stabil, solunum sayısı:24/dk, spo2% 99
- Genel durum iyi aktif
- Göğüs kafesinde sternum üzerinde içe doğru çöküklük mevcut, solunum sesleri dinlemekle doğal. Ral ,ronkus, ekspiryum uzunluğu yok.
- S1 :N ; S2: N ; ek ses, üfürüm yok.
- Diğer sistem muayenesinde özellik yok.

12 YAŞ ERKEK HASTA (OLGU 2)

- 1 yıldır göğüs duvarında çıkıntı fark edilen hastanın öksürük, hırıltı, eforla dispne şikayeti yok. Ailede benzer şikayeti olan yok.
- Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yok.
- Fizik muayenede;
- Genel durum iyi aktif, solunum sayısı 26/dk, Spo2 : %99
- Göğüs kafesinde sternum üzerinde dışarı doğru çıkıntı mevcut, solunum sesleri doğal ral, ronkus yok
- Kardiyovasküler sistem: S1+ S2+ ek ses üfürüm yok.
- Diğer sistem muaynesinde özellik yok.

ÖN TANI?

OLGU 1



OLGU 2



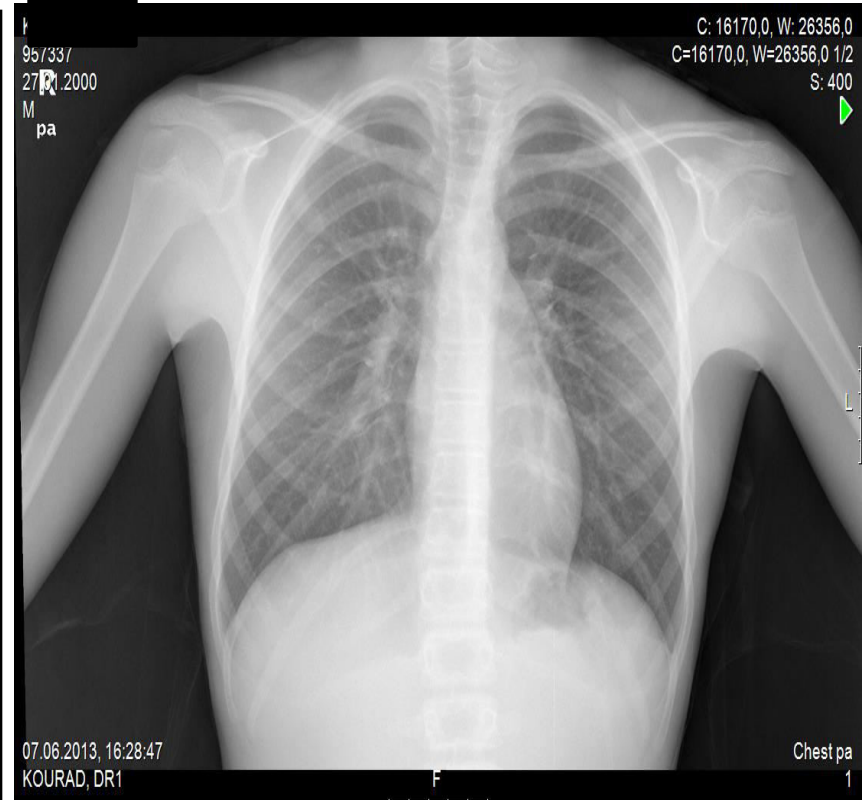
Sonraki aşamalarda

hangi tetkikleri istersiniz?

OLGU 1

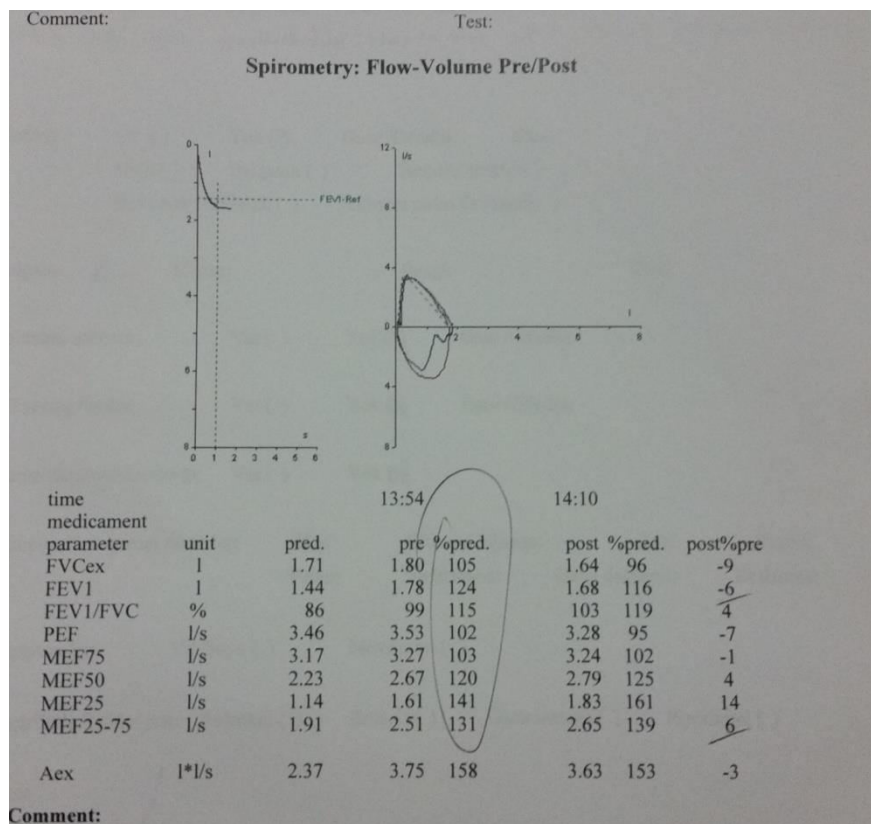


OLGU 2

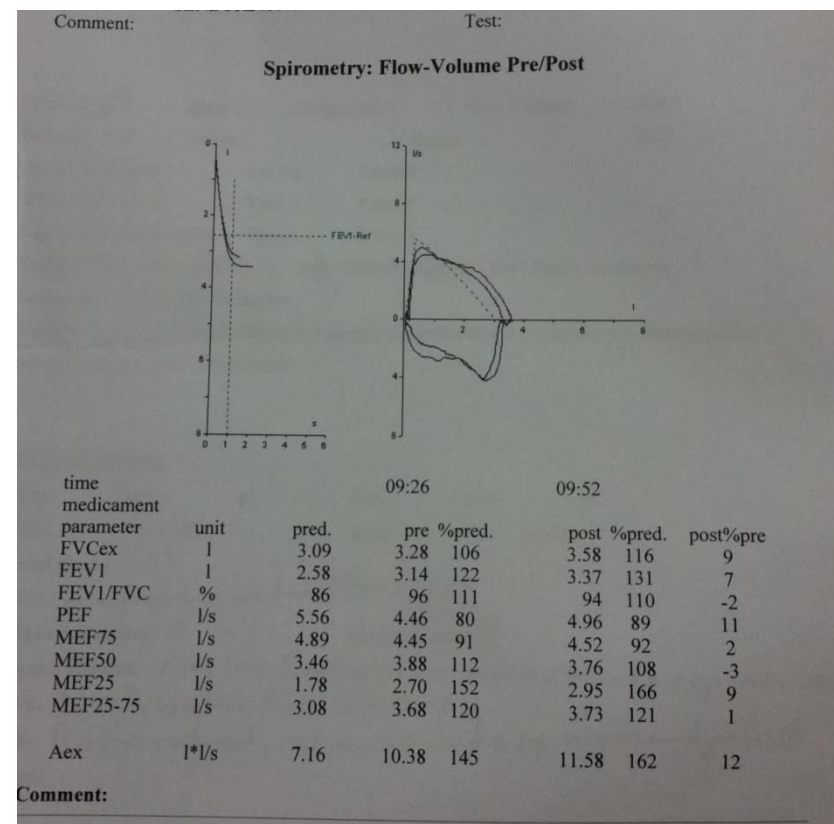


SFT

OLGU 1



OLGU 2



KUNDURACI GÖĞSÜ

(PEKTUS EKSKAVATUM; PE)

- 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

EPİDEMİYOLOJİ

- Ön göğüs deformitelerinin %90'ını oluşturmaktadır.
- 1/400 - 1/1000
- Erkeklerde kızlardan 3 - 5 kat daha fazla görülmektedir.
- Sternum kostal kartilajı üzerine yansıyan uyumsuz kas kuvvetinin neden olduğu anormal stres ve sternum üzerine uygulanan kuvvet ile kartilajın defektif gelişmesi ve büyümesi sonucu oluşur.

ETYOLOJİ

- PE nedenine dair henüz bir konsensus yok.
- Genelde sporadik.
- Bağ 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.

ETYOLOJİ

- Bağ doku bozukluklarında insidansın artması , anormal kıkırdak gelişimi sebepli mi ?
- Bazı otörler kıkırdak büyümesini uyarıcı genler ve kıkırdak büyümesini inhibe eden genler arasındaki dengesizlik ?

ETYOLOJİ

- ❑ Pektus ekskavatum altta yatan bir pulmoner hastalığa cevap olarak gelişmiş olabilir.
- ❑ Düzeltilmiş konjenital diyafragma hernisi olan çocuklar daha yatkındır, çünkü bu çocuklardaki diyaframın aksı vertikal değil daha horizontal yerleşimlidir bu da sternumun alt ucunun içeri doğru çekilmesine neden olur.

PE

- 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.
- Erişkinlerde egzersiz intoleransı gelişebilir. Erişkinde de PE bir ölüm nedeni değildir.

KLİNİK BULGULAR

- Hekime başvuru nedeni genelde kozmetik nedenler.
- PE 'nin ağırlığı ile fiziki görünümünden rahatsız olma arasında doğru orantı yok.

AĞIR PE'Lİ OLGULARDA KLİNİK BULGULAR:

- ▣ %82 sinde egzersiz intoleransı
- ▣ %68 inde göğüs ağrısı
- ▣ %67 kondisyonda düşüklük
- ▣ %42 nefes darlığı

DEĞERLENDİRME

- PE ile başvuran hasta deformitenin ağırlığı ve eşlik eden anomaliler açısından değerlendirilmeli.
- PE olan hastalarda SFT restriktif bulgu olup olmadığını değerlendirme amacıyla önerilir.
- Orta veya ağır PE olan ve / veya kardiyopulmoner şikayetleri olan hastalar ise toraks BT , efor testi ile değerlendirilmeli.
- Kalp belirgin yer değiştirmişse veya kardiyopulmoner semptomlar varsa EKG ve EKO için çocuk kardiyoloji konsültasyonu önerilir.

DEĞERLENDİRME

- İlk değerlendirmede ameliyat gerekmediğini düşündüğümüz hastalar takibe alınmalı.
- Özellikle büyüme döneminde ve adölesan dönemde göğüs deformitesi ve eşlik eden semptomlar hızla ve belirgin olarak artabilir.

FİZİK 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.

FİZİK MUAYENE:

Solunum Sistemi:

- Takipne hastaların bir kısmında bildirilmiştir.
- PE'un daha ağır formlarında solunum kapasitesi daha düşük saptanılmış.
- Üst ve alt solunum yolu anormallikleri çok nadir bulgulardır.
- Özellikle infantlardaki laringomalazi ile PE arasında bir bağ gösterilmiştir. Laringomalazili çocuklarda yapılan retrospektif bir çalışmada hastaların % 6.6'sında PE tespit edilmiştir. Bu durum PE 'un sadece primer bir defekt olmayıp, artmış inspiratuar yüke cevap olarak gelişebilen bir deformite olduğunu gösterebilir. (*)
- Solunum fonksiyon testlerindeki anormallikler subjektif yakınmalardan 2 ila 3 kat daha azdır ve yakınmalarla SFT arasında doğru orantı yoktur. FVC genellikle normal bulunurken TLC ve RV değişkenlik gösterir. Restriktif akciğer hastalığı bulguları solunum fonksiyon testlerinde saptanabilmektedir.

*UpToDate; Pectus excavatum: Treatment ; Jul 06; 2016.

Kardiyak değerlendirme :

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

İleri evre PE'li hastalarda;

- Kalbin farklı yerleşimine ve basıya mağruz kalmasına bağlı olarak volüm azalması sonucu taşikardi,
- EKG' de sağ aks deviyasyonu, ST segmentinde çökme(%68)
- Sol ventrikül çıkış yolu basısına bağlı fonksiyonel sistolik üfürüm(%18)
- Hastaların %7-20 kadarında mitral valv prolapsusu
- % 16'sında ileti bozuklukları(dal blokları) görülebilir.

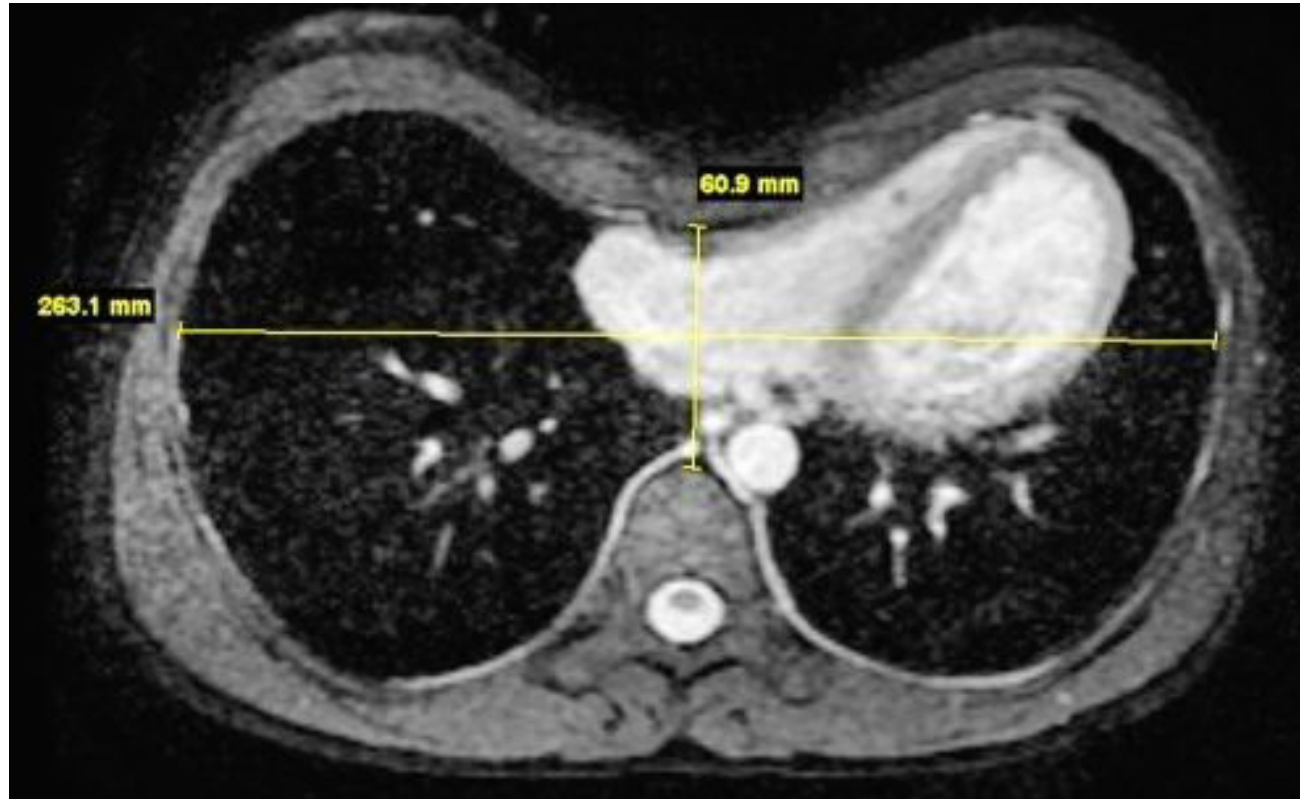
EFOR TESTİ

- Kardiyopulmoner anormalliklerin tespiti SFT'den daha değerli. Bu efor testinin kardiyak ve pulmoner sistem arasındaki etkileşimi ölçmesine bağlı olabilir.
- Efor testi, ağır PE'li hastalardaki hafif bozulmayı gösterebilir.
- Deformitenin ağırlığı ile efor testindeki bozulma koreledir.

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 İNDEKSİ



TEDAVİ

- Vakum tedavisi veya cerrahi.
- Pektus ekskavatum deformitesinin korreksiyonu düşük morbidite, düşük maliyet gerektiren ve semptomatik iyileşme gösteren bir tedavi yöntemidir.
- Başarı % 95-98 oranındadır. Kötü postürü olan hastalar operasyondan sonra özel egzersiz programına alınır. Cerrahi tedaviden başka psikolojik destek de gerekebilir.
- Endikasyonları, zamanlaması, seçilecek operasyon henüz standardize değil.

Tedavinin amacı;

- a-Toraksın normal gelişimine izin vermek,
- b-Sternumun akciğer ve kalbe basısını engellemek,
- c- Postürü düzeltmek,
- d-Psikolojik problemleri ortadan kaldırmak.

VAKUM TEDAVİSİ

- Vacuum bell ile konservatif terapi endikasyonları aşağıdakileri içerir:
- Hafif dereceli PE'si mevcut olan hastalar,
- Cerrahi tedaviden kaçınan hastalar,
- Postoperatif ağrı nedeniyle cerrahi tedaviye isteksiz olan hastalar,
- Cerrahi sonrası mükemmel olmayan sonuçlardan korkan hastalar



CERRAHİ ENDİKASYONLARI

- Eğer bir çocukta aşağıdaki kriterlerin iki veya daha fazlası bulunuyorsa, cerrahi düzeltme tavsiye edilir;
- 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. Çöküntünün ileri yaşlarda artacağı dikkate alınmalıdır.

NE ZAMAN CERRAHİ?

- Genel konsensus yok.
- 8 yaş - adölesan dönem bitmeden !

- Hastaların % 10 - 39'unda ağır seviyede skolyoz görülebilir. Göğüs duvarının düzeltilmesinin skolyozun kötüleşmesini engellemesine etkisi olup olmadığı net değildir

GÜVERCİN GÖĞSÜ

(PEKTUS KARİNATUM; PK)

- Göğüs duvarının protrüzyon deformitesidir.
- Ön göğüs duvarında görülen ikinci en sık deformitedir.

2 ayrı şekli vardır.

1. Kondrogladiolar tip
2. Kondromanubrial tip



- 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 manibriumun öne çıkıntılı olduğu, sternum korpusunun rölatif basık olduğu tiptir. Kardiyak anomaliler bu tipte daha fazladır.

İNSİDANS:

- 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)

ETYOLOJİ

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

- Hastaların %90 dan fazlası 11 yaşından sonra tanı alır. Adölesan dönemde PK belirgin olarak kötüleşebilir.
- Spontan iyileşme görülmez.
- İzole PK olan çoğu hastada tedavi yapılmasa bile mortalite ve morbidite normaldir.

SEMPATOMLAR:

- Kozmetik nedenler
- Psikolojik şikayetler
- Dispne
- Egzersiz intoleransı
- Astım

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

DEĞERLENDİRME

- FM ve görüntüleme yöntemleri ile deformitenin ağırlığının belirlenmesi.
- PK tipinin belirlenmesi.
- Eşlik eden skolyoz vb. bulguların saptanması.
- Fotoğraflama : takipteki ilerlemenin gözlenmesi veya opere olan hastalarda pre-postop farkın gözlenmesi.

GÖRÜNTÜLEME:

- PA-lateral AC grafisi ve toraks BT deformitenin ağırlığını belirlemede kullanılabilir.

- Tedavi ;defektin ciddiliğine (ön göğüs duvarının protrüzyonu, sternal açılanma ve asimetri) aile ve çocuğun endişe seviyesine göre değişmektedir.
- Tamponlu korse uygulaması ve cerrahi güvenilir yöntemler.
- Hafif-orta PK olan hastalarda önce bracing önerilir. Yöntemin başarısı fleksible göğüs duvarı yapısı olması ve hastanın bu yöntemi disiplinle uygulamasına bağlı.
- Cerrahi endikasyonlarında objektif kriter yoktur. Ağır PK olanlara önerilir. Veya orta PK olup tamponlu korse yöntemini kabul etmeyen hastalara uygulanabilir.
- Pubertal büyüme atağı bitmeyen çocuklara cerrahi önerilmez.
- Genelde 5-10 yaşta tamponlu korse yöntemi, 16 yaş sonrasında cerrahi yöntem önerilmektedir.

- Tamponlu korse: hafif-orta düzeyde deformitesi olan hastalara önerilmektedir.
- Ancak iskelet maturitesinin tamamlanmaması ve göğüs duvarının esnek olması gerekmektedir.



SONUÇ OLARAK....

Göğüs deformiteleri olan hastalarda

1. Klinik bulguların değerlendirilmesi - 6 ayda bir
2. Solunum fonksiyon testlerinin değerlendirilmesi - 6 ayda bir (restriktif bulgular açısından)
3. Göğüs cerrahisi - ortopedi takibi
4. Kardiyak değerlendirme

TEŞEKKÜRLER...