TÜRKİYE CUMHURİYETİ
ANKARA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ

PEKTUS DEFORMİTESİ OLAN HASTALARIN KLİNİK VE RADYOLOJİK BULGULARININ VE SOLUNUM FONKSİYON TESTLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Dilara DOGHAN

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI
TIPTA UZMANLIK TEZİ

DANIŞMAN
Prof. Dr. F. Nazan ÇOBANOĞLU

ANKARA
2022

TÜRKİYE CUMHURİYETİ
ANKARA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ

PEKTUS DEFORMİTESİ OLAN HASTALARIN KLİNİK VE RADYOLOJİK BULGULARININ VE SOLUNUM FONKSİYON TESTLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Dilara Doghan

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI
TIPTA UZMANLIK TEZİ

DANIŞMAN
Prof. Dr. F. Nazan ÇOBANOĞLU

ANKARA
2022

Ankara Üniversitesi
Tıp Fakültesi Dekanlığına,

Tıpta Uzmanlık Tezi olarak hazırlayıp sunduğum ‘’ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Ğöğüs Hastalıkları Bilim dalında Pektus Deformitesi Olan Hastaların Klinik ve Radyolojik Bulgularının ve Solunum Fonksiyon Testlerinin Değerlendirilmesi’’başlıklı tez; bilimsel ahlak ve değerlere uygun olarak tarfımdan yazılmıştır. Tezin fikir/hipotezi tümüyle tez danışmanım ve bana aittir. Tezde yer alan araştırma tarafımızca yapılmış olup, tüm cümleler, yorumlar bana aittir.

Bu tez çalışmasıyla ilgili tüm süreçler Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından, 28 Mayıs 2020 tarihinde

İ5-285-20 numaralı kararla onaylanmıştır.

Yukarıda belirtilen hususların doğruluğunu beyan ederim.

Öğrencinin Adı Soyadı : Dilara Doghan

Tarih :

İmza :

ÖZGÜNLÜK RAPORU



turnitin

Dijital Makbuz

Bu makbuz ödevinizin Turnitin'e ulaştığını bildirmektedir. Gönderiminize dair bilgiler şöyledir:

Gönderinizin ilk sayfası aşağıda gönderilmektedir.

Gönderen:	Dilara Doghan
Ödev başlığı:	PEKTUS DEFORMİTESİ OLAN HASTALARIN KLİNİK VE RADYOL...
Gönderi Başlığı:	PEKTUS DEFORMİTESİ OLAN HASTALARIN KLİNİK VE RADYOL...
Dosya adı:	Dilara_tez_22.08.2022.docx
Dosya boyutu:	7.06M
Sayfa sayısı:	79
Kelime sayısı:	6,533
Karakter sayısı:	38,432
Gönderim Tarihi:	22-Ağu-2022 07:52ÖS (UTC+0300)
Gönderim Numarası:	1885567241

PEKTUS DEFORMİTESİ OLAN HASTALARIN KLİNİK VE RADYOLOJİK BULGULARININ VE SOLUNUM FONKSİYON TESTLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

ORİJİNALLİK RAPORU

%9	%8	%2	%2
BENZERLİK ENDEKSİ	İNTERNET KAYNAKLARI	YAYINLAR	ÖĞRENCİ ÖDEVLERİ

KABUL ONAY SAYFASI

ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
TEZ SINAVI TUTANAĞI

I. UZMANLIK ÖĞRENCİSİNİN		
Adı, Soyadı	: Dr. Dilara DOĞAN	**Sınav tarihi:** 12 /09 /2022
Anabilim/Bilim Dalı	: Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları	
Tez Danışmanı	: Prof. Dr. Fatma Nazan ÇOBANOĞLU	

II. TEZ İLE İLGİLİ BİLGİLER

Tezin Başlığı: Pektus Deformitesi Olan Hastaların Klinik ve Radyolojik Bulgularının ve Solunum Fonksiyon Testlerinin Değerlendirilmesi

Tezin Niteliği: ☑ Ana Dal Uzmanlık Tezi ☐ Yan Dal Uzmanlık Tezi

Kaçıncı tez sınavı olduğu: ☑ 1 ☐ 2 ☐ 3

III. KARAR

Yapılan tez sınavı sonucunda yukarıda belirtilen tezin "Tıpta Uzmanlık Tezi" olarak

☑ Kabulüne

☐ Reddine

☐ Düzeltmeler yapıldıktan sonra tekrar değerlendirilmesine

☑ Oy birliği ☐ Oy çokluğu ile karar verilmiştir.

IV. AÇIKLAMALAR

Lütfen, tezin reddi veya düzeltme istenmesi durumunda gerekçeli açıklamalarınızı buraya yazınız

Jüri Başkanı
Unvanı, Adı, Soyadı
Prof. Dr. Fatma Nazan ÇOBANOĞLU

Jüri Üyesi
Unvanı, Adı, Soyadı
Prof. Dr. Tayfun UÇAR

Jüri Üyesi
Unvanı, Adı, Soyadı
Prof. Dr. Elmas Ebru YALÇIN
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

ÖNSÖZ

Uzmanlık eğitimim ve tezimin yazım sürecinde ihtiyaç duyduğum her zaman bilgi, beceri ve tecrübesiyle yol gösteren, disipliniyle motive eden saygıdeğer tez danışmanım Prof.Dr.F.Nazan Çobanoğlu'na

Her türlü yardımları ile daima yanımda olan Uzm.Dr. Gizem Özcan ve Uzm. Dr. Fazılcan Zirek'e sevgi ve saygılarımla teşekkür ederim.

Tezimdeki hastaların radyolojik incelemelerini tekrar büyük bir titizlikle yorumlayan Çocuk Radyoloji Bilim Dalı Başkanı Prof. Dr. Ömer Suat Fitöz'e ve Uzm. Dr. Birsel Şene'e

Uzmanlık eğitimi süresince bilgi ve tecrübelerini bizlerden esirgemeyen Ankara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nın saygıdeğer öğretim üyeleri, yan dal araştırma görevlilerine, birlikte çalışmaktan büyük keyif aldığım eş kıdemlerime ve araştırma görevlisi arkadaşlarıma

Her zaman yanımda olan ve hakkını ne yapsam da ödeyemeyeceğim Ana'ma, hayatımın her alanında olduğu gibi tezim için de gösterdiği tüm destek ve emeklerinden ötürü sevgili eşim Cafer Doğan'a ve tek dostum - evladım Aytac'a

Sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Dilara Doghan
Ankara, 2022

İÇİNDEKİLER

Etik Beyan i

Özgünlük Raporu ii

Kabul Onay Sayfası iii

Önsöz iii

İçindekiler v

Simgeler ve Kısaltmalar vii

Şekiller Dizini viii

Tablolar Dizini x

1. TÜRKÇE ÖZET 1

2.ABSTRACT 2

3.GİRİŞ VE AMAÇ 3

4. GENEL BİLGİLER 4

4.1. Tarihçe 4

4.2. Etyoloji 4

4.2.1.Pektus Ekskavatum 6

4.2.2. Pektus Karinatum 9

4.3. Evreleme 10

4.4. İnsidans 12

4.5. Tanı 13

4.5.1. Pektus ekskavatum 13

4.5.2. Pektus karinatum 15

4.6 Radyolojik, elektrokardiyografik ve klinik bulgular 15

4.7. Tedavi yöntemi ve ameliyat endikasyonları 26

5. GEREÇ VE YÖNTEM 34

5.1. Araştırma Türü 34

5.2. Hasta Seçimi 34

5.3. Etik Kurul Onayı ve Çalışma Bütçesi 34

5.4. Çalışma Yöntemi 34

5.6. İstatistiksel Analiz 37

6.BULGULAR 38

6.1. Olguların Demografik Özellikleri 38

7.TARTIŞMA 50

8. SONUÇ 56

9. KAYNAKLAR 57

SİMGELER VE KISALTMALAR

ABD : Amerika Birleşik Devletleri

ASD :Atrial Septal defekt

AP :Ön – arka

BT : Bilgisayarlı tomografi

DSÖ : Dünya Sağlık Örgütü

FEF % 25-75: Zorlu vital kapasitenin % 25-75 ‘ i arasındaki zorlu ekspiratuar akım

FEV1 : Birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim

FRC : Fonksiyonel rezidual kapasite

FVC : Zorlu vital kapasite

EKO : Ekokardiyografi

EKG : Elektrokardiyografi

EF :Ejeksiyon fraksiyonu

Hİ : Haller İndeksi

MVP : Mitral valv prolapsusu

MRG : Manyetik rezonans görüntüleme

LVİ : Lateral vertebral indeks

PAAG : Ön-arka akciğer grafisi

PE : Pektus ekskavatum

PK : Pektus karinatum

PEF : Zirve ekspiratuar akım hızı

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 4.1. Pektus deformiteleri: Normal thorax (A); Pectus Excavatum (B); Pectus carinatum (C).....5

Şekil 4.2. Pektus karinatum veya pektus ekskavatum ile ilişkili kromozom değişimleri. 6

Şekil 4.3. Pektus ekskavatum 8

Şekil 4.4. Pektus karinatum.....10

Şekil 4.5. ‘’Willital sınıflandırmasına’’ göre konjenital göğüs duvarı deformiteleri...11

Şekil 4.6. Konjenital göğüs duvarı deformitelerinde Willital Sınıflandırılması 12

Şekil 4.7. Göğüs deformitelerinin değerlendirmesi.....13

Şekil 4.8. Pektus ekskavatum santral tipte klinik görünme grafiği.....16

Şekil 4.9. Haller İndexi 17

Şekil 4.10. Pektus ekskavatumda posteroanterior akciğer grafisi 18

Şekil 4.11. MIRPE (minmal invaziv pektus ekskavatum onarımı)prosedürü 29

Şekil 4.12. MIRPE (minmal invaziv pektus ekskavatum onarımı)prosedürü 29

Şekil 4.13. MIRPE prosedürü (PAAG).....30

Şekil 4.14. Üç farklı boyutta vakum çanı (sol 16 cm, orta 19 cm, sağ 26 cm yarıçapında) 31

Şekil 4.15. Vakum çanının uygulanışı (Silikon vantuz ve el pompası).....32

Şekil 5.1. Haller İndeksi Ölçümü 36

Şekil 5.2. Lateral Vertebral İndeks Ölçümü 36

Şekil 5.3. Solunum fonksiyon bozukluklarında spirometrik değerler ve akciğer hacim parametrleri.....37

Şekil 6.1. Cinsiyet dağılımı.....38

Şekil 6.2. Pektus ekskavatumu olan hastaların cinsiyet dağılımı 39

Şekil 6.3. Pektus karinatumu olan hastaların cinsiyet dağılımı.....39

Şekil 6.4. Haller indexi(pektus deformitesinin ağırlık derecesi) ile restriktif solunum bozukluğu arasındakı ilişki 44

Şekil 6.5. Normal solunum paternli pektus ekskavatum deformitesi olan hastalar.....44

Şekil 6.6. Restriktif solunum paternli pektus ekskavatum deformitesi olan hastalar.....45

Şekil 6.7. Tedavi seçeneklerinin değerlendirilmesi.....47

Şekil 6.8. PE olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile PEF değerleri arasındaki korelasyon 48

Şekil 6.9. PE olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile FVC arasındaki korelasyon 48

Şekil 6.10. PE olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile FEV1 arasındaki korelasyon 49

TABLOLAR DİZİNİ

Tablo 4.1. Pektus ekskavatumda posteroanterior akciğer grafisi bulguları 14
Tablo 4.2. Pektus ekskavatumda eşlik edebilen konjenital kalp hastalıkları.....14
Tablo 4.3. MIRPE prosedürünün intraoperatif komplikasyonları 30
Tablo 4.4. MIRPE prosedürünün postoperatif komplikasyonları 30
Tablo 6.1. Pektus deformiteli hastaların sınıflandırılması.....38
Tablo 6.2. Pektus deformiteli hastaların cinsiyetlere göre tanı yaşlarının karşılaştırılması 39
Tablo 6.3. Pektus karinatum ile pektus ekskavatumlu hastaların tanı yaşlarının karşılaştırılması 40
Tablo 6.4. Hastaların başvuru şikayetleri 40
Tablo 6.5. Hastaların özgeçmiş ve soygeçmiş özellikleri 41
Tablo 6.6. Hastaların eşlik eden hastalıklarının dağılımları.....41
Tablo 6.7. Hastaların kardiyak bulgularının değerlendirilmesi.....42
Tablo 6.8. PE olanlarla PK olan hastaların kardiyak anomali açısından karşılaştırılması 42
Tablo 6.9. PE olanlarla PK olan hastaların solunum fonksiyon bozukluklarının tiplendirmesine göre karşılaştırması.....43
Tablo 6.10. PE ve PK olan hastaların SFT değerlerinin karşılaştırılması.....43
Tablo 6.11. Çalışmada değerlendirilen deformite ölçümlerinin ortalama verileri 43
Tablo 6.12. Hastalarda skolyoz ve kifoz gibi yapısal patolojilerin değerlendirilmesi.45
Tablo 6.13. PE olanlarla PK olan hastaların omurga deformiteleri açısından karşılaştırılması 46
Tablo 6.14. Tedavi seçeneklerinin değerlendirilmesi 46
Tablo 6.15. PE olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile yaş, SFT değerleri arasındaki korelasyon 47
Tablo 6.16. PK olan hastalarda LVI değerleri ile yaş, SFT değerleri arasındaki korelasyon.....49

1. TÜRKÇE ÖZET

Amaç: Pektus ekskavatum (PE) ve karinatum (PK) en sık görülen morfolojik göğüs duvarı anomalileridir. Bu çalışmanın amacı, PE ve PK 'li hastalarda klinik ve radyolojik bulgular ile solunum fonksiyon testlerinin değerlendirilmesidir.

Çalışma tasarımı: Ocak 2014-Ocak 2021 tarihleri arasında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı polikliniğine başvurmuş olan 143 pektus deformiteli hastanın klinik ve radyolojik bulguları ile solunum fonksiyon testleri geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastaların tanı yaşı, cinsiyeti, başvuru şikâyeti ve eşlik eden hastalıkları belirlendi. Deformite şiddetini belirlemek için toraks bilgisayarlı tomografi çekilmiş olan PE'li hastalarda Haller İndeksi (HI), PK'li hastalarda ise Lateral Vertebral İndeks (LVI) hesaplandı. Spirometri yapabilmiş hastaların sonuçları değerlendirildi. Tüm hastaların ekokardiyografik sonuçları incelendi.

Bulgular: Hastaların 107'si (%75) erkek olup, ortalama tanı yaşı 9.6±4.2 yıl idi. Doksan iki (%64) hastada PE, 51 (%36) hastada PK vardı. PK'lı hastaların tanı yaşı (10.75±3.65 yıl) PE'li hastaların tanı yaşından (8.96 ±4.30 yıl) daha büyük bulundu ($p<0.05$). En sık başvuru nedeni nefes darlığı idi (%43.3). Kardiyak anomali hastaların %16.7'sinde eşlik etmekteydi, en sık eşlik eden anomali minimal mitral yetersizliği ile birlikte mitral kapak prolapsusuydu (%41.7). Hastaların %56.1'inde eşlik eden hastalık mevcuttu ve en sık eşlik eden hastalık (%21.8) anksiyete idi. Spirometrik değerlendirmede 17 hastada restriktif, 10 hastada ise obstruktif bulgular mevcuttu. PE'li hastalarda HI ile birinci saniyedeki zorlu ekspiratuvar volüm (FEV1), zorlu vital kapasite (FVC) ve zirve ekspiratuar akım hızı (PEF) değerleri arasında negatif korelasyon bulundu.

Sonuç: Pektus deformiteli hastaların büyük bir çoğunluğu erkekti ve pektus ekskavatumlu hastaların sayısı pektus karinatumlu hastalardan daha fazla ve tanı yaşı daha gençti. En sık başvuru nedeni nefes darlığı ve en sık eşlik eden hastalık ise anksiyete idi. Pektus deformiteleri solunum fonksiyonları üzerinde olumsuz etkiye neden olma potansiyeli yüksek olan deformitelerdir. Haller indeksi değerinin yükselmesi solunum fonksiyonlarında bozulmaya neden olmaktadır.

Anahtar Kelimeler: pektus ekskavutum, pektus karinatum, pektus deformitesi, Haller İndeksi, Lateral Vertebra İndeksi

2.ABSTRACT

Objective: Pectus excavatum (PE) and pectus carinatum (PC) are the most common morphological chest wall abnormalities. The aim of this study is to evaluate clinical and radiological findings and pulmonary function tests in patients with PE and PC.

Study design: The clinical and radiological findings and pulmonary function tests of 143 patients with pectus deformity who applied to Ankara University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Pulmonology between January 2014 and January 2021 were evaluated retrospectively. The age of diagnosis, gender, complaint of admission and comorbidities of the patients were determined. In order to determine the severity of deformity, Haller Index (HI) was calculated in patients with PE, and the Lateral Vertebral Index (LVI) was calculated in patients with PC. The results of the patients who were able to perform spirometry were evaluated. Echocardiographic results of all patients were analyzed.

Results: Of patients, 107 (75%) were male and mean age of diagnosis was 9.6±4.2 years. Ninety patients (64%) had PE. The mean age of diagnosis patients with PC (10.75±3.65 years) was older than patients with PE (8.96 ±4.30 years) ($p<0.05$). The most common complaint (%43.3) was dyspnea. Cardiac anomaly was accompanied in 16.7% of the patients, the most common accompanying anomaly was mitral valve prolapse with minimal mitral regurgitation (41.7%). Concomitant disease was present in 56.1% of the patients and the most common comorbid disease (21.8%) was anxiety. In spirometric evaluation, 17 patients had restrictive and 10 patients had obstructive findings. A negative correlation was found between HI and forced expiratory volume in one second (FEV1), forced vital capacity (FVC) and peak expiratory flow (PEF) values in patients with PE.

Conclusion: The majority of patients with pectus deformity were male, and the number of patients with pectus excavatum was higher and the age at diagnosis was younger than patients with pectus carinatum. The most common reason for admission was dyspnea and the most common accompanying disease was anxiety. Pectus deformities are deformities with a high potential to cause adverse effects on respiratory functions. An increase in the Haller index value causes deterioration in respiratory functions.

Keywords: pectus excavutum, pectus carinatum, pectus deformity, Haller Index, Lateral Vertebral Index.

3.GİRİŞ VE AMAÇ

Çocukluk çağında pektus ekskavatum ve pektus karinatum göğüs duvarı malformasyonları arasında en sık görülme insidansına sahip konjenital deformitelerdir.

Psikolojik, kozmetik ve fizyolojik problemler yaratabilen pektus ekskavatum ve pektus karinatum günümüzde önemli bir sağlık sorunu haline gelmiştir. Bu malformasyonların güncel çalışmalarda farkındalığının artırılması hedeflenmektedir.

Bu göğüs duvarı malformasyonlarının izleminde bir takım teknik ve tıbbi sorunlar karşımıza çıkmaktadır.

Pektus karinatum ve pektus ekskavatum doğuştan var olan deformiteler olup, bazen bebeklikte farkedilmeseler bile ilerleyici oldukları için ileri yaşta kendini belli etmektedir. Bu tez çalışmasında amaç; Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı'nda pektus deformitesi tanısıyla izlenmekte olan hastaların klinik ve radyolojik bulgularının ve solunum fonksiyon testlerinin değerlendirilmesi, uygulanan tedavi yöntemlerinin belirlenmesi ve deformitenin şiddeti ile klinik ve radyolojik bulgular arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir.

4. GENEL BİLGİLER

4.1. Tarihçe

Göğüs duvarı deformiteleri 16. yüzyıldan bu yana yayınlara konu olmuştur. Literatürde ilk defa 1594 yılında Johan Schenek tarafından düzenlenen vaka takdimleri kitabında Johan Bauhinus adlı bir Alman hekimin bir pektus ekskavatum vakasını tarif ederek sunduğu görülmektedir. Bu konu üzerine araştırmalar yapan Alman hekim Wilheim Ebstein 1882 yılında bu toraks duvarı deformitesine *TRICHTERBRUST*, yani huni göğüs terimini kullanılarak yayınlamıştır. Yine 1860 yılında Paris Gazette des Hospitaux adlı dergide nadir görülen bir toraks deformitesi tarif edilmiş ve huni biçiminde göğüs olarak adlandırılmıştır. Tarif edilen vakanın 1.80 cm boyunda olduğu, ailesinde başka bir patoloji bulunmadığı, hastanın normal konuşup merdiven çıkabildiği fakat uzun süreli bir egzersize veya ağır bir işe dayanamadığı tarif edilmiştir. Woillez bu vakanın Vozaczek adında 27 yaşında Vienalı bir tıp öğrencisi olduğunu ve bu hastanın çocukluğundan beri sternumun alt ucunda bir çöküklük olduğunu, fakat bunun 12 yaşlarına kadar pek fazla değişiklik göstermediğini belirtmiş, göğüs içindeki kaviteyi 25 cm cm genişliğinde, 7 cm derinliğinde tarif etmiştir (1).

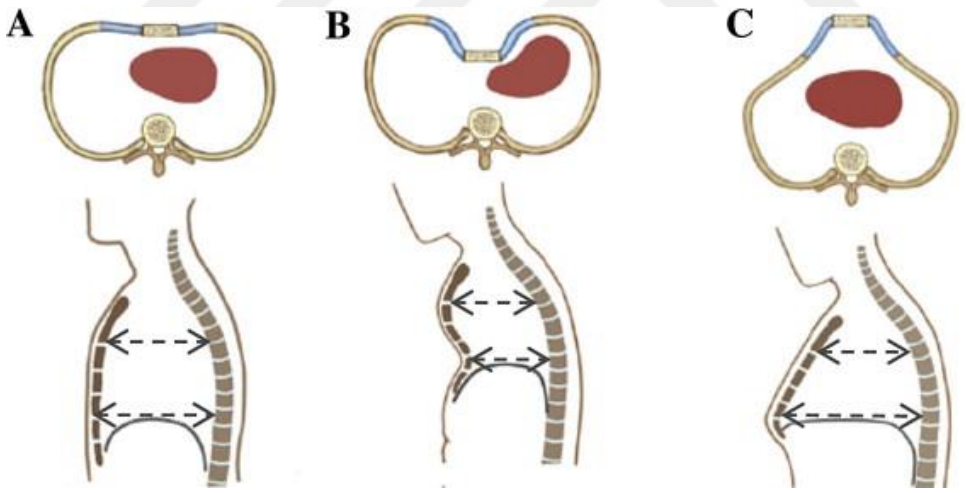
Daha sonralar Theodore Williams 1872 yılında pektus ekskavatumun ailesel insidansına dikkati çekmiş ve 17 yaşında bir erkek çocuğun, ileri derecedeki deformitesini tanımlayarak kalbin yer değiştirdiğini ve tekrarlayan pnömoni atakları olduğunu belirterek literatüre geçirmiştir (1).

4.2. Etyoloji

Pektus ekskavatum deformitesinin etyopatogenezi henüz tam olarak bilinmemektedir. Uterusta fetusun diz, dirsek veya topuğunun sternumuna dayanması, frenik sinir paralizisi, konjenital sifilis, riketsiyal infeksiyonlar gibi teoriler gündeme gelmekle beraber hiçbiri kesinlik kazanmamıştır. Kostakondral bölgelerin gelişim dengesizliği ve kostaların kartilaj kesiminin aşırı büyümesi ve beraberinde sternumu arkaya doğru çekmesinin deformitenin oluşmasında ana unsur olduğu kabul edilmektedir. Genetik defekt saptanamamışsa da %37 oranında ailevi öykü bildirilmiştir (1).

Göğüs duvarı malformasyonlarının isimlendirilmesi ve sınıflandırılması ile ilgili literatürde henüz bir fikir birliği olmamakla birlikte en sık karşımıza pektus ekskavatum (kunduracı göğsü), pektus karinatum (güvercin göğsü) olarak çıkar (2). Bazı hastalarda ikisi birlikte de görülebilir ve bu da asimetrik bir deformite oluşturur. görülebilir (Şekil 4.1)

Göğüs duvarı deformiteleri izole olarak veya sayısal ve yapısal kromozom bozukluklarının, genlerin yapısındaki değişikliklerin ve bununla ilişkili sendromların, genetik asosiyasyon, disrupsiyon veya sekansların bir parçası olarak görülebilir (Şekil 4.2). İzole göğüs duvarı deformitelerinde etiyoloji ve/veya patogenez bilinmemektedir ancak klinik gözlemlere dayanarak rekürrens riskinin düşük olması beklenmektedir. Göğüs duvarı malformasyonları nispeten yüksek insidansa ve hastaların yaşamı üzerinde önemli etkiye sahip olan geniş bir anomali grubudur. Fonksiyonel solunum yetmezliği ve semptomlarının bulunması, çocukların ve ebeveynlerinin çoğunluğunun psikososyal ve kozmetik kaygılarının olması ve spordan kaçınma bu malformasyonların klinik önemini göstermektedir (3).



Şekil 4.1. Pektus deformiteleri: Normal thorax (A); Pectus Excavatum (B); Pectus carinatum (C)

Pektus ekskavatum hastalarında kaburga kıkırdağının gen ekspresyonu mikroarray profillemesi, çeşitli kollajen genlerinin (COL2A1, COL9A1, COL9A2, vb.) upregulasyonunu ortaya çıkarmıştır (5). Bu da kıkırdak aşırı büyümesinin yaygın etiyolojisine uygundur. Benzer şekilde, doku yeniden modellemelerinde matris

metaloproteinazların downregülasyonu öngörülmüştür. Mikroarray ekspresyon sonuçlarına göre istatistiksel olarak en fazla etkilenen 12, 2 ve 6 numaralı kromozomlardır. En önemli kromozomal bölgenin ise 19p13.3-q13.2 olduğu düşünülmüş ve en önemli gen-hastalık grubu olarak metabolik hastalıklar tanımlanmıştır. Gerçek zamanlı RT-PCR (Revers transkriptase-polimerase chain reaction) ile mikroarray ekspresyon verileri onaylanmıştır (6).

Kromozom 1	Kromozom 6	Kromozom 9	Kromozom 15
del 1q41-n42 dup 1q mozaik trizomi 1	del 6p25 del 6p22-p24 del 6q del 6q27 dup 6p	del 9q22.1-q22.32 del 9q22.3 del 9q34 Tetrazomi 9p	del 15q15-q22.1 dup 15q
Kromozom 2		**Kromozom 10**	**Kromozom 17**
del 2p del 2q13-q21 del 2q37 dup 2p dup 2q	**Kromozom 7**	del 10q26 dup 10q	del 17p13 dup 17p dup 17q
	del 7p21-pter del 7p15.3-21.2 del 7q11.21	**Kromozom 11**	**Kromozom 18**
		del 11q	del 18p del 18q12.1-q21.1 dup 18p11
Kromozom 3	**Kromozom 8**	**Kromozom 12**	
del 3p25-pter del 3p12-p14 del 3q29	recomb 8 del 8pter del 8p	del 12q del 12q24 dup 12p	**Kromozom 21**
			Trizomi 21
			Cinsiyet Kromozomları
Kromozom 4	dup 8q	**Kromozom 13**	monozomi X
Mozaik trizomi 4	Mozaik trizomi 8	Trizomi 13	dup Xq
Kromozom 5		Kromozom 14	49,XXXXY
del 5p15 del 5qter		**Mozaik trizomi 14**	Tetraploidi

Şekil 4.2. Pektus karinatum veya pektus ekskavatum ile ilişkili kromozom değişimleri.

MASS mitral kapak prolapsusu, ilerleyici olmayan aort genişlemesi, iskelet ve cilt değişikliklerini içeren hafif, jeneralize laksisite ile karakterize bağ doku hastalığıdır. MASS FBN1 genindeki mutasyonlardan kaynaklanan otozomal dominant kalıtımlıdır. PE ile birlikteliği sıktır (7).

4.2.1.Pektus Ekskavatum

Pektus ekskavatum en sık görülen ön göğüs duvarı deformitesi olup tüm konjenital göğüs duvarı deformitelerinin %90'ını oluşturur. Genelde birinci ve ikinci kostal kartilajlar ve manubrium normal pozisyonunda lakin sternuma yapışan alt kostal kartilajlar ve sternumun gövde kısmı içe çöküktür. Etkilenen kartilajlar içe doğru eğilmiş olsa da kostokondral bileşkenin lateralindeki kaburgalar etkilenmeden kalır (Şekil 4.3).

İlk defa 1594 yılında Bauhinus deformitenin bir diafragma anomalisinden kaynaklandığını bildirmiştir. Çeşitli teoriler pektus ekskavatumun nedenini açıklamaya çalışsa da etiyolojisi belirsizliğini halen koruyor.

Bazı yazarlar, pektus ekskavatumun sternumu arkaya çeken bir kostal kıkırdağın aşırı büyümesi nedeniyle olabileceğine inanmaktadır. Diyaframın anormallikleri, raşitizm veya yüksek intrauterin basınç, aynı zamanda sternumun arkaya çekilmesine neden olması şeklinde teoriler de vardır. Diyafragma agenezisi ve konjenital diyafragma hernisi ile oluşan pektus ekskavatum raporları bu teoriyi destekleyebilir.

Pektus ekskavatumlu hastaların %21'inde skolyoz, %11'inde ise ailede skolyoz öyküsü vardır.

Pektus ekskavatum'un Marfan sendromu gibi diğer kas-iskelet sistemi hastalıkları ile birlikte bulunması, bağ dokusunun anormalliğinin olabileceğini düşündürmektedir (8).

Ek olarak, pektus ekskavatumlu hastaların % 40'ında aile öyküsü vardır, bu da olası bir genetik yatkınlığı gösterir.

Hutchison 1897 yılında deformitenin diafragmanın santral tendonu tarafından oluşturulan traksiyondan kaynaklandığını öne sürmüştür.

Woillez diafragmanın santral tendonunun sternum ve göğüs arka duvarı arasında tek bağlantı olduğunu öne sürerek bunun kalıcı bir kontraktüre dönüştüğünü öne sürmüştür. Diğer eski yazarlar konjenital sifilis, raşitizim, intrauterin bası, mesleki bası (Kunduracı göğsü) gibi faktörleri etyoloji açısından araştırmış ve bunların birer etiolojik faktör olmadığını ortaya koymuşlardır (9).



Şekil 4.3. Pektus ekskavatum

Hagman 1880 yılında deformitenin sternumun kotların gelişimine oranla gecikmiş veya daha yavaş gelişmesine bağlı olduğunu savunmuştur (5).

Pektus ekskavatum cerrahisinin öncülerinden olan Lincoln Brown 1939 yılında yaptığı bir çalışmada posterosternal ya da substernal bir ligamanın varlığından bahsetmiştir (10).

Ravitch ve Chin yaptıkları kendi serilerinde bu şekilde önem taşıyan bir ligamentöz yapının bulunmadığını sadece posterior periost ve musculus abdominis rectus'un sternuma yapıştığı yerde fibröz bantların olduğunu belirtmişlerdir.

Daha sonraları Brodkin'in teorilerine büyük önem verilmiştir. Burada embriyolojik dönemde septum transversumda diafragmanın ön kısmının gelişmemesinin kostakondral eklemlerde ve kondriumlarda çökmeye neden olduğu öne sürülmüştür (11,12).

Chin 1957 yılında Brodkin'in öne sürdüğü görüşlere tamamen inanarak diafragmanın santral ve anterior kısımlarının yetersiz olduğu teorisini analiz etmek için çökme deformitesi olan çocukların diafragmalarından biopsi yapmış ve bunların mikroskopik olarak normal olmasına karşılık makroskopide defektli diafragmaların çok ince olduğu ve hemen peritonun açığa çıktığını belirtmiştir (13).

Kenneth Mullard'ın 1967'de pektus ekskavatum etyolojisine yönelik çalışmalarında diafragmatik kasılma teorilerini terk etmiş ve bu deformitelerin primer olarak toraks duvarının yapısının respiratuar gradyentten etkilenerek deforme

olmasından kaynaklandığını belirtmiştir. Mullard bu tezinde bir osteogenez ve kondrogenez yetmezliği olduğunu ve deformitenin respiratuvar basınç farkına karşı koyamayacak kadar yumuşak olan kot ve kartilajların eğilmesi sonucu olduğunu öne sürmüştür.

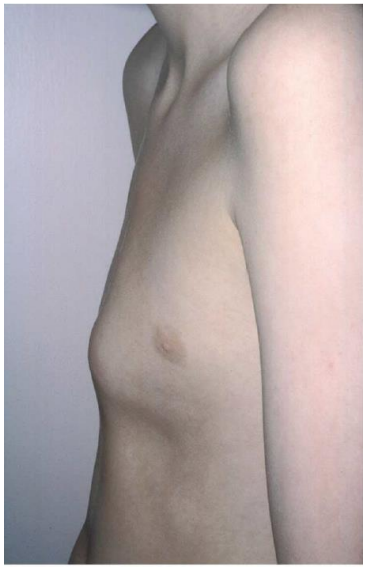
Gerçekte yenidoğan döneminden adolesan döneme kadar geçen periyodda genellikle minimal bir pektus karinatum mevcut olup bu oluşum geçen dönem içerisinde ekskavatum şeklini almaktadır. Bu değişiklik respiratuvar gradiyentin etkisyle olmaktadır. Bu gelişme döneminde yeterli kemik ve kartilaj dokusunun gelişmesinden, simetrik veya asimetrik deformite oluşmaktadır.

Bunu destekleyen diğer bir teori de, kotların kemikleşme şeklidir. Burada kemikleşmenin başladığı merkez kotların angulusunda yer almaktadır. Kemikleşme bu merkezlerden uçlara doğru olmaktadır. Bu nedenle kotların ön uçları eğilmeye daha müsait olmaktadır. Bu teoriye göre kemikleşmede bir yetersizlik olduğunda deformitenin ortaya çıkması daha kolay olmakta ve bu deformitelerin çoğu doğumsal olup çocukluk döneminde daha belirgin hale gelmektedir (14,15).

4.2.2. Pektus Karinatum

Pektus karinatum, en yaygın ikinci göğüs duvarı deformitesidir. Pektus ekskavatumdan beş kat daha az sıklıkla ve erkeklerde daha yaygın görülmektedir. Deforitede sternum ve kondorkostal eklemlerin protrüzyonu mevcuttur (Şekil 4.4). Etyolojisi tam olarak açıklanamamıştır. Kostal kartilajların fazla büyümesi ile sternumun öne yer değiştirip ileriye deplase olması ile karakterizedir (12,13).

Aile öyküsü olanlarda insidans yüksektir. Hastaların %26'sında göğüs deformitesi, %12'sinde skolyoz öyküsü vardır. Erkeklerde kızlara oranla daha fazla görülmektedir. İlişkili kas iskelet deformitelerinden en sık skolyoz ve vertebra deformiteleri tespit edilir (14,15). Pektus karinatum genellikle çocuklukta ortaya çıkar ve hastaların yaklaşık yarısında deformite 11 yaşına kadar tanımlanamaz. Doğumda hafif belli olmakla beraber erken çocukluk ve ergenlik çağında deformite ilerler (16,17).



Şekil 4.4. Pektus karinatum

Pektus karinatum ile artmış doğumsal kalp hastalığı insidansı riski bildirilmiştir. Bununla beraber sternal füzyon anormalileri de belirtilmiştir. Bu hastaların %18'inde konjenital kalp hastalığı birlikteliği tespit edilmiştir (18,19).

4.3. Evreleme

Konjenital göğüs duvarı deformitelerinin evrelendirilmesi amacıyla pek çok sınıflama yapılmıştır. Bunlar arasında en kapsamlılarından birisi "Willital Sınıflaması" olmakla birlikte evrensel olarak kabul edilmemiştir. Willital Sınıflaması'nda göğüs ön duvarının morfolojik bulguları kullanılmakta ve konjenital göğüs duvarı deformiteleri 11 tipe ayrılmaktadır (Şekil 4.5).

Bu 11 tip arasında 4 ekskavatum, 4 karinatum, bir ekskavatum ve karinatum kombinasyonu, bir göğüs duvarı aplazisi ve sternal kleftler yer almaktadır (Şekil 4.6). Genel olarak pektus tipi deformiteler nüfusun yaklaşık olarak %1'ini etkilemektedir. Klasik olarak anterior göğüs duvarı deformiteleri 5 ana başlık altında toplanabilir (20,21):

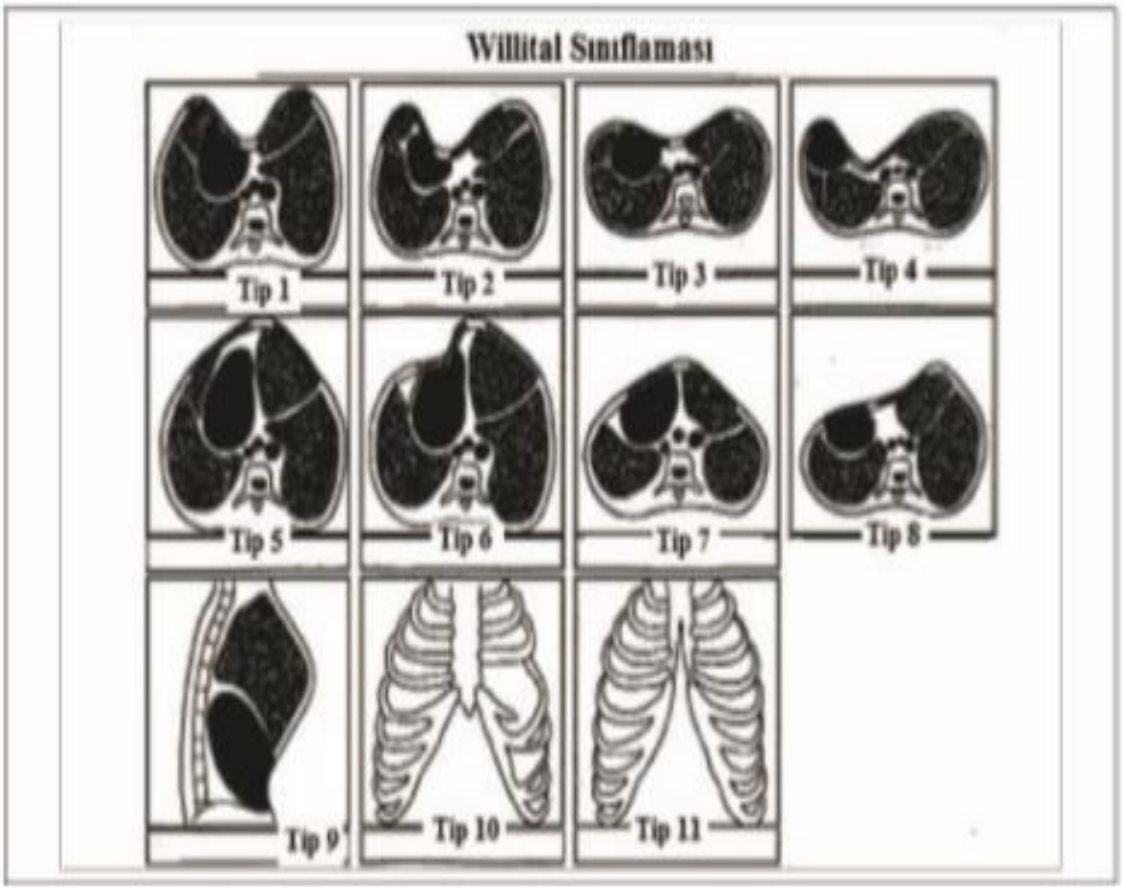
1. Pektus Ekskavatum
2. Pektus Karinatum
3. Poland Sendromu
4. Sternal defektler

5. Diğer Deformiteler (vertebra ve kosta anomalileri, kosta displazileri, asfiktik torasik distrofi=Jeune Hastalığı, spondilotorasik displazi=Jarcho-Levin sendromu)

Ekskavatum tipi deformite sıklığı yaklaşık olarak %88 oranında görülürken, karinatum tipi %5 civarındadır (22).

Tip 1	Normal toraksın eşlik ettiği simetrik pektus ekskavatum
Tip 2	Normal toraksın eşlik ettiği asimetrik pektus ekskavatum
Tip 3	Platytoraksın eşlik ettiği simetrik pektus ekskavatum
Tip 4	Platytoraksın eşlik ettiği asimetrik pektus ekskavatum
Tip 5	Normal toraksın eşlik ettiği simetrik pektus karinatum
Tip 6	Normal toraksın eşlik ettiği asimetrik pektus karinatum
Tip 7	Platytoraksın eşlik ettiği simetrik pektus karinatum
Tip 8	Platytoraksın eşlik ettiği asimetrik pektus karinatum
Tip 9	Pektus ekskavatum ve pektus karinatum kombine halde olması
Tip 10	Toraks duvar aplazisi veya hipoplazisi
Tip 11	Kleft stenum defektleri

Şekil 4.5. ‘’Willital sınıflandırmasına’’ göre konjenital göğüs duvarı deformiteleri



Şekil 4.6. Konjenital göğüs duvarı deformitelerinde Willital Sınıflandırılması

4.4. İnsidans

Clarkve Grenville - Mathers in 1962'de sunduğu klinik serilere göre insidans

1000/7, erkek kız oranı ise 2/1 veya 3/1 olarak değişmektedir (23).

Battaglia ve Masini 1955'te geniş bir literatür taraması yaparak pektus deformitelerinin herediter bir deformite olduğunu belirtmişlerdir. Ravitch 1977 yılında canlı doğumların 1/300-400'ünde bu deformitenin olduğunu ve erkeklerde 4/1 daha sık görüldüğünü bildirmiştir (24).

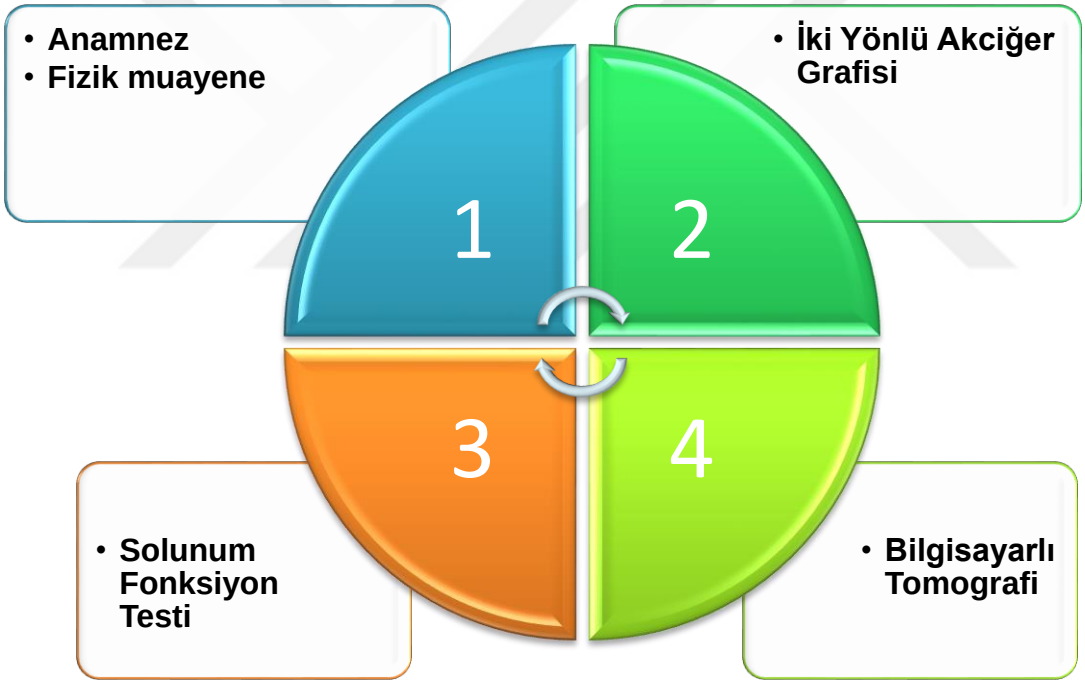
1988 yılında Thomas Shields yaptığı bir seride 704 olgunun 37'nin aile hikâyesinde bir göğüs duvarı deformitesi olduğunu, ayıca pektus karinatum deformitesi olan hastanın soy geçmişinde 3-4 tane deformiteli birey olduğunu bildirmiştir (25).

Pektus deformiteleri insidansı konusunda ülkemizde de yapılan çalışmalar mevcuttur.

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü'nün yaptığı bir çalışmaya göre 6-15 yaş arası çocuklarda konjenital anormali sıkıığı ve tipi araştırılmış pektus ekskavatum ve pektus karinatumun; umbilikal herni ve inguinal herniden sonra 7/1000 oranı ile 3. sıklıkta görüldüğü bildirilmiştir (26).

4.5. Tanı

Klinik değerlendirmede anamnez ve fizik muayene en önemli unsurları oluşturmaktadır. Anamnez, fizik muayene ve radyolojik görüntüleme yöntemleri yardımıyla tanı konulur (Şekil 4.7). Nefes darlığı, göğüs ağrısı, çarpıntı ve efor kapasitesinin düşük olması başlıca şikayetlerdir. Fizik muayene sistematik bir şekilde yapılmalı eşlik eden patolojiler mümkün olduğunca atlanmamalıdır (27).



Şekil 4.7. Göğüs deformitelerinin değerlendirmesi

4.5.1. Pektus ekskavatum

Pektus ekskavatumlu hastalarda posteroanterior akciğer grafisinde (PAAG) görülen bulgular Tablo 4.1.' de gösterilmiştir (28).

Tablo 4.1. Pektus ekskavatumda posteroanterior akciğer grafisi bulguları (29).

Sağ kalp gölgesinde silinme
İnferomedial akciğer dansitesinde artış
Horizontal posterior kot
Vertikal anterior kaburgalar (heart shaped)
Kalbin sola doğru yer değiştirmesi

Pektus ekskavatumda eşlik edebilen konjenital kalp hastalıkları

Pektus ekskavatuma eşlik edebilen konjenital kalp hastalıkları Tablo 4.2'de gösterilmiştir.

Tablo 4.2. Pektus ekskavatumda eşlik edebilen konjenital kalp hastalıkları

Aortik ring	Pulmoner stenoz
ASD primium	İdiopatik hipertrofik subaortik stenoz
ASD sekundum	Total anormal pulmoner venoz dönüş Büyük arterlerin transpozisyonu Fallot tetralojisi
Aortik regurjitasyonu	Trikuspit atrezi
Dekstrokardi	Trunkus arteriozus
Ebstein malformasyonu	Ventriküler septal defekt
Aort regurjitasyonu	Patent duktus arteriosus

Hastalarda çeşitli derecede sistolik ejeksiyon üfürümü duyulabilir. Bu durum özellikle egzersiz sonrasında daha belirgindir. Pulmoner arter ile posteriyor sternal korteks arasındaki mesafenin kapanmış olması ya da teması bu üfürüme neden olarak gösterilmektedir. En belirgin EKG bulguları, aritmiler ve bloklardır (30).

Pektus ekskavatumlu hastalara deformiteye bazen konjenital kalp hastalıkları da eşlik etmektedir. Ekokardiografik çalışmalar sonucu ön arka göğüs çapı dar, anterior göğüs duvarı deformiteli ve skolyozlu hastalarda mitral valv prolapsusu rapor edilmiştir (31).

4.5.2. Pektus karinatum

Diğer anterior deformitelerinde daha düşük oran görülmesinin aksine %20 'sinde eşlik eden konjenital kalp hastalığı vardır. Mitral valv prolapsusu toplumda görülme sıklığından daha yüksek oranda görülebilir. Bu deformite izole görülebildiği gibi bir genetik sendrom da eşlik edebilir. Sıklıkla Poland sendromu veya Noonan sendromu ile birlikte görülebildiği bildirilmiştir (32,33).

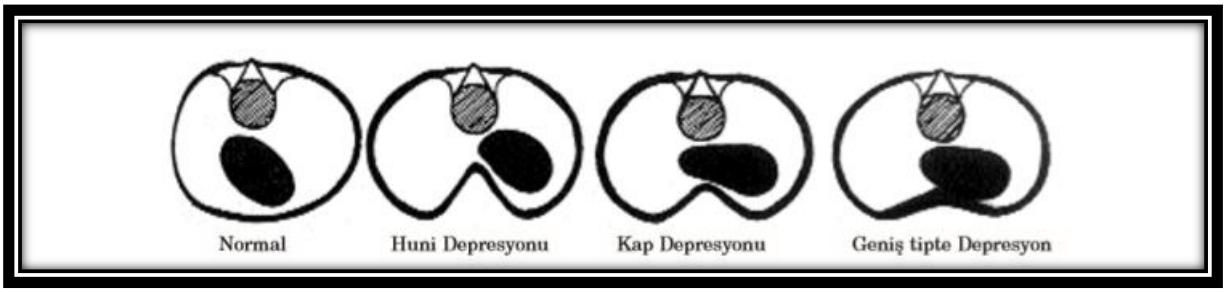
Pektus karinatumlu çocuklar deformiteden ötürü kendine güvensiz ve içe kapanıktır. Omuzlarını düşürerek ve öne doğru eğilerek yürür ve otururlar. Yüzme-atletizm gibi sporlarda ve sporcu soyunma odalarından uzak dururlar (34). Bu tarz bir hayat daha da çok anormal postüre neden olarak deformitenin ağırlaşmasına yol açar. Konservatif tedavi kesin olarak etkisizdir. Kas flepleri veya protezleriyle yalnızca kozmetik anlamda yapılan düzeltme girişimleri de etkisiz kalmıştır. Pektus karinatum bilateral ya da unilateral olarak görülebilir, sternum çoğunlukla deformitenin olduğu tarafa doğru yön değiştirir. İzole bir göğüs deformitesi olabileceği gibi sıklıkla Marfan sendromu ve Noonan sendromu gibi genetik patolojilerle birlikte görülebilir (35,36).

4.6 Radyolojik, elektrokardiyografik ve klinik bulgular

Pektus ekskavatum deformitesi yukarıdan aşağıya doğru ve aynı zamanda kenarlardan ortaya uzanan simetrik bir konkavite şeklindedir. Sternumun konkavitesi manubriyumdan değişik uzaklıklarda başlayabilir. Sternumun en çökük kısmı genellikle ksifoidin hemen üstünde yer almaktadır (37).

Bazı durumlarda ksifoid bükülmüş olabilir. Kostal kartilaj tutulumu her iki tarafta sternuma değiflik uzaklıkta olup konkavitenin oluşmasına yardımcı olurlar. Bu deformiteyi oluşturan alt kotlardaki içeriye doğru olan bükülme açısı, yukarıdaki kotlara oranla daha keskindir (38).

Konkavite derin, hemisferik, santral yerleşimli olabilir. Bir tenis topunu içine alabilecek büyüklükte olduğu gibi her iki memeye doğru kademeli olarak açılan ve hatta memeleri içine alan bir çöküntü halinde de ortaya çıkabilir (Şekil 4.8).



Şekil 4.8. Pektus ekskavatum santral tipte klinik görünme grafiği

Derin santral tipte deformiteler genellikle daha düzgün bir toraks yapısına sahip olurlar ve cerrahi girişimlerde daha iyi ve olumlu sonuçlar elde edilebilir (39).

Geniş çaplı deformiteler intratorasik boşlukta daha belirgin bir hacimsel daralmaya neden olmakta ve kalbin yerini değiştirmektedir. Bu nedenle bu tür deformitelerin, santral derin lokalize tipteki deformitelere oranla fizyolojik etkileri ve problemleri daha fazla olmaktadır (40). Buna ilaveten geniş tipteki deformitelerde daha azalmış antero-posterior çap mevcuttur. Daha ileri vakalarda manibrium bile içeriye doğru çökebilir. Bu da deformitenin düzeltilmesi açısından daha kötü sonuçlar ve zorluklar ortaya çıkarmaktadır (41).

Bazen de sternumun arka yüzü ile vertebranın ön yüzü birbirine çok yakın olabilir, en şiddetli şeklinde ise deformite sol paravertebral oluk içine girecek şekilde olabilir. Kalp ya sternum ile vertebra arasında sıkıştırılmış halde ya da sıkıştırılmadan kurtulmak için sola doğru deviye veya sol üst tarafa doğru rotasyon yapmış olabilir (42).

Deformiteler asimetrik olabilirler. Bu asimetrik deformite olduğu zaman Ravitch'in belirttiği gibi (1965) genellikle sternum sağ tarafa doğru rotasyon yapmakta ve böylece sağ göğüs duvarı sol tarafa oranla daha batık ve çökük görülmektedir. Bunun sonucu olarak da deformite sağ tarafta daha laterale uzanmaktadır. Hafif deformitelerde sternum distalinde 15-20 derecelik saatin ters yönünde rotasyon oluşmaktadır. Daha şiddetli deformitelerde bu rotasyon 90 dereceyi bulmaktadır (43,44).

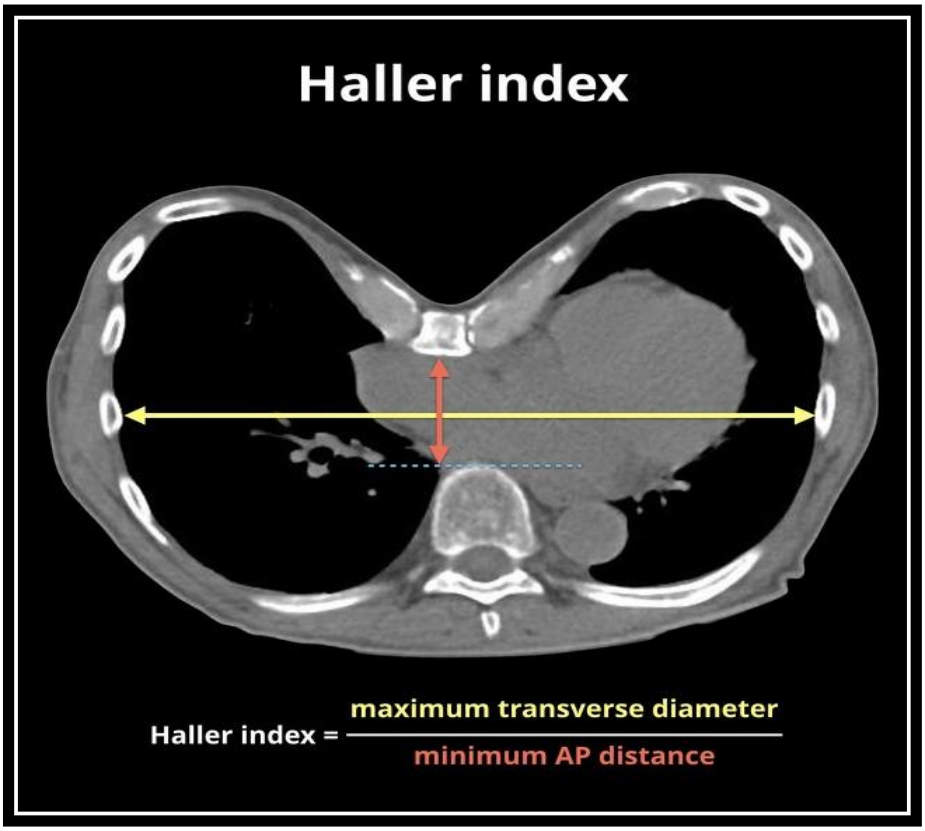
Pektus deformitelerinde asimetrik meme görünümü de pek nadir değildir. Sağ meme özellikle kızlarda sol memeye oranla daha küçük ve daha az gelişmiş olabilir.

Genellikle hastalarda astenik, zayıf, içeri çökmüş bir göğüsle birlikte öne doğru düşmüş omuzlar, dorsal kifoz ve öne doğru çıkmış boyun mevcuttur (45).

Deformitenin belirgin bir psikolojik etkisi de olmaktadır. Bu çocuklar genellikle diğerlerinden değişik olduklarının farkındadırlar. Bunlar genellikle utangaç, içine kapanık olup, diğer arkadaşlarının gösterdikleri faaliyetlerde daha az yeralmaktadırlar. Yüzme ve diğer sportif faaliyetlerden kaçmayı tercih etmektedirler. Anne ve babalar çocuklarının gelişimi hakkında endişelenmekte ve evdeki uyumsuzluğundan yakınmaktadırlar. Çocuk büyüdükçe bu psikolojik etkiler daha da belirginleşmektedir (46-47).

Bir takım araştırmacılar hangi tip deformitenin daha çok ilerleyeceğini veya ne dereceye kadar kötüleşeceğini belirlemek için prognostik bir indeks bulmaya çalışmışlardır. Bunun için toraksın değişik ölçümleri; kavitenin sıvı kapasitesi, sternumun arka yüzü ile vertebranın ön yüzü arasındaki ön arka çap ve toraksın transvers çapı ölçülerek oluşturulmuş oran ve indeksler, kalbin deviasyon derecesi gibi parametrik araştırmalar yapılmıştır (48-49).

Haller İndeksi (maksimal transvers çap/göğüs kafesinin en dar olduğu anteroposterior uzunluk) göğüs duvarındaki çöküklüğün ciddiyetini belirlemek için kullanılır (Şekil 4.9). Bu değer normal kişilerde 2.56+0.35'dir (50). Ciddi pektus ekskavatumda Haller indeksi 3,25'den büyüktür (50).



Şekil 4.9. Haller İndexi

Haller indeksi derecelendirilmesi:

- **Normal göğüs kafesi: <2.0**
- **Hafifi ekskavatum: 2.0-3.2**
- **Orta şiddetli ekskavatum: 3.2-3.5**
- **Ağır şiddetli ekskavatum: >3.5**

Ravitch 1949 yılında lateral grafide depresyonun tam olarak tespit edilebilmesi için ilk defa anteriyor mediyan hatta baryum macunu uygulayarak cilt ile çökmüş sternumun en derin yeri arasında bir mesafe olduğunu belirtmiştir (51).

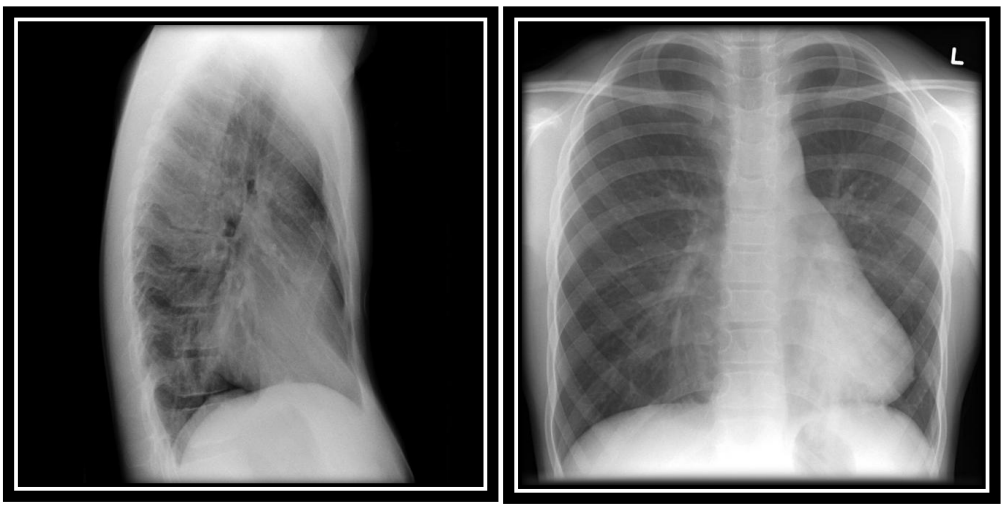
Gerçekten de bu kısım operasyon esnasında görüldüğünde yağ dokusu ile dolu olduğu ve deformitenin görünenden daha derin olduğu anlaşılmaktadır (52,53).

İnspiryum ve ekspiryum esnasında çekilen lateral grafilerde sternumun inspiryum esnasında içeriye doğru olan paradoks hareketi görülmektedir (54).

En hafif şeklinde sağ kalp sınırı sternumun sağ kenarına gelecek şekilde sola kayabilir. Maksimum kalp tepe atımı da sol meme çizgisinin solunda yer almaktadır. Bu anjiografik ve elektrokardiyografik olarak da teyit edilmektedir (55,56).

Şiddetli deformitelerde ise kalp parsiyel olarak sol hemitoraksa hapsedilmiş olarak her atımda sol hemitoraksı kaldırmaktadır.

Hastaların çekilen iki yönlü toraks grafileriyle basının derecesi, akciğerle kalbin ne kadar etkilendiği izlenir (Şekil 4.10).



Şekil 4.10. Pektus ekskavatumda posteroanterior akciğer grafisi

Sternumun vertebraya yakınlığı ve skolyoz araştırılır. Ancak kıkırdak yapı izlenemediğinden hangi kostaların etkilendiği gözlenemez (57,58).

Pektus ekskavatumlu hastalarda elektrokardiyografik anormalilere de sık rastlanır. Bu kalbin üzerindeki basıya ve sola yer değiştirmesine bağlıdır.

En sık ileti blokları ya da aritmiler görülür. Çarpıntı öyküsü olan hastalarda 24 saatlik EKG monitörizasyonu ve EKO ile mitral valv prolapsusu aranır (59). Pektus ekskavatumda kardiyovasküler veya pulmoner bozukluk olmadığını bildiren yazarlar olmasına rağmen cerrahi sonrası kliniği düzelen hastaların oluşu bununla çelişmektedir. Bu hastalarda kısa egzersiz aralıklarında sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur (60,61).

Bunun nedeni sternum ve pulmoner arter arasındaki yakınlık nedeni ile akım üfürümünün iletilmesidir.

İzole PE'li hastalarda MVP prevalansı %15 olarak bildirilmiştir. Seliem ve arkyaptıkları çalışmada PE'li hastalarda MVP oranını %55, Park ve ark. ise %23 olarak bulmuşlardır (62,63).

Ağır deformitede sağ atriyum ve ventrikül basıya uğrar. Hastaların büyük kısmında sağ ventrikül fonksiyon ve şeklinde değişiklikler oluşur. Bu nedenlerle çalışma sırasında özellikle deformitesi fazla olan olguların standart ve optimal pencerelerden ekokardiyografik görüntülerinin alınmasında özellikle de sağ ventrikülün gösterilmesinde ekojenite yetersizliği ile karşılaşılır (64).

Sağ ventrikül fonksiyonlarının ölçülmesinde kalbin manyetik rezonans (MR) görüntülemesi geleneksel ekokardiyografik incelemelerden daha üstündür. Sağ ventrikül serbest duvarı ile sol ventrikül ön duvarı arasında miyositler tarafından oluşturulan subepikardiyal bağlar aracılığı ile her iki ventrikül anatomik olarak entegre olmuştur. Ayrıca ventriküller ortak septumu paylaşmakta ve aynı perikart boşluğu içinde bulunmaktadırlar. Her iki ventrikül arasındaki bu ilişkiler her ikisinde de benzer sistolik ve diyastolik değişikliklerin meydana gelmesine neden olur (65,66). Sonuçta, PE bulunan çocuklarda kalbin sağ tarafının basıya uğraması sol ventrikülde de boyut ve fonksiyon değişikliklerine neden olabilmekte, böylece kardiyovasküler fonksiyonlarda da azalma meydana gelebilmektedir. Bu durum kateterizasyon ile elde edilen kalp debisi ve atım volümü değerlerindeki azalma ile gösterilebilir (67). Deforme ön göğüs duvarına bağlı anormal anatominin yol açtığı çalışma zorluğuna rağmen kalp fonksiyonları genellikle EKO ile değerlendirilmektedir (68).

Hu ve ark. 2.5-16 yaş arasında PE bulunan çocuklarda kalp fonksiyonlarını M-mod EKO ile sol ventrikül EF, KF ve atım volümü indeksini hesaplayarak

değerlendirmişlerdir. Bu çalışmada, kalp kası kasılma kapasitesini yansıtan sol ventrikül EF, PE bulunan grupta sağlıklı kontrol grubuna göre daha düşük olarak saptanmıştır (69).

Kim ve ark. ise transözofajiyal EKO ile hesapladıkları sağ ventrikül diyastol sonu boyutu ile sol ventrikül EF'sinin ameliyat sonrasında arttığını görmüşlerdir (70).

Pektus karinatum doğumda hafif belirgin olmakla beraber pektus ekskavatumun tersine deformite genelikle daha ileri yaşlarda ortaya çıkar

Kontromanübriyel tip daha çok doğum sırasında görülebilir. Ergenlik çağında ise ilerleme vardır. Hastaların çoğu asemptomatiktir. Bazı hastalarda toraks kafesinin ekspansiyon kapasitesi azalmıştır. Solunum fonksiyon testlerinde önemli bir patoloji saptanmaz (71,72).

Pektus deformiteleri olan hastaların klinik sempomlar açısından değerlendirilmesinde pektus ekskavatumlu hastaların çoğu asemptomatiktir. Semptomlar genellikle büyümenin hızlı olduğu ergenlik döneminde ortaya çıkar. En sık görülen semptomlardan bir tanesi egzersiz toleransının azalmasıdır. Hatta bazı çocuklar operasyon öncesi şikâyetinin olmadığını belirtse de düzeltme ameliyatı sonrası egzersiz toleransının arttığı ve oyun oynarken daha az yorulduklarını fark ederler (73). Hastaların %30'unda sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu görülmektedir. Pektus ekskavutumlu hastaların %10'u, özellikle ileri yaşlarda, egzersiz sonrasında deforme kıkırdaklarda ve prekordiyal bölgede ağrı şikâyetinden yakınmaktadırlar. Bu, pektoral kasların deforme kıkırdakları çekmesine bağlı olabilir (74).

Pektus ekskavatumlu hastaların çoğu deformitenin görüntüsünden şikâyetçidir. Bu şikâyetler, okul çağına gelmiş çocuklarda, arkadaşlarının bu durumu fark etmeleri ile başlar (75,76).

Özellikle adolesan dönemde şiddetli dispne, anoreksi, mide bulantısı şikâyetleri olan pektus ekskavatumlu bir erkek hasta tanımlamış ve düzeltici bir operasyondan sonra solunumsal ve sindirimsel problemlerin normale döndüğünü bildirmiştir (77).

1939 yılında Ochsner ve de Bakey 21 yaşında bayan bir hastada ileri derecede pektus ekskavatum deformitesi, göğüste baskı hissi, prekordiyal göğüs ağrısı ilerleyen bir dispne tarif etmişler ve yaptıkları bilateral kostakondral rezeksiyon ve transvers sternotomi operasyonundan sonra bütün şikâyetlerinin geçtiğini bildirmişlerdir (78,79).

Nissen 1944 yılında 20 yaşında nefes darlığı, perikordiyal ağrı, çarpıntı, bası, çabuk yorulma şikâyetleri olan hastaya sternum ve kartilaj rezeksiyonu yapıp sternumu ters çevirmiştir. Hastanın postop dönemde şikâyetlerinin dramatik olarak düzeldiği belirtilmiştir (80,81).

Mahoney ve Emmerson'un 1953 yılında 16 vakalık bir çocuk serisinde, çocuklarda sık solunum yolları enfeksiyonları görüldüğünü, beslenme bozukluğu, gelişme geriliği ve bir tanesinde özellikle devamlı kusma şikâyetleri olduğunu belirterek, bunların altı tanesini 15 aylıktan önce opere etmişler ve operasyon sonrası dönemde şikâyetlerin tamamen ortadan kalktığını gözlemlemişlerdir (82,83).

Genellikle küçük çocuklarda derin inspiryum ile sternum paradoksik olarak göğüs kavitesi içine doğru hareket ettiği gözlenmektedir (84).

Kalp çoğunlukla sola doğru deviye olup radyolojik ve elektrofizyolojik olarak rotasyonu gösterilebilir. Kalp tepe atımı görünür bir şekilde sola doğru kaymıştır. Bazen sternumun sol kenarında sistolik üfürüm duyulabilir (85).

Pektus ekskavatum bebeklerde iyi tolere edilir. Pektus ekskavatumlu hastalarda; kendini gözleme, anksiyete, motivasyon eksikliği, etiketlenme endişesi, çekingenlik, bozulmuş beden imgesi, saldırganlık en sık görülen psikolojik semptomlardır (86).

Biraz daha büyük çocuklar egzersiz sonrası prekordiyal ya da deforme kartilaj bölgesinde ağrıdan şikâyet ederler. Hatta pek çok hasta göğüslerinde sıkışma hissi duyduklarını ifade ederler. Bazı hastalarda çarpıntı, geçici atrial aritmilerin neden olduğu senkoplar da olabilir. Atrial aritmilerin olduğu hastalarda mitral valv prolapsusu akla gelmelidir (87).

Yukarıda da belirtildiği gibi semptomlar değişken ve bazen deformite derecesinden bağımsız olarak ortaya çıkmaktadır. En çok görülenler, çarpıntı, nefes darlığı, efor intoleransı gibi semptomlar olup bebek ve çocuklarda kusma, bulantı, reküren solunum yolu enfeksiyonları daha sık olarak görülebilir. Kalp ve dolaşımla ilgili şikâyetler daha çok adolesan dönemde ortaya çıkıp esas belirgin şikâyetleri oluşturmaktadır (88).

Pektus ekskavatumlu olgularda sık şikâyetlerden biri egzersiz kapasitesindeki azalmadır. Azalmanın nedeni hem kardiyak hem de akciğer fonksiyonlarındaki azalma ile ilişkilidir. Bu mikst karakter son elli yılda onlarca klinik araştırma ile sorgulanmış ve çelişkili sonuçlar yayınlanmıştır. Çalışmaların bir kolu egzersiz

intoleransını akciğer kapasitesindeki azalma ile açıklamaya yönelmiş, spirometre ve pletismografi çalışmaları ile pulmoner fonksiyonlar değerlendirilmiştir. Diğer yanda ekokardiyografi ve kardiyak kompresyonu gösteren BT çalışmaları ile kardiyak fonksiyonlardaki bozulma incelenmiştir (89). Malek ve ark. 2006 yılında bu araştırmaların çoğunun dâhil edildiği bir metaanaliz yayınlamıştır. Bu metaanalizde total egzersiz süresi, VO2max (maksimum oksijen uptake), maksimal kalp hızı, anaerobik indeks, oksijen satürasyonu ve çeşitli kardiyak indeksler birlikte değerlendirmişler ve sonuç olarak cerrahi tedaviden sonra kardiyovasküler fonksiyonların hastaların yarısında arttığını saptamışlardır. Bununla birlikte pulmoner fonksiyonlarda istatistiksel olarak anlamlı bir düzelme görememişlerdir (90).

Pektus ekskavatumlu hastaların kardiyak değerlendirilmesinin temeli ekokardiyografik incelemeye ve kardiyak kateterizasyona dayanır. Ancak teknolojideki ilerlemelerle birlikte klinik değerlendirme için kalp kataterizasyonunun önemi kaybolmuştur. Transtorasik eko kardiyografi klinik pratiğe girdiğinde pektus ekskavatumlu hastalar için de değerlendirme modalitesi olarak karşılanmıştır (91). Ekokardiyografinin erken dönemlerinde hastaların değelendirilmesi ve özellikle klinik araştırmalar, sol ventrikül fonksiyonlarını gösteren sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, sol ventrikül hacimleri ve boyutları ile mitral yetersizliği, triküspid yetersizliği ve pulmoner arter basıncı gibi parametrelere odaklanmıştır. Aynı şekilde sağ ventrikül (SğV) değerlendirmelerinde de sağ ventrikül hacimleri ve de boyutları kullanılmıştır. M-Mode ekokardiyografinin kullanıldığı bir çalışmada PE cerrahisi öncesi azalmış sol ventrikül atım volum indeksi ve ejeksiyon fraksiyonunun operasyon sonrası arttığı saptanmıştır (92).

Malek ve ark. nın metaanalizinde ise operasyon sonrası sol ventrikül fonksiyonlarının arttığı belirtilmiştir (90,93). Geçmişteki PE çalışmalarında kardiyak açıdan cerrahi düzeltici etki genelde sol ventrikül açısından sorgulanmıştır. Pektus ekskavatumlu hastaların gerek operasyon öncesi gerekse de operasyon sonrası SğV fonksiyonlarını gösteren sınırlı sayıda çalışma mevcuttur. Pektus ekskavatumlu hastaların transözofageal ekokardiyografi ile düzeltici cerrahi sonrası değerlendirildiği başka bir çalışmada se SğV çaplarının ve hacimlerinin anlamlı olarak düzeldiği saptanmıştır (94). Geçmişte yapılan PE çalışmaları hem kardiyak hem de pulmoner fonksiyonların degerlendirilmesinde çelişkiye düşmüştür ve cerrahi operasyonun değerlendirilmesinde yetersiz kalmışlardır. Bununla birlikte teknolojideki gelişmelerin

yansıması olarak yeni parametreler ekokardiyografik değelendirme alanına girmiştir (95).

Pekstus ekskavatumlu hastalarda, bu yeni ve daha kantitatif ekokardiyografik parametreleri ilk olarak Narayan ve ark. (96) değerlendirmiştir. Sınırlı sayıda peksus ekskavatumlu hastanın alındığı bu çalışmada SğV sistolik fonksiyonları ilk olarak TAPSE ve SğV fraksiyonel alan değişimi ile değerlendirilmiştir.

Elde edilen bulgular kardiyak manyetik rezonans görüntüleme ile elde edilmiş olan SğV fonksiyonları ile karşılaştırıldığında, kantitatif ekokardiyografik değerlendirmenin oldukça benzer ve anlamlı sonuçlar verdiği, kolay ulaşılması ve ucuz bir yöntem olması nedeniyle de tercih edilebileceğini bildirmişlerdir. Bununla birlikte bu çalışmada pektus ekskavatumlu hastaların operasyon sonrası SğV fonksiyonları incelenmemiştir. Pektus ekskavatumlu hastaların operasyon öncesi ve sonrası SğV fonksiyonları kantitatif ekokardiyografik parametreler kullanılarak Gürkan ve ark. tarafından değerlendirilmiştir. Bu çalışmada operasyon öncesi incelenmiş olan TAPSE, TSV ve IVA değerlerinin operasyon sonrası anlamlı olarak düzeldiği bildirilmiştir. Bu çalışmada preoperatif bozulmuş olan SğV fonksiyonları operasyon sonrası düzelmiş ve bu durum SğV kompresyonunun azalması ile ilişkilendirilmiştir. SğV kompresyonundaki cerrahi sonrası düzelme SğV hacmini, ardından da SğV fonksiyonlarını düzeltmekte bu da sonuç olarak sol ventrikül peformans indeksinde artışa yol açmaktadır.

PE cerrahisi öncesi ve sonrasının değerlendirildiği çalışmalardaki çelişkili sonuçlar göz önüne alındığında esas değerlendirilmesi gereken patolojinin SğV kompresyonu olduğu ve bu hastalarda SğV sistolik fonksiyonların daha belirgin olarak bozulabileceği fikri ön plana çıkmalıdır (97,98).

Pektus ekskavatumun bazı hastalarda belirgin fizyolojik problemler yaratabildiği genel olarak kabul edilmekle beraber fizyolojik bozukluğun varlığını ortaya koymak oldukça kapsamlı ve karmaşık çalışmalar gerektirmektedir (99).

Bu alanda yapılan ilk çalışmalarda, kardiyorespiratuvar değişikliklerin çok az olduğu, bunların da anormal EKG bulguları dışında normale yakın bulgular olduğu bildirilmiştir. Sonraları geliştirilen kapsamlı kardiyak ve pulmoner fonksiyon testlerinde bazen asemptomatik olan hastalarda bile kalbin kompresyonunun ve sola deviasyonunun, solunum fonksiyonlarını ve hemodinamiyi etkilediği saptanabilmiştir. Fakat genel olarak pektus ekskavatum deformitelerinin belirgin patolojik ve fizyolojik etkisinin olduğu görüşü pek yaygın değildir (100).

Solunum kasları inspiryumda torasik kavitenin genişlemesini sağlayarak, intratorasik basıncı düşürür, venöz dönüşü artırır, kardiak dolumu ve kardiak outputu artırırlar. Bu kısaca solunum dolaşım pompası adı altında anılmaktadır. Göğüs duvarı deformitelerinde pektus ekskavatum gibi kardiyovasküler bozuklukların bir sebebi de bu negatif basınçtaki değişikliklerdir (101). Semptomlar egzersiz esnasında yeterli negatif basıncın olmayışı, venöz dönüşte azalma ve kardiak outputta düşme ile açıklanabilmektedir. Patofizyolojik açıdan göğüs duvarının herhangi bir yapısal ve fonksiyonel anomalisinde, solunum belirgin olarak etkilenmektedir. Bu patofizyolojik durumda, intratorasik mesafede herhangi bir bası ve restriktif bir olayın, akciğerin yapısal gelişimi ve fizyolojisini etkilediği aşikârdır (102). Konjenital diyafram defekti olan hastaların %16-55'inde göğüs duvarı deformitesi görülebilmektedir (103). Akciğer, diyafram ve göğüs kafesinin gelişiminin birbiriyle bağlantılı olduğu düşünülecek olursa, konjenital diyafram defektlerinde göğüs duvarı deformitelerinin bu kadar yaygın görülmesinin bir nedeni bu olabilir (104). Burada, diyaframın bir tarafında defekt olması halinde aynı tarafta hipoplazik akciğer parankimi ve dolayısıyla aynı taraf kostalarının ve göğüs boşluğunun küçülmesi, yeterli ventilasyon için solunum kaslarının intratorasik basıncı daha çok negatifleştirmeye çalışması ve daha fazla göğüs duvarı retraksiyonu etyolojik faktörlerdendir Ayrıca pektus ekskavatum ile birliktelik gösteren konjenital diyafram hernilerinde, pektus ekskavatumun olmadığı, konjenital diyafram hernilerine göre akciğer fonksiyon kapasitesinde azalma olduğu raporlanmıştır (105,106).

Birçok çalışmada pektus ekskavatum düzeltildikten sonra, pulmoner fonksiyonların da dinlenme esnasında belirgin düzeldiği gözlenmiştir Ayrıca sadece anatomik olarak şiddetli pektus ekskavatumda anormal pulmoner fonksiyonlar görülmektedir (107,108).

Kelly ve ark yaptığı bir çalışmada semptomatik pektus ekskavatumlu hastada cerrahi düzeltme sonrası belirgin egzersiz kapasitesinin arttığı ve kardiyovasküler performansın düzeldiği gösterilmiştir (109).

Castellani ve ark.nın yaptıkları bir çalışmada pektus ekskavatumlu yedi hastada inceleme yapılmış ve bunlardan beş tanesi semptomatik olarak değerlendirilmiştir. Bu beş kişide egzersize bağlı olarak total akciğer kapasitesi beklenenin %79'u olarak bulunmuştur. Akım-Volum eğrileri hepsinde normal olarak bulunmuş ve bir hava yolu obtrüksiyonu olmadığı ortaya konmuştur. Egzersizlerinde normal ölü boşluk/tidal volüm oranı ve arteriyel oksijen diferansiasyonunda belirgin

ventilasyon perfüzyon anormalliği olmadığı gösterilmiştir. Fakat ölçülen oksijen alımı efor egzersizi maksimuma yaklaştıkça normal kişilerde lineer bir doğru çizmesine karşın semptomatik hastalarda artış gösteren bir doğru çizerek beklenen değerlerin üstüne çıkmıştır. Ortalama oksijen alımının maksimal efor esnasında beklenen değerlerin %25,4'ün üstüne çıktığı gösterilmiştir. Bu oksijen alım artışı vital kapasitenin normal ya da çok hafif azalmasına karşın solunum işinin artmış olduğunu göstermektedir (110).

Pektus ekskavatumlu çocukların karekteristik fizik muayene bulgusu vardır. Göğüs dar ve ince, kostalar ise dışa dönmüştür. Pektus postürü diye adlandırılan bu durumda dorsal lordoz artmıştır (111).

Klinik olarak pektus ekskavatumlu olgularda hastalığa tipik bir postür eşlik eder. Genellikle hastalar zayıf, astenik, içeri çökmüş bir göğüsle birlikte öne doğru düşmüş omuzlar, dorsal kifoz ve öne doğru çıkmış boyuna sahiptirler ve kalıcı skolyoz bazen eşlik edebilir. Depresyon çoğunlukla sternum alt bölümünü tutar. Torakal organlarda yer değişime ve akciğer volümünde azalmaya yol açabilir. Bu anatomik değişikliklerin sonucu olarak göğüs ağrısı, halsizlik, egzersiz dispnesi, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, bulantı, kusma, çarpıntı ve astım semptomları görülebilir (112).

Omuzlar öne doğru düşmüştür (kanca omuz). Bu durumun yetersiz spinal desteğe bağlı olduğu düşünülmektedir. 1. ve 2. kostalarla manibriyum genellikle normaldir. Buna rağmen alt kostal kartilajlar ve sternum içe doğru çöküktür. Erişkinlerde kemik kostaların en anteriyor kısmı posteriyora eğilimli de olabilir (113).

İçe çöküklükte genellikle asimetri vardır. Ancak cerrahi düzeltmenin yapıldığı zamana kadar da görülmeyebilir. Sağ taraf sıklıkla sol taraftan daha fazla içe çökük olup sternum da dönük olabilir. Pektus ekskavatumlu hastaların bazılarında skolyoz bulunabilir. Bundan dolayı hastalarda skolyoz aranmalıdır. Pektus ekskavatumlu hastalarda sternumun en çökük kısmı genellikle ksifoidin hemen üstünde yer almaktadır. Yapılan çalışmada pektus ekskavatumlu hastalarda pulmoner fonksiyonlar preoperatif ve postoperatif olarak değerlendirilmiş, hastaların vital kapasiteleri normal iken, maksimum solunum kapasiteleri düşük olan hastaların cerrahi ameliyat sonrası solunum rezervlerinde artış olduğu tespit edilmiştir (114).

Pektus ekskavatumlu hastaların genel popülasyonla karşılaştırıldığında maksimal istemli ventilasyonda belirgin bir azalma olduğu gözlemlenmiştir.

Hastanın solunum fonksiyon testlerinde restriktif değişiklikler olmaktadır. Yapılan operasyon ile vital kapasitede %10 artış olurken maksimum istemli ventilasyondaki iyileşme daha belirgindir. Egzersiz toleransında total egzersiz zamanında ve maksimal oksijen alımında düzelme saptanır (115).

Kardiyosirkulatuar şikâyetler daha çok adölesan döneminde ortaya çıkıp esas belirgin şikayetleri oluştururlar. Kalp tepe atımı görünür bir şekilde sola doğru kayar ve bazen sternum sol kenarında sistolik bir üfürüm duyulabilir. Mitral valv prolapsusunun eşlik ettiği bildirilmiş olup, özellikle çarpıntı şikâyeti belirgin olan vakalarda akla gelmelidir (116).

Mitral valv prolapsusu dışında atriyal septal defekt, komplet atrioventriküler kanal defekti, dekstrokardi, hipertrofik kardiyomiyopati, pulmoner stenoz gibi konjenital kalp hastalıklarının da pektus ekskavatumlu hastalarda göğüs deformitesine eşlik ettiği rapor edilmiştir (117). Göğüs deformitelerinde sık olmasa da Marfan, Ehlers-Danlos ve Poland sendromu gibi konektif doku hastalıklarıyla birlikte görülebilir (118,119).

Pektus ekskavatumlu olgularda sık şikâyetlerden biri egzersiz kapasitesindeki azalmadır. Azalmanın nedeni hem kardiyak hem de akciğer fonksiyonlarındaki azalma ile ilişkilidir. Bu mikst karakter son elli yılda onlarca klinik araştırma ile sorgulanmış ve çelişkili sonuçlar yayınlanmıştır (120). Çalışmaların bir kolu egzersiz intoleransını akciğer kapasitesindeki azalma ile açıklamaya yönelmiş, spirometre ve pletismografi çalışmaları ile pulmoner fonksiyonlar değerlendirilmiştir. Diğer yanda ekokardiyografi ve kardiyak kompresyonu gösteren BT çalışmaları ile kardiyak fonksiyonlardaki bozulma incelenmiştir. Araştırmaların çoğunun dahil edildiği bir metaanaliz yayınlarında total egzersiz süresi, VO2max (maksimum oksijen uptake), maksimal kalp hızı, anaerobik indeks, oksijen satürasyonu ve çeşitli kardiyak indeksler birlikte değerlendirmişler ve sonuç olarak cerrahi tedaviden sonra kardiyovasküler fonksiyonların hastaların yarısında arttığını saptamışlardır (121,122).

4.7. Tedavi yöntemi ve ameliyat endikasyonları

Çocuk ve bebeklerde belirgin derin deformitenin bulunması veya deformitenin ilerleyici oluşunun gösterilmesi operasyon için başlı başına bir endikasyon oluşturmaktadır (123,124).

1. Fonksiyonel Endikasyonalar

a] Pulmoner Endikasyonlar

b] Kardiyak Endikasyonlar

c] Ortopedik Endikasyonlar (kötü postür ve ciddi skolyozun varlığı)

2. Kozmetik ve Psikososyal Endikasyonlar

Sık geçirilen üst solunum yolu enfeksiyonları, gelişme ve büyüme geriliği gibi birçok faktör göz önünde tutulmalıdır. Deformite derecesini değerlendirmek operasyon için yol gösterici olabilir. Ancak hiç biri standart hale gelmemiştir. Çoğu hastada primer endikasyon kozmetik ve psikososyaldir. Çocuğun topluma çıktığı okul çağında psikolojik semptomlar başlar. Ailenin, çocuğun ve çevrenin deformiteye bakışlarını iyi değerlendirmek gerekir. Depresyonun ileri yaşlarda artacağı dikkate alınmalıdır (125).

Operasyon zamanlaması da önemlidir. Skolyoz ve postür bozuklukları ortaya çıkmadan, erken yaşlarda yapılması uygun gözükmektedir. Ancak 5 yaşından önce yapılan düzeltmelerde, toraks duvarının gelişiminin kötü etkilendiği ve restriktif akciğer hastalıklarına yol açtığı görülmüştür. Bu nedenle kozmetik ve psikososyal nedenlerle operasyon düşünülen hastalarda, beş yaşını doldurması beklenmeli, ancak psikolojik semptomların ortaya çıktığı okula başlama yaşını geçirilmemelidir. Eğer kardiyopulmoner ciddi bası varsa operasyon daha erken yaşta yapılabilir (126).

Pektus deformitesinin cerrahi düzeltilmesinde Ravitch tarafından tanımlanan cerrahi yöntem ve onun modifiye yöntemleri kullanılmaktayken 1998 yılında minimal invazif teknik olarak adlandırılan Nuss tekniği en popüler cerrahi teknik olarak günümüzde kullanılmaktadır (127).

Ancak tüm diğer hastalıklarda da olduğu gibi pektus cerrahi tedavisinin postoperatif komplikasyonları nedeniyle cerrahi dışı tedaviler geliştirilmeye ve sonuçları yayınlanmaya devam etmekte olup günümüzde pektus ekskavatum cerrahi dışı alternatif olarak en iyi sonuçlar vakum çanı, pektus karinatum deformitelerinde ise medikal ortez tedavisi ile alınmıştır. Bu da cerrahi tedavi istemeyen ve alternatif olarak cerrahi dışı tedavi arayışında olan hastalar arasında vakum çanı ve ortez tedavisini popüler hale getirmiştir (128).

Literatürde operasyon endikasyonları genel olarak kozmetik, deformitede progresif ilerleme, derin inspirasyonla deformitede paradoks hareket gözlenmesi,

BT'de Haller indeksinin 3,25'in üzerinde olması, kalbe belirgin bası olması, kalbin yer değiştirmesi veya akciğere bası izlenmesi, bozulmuş solunum fonksiyon testleri veya daha önceden başarısız pektus cerrahi operasyonu hikâyesi olması olarak belirtilmektedir (129).

Bununla birlikte sağ ventrikül fonksiyonlarının yeni ekokardiyografik parametrelerle daha optimal olarak değerlendirilebileceği düşünüldüğünde özellikle operasyona gidecek hastaların seçiminde sağ ventrikül fonksiyonlarındaki ekokardiyografik bozulmanın temel alınması pektus deformitesi cerrahisinin düzeltici etkisini maksimalize edecektir. Operasyondan elde edilecek faydanın kestiriminde sağ ventikül fonksiyonlarındaki bozulmanın derecesi prediktif bir değer kazanmaktadır. Bu nedenle düşük maliyetli ve tekrarlanabilir bir metod olması nedeni ile ekokardiyografi pektus deformitesi olan hastaların tıbbi takibinde ve ameliyat endikasyonunun konulmasında temel bir rol oynayabilir (130).

Operasyon deformitenin ortopedik, postüral, kozmetik, kardiyorespiratuvar, fizyolojik etkileri göz önüne alınarak var olan deformiteyi düzeltmek ve bu deformitenin progresyonunu önlemek amacı ile yapılmaktadır.

Pektus ekskavatumda görülen konkav göğüs, prominant abdomen, öne doğru yay halini almış omuzlar, ileri doğru çıkmış boyun; postüral egzersiz, birtakım fiksatif metodlara cevap vermezken, erken çocukluk döneminde yapılan cerrahi girişimlere son derece iyi cevap vermektedir (131).

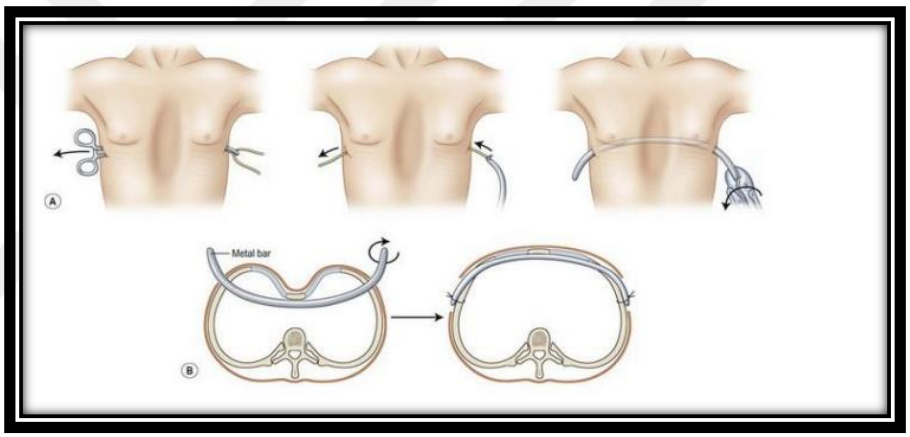
Bu tür deformiteler ve postüral etkileri çocuklarda ve erişkinlerde negatif depresif bir kişilik oluşturmaktadır. Bunlar toplum içinde utangaç ve çekingen olmaktadırlar. Topluluk içinde soyunmayıp yüzme, plaja gitme, spor yapma gibi faliyetlerden kaçmaktadırlar. Bu gibi faktörler operasyonun psikolojik endikasyonunu oluşturmaktadır (132).

Bebeklerde, operasyon kararı zorlu ekspiryumda deformitenin devam etmesine bağlıdır. Bir bebekte inspiryum esnasında derin ve içeriye doğru çökme hareketi deformitenin varlığı açısından şüphe uyandırabilir fakat ekspiryuma zorlanma esnasında deformitenin devam etmesi, bu deformitenin sabit olduğunu göstermekte ve operasyon önerilmektedir.

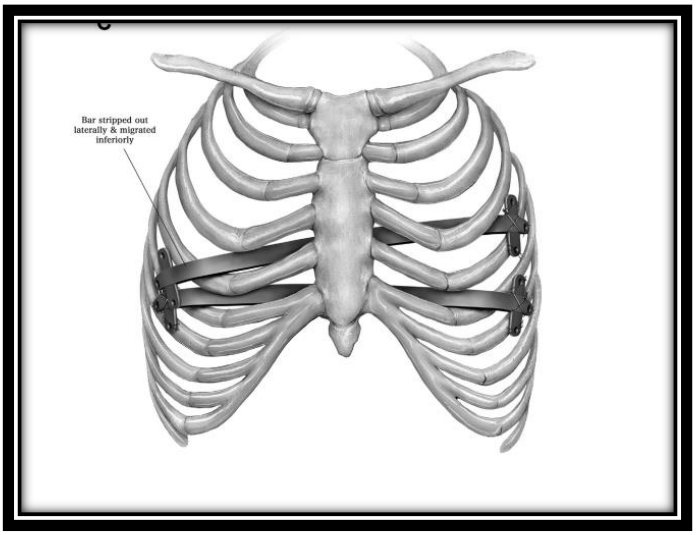
Deformite genellikle ilerleyici bir karakterdedir. Özellikle yaşamın ilk bir kaç yılında daha hızlı ilerleme göstermektedir. Kendiliğinden düzelme göstermesi son derece nadirdir (133).

Operasyon ne kadar erken yaşta gerçekleştirilirse o kadar az kondriyum rezeksiyonu gerekmektedir. Bu nedenle Ravitch belirgin ve progressif deformitesi olan her çocuğa operasyon önermektedir. Welch gibi birtakım otörler ise 3-4 yaştan önce operasyon önermemektedirler (134,135).

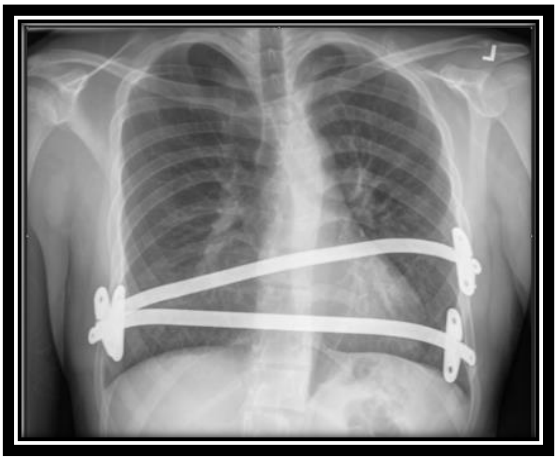
Günümüzde minmal invaziv pektus ekskavatum onarımı (MIRPE) tekniği kabul görmüş ve sıkça kullanılan bir teknik olarak sunulmaktadır. Kısa ameliyat süresi, daha küçük insizyonlar ve görece daha az diseksiyon olması MIRPE prosedürünü hem cerrahlar hem de hastalar açısından çekici kılmaktadır, böylece cerrahi tedavi talep eden ve PE'si düzeltilen hastaların sayısında büyük bir artışa sebep olmaktadır. MIRPE prosedürünün yaygın olarak kullanılmasıyla birlikte komplikasyonların niteliğinde ve niceliğinde bir artış gözlenmiştir (136,137) (Şekil 4.11, 4.12, 4.13, Tablo 4.3 ve 4.4).



Şekil 4.11. MIRPE (minmal invaziv pektus ekskavatum onarımı)prosedürü



Şekil 4.12. MIRPE (minmal invaziv pektus ekskavatum onarımı)prosedürü



Şekil 4.13. MIRPE prosedürü (PAAG)

Tablo 4.3. MIRPE prosedürünün intraoperatif komplikasyonları

Perikardiyal yaralanma
Kariyak perforasyon
Kardiyak ritim bozuklukları
İnterkostal kasların yaralanması/rüptürü
Tansiyon pnömotoraks
Diyafram yaralanması/rüptürü

Tablo 4.4. MIRPE prosedürünün postoperatif komplikasyonları

Pnömotoraks
Plevral efüzyon
Pnömoni-atelektazi)
Hemotoraks
Yara enfeksiyonu
Bar kayması

Herşeyden önce yakın zamanda yapılan çalışmalar ölümcüle yakın komplikasyonların sayısında artış olduğunu göstermektedir (138,139).

Birçok PE vakasında, pektus deformitesinin derecesi tam olarak cerrahiye izin vermez bu sebeple hastalara bazı cerrahi dışı tedavi yöntemlerinden yarar sağlanabilmektedir. Bazı hastalar da postoperatif ağrı ve mükemmel olmayan sonuçlar nedeniyle cerrahiye isteksiz olmaktadırlar. Bu nedenlerden dolayı, PE'nin konservatif tedavisi için vakum çanının, PK'lu hastalarda ise korse – ortez tanıtılması bu alternatif tedaviyi hastalar arasında ilgi odağı haline getirmiştir. Sternumu yükseltmek için vakum, basılması için ortez uygulanması ilk olarak bundan 100 yıl önce kullanılmıştır (140).

Ancak ilk vakum aletinin camdan olması ve aletin kullanım zorluğu nedeniyle yöntem popülerlik kazanamamıştır. Pektus ekskavatum hastalığı olan mühendis E. Klobe 1992 yılında geliştirdiği daha kullanışlı olan vakum çanı aletini 2,5 yıl kendinde kullanarak deformitesini tam olarak iyileştirmiştir. Bunun üzerine vakum çanı kullanımı pektus hastaları arasında popülerlik kazanmaya başlamıştır (141).

Risklere ve operasyon sonrası bazı hastalardaki tatmin etmeyen sonuçlar olmasına rağmen, geride kalan birkaç dekatta vakum tedavisinin terapötik kullanımı açısından çok az gelişme kaydedilmiştir. Bu zaman içinde araçlar geliştirilmiştir ve günümüzde vakum aletleri güçlü kuvvetler uygulayabilmektedir. Bu yöntemi kullanarak elde edilen erken dönem sonuçları bu yöntemin umut vaat edici olduğunu kanıtlamaktadır. Vakum çanında, göğüs duvarında vakum yaratmak için bir vantuz kullanılır. Hasta el pompası sayesinde atmosferik basıncın %15 altına kadar vakum oluşturabilir.

Hastanın yaşına göre seçim olanağı sağlayan 3 farklı alet boyutu mevcuttur (Şekil 4.13).



Şekil 4.14. Üç farklı boyutta vakum çanı (sol 16 cm, orta 19 cm, sağ 26 cm yarıçapında)

Orta boyutun silikon duvar ile güçlendirilmiş ek bir versiyonu mevcuttur (vücut geliştirici tip) ki bu versiyon özellikle küçük ve derin PE'li erişkin hastalar için yapılmıştır. Ayrıca genç kızlar ve bayanlar için uygun olan modeli de mevcuttur. Schier ve Bahr tarafından yapılan pilot çalışmalar aletin sternum ve kostaları işlemden hemen sonra eleve ettiğini göstermiştir. Ek olarak bu elevasyon MIRPE prosedürü esnasında torakoskopik olarak da doğrulanmıştır (142).

Hastanın yaşı, göğüs duvarı ventral yüzeyine ve PE deformitesinin asimetrik ya da simetrik olmasına göre seçilir. Asimetrik hastalarda küçük boyun seçilmesi

uygulama kolaylığı sağlamaktadır. Uygulama sırasında vakum aletinin pencere kısmı deformitenin en derin yerine gelecek şekilde uygulanmalıdır (Şekil 4.14). Vakum çanı tedavisinin ilk seansı doktor tarafından uygulanmalıdır ve ilk seans 5 dakika ile başlanıp iki hafta içerisinde uzayan sürelerle hastanın tolerasyonununa bağlı olarak minimum 30 dakika ve ya daha uzun sürelerle olmalıdır. Uygulama süreleri kişinin motivasyonuna bağlı olarak geniş bir aralıkta farklılık göstermekle ortalama 45 dakika civarındadır. Özellikle 10 yaş altı hastaların vakum cihazını ebeveynleri veya bakıcıları eşliğinde kullanmalıdır. Hastalar 1-3-6 aylık takipler ile izlenir. Takipler fotoğrafların tekrarı ve fizik muayene ile yapılır. Pektus derinlik ölçümü sonucu 1 cm ve altı tedavi sonlandırma kriteri olmak ile birlikte en az 1 yıl süre ile olmak üzere ortalama 1,5-2 yıl hastalara cihaz kullandırılır. Frank Martin ve ark. 2011 yılında yayınlanan yaşları 3 ile 61 arası değişen 113 hastalık serilerinde 2 yıllık tedavi sonunda %80 hastada başarı elde ettiklerini bildirmişlerdir (143).



Şekil 4.15. Vakum çanının uygulanışı (Silikon vantuz ve el pompası)

Vakum çanı günde iki kez olmak suretiyle en az 30 dakika kullanılmalıdır ve azami olarak da saatlerce kullanılabilir (Şekil 4.15). Vakum çanı 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

Sonuç olarak, vacuum çanı veya medikal ortez bazı göğüs deformitesi olan hastalarının cerrahiye gereksinim duymamasını sağlayabilir. Özellikle simetrik ve hafif pektus deformiteleri hastaları bu prosedürlerden yarar sağlayabilir. Bu uygulamalar kolay bir yöntemdir ve biz gerek pediatrik gerekse erişkin hastalar tarafından uyum sağlanabildiğini gözlemledik. Ek olarak, MIRPE prosedürü esnasında vacuum çanı veya ortez kullanımı pektus barının girişini kolaylaştırabilir. Her durumda; pektus deformitesi olan hastalarının tedavisinde bu metodlar değerli bir yardımcı tedavi olarak görünmektedir (144).

5. GEREÇ VE YÖNTEM

5.1. Araştırma Türü

Bu araştırma pektus deformitesi (pektus ekskavatum ve pektus karinatum) tanısı alan hastaların klinik ve radyolojik bulgularını ve solunum fonksiyon testlerini değerlendirmek amacı ile yapılan geriye dönük kesitsel bir araştırmadır.

5.2. Hasta Seçimi

Çalışmaya, Ocak 2014-Ocak 2021 tarihleri arasında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı'nda takip edilen pektus deformiteli hastalar dahil edildi.

Çalışmaya dâhil edilme ölçütleri:

- 18 yaşından küçük olan hastalar
- Gelişim basamakları normal olan hastalar

Çalışmaya dâhil edilmeme ölçütleri:

- 18 yaşından büyük olan hastalar
- Gelişim basamakları normal olmayan hastalar
- Mevcut klinik ve morfolojik tabloyu oluşturabilecek travma benzeri öyküsü olan hastalar

5.3. Etik Kurul Onayı ve Çalışma Bütçesi

Çalışmanın etik kurul onayı, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurul Başkanlığı'nın 28.05.2020 tarihli oturumunda İ5-285-20 karar numarası ile alınmıştır. Bu çalışmada herhangi bir kişi veye kuruluştan maddi destek alınmamıştır.

5.4. Çalışma Yöntemi

Hastanemizin Ocak 2014-Ocak 2021 tarihleri arasında Çocuk Ğöğüs Hastalıkları Bilim Dalı'na başvurmuş olan hastalara ait bilgiler geriye dönük olarak hasta dosyalarından ve hastane bilgi sisteminden tarandı.

- Demografik veriler:

Çalışmaya dâhil edilen hastaların cinsiyet, yaş ve tanı yaşları kaydedildi; aile öyküsü ve akrabalık bağları incelendi.

- Deformite tipi:

Hastaların hastaneye başvuru anındaki pektus deformitesi tipleri ICD kod -Q 67.6 – Pektus Excavatum ve Q 67.7 – Pektus Karinatum olarak gruplandırıldı.

- Radyolojik veriler:

Hastaların deformite şiddetini belirlemek için toraks bilgisayarlı tomografi çekildi ve PE'li hastalarda Haller İndeksi (HI), PC'li hastalarda Lateral Vertebral İndeks (LVI) hesaplandı.

- Solunum fonksiyon testleri verileri

Altı yaş ve üzeri tüm hastalara spirometri uygulandı. Hastaların FEV1, FVC, FEV1:FVC, PEF ve FEF 25-75 değerleri hesaplandı.

- Tedavi yaklaşımı:

İnvaziv ve non – invaziv yöntemler, fizik tedavi, fiziksel beden eğitimi yöntemleri (yüzme, aerobik çalışmalar) veya tedavisiz izlemleri kaydedildi.

- Eşlik eden komorbiditeler:

Hastaların takip sırasında komorbiditeleri incelendi. Astım, dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu, anksiyete, gastroözefagial reflü hastalığı, metabolik hastalıklar, tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları (ASYE), atelektazi ve benzeri diğer eşlik eden hastalıklar kaydedildi.

- Eşlik eden omurga deformiteleri

Eşlik eden skolyoz ve kifoz gibi diğer deformiteler kaydedildi.

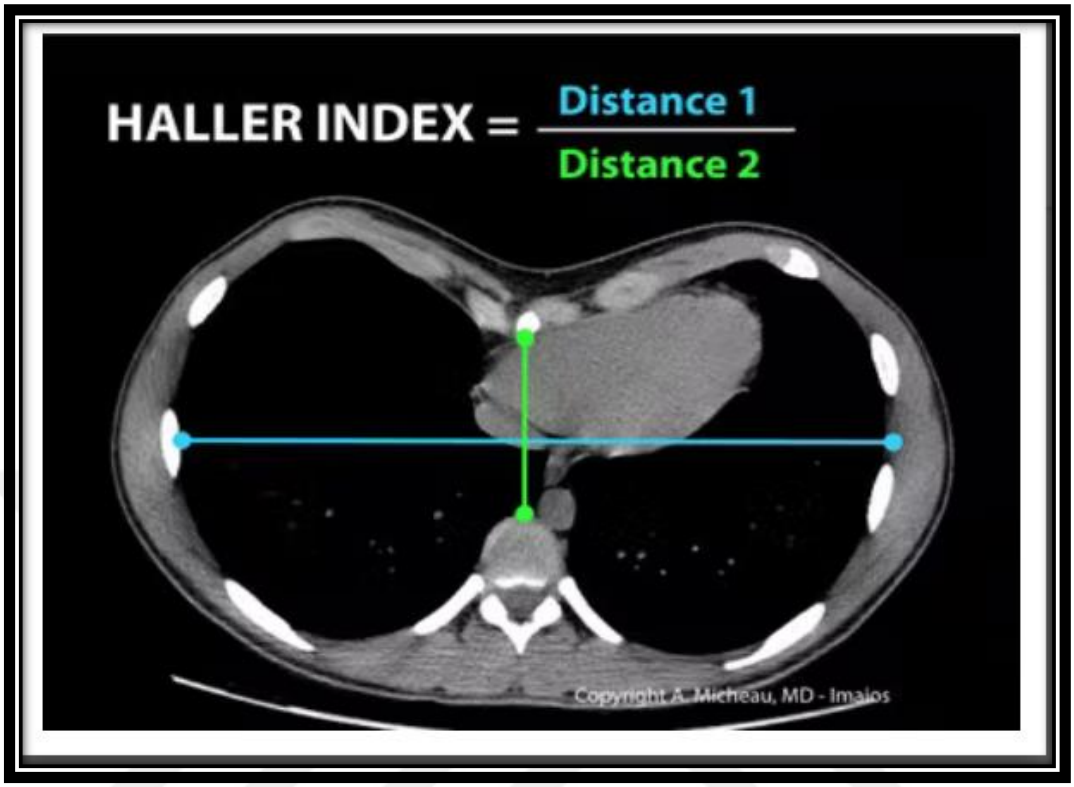
- Pektus deformitelerinde kardiyak bulguların değerlendirilmesi.

Ankara Üniversitesi Çocuk Kardioloji Bilim Dalı tarafından ekokardiografi ile değerlendirilmiş olan kardiyak bulgular kaydedildi.

- Morfolojik ölçümler

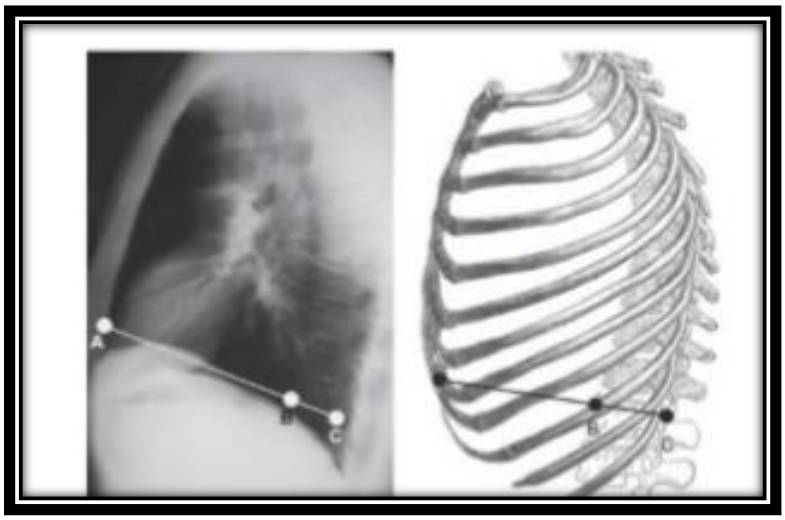
Olguların göğüs duvar deformitelerinin şiddetini belirlemek için iki ana indeks kullanıldı.

A. Haller indeksi (HI), bilgisayarlı toraks tomografisinde göğsün transvers çapının, sternumun en derin noktasında arka yüzü ile vertebra ön yüzü arasındaki mesafeye oranlanması ile elde edildi (Şekil 5.1).



Şekil 5.1. Haller İndeksi Ölçümü

B. Lateral Vertebral Indeks(LVI) ise, vertebranın sagittal ön arka çapının, aynı vertebra korpusunun arka parçasından sternum arkasına uzanan çapa oranı olarak belirlendi (BC/AB) (Şekil 5.2).



Şekil 5.2. Lateral Vertebral İndeks Ölçümü

- **Spirometrik ölçümler**:

Hastaların FVC (Force Vital Capacity- Zorlu Vital Kapasite) ve FEV1(birinci saniyedeki zorlu soluk verme hacmi) ve FEV1'in FVC'ye oranı hesaplandı. FVC>%80, FEV1>%80 ve FEV1/FVC>%80 bulunanlar normal olarak kabul edildi. Spirometrik ölçümlerin yorumlanması Şekil 5.3'de bulunan tabloya göre yapıldı. Spirometrik ölçüm aynı teknisyen tarafından Spirolab Mir MİNİSPİR A 23 –C.02521 tipi cihaz kullanılarak yapıldı.

Parametre	Obstrüktif	Restriktif	Miks tip
FVC	Normal veya ↓	↓	↓
FEV_1	↓	Normal veya ↓	↓
FEV_1/FVC	↓	Normal	↓
FEF_{25-75}	↓	Normal veya ↓ veya ↑	↓
TLC	Normal veya ↑	↓	↓
RV	↑	↓	↓

Şekil 5.3. Solunum fonksiyon bozukluklarında spirometrik değerler ve akciğer hacim parametrleri.

5.6. İstatistiksel Analiz

Verilerin analizi IBM SPSS Statistics 20 (IBM Corp., Armonk, New York, ABD) istatistik programı ile yapıldı. Sürekli verilere ilişkin tanımlayıcı istatistiklerde ortalama ± standart sapma (SD), ortanca (minimum-maksimum) değerleri, kesikli verilerde ise hasta sayısı (yüzde) değerleri verildi.

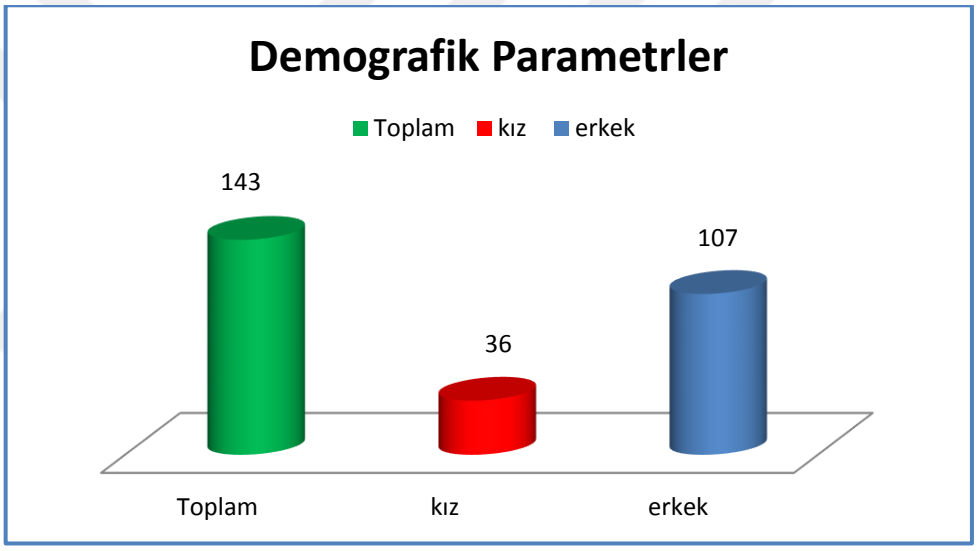
Sürekli verilerin normal dağılıma uygunluğunun incelenmesinde Shapiro Wilk testi kullanıldı. İki grubun karşılaştırılmasında normal dağılıma uyan değişkenlerde Bağımsız Örneklem T testi ile uymayan değişkenlerde, sürekli verilerin PE ve PK olanlar arasındaki farklılığın incelenmesinde Mann Whitney U ile analiz yapıldı. Nominal değişkenlerin grup karşılaştırmalarında (çapraz tablolarda) Ki-Kare ve Fisher's Exact test kullanıldı. İndeks puanlarının yaş ve SFT değerleri ile ilişkisi Spearman's Korelasyon Katsayısı ile incelendi. Değerlendirmelerde istatistiksel anlamlılık sınırı olarak $p<0,05$ kabul edildi.

6.BULGULAR

6.1. Olguların Demografik Özellikleri

Ocak 2014 – Ocak 2021 tarihleri arasında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı tarafından 143 pektus deformitesi olan hastanın takip edilmiş olduğu saptandı. Bu 143 hastanın 107'si (75%) erkek, 36'sı (25%) kız idi (Şekil 6.1).

Hastaların 92'sinde (%64) pektus ekskavatum, 53'ünde (%36) pektus karinatum saptandı (Tablo 6.1).



Şekil 6.1. Cinsiyet dağılımı

Tablo 6.1. Pektus deformiteli hastaların sınıflandırılması

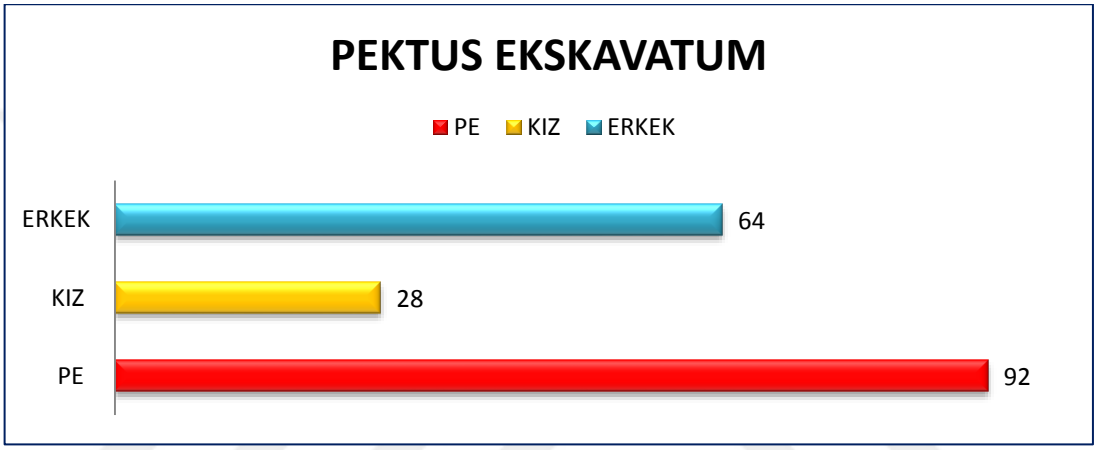
Deformite	**n**	**%**
Pektus ekskavatum	92	64
Pektus karinatum	51	36

Çalışmamızda hastaların yaşının 5-13 yaş olduğu ve tanı yaşı ortalamasının 9.61±4.16 yıl olduğu saptandı. Cinsiyetler açısından tanı yaşı değerlendirmesi yapıldığında, erkeklerde tanı yaşının kızlara göre daha genç olduğu saptanmasına rağmen istatistiksel olarak bir farklılık bulunamadı (Tablo 6.2).

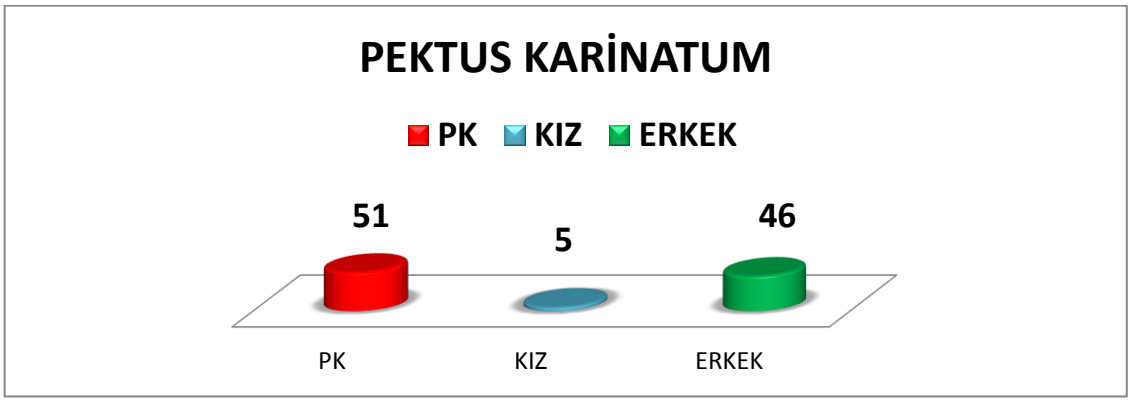
Tablo 6.2. Pektus deformiteli hastaların cinsiyetlere göre tanı yaşlarının karşılaştırılması

Cinsiyet	Erkek (n:107)	Kız (n:36)	p
Tanı Yaşı (yıl)	10 (1-18)	13 (2-17,5)	0,304

Hastaların pektus deformite sınıflandırılmasına göre cinsiyet dağılımına bakıldığında her iki grupta da erkek cinsiyette olanların daha fazla olduğu saptanmıştır (Şekil 6.2 ve 6.3).



Şekil 6.2. Pektus ekskavatumu olan hastaların cinsiyet dağılımı



Şekil 6.3. Pektus karinatumu olan hastaların cinsiyet dağılımı

PK'lu hastaların tanı yaşı, PE'li hastalardan istatistiksel olarak daha büyük bulundu (Tablo 6.3).

Tablo 6.3. Pektus karinatum ile pektus ekskavatumlu hastaların tanı yaşlarının karşılaştırılması

	PE	PK	
	Ort ± SS	**Ort ± SS**	**p**
Tanı yaşı	8.96±4.30	10.75±3.65	0.020

PE olan hastalarla PK olan hastaların tanı yaşları arasında fark saptandı ($p<0.05$). PK olan hastaların tanı yaşı PE olan hastalara göre daha büyük saptandı.

6.2. Başvuru Şikâyeti

Hastaların en sık başvuru sebebi nefes darlığı olarak saptanmıştır. Hastaların başvuru şikayetleri Tablo 6.4'de gösterilmiştir.

Tablo 6.4. Hastaların başvuru şikayetleri

Başvuru Şikayeti	**N:143, n(%)**
Nefes Darlığı	62 (43.3)
Kozmetik Sorun	15 (10.4)
Çabuk yorulma	10 (6.9)
Göğüs Ağrısı	8 (5.5)
Çarpıntı	6 (4.6)
Tesadüfen	42 (29.3)

Ayrıca, mevcut çalışmada hem PK'lı hastalarda hemde PE'li hastalarda; özellikle de egzersiz sırasında nefes darlığı şikâyetinin daha fazla olduğu tespit edildi.

6.3. Hastaların Özgeçmiş ve Soygeçmiş Özellikleri

Tablo 6.5. Hastaların özgeçmiş ve soygeçmiş özellikleri

Ailede pektus deformitesi öyküsü	**n**	**%**
Yok	140	97.9
Var	3	2.1

Çalışmaya alınan 3 (%2.1) olgunun aile öyküsünde pektus deformitesi mevcuttu.

Eşlik eden hastalıklar açısından bakıldığında, hastaların 78'inde (% 56.1) var idi. En sık eşlik eden hastalıklar anksiyete, astım ve tekrarlayan pnömoni idi (Tablo 6.6).

Tablo 6.6. Hastaların eşlik eden hastalıklarının dağılımları

	n	**%**
Eşlik eden hastalık		
Yok	65	43,9
Var	78	56,1
Eşlik eden hastalıklar (n=78)		
Anksiyete	17	21,89
Astım	14	17,77
Tekrarlayan pnömoni	12	15,39
Atelektazi	4	5,29
GÖR	3	3,97
Dikkat Eksikliği ve Hiperaktivite Bozukluğu	3	3,97
Epilepsi	3	3,97
2 kez bronkopnomoni	2	2,75
CCAM	2	2,75
Pnömoni 1 kez	2	2,75
MPS4	1	1,5
İnmemiş Testis	1	1,5
Malnutrisyon reflü	1	1,5
Boy kısalığı	1	1,5
Böbrek hipoplazi	1	1,5
Hipogonadotropik hipogonadizm	1	1,5

İmmun yetmezlik	1	1,5
Marfan sendromu	1	1,5
Midpenil hipos	1	1,5
Paratestikuler rabdomyosarkom	1	1,5
Vertigo	1	1,5
Ümbikal herni	1	1,5
El ve ayakların konjenital yokluğu	1	1,5

Hastaların %16.7'sinde kardiyak anomali saptandı. Kardiyak anomalisi olan hastalarda en fazla görülen anomalinin (%41.7) MVP olduğu tespit edildi.

Tablo 6.7. Hastaların kardiyak bulgularının değerlendirilmesi

	n	**%**
Kardiyak anomali (n=143)		
Yok	120	83.3
Var	23	16.7
Kardiyak anomali	**n**	**%**
MVP	10	41,7
MVP+ MY(eser)	6	25
Diğer	7	33.3

Tablo 6.8. PE olanlarla PK olan hastaların kardiyak anomali açısından karşılaştırılması

	PE		**PK**		
	Sayı	**%**	**Sayı**	**%**	**p**
Kardiyak anomali					
Yok	77	83.5	44	83	0.938
Var	15	16.5	7	17	
Kardiyak anomali türü					
MVP	6	33.3	4	11.1	0.157
MY(eser)+MVP	4	26.7	1	66.7	
Diğer	5	40	2	22.2	

Hastaların başvuru sırasında yapılan spirometre sonuçlarına göre 17 hastada restriktif ve 10 hastada obstrüktif bulgular saptanmıştır.

Pektus deformitesi tiplerine göre karşılaştırma yapıldığında ise obstrüktif ve restriktif bozukluklar açısından fark bulunmamakla beraber p değeri sınırın hafif

üzerinde saptanmıştır. Buna göre pektus ekskavatumu olan hastalarda obstrüktif ve restriktif bozuklukların pektus karinatuma göre daha sık olduğu görülmüştür.

Tablo 6.9. PE olanlarla PK olan hastaların solunum fonksiyon bozukluklarının tiplendirmesine göre karşılaştırması

	PE		PK		Test	
	Sayı	**%**	**Sayı**	**%**	**istatistiği**	**p***
SFB						
Obstrüktif	10	47.6	0	0	χ^2 =4.538	0.057
Restriktif	11	52.4	6	100		

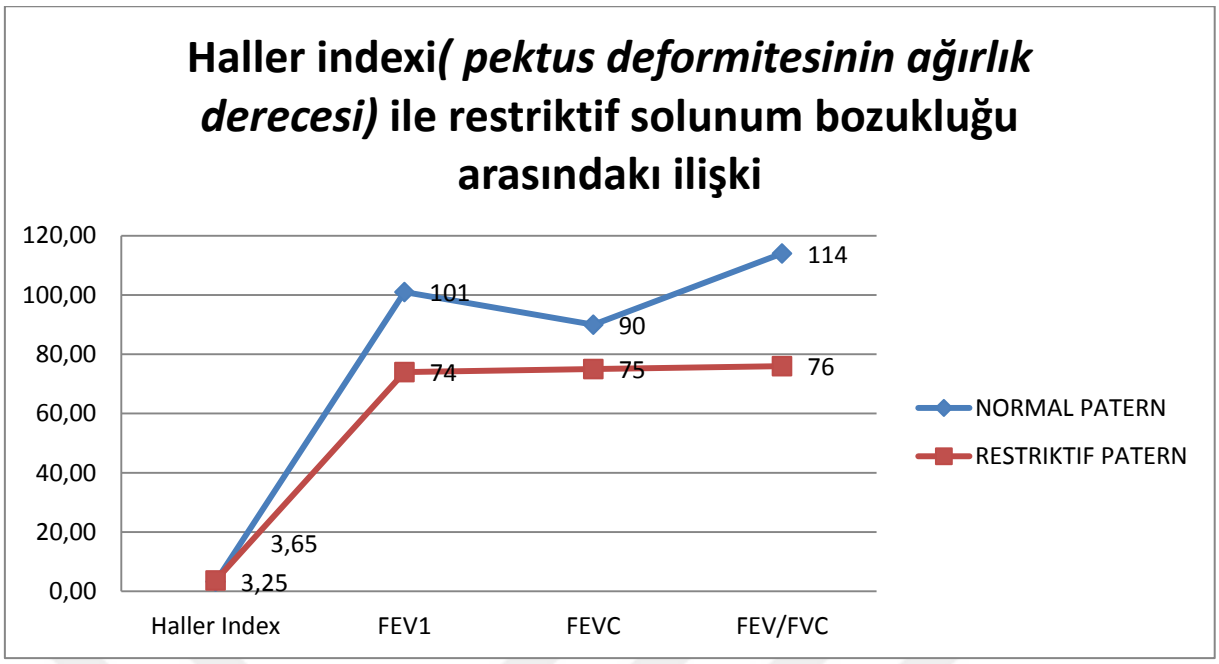
Pektus deformitesine göre grupların spirometrik değerleri karşılaştırıldığında, PK olan hastaların FVC ve FEV1% değerleri PE olan hastalara göre istatistiksel olarak daha yüksek bulundu.

Tablo 6.10. PE ve PK olan hastaların SFT değerlerinin karşılaştırılması

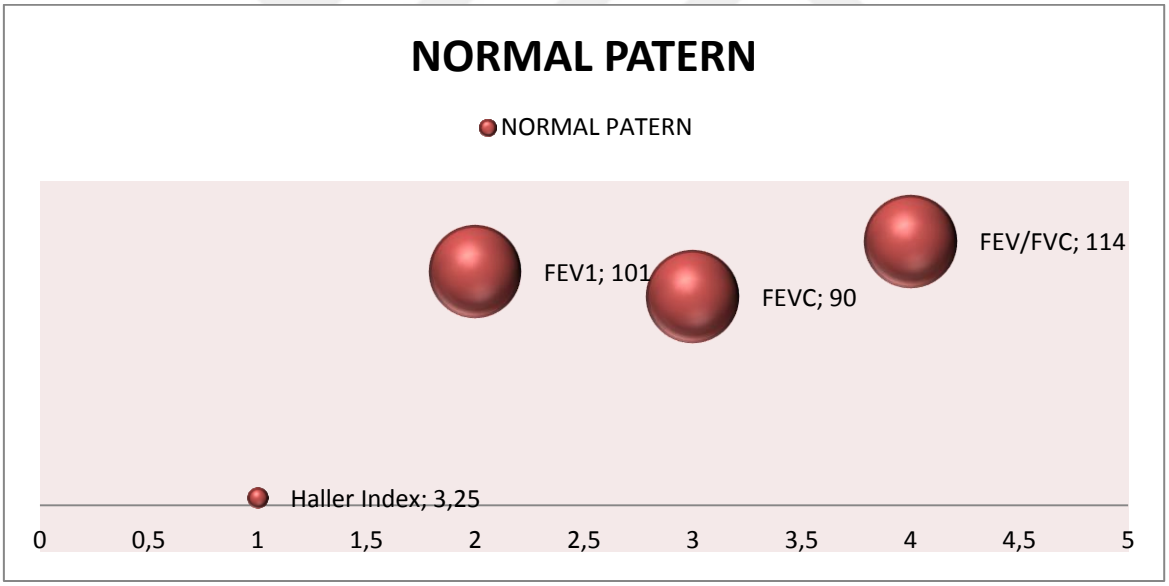
	PE	PK	
	Ort ± SS	**Ort ± SS**	**p**
FVC%	74.76±19.48	89.08±14.83	<0.001
FEV1%	89.76±17.11	96.87±16.33	<0.001
FEV1/FVC%	109.16±9.69	108.08±8.04	0.703
PEF%	92.92±26.90	91.83±24.78	0.830
PEF2575%	118.73±31.05	122.38±43.35	0.865

Tablo 6.11. Çalışmada değerlendirilen deformite ölçümlerinin ortalama verileri

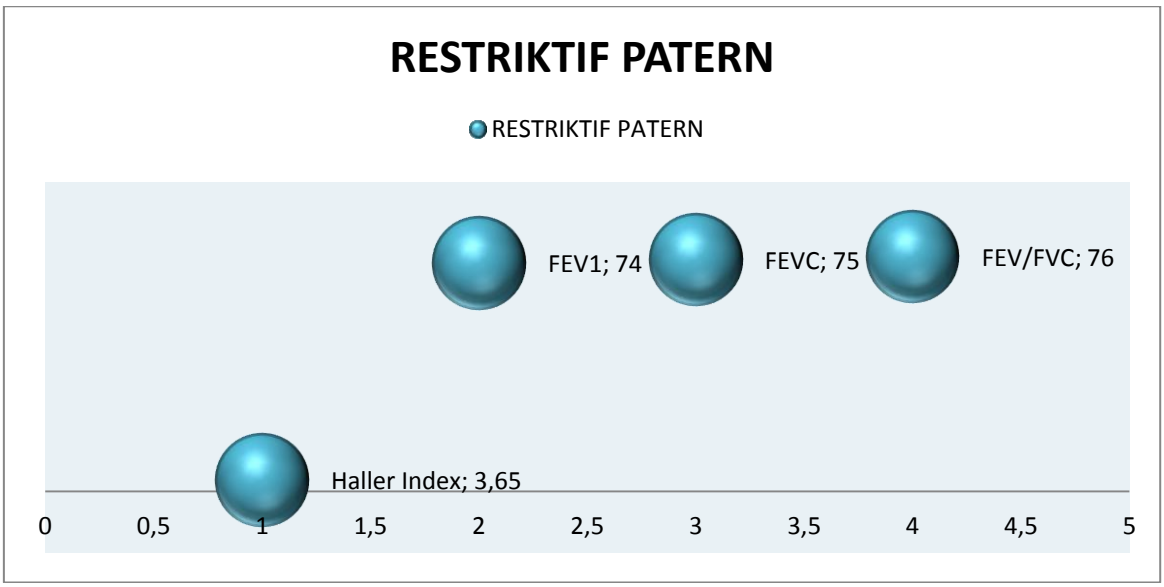
	Ort ± SS	**Ortanca (Min-Max)**
Haller indeksi	3.65±0.48	3.6 (2.6-5.8)
LVİ (lateral vertebral indeks)	0.36. ±2.05	0.36 (0.32-0.45)



Şekil 6.4. Haller indexi(pektus deformitesinin ağırlık derecesi) ile restriktif solunum bozukluğu arasındakı ilişki



Şekil 6.5. Normal solunum paternli pektus ekskavatum deformitesi olan hastalar



Şekil 6.6. Restriktif solunum paternli pektus ekskavatum deformitesi olan hastalar

Özelikle, Pektus ekskavatum deformitesi olan hastaların izleminde restriktif fonksiyon bozukluğu olan vakalarda Haller indeksi değeri solunum fonksiyon bozukluğu olmayan grubun Haller indeksi değerine göre istatistiksel olarak anlamı yüksek saptandı. Haller indeksinin artması ile restriktif fonksiyon bozukluğu gelişme olasılığının arttığı görüldü.

Skolyoz ve kifoz gibi yapısal patolojilerin eşlik etme sıklığı açısından bakıldığında, skolyozun 42, kifozun ise 9 hastada eşlik ettiği saptandı (Tablo 6.12).

Tablo 6.12. Hastalarda skolyoz ve kifoz gibi yapısal patolojilerin değerlendirilmesi

	n	**%**
Normal	92	64.3
Skolyoz	42	29.6
Kifoz	9	6.29

PK olan hastaların normal/skolyoz/kifoz olma oranları arasında fark saptandı ($p<0.05$). PK olan hastalarda kifoz olma oranı daha fazla, PE olan hastalarda ise normal olma oranı daha fazla bulundu.

Tablo 6.13. PE olanlarla PK olan hastaların omurga deformiteleri açısından karşılaştırılması

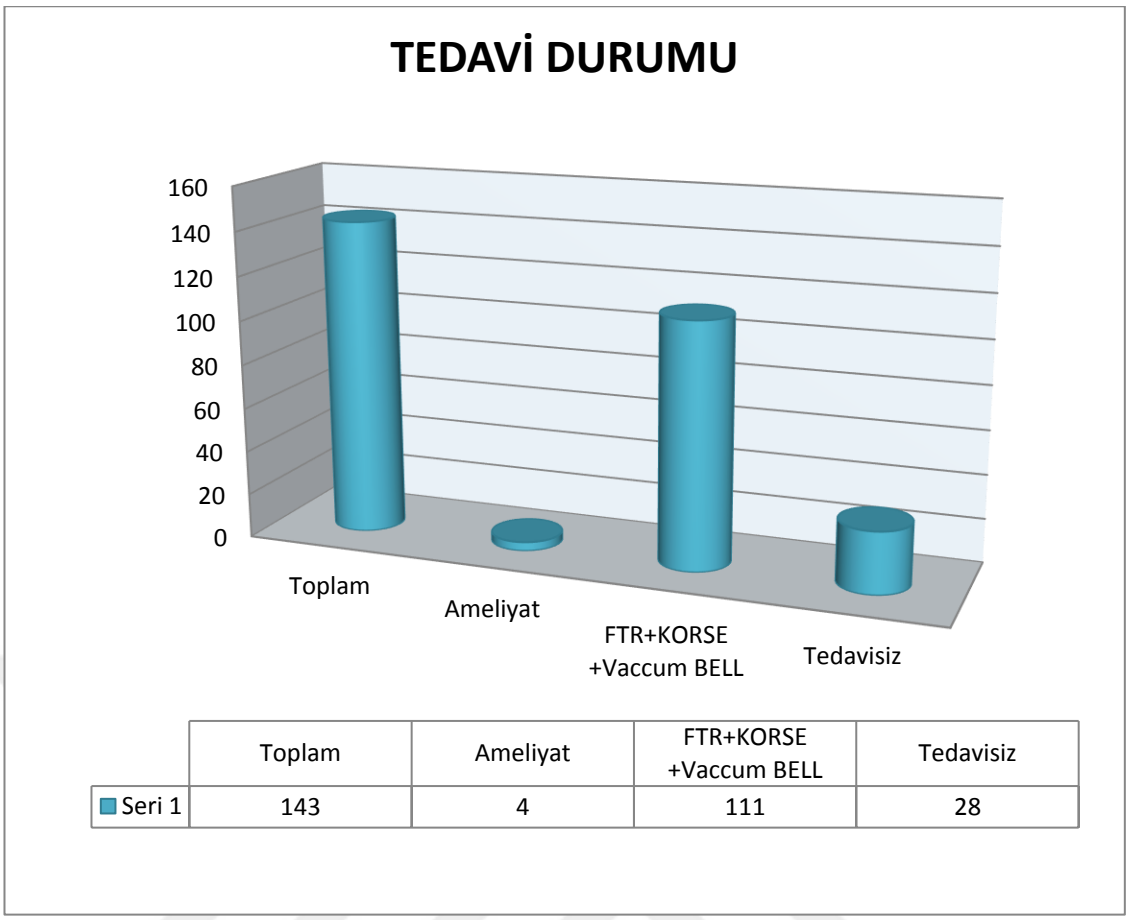
	PE		PK		
	Sayı	**%**	**Sayı**	**%**	**p**
Skolyoz/kifoz					
Normal	70	76,13	32	62,74	0.019
Skolyoz	20	21,7	12	23,54	
Kifoz (torasik kifoz T2-T5)	2	2,85	7	13,72	

6.4. Hastaların tedavi yöntemlerine göre değerlendirilmesi

Hastaların 63'ne (%43.8) fizik tedavi, 22'ne (%15.3) fizik tedaviye ek olarak yüzme uygulaması başlanmışken, 28 hasta (%16) tedavisiz izlenmiştir.

Tablo 6.14. Tedavi seçeneklerinin değerlendirilmesi

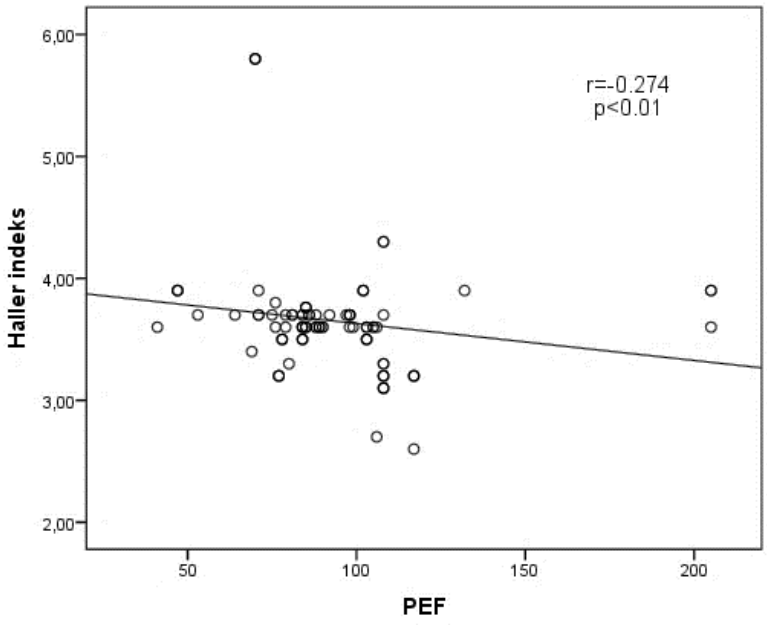
Tedavi	**n**	**%**
FTR+yüzme	85	60,9
Vakum çanı	13	7.7
Korse	13	7.7
NUSS	3	4.9
Ravitch	1	2.8
Tedavisiz izlenenler	28	16



Şekil 6.7. Tedavi seçeneklerinin değerlendirilmesi

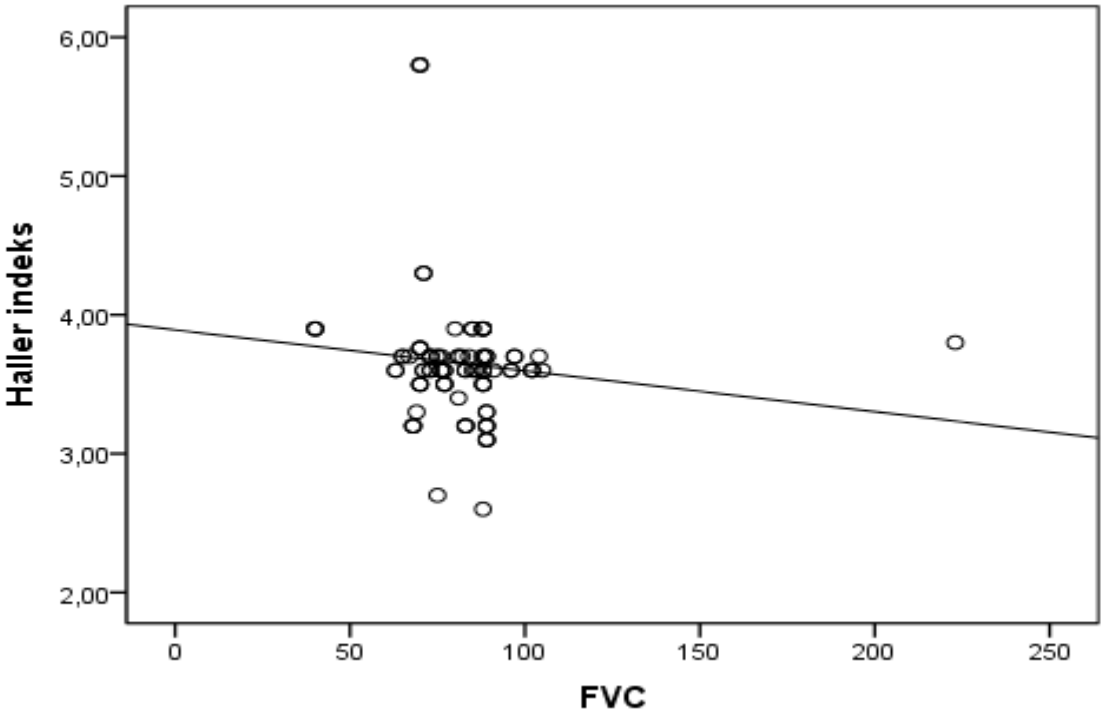
Tablo 6.15. PE olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile yaş, SFT değerleri arasındaki korelasyon

	Haller indeksi	
	r*	**p**
Yaş	0.090	0.397
FVC	**-0.271**	**0.007**
FEV1	**-0.162**	**0.005**
FEV1/FVC	-0.105	0.322
PEF	**-0.274**	**0.009**
PEF2575	-0.112	0.293



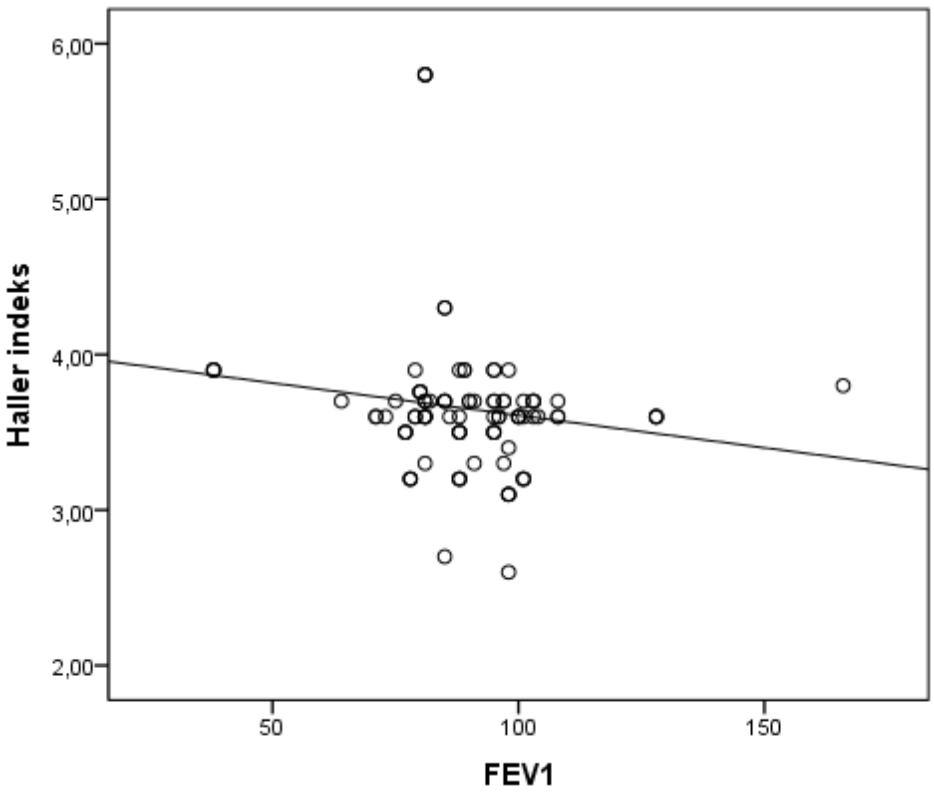
Şekil 6.8. PE olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile PEF değerleri arasındaki korelasyon

PE olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile PEF değerleri arasında negatif yönlü korelesyon saptandı.



Şekil 6.9. PE olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile FVC arasındaki korelasyon

PE olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile FVC değerleri arasında negatif yönlü korelesyon saptandı.



Şekil 6.10. PE olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile FEV1 arasındaki korelasyon

PE olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile FEV1 değerleri arasında negatif yönlü korelesyon saptandı.

Tablo 6.16. PK olan hastalarda LVI değerleri ile yaş, SFT değerleri arasındaki korelasyon.

		LVI
	r*	**p**
Yaş	0.204	0.170
FVC	-0.080	0.593
FEV1	-0.039	0.794
FEV1/FVC	0.050	0.739
PEF	-0.045	0.766
PEF2575	-0.006	0.970

PK olan hastalarda LVI değerleri ile yaş ve SFT değerleri arasında korelasyon saptanmadı.

7.TARTIŞMA

Kas iskelet sisteminin çeşitli anomalileri ile birlikte ya da izole halde kosta, kıkırdak ve sternumu çok değişik şekilde etkilemiş olabilen konjenital göğüs ön duvarı deformiteleri görülebilmektedir.

Genel olarak, pektus deformiteleri toplumun yaklaşık %1'inde görülür. PE ve PK en sık görülen morfolojik göğüs duvarı deformiteleridirler. Ekskavatum tipi deformite sıklığı yaklaşık olarak %88 oranında görülürken, karinatum tipi %5 civarındadır (145). Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Cerrahi Kliniği'nin yaptığı bir çalışmaya göre 6-15 yaş arası çocuklarda konjenital anomali sıklığı ve tipi araştırılmış PE ve PK'un umbilikal herni ve inguinal herniden sonra 7:1000 oranı ile 3. sıklıkta görüldüğü bildirilmiştir (146). Akkaş ve ark. 7-14 yaş arası 199 pektus deformitesi saptanan öğrenci üzerinde yaptığı çalışmada PE insidansını %2,6 PK insidansını %0,6 olarak tespit etmişlerdir (147). Goretski ve arkadaşları, yaptıkları çalışmada pektus deformitelerinin erkeklerde görülme oranını %72, kızlarda ise %28 olarak saptadılar. Ayrıca, yazarlar deformitenin çoğunlukla doğumda veya yaşamın ilk yıllarında mevcut olduğunu, 300-400 canlı doğumda bir görülen deformitenin kadın – erkek oranının 1:4 olarak, erkeklerde daha sık rastlandığını göstermişlerdir (148). Bizim küçük serimizde kızların oranı %25 iken, erkeklerin oranı %75 bulunmuştur. Bu oran literatürle hemen hemen paralellik göstermektedir.

Klasik bilgi; pektus deformitelerini çoğunlukla konjenital göğüs ön duvarı deformitesi gibi karakterize etse de hastalığın tanı yaşı genellikle daha büyük yaşlarda konulmaktadır (149). PE deformitesi erken yaşlarda dikkati çekerken, PK deformitesinin daha geç farkına varıldığı, hatta hastaların yarısında 11 yaşına kadar tanınamadığı vurgulanmıştır (150). Bir görüşe göre bunun nedeni, anterior göğüs duvarı deformitesi inspeksiyonunda gözün, referans noktası olarak abdomeni kullanmasıdır (151). Böylece erken çocukluk döneminde çocukta doğal olarak bulunan göbek PE deformitesini belirginleştirirken, PK deformitesini kısmen gizler, yaş ilerledikce doğal göbekli görünüm kaybolurken PE kısmen gizlenir ve PK daha iyi görülür. Erken girişim hastanın sevmediği bu vücut görüntüsüyle daha uzun süreli kalmasını ve kendisi hakkında olumsuz imaj gelişmesini önler (152).

Biz de çalışmamızda literatürle uyumlu bir şekilde ortalama tanı yaşını 9.6 yaş, en küçük tanı yaşını 5 yaş, en büyük tanı yaşını 13 yaş bulduk ve PK olan hastaların tanı yaşı PE olan hastalara göre daha büyük saptandı.

Aslında tanının daha büyük yaşlara kadar gecikmesi hastaların uygun şartlarda değerlendirilmemesi sebebindendir. Ayrıca, tanı gecikmeleri hem gelişmiş, hem de gelişmekte olan ülkelerde bildirilmiştir. Pektus eksavatum tipi deformite sıklığı yaklaşık olarak %88 oranında görülürken, karinatum tipi %5 civarındadır (153). Yaptığımız çalışmada ise pektus deformitelerinden ekskavatum tipinin %64, karinatum tipinin ise %36 olması genel literatür verilerinden farklılık göstermektedir. Bu sonucun elde edilmiş olmasında, çalışmaya sadece çocuk göğüs hastalıkları bilim dalı polikliniğine gelen hastaların dahil edilmiş olması, ancak çocuk cerrahisi ve göğüs cerrahisi polikliniklerine gelen hastaların dahil edilmemiş olması etkili olmuş olabilir.

Pektus deformiteli hastaların aile ağaçlarının tarandığı bir çalışmada aile öyküsünün %40 civarında olduğu ve %41 otozomal dominant, %12 otozomal resesif, %18 X'e bağlı ve %29 kompleks kalıtıldığı saptanmıştır (154). Shamberger(155) ve Welch yaptıkları 704 hastalık çalışmada bu hastaların %5,2 sinde astım birlikteliği, %37'sinde ise aile öyküsü olduğunu rapor etmişlerdir. Campbell (156) ve arkadaşları 1981 yılında kostal kartilajlardaki histopatolojik değişiklikleri tanımlamışlar ve bu hastalarda artmış ailesel yatkınlık olduğunu belirtmişlerdir. Literatür bilgilerine göre aile öyküsü bizim çalışmamızdaki sonuçlarımıza göre daha yüksek bulunmasına karşın biz çalışmamızda olguların %2'sinde (n=3) aile öyküsü pozitif olup bu oran genel literatür verilerinin çok altında bir rakamdır. Etnik ve ulusal kalıtım farklılıkları nedeniyle farklı sonuç elde edilmiş olması muhtemeldir ancak yine de daha fazla sayıda hasta ile yapılmış olan çalışmalar ile daha net bilgiler edinmek mümkün olacaktır.

Pektus deformiteleri, toraks hacminde azalma veya artma kalp basısının değişmesine neden olarak kardiyopulmoner fonksiyonlarda ve fiiziksel kapasitede azalmaya yol açabilir. Bu değişiklikler özellikle pektus ekskavatumlu hastalarda daha belirgin bir hal almaktadır. Semptomlar nadiren erken çocukluk döneminde görülür ve yaşla birlikte artar. Genç hastalarda göğüs duvarı esnek olduğu için kalp sola kayar ve bu durum kalp üzerine basının bir miktar azalmasını sağlar. Ancak yaş ilerledikce göğüs duvarı esnekliği azalır, sertliği artar, kalbin sola deviasyonu azalır, kalp üzerine bası ve semptomlar artar. Erken adolesan döneminde spor yapmaya başlayınca

kolay yorulma şikayeti görülür. Ayrıca egzersiz dispnesi, dayanıklılıkta azalma, göğüs ağrısı, çarpıntı, egzersizde tetiklenen hışıltı, sık üst solunum yolu enfeksiyonu görülebilir. Coşkun ve arkadaşlarının Türk çocuklarda yaptığı çalışmalarında pektus hastalarında nefes darlığı %10.1, göğüs ağrısı % 5, egzersiz sırasındaki nefes darlığı ise % 3 oranında görülmüştür (157). Salomon ve arkadaşları (158) ise ciddi PE ve PK hastalarında nefes darlığını ve egzersiz kapasitesindeki azalmayı sırasıyla % 96,7 ve % 33,3 oranında bulmuştur. Bizim hastalarımızda da en sık görülen şikayet nefes darlığı olması literatür ile uyumludur.

Pektus deformitesi olan hastalarda, özellikle izole pektus ekskavatumlu hastalarda MVP prevalansının %15 olduğu bildirilmiştir. Seliem ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada pektus ekskavatum deformitesi olan hastalarda MVP oranın %55, Park ve arkadaşları ise %23 olarak bulmuşlardır (159). Çalışmamızda ise hastaların %16.7'sinde kardiyak anomali vardı. Kardiyak anomalisi olan hastalarda en fazla görülen anomalinin (%41.7) MVP olduğu saptandı. Görüldüğü gibi sonuclarımız literatür bilgileri ile uyumlu olarak saptanmıştır.

Ayrıca çalışmamızda pektus deformitelerinde sık rastlanan omurga eğrilikleri olan skolyoz ve kifozis, özellikle T2-T4 vertebraları kapsayan torasik kifoziz bulguları araştırılmıştır. "Pektus postürü" terimi, hastaların omuzlarının öne doğru yer değiştirmesini ve torasik kifozun gelişmesi ile oluşan pozisyonu ifade eder. Bunun göğüs duvarı deformitesini gizlemek için bilinçaltı bir manevra mı yoksa doğrudan PE veya PK'lı hastalar ile ilişkili postürel bir kusur mu olduğu belirsizdir (160). Ayrıca zayıf postür, yetersiz omurga desteğine yol açmakta bu durum da hastada ek omurga problemlerine neden olmaktadır, Çalışmamızda 143 hastanın 57'sinde (%38) omurga defektleri saptandı. Bunlardan 42 hastada skolyoz, 7 hastada kifoz vardı.

Pektus ekskavatumda skolyoz fazla görülmesinin nedeninin sternum ve kaburgaların mekanik etkisine bağlı torakal vertebralarda gelişen rotasyondan kaynaklandığı ve daha çok torakal bölgede skolyoza neden olduğu bildirilmiştir (161) Pektus ekskavatum genellikle hafif bağ dokusu bozuklukları, dorsal lordoz ile anormal duruş, torasik kifoz ve adolesan idiyopatik skolyoz (AIS) ile birliktelik gösteriyor Benzer şekilde pektus karinatumun da bazı ekstremite anomalileri ve kifozla ilişkili olduğu bildirilmiştir. Kuru ve arkadaşlarının yaptıkları bir çalışmada yaş aralığı 8- 47 olan 207 pektus ekskavatumlu hastanın %12,2'sinde, yaş aralığı 9-35 olan 73 pektus karinatumlu hastanın ise %41,1'inde kifoz birlikteliği tespit edilmiştir (162). Çalışmamızdakı pektus karinatumlu hastalarda kifoz fazla olması, özelikle de

üst torasik kifoz (T2-T5) beklenen bir durum olup, literatürle uyumludur. Pektus karinatumda kifoz fazla görülmesin nedeni tam bilinmemmektedir. Pektus karinatumda göğüs duvarı ön arka çapı arttığından, yer çekimine bağlı göğüs duvarı öne doğru eğilmekte ve bu hastalarda kifoza neden olduğunu düşünülmektedir (163).

Çalışmamızda pektus ekskavatumu olan hastalarla pektus karinatumlu olan hastaların normal/skolyoz/kifoz olma oranları arasında fark saptandı. Pektus karinatum deformitesi olan hastalarda kifoz olma oranı daha fazla, pektus ekskavatum deformiteli hastalarda ise columna vertebralis deformitelerinin daha az görülmesi dikkati çeken sonuçlardandı.

Pektus deformiteleri genel olarak estetik ve kozmetik kaygıların hakim olduğu bir tablodur. Hastalığın tedavisinde cerrahi girişim planlanmasında çoğunlukla hasta ve yakınlarının bu kaygısı belirleyici olur. Her ne kadar, akciğer grafisi üzerinden LVI ya da göğüs tomografisi üzerinden HI belirlenerek cerrahi endikasyon standardize edilmeye çalışılmış olsa da, çocuk ve bebeklerde belirgin derin deformitenin bulunması veya deformitenin ilerleyici oluşunun gösterilmesi operasyon için başlı başına bir endikasyon oluşturmaktadır (164). Bizim çalışmadaki incelen hastaların esas tedavi yöntemlerinin değerlendirilmesinde hastaların %43.8'ne fizik tedavi, %15.3'ne fizik tedaviye ek olarak yüzme uygulaması başlanmış, %7.7'sine vakum çanı tedavisi uygulanmış, hastaların %16'sı ise tedavisiz izlenmiştir. Sadece bir hastada açık ameliyat endikasyonu (Ravitch) olmuş, üç hastaya ise MİRPE (NUSS) uygulanmıştır. Her ne kadar kozmetik kaygı önemli olsa da artık cerrahi invaziv girişimin eskiye kıyasla çok daha az oranda uygulanmaya başlamış olması dikkat çekmektedir.

Soluk alma sırasında akciğer genişlenmesi orta derecede sınırlanır. Bu nedenle pektus deformitesi bulunan hastalarda deformitenin solunum üzerindeki etkilerini ortaya çıkarmak için statik veya egzersiz solunum fonksiyon testi (SFT) yapmak gerekmektedir. Statik SFT daha az duyarlı olmasına rağmen FVC ve maksimum ventilyasyon hacmindeki belirgin azalmayı dolayısı ile özellikle pektus ekskavatum deformitelerinde daha sık olarak görülen restriktif solunum yolu hastalığını göstermesi bakımından oldukça değerlidir. Hastalarda orta derecede obstrüktif hava yolu hastalığı da bulunabilir. Ağır pektus ekskavatum deformitesi olan hastalarda statik SFT normal veya düşüktür (165). Dinamik SFT ise zorlu solunum ile elde edilir, FVC ve FEV1 ölçümünde kullanılır. Lawson ve ark.nın yaptıkları çalışmada pektus ekskavatum deformitesi olan hastaların %2'sinden azında obstruktif (FEV1/FVC

<%67), %14`inde ise restriktif (FEV1 < %80, FVC <%80, FEV1/FVC >%80) hava yolu hastalığı saptanmıştır. Aynı çalışmada restriktif hastalığı olanların Hİ değeri, obstrüktif hastalık bulunanlara göre daha yüksek olarak hesaplanmıştır. Başka bir çalışmada pektus ekskavatum deformitesi olan hastalarda FVC ve FEV1 normale göre belirgin olarak düşük saptanmıştır (166). Çalışmamızda ise restriktif ve obstuktif bozukluklar açısından anlamlı fark bulunmamakla beraber p değeri sınırın hafif üzerinde saptanmıştır.

Pektus ekskavatumlu hastalarda deformitenin şiddeti Hİ indeksi ile ölçülür. St. Peter ve ark. tarafından yapılan çalışmada normal olgularda ortalama Hİ değeri 2.35 iken pektus ekskavatum deformitesi olan hastalarda ortalama Hİ 4.06, çalışmamızda ise 3.6 olarak bulunmuştur (167). Swanson ve ark. ise yaptıkları çalışmada akciğer fonksiyon bozukluğu gelişen hastalarda Hİ medyan değerini 4.4, akciğer fonksiyonları normal olanlarda ise 3.4 olarak bulmuşlardır (168). Çalışmalarında, FVC normal olan hastaların Hİ değerlerini düşük, FVC değeri düşük olan hastalarda ise Hİ değerlerinin daha yüksek olduğunu göstermişler. Haller İndeksi 3.6 'nın üzerinde olduğu zaman solunum fonksiyon bozukluğunun geliştiğini göstermişler. Çalışmamızda Swanson'ın çalışmasına benzer şekilde Hİ ve FVC arasında anlamlı ilişki olduğu gösterildi. Morshuis ve ark her iki tip pektus deformitesi hastalarını kapsayan çalışmasında pulmoner fonksiyon değerleri karşılaştırıldığında, PE hastaları PK hastalarına göre daha fazla etkilendiğini göstermişlerdir (169). Çalışmamızda da pektus deformitesine göre grupların spirometrik değerleri karşılaştırıldığında, PK olan hastaların FVC ve FEV1% değerleri PE olan hastalara göre istatistiksel olarak daha yüksek bulundu.

Pektus ekskavatuma bağlı göğüs duvarı deformitesi, inspiratuar ve ekspiratuar kaslar ile göğüs kafesini mekanik olarak dezavantajlı duruma sokar ve 1 sn'deki zorlu ekspiratuar hacim, zorlu vital kapasite ve toplam akciğer kapasitesi gibi pulmoner fonksiyonel indeksler azalır.

Lawson ve ark.nın yaptıkları çalışmada PE bulunan hastaların %14.5'inde ise restrüktif (FEV1<%80,FVC <%80 ,FEV1/FVC >%80)patern izlenmiştir (170). Çalışmamızda da literatür ile uyumlu olarak, restriktif fonksiyon bozukluğu olan vakalarda Hİ değeri solunum fonksiyon bozukluğu olmayan grubun Hİ değerine göre istatistiksel olarak anlamı yüksek saptandı. Haller indeksinin artması restriktif fonksiyon bozukluğu gelişme olasılığının arttığı görüldü.

Çalışmamızda Hİ ile Peak ekspiratuar akım (PEF) ile anlamlı negatif korelyasyon izlendi. (r=-0.274 p<0.01). PEF solunum manevrası sırasında elde edilen

maksimal hava akım hızıdır ve sağlıklı kişilerde santral havayollarının çapını ve ekspiratuar kasların aktivitesini yansıtır. FEV1 gibi efora bağımlıdır. Pektus deformitesi olan hastalarda deformite veya çökmüş göğüs kafesinin baskısı akciğerleri komprese ediyor ve toraks relaksasyonunu engeller. Bu nedenle, çalışmamıza alınan pektus deformitesi olan hastalarda FVC, FEV1 ve PEF değerleri ve deformitenin şiddetini belirleyen Haller indexi arasında negatif korelasyon izlendi.

Pektus deformitelerinde deformite şiddeti ile PEF değerleri arasında ilişkiyi ölçen çalışma sayının kısıtlığı nedeniyle kiyaslama yapamamıza rağmen çalışmamızda Hi indeksi değerleri ile PEF değerleri arasında negatif yönlü korelasyon saptandı.

LVİ'nin de pektus deformitelerinin şiddet klasifikasyonunda kullanılabileceğine dair birçok çalışma mevcut olup (171), çalışmamızda bu indeksin solunum fonksiyon bozukluğu göstergesi olan %FVC değeri ile LVİ değerleri arasında korelyasyon bulunmadı. Ayrıca pektus karinatum deformitesi olan hastaların LVİ değerleri ile yaş ve diğer SFT değerleri arasında da beklendiği gibi anlamlı ilişki bulunmadı.

Neticede; Hİ'nin hastalık şiddetinin belirlemesinde en değerli parametre olduğu yönündeki genel literatür verileri ile çalışma verilerimizin paralel olduğu görüldü (172).

8. SONUÇ

1. Ocak 2014-Ocak 2021 tarihleri arasında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı'nca takip edilen pektus deformiteli hastalar incelenmiştir
2. Hastaların cinsiyet dağılımlarına bakıldığında %75'i erkek (n: 107), %25'i kız(n: 36) idi.
3. Sekiz yıllık çalışma süreci boyunca Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı'nca takip edilen 143 hastanın pektus deformitesi olduğu görülmüştür ve bu hastaların 92'sinde(%64) *Pektus ekskavatum ve 51'de(%36) ise Pektus karinatum* deformite tipi saptanmıştır.
4. Hastaların tanı yaşı ortalaması 9.61±4.16 yıl bulunmuştur.
5. Çalışmaya alınan hastaların ortalama %FVC değeri %86, ortalama HI 3.65, ortalama LVI 0.34 olarak bulunmuştur.
6. Hastaların en sık başvuru sebebi nefes darlığı olarak saptandı.
7. Nefes darlığı şikâyetinin anksiyeteye neden olduğu saptandı.
8. Hastaların %16.7'sinde kardiyak anomali saptandı. Kardiyak anomalisi olan hastalarda en fazla görülen anomalinin (%41.7) MVP olduğu tespit edildi.
9. Çalışmaya alınan 3 (%2.1) olgunun aile öyküsünde pektus deformitesi mevcuttu.
10. Eşlik eden hastalıklar açısından bakıldığında, hastaların 78'inde (% 56.1) eşlik eden hastalık vardı. En sık eşlik eden hastalıklar anksiyete, astım ve tekrarlayan pnömoni idi.
11. Hastaların başvuru sırasında yapılan spirometre sonuçlarına göre 17 hastada restriktif ve 10 hastada obstrüktif bulgular saptanmıştır. Pektus deformitesi tiplerine göre karşılaştırma yapıldığında ise obstrüktif ve restriktif bozukluklar açısından fark bulunmamakla beraber p değeri sınırın hafif üzerinde saptanmıştır. Buna göre pektus ekskavatumu olan hastalarda obstrüktif ve restriktif bozuklukların pektus karinatuma göre daha sık olduğu görülmüştür.

12. Pektus deformitesine göre grupların spirometrik değerleri karşılaştırıldığında, PK olan hastaların FVC ve FEV1% değerleri PE olan hastalara göre istatistiksel olarak daha yüksek bulundu.
13. Skolyoz ve kifoz gibi yapısal patolojilerin eşlik etme sıklığı açısından bakıldığında, skolyozun 42(%29,6) kifozun ise 13 (%9.2) hastada eşlik ettiği saptandı
14. PK olan hastaların normal/skolyoz/kifoz olma oranları arasında fark saptandı ($p<0.05$). PK olan hastalarda kifoz olma oranı daha fazla, PE olan hastalarda ise normal olma oranı daha fazla bulundu.
15. Hastaların 63'ne (%43.8) fizik tedavi,13'ne (%7.7) vakkum çanı tedavisi, 22'ne (%15.3) fizik tedaviye ek olarak yüzme uygulaması başlanmışken, 28 hasta (%16) tedavisiz izlenmiştir.
16. Pektus ekskavatum deformitesi olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile FEV1, FVC ve PEF değerleri arasında anlamlı negatif korelasyon olduğu belirlendi.
17. Pektus ekskavatum deformitesi olan hastalarda Haller indeksi değerleri ile hastaların yaş (yıl) değerleri arasında korelasyon bulunmadı ($p>0.05$)..
18. PK olan hastalarda LVI değerleri ile SFT değerleri arasında korelasyon bulunmadı.
19. PE olan hastalarla PK olan hastaların LVI değerleri arasında fark saptandı ($p<0.001$). PK olan hastaların LVI değerleri PE olan hastalara göre daha düşük idi.

9. KAYNAKLAR

1. Türk Göğüs Cerrahisi Derneği, Göğüs duvarı deformiteleri, Prof.Dr. Mehmet BİLGİN, Prof.Dr. Berkant Özpolat 2009; 10: 1-24.

2. Anastassios C. Koumbourlis Pectus deformities and their impact on pulmonary physiology. Paediatric Respiratory Reviews, 2015-01-01, Volume 16, Issue 1, Pages 18-24, Copyright © 2014 Elsevier Ltd

3. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. Semin Thorac

4. Fokin A, Robicsek F, Watts L, Tickle TL, Bennett KE, Bahrani-Mostafavi Z, Masters TN. Genetic analysis of connective tissue in patients with congenital thoracic abnormalities. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2008; 7: 56

5. Le Parc JM, Molcard S, Tubach F, Boileau C, Jondeau G, Muti C et al. Marfan syndrome and fibrillin disorders. Joint Bone Spine 2000;67:401-7

6. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2009; 21: 44-57

7. Kotzot D, Schwabegger AH. Etiology of chest wall deformities-a genetic review for the treating physician. J Pediatr Surg 2009; 44: 2004-11.

8. Glesby MJ, Pyeritz RE. Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue: a phenotypic continuum. Jama 1989; 262: 523-8.

9. Steiman C, Krille, S, Mueller, A, Weber, P, Reingruber, B, Martin,A, Pectus excavatum and pectus carinatum patients suffer from lower quality of life and impaired body image: a control group comparison of psychological characteristics prior to surgical correction, European Journal of Cardio-Thoracic Surgery, 2011, 40(5), 1138- 1145.

10. Rebies EB, Campos JRB, Fernandez A, Anthropometric index for pectus excavatum, Clinics. 2007;62(5):599-606.

11. Molik KA, Engum SA, Rescorla FJ, West KW, Scherer LR, Grosfeld JL. Pectus excavatum repair: Experience with standard and minimal invasive techniques. J Pediatr Surg 2001;36:324-8.[Crossref]

12. Greig JD, Azmy AF. Thoracic cage deformity: a late complication follwing repair of an agenesis of diafragm. J Pediatr Surg 1990; 25: 1234.

13. Xiao-Ping J, Ting-Ze H, Wen-Ying L, Fu-Kang W, Yu-Ru Y, Jie-Xiong F, et al. Pulmonary function for pectus excavatum at long-term follow-up Journal Pediatr Surg 2011; 1787-90

14. Serafin J, Swiatkowski J, Majkusiak R, Nowakowski P. 40- year experience in surgical treatment of congenital chest deformations--ethiopathogenesis, operative techniques and clinical results. Acta Chir Orthop Traumatol Cech 2003; 70: 207-13.

15. Schwabegger AH, Del Frari B, Moriggl B, Kotzot D, Fatah F, Rieger M, Congenital Thoracic Wall Deformities, 1st edn. Innsbruck: Springer, 2011.

16. Akçalı Y, Ceyran H, Hasdıraz L. Göğüs duvarı deformiteleri. Açta Chir Hung 1999;38:1-3.

17. Blanco FC, Elliott ST, Sandler AD. Management of congenital chest wall deformities. Semin Plast Surg 2011; 25: 107-16

18. Park HJ, Kim KS. The sandwich technique for repair of pectus carinatum and excavatum/carinatum complex. Ann Cardiothorac Surg 2016; 5: 434-9.

19. Ablin DS, 2nd Newell JD. Diagnostic imaging for evaluation of the pediatric chest. Clinics in Chest Medicine. 1987; 8(4): 641-660.

20. Haecker FM, Martinez-Ferro M. Non-surgical treatment for pectus excavatum and carinatum. In: Kolvekar SK, Pilegaard HK, editors. Chest Wall Deformities

21. Willital GH, Saxena AK, Schütze U, Richter W. Chest-deformities: a proposal for a classification. World J Pediatr 2011; 7: 118-23.

22. Hümmer HP, Willital GH. Morphologic findings of chest deformities in children corresponding to the Willital-Hümmer classification. J Pediatr Surg 1984; 19: 5626.

23. Yüksel M, Bostancı K Minimally invasive repair of pectus excavatum. Türkiye Klinikleri J Thor Surgery Special Topics 2009; ; 2: 70-7.

24. Sarper A. Demircan A. Konjenital Göğüs Duvarı Anomalileri Göğüs Cerrahisi.Ed: Ökten İ, Güngör A, Sim Matbaacılık, Ankara. 2003;38: 701-23.

25. Cartoski MJ, Nuss D, Goretsky MJ, Proud VK, Croitoru DP, Gustin T et al. Classification of the dysmorphology of pectus excavatum. J Pediatr Surg 2006; 41: 1573-81.

26. Yucesan S, Dundar H, Olcay İ, Prevalence of congenital abnormalities Turkish School Children, Journal of Clinical and Analytical Medicine, 1993;9:373-380

27. Jaroszewski D, Notrica D, McMahon L, Steidley DE, Deschamps C. Current management of pectus excavatum: a review and update of therapy and treatment recommendations. J Am Board Fam Med2010-23;230-9

28. Gaisie G, Dominguez R, Young LW. Comparison of AP supine vs PA upright methods of chest roentgenography in infants and young children. Journal of the National Medical Association. 1984; 76(2): 171-175.

29. Dervaux L, Clarysse I, Ivanoff I, Demedits M. Preoperative and postoperative abnormalities in chest X-ray indices and in lung function pectus deformities. Chest 1989; 95: 850-6

30. Glesby MJ, Pyeritz RE. Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue: a phenotypic continuum. Jama 1989; 262: 523-8.Journal of the American Medical Association.

31. Krueger T, Chassot PG, Christodoulou M, Cheng C, Ris HB, Magnusson L. Cardiac function assessed by transesophageal echocardiography during pectus excavatum repair. Ann Thorac Surg 2010;89:2

32. Bilgin M, Oral A. Minimal invaziv cerrahi yapılan pektus karinatumlu hastalarda erken sonuçlar. Turk Gogus Kalp Damar Cer. 2012; 20: 307-11.

33. Yüksel M, Laçin T, Ermerak NO, Sirzai EY, Sayan B. Minimally Invasive Repair of Pectus Carinatum. Ann Thorac Surg 2018; 105: 915-23.

34. Desmarais TJ, Keller MS. Pectus carinatum. Curr Opin Pediatr 2013; 25: 375-81.

35. Akkas Y, Kocer B, Peri NG. A new technique for mixed-type pectus carinatum: modified Onen method. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2016; 24: 227-30.

36. Schwabegger AH, Del Frari B, Moriggl B, Kotzot D, Fatah F, Rieger M, Congenital Thoracic Wall Deformities, 1st edn. Innsbruck: Springer, 2011.

37. Creswick, H.A, Stacey, M.W, Kelly, R.E, Jr, et al., Family study of the inheritance of pectus excavatum Journal Pediatric Surgery, 2006, 41, 1699-703.

38. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2009; 21: 44-57

39. Welch KJ. Chest wall deformities. In Holder TM, Ashcraft KW. eds. Pediatric Surgery. Philadelphia: Saunders, 1980.

40. Welch KJ. Satisfactory surgical correction of pectus excavatum deformity in childhood; a limited opportunity. J Thorac Surg. 1958 Nov. 36(5):697-713.

41. Robert C. Shamberger. Chest Wall Deformities. In Shilds TW. LoCicero III Reed CA. Feins RH eds. General Thoracic Surgery 7th edition. Lippincott Williams & WilkinsCh 43,

42. Fonkalsrud EW. 912 open pectus excavatum repairs: changing trends, lessons learned: one surgeon's experience. World J Surg 2009; 33: 180-90.

43. Shamberger RC. Chest wall deformities. In: Shields TW, Lo Cicero J, Ponn RB, Rusch VW, editors. General Thoracic Surgery. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;

44. Fokin AA, Robicsek F. Management of chest wall deformities. In: Franco KL, Putnam Jr JB, editors. Advanced therapy in thoracic surgery. 2nd ed. Hamilton: BC Decker; 2005. p. 145e62.

45. Brochhausen C, Turial S, Müller FK, Schmitt VH, Coerdt W, Wihlm JM et al. Pectus excavatum: history, hypotheses and treatment options. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2012; 14: 801-6..

46. Kelly RE Jr. Pectus excavatum: historical background, clinical picture, preoperative evaluation and criteria for operation. Semin Pediatr Surg 2008; 17: 181-93. 4.

47. Creswick HA, Stacey MW, Kelly RE et al. Family study of the inheritance of pectus excavatum. J Pediatr Surg 2006 ;41 1699-73

48. Goretsky MJ, Kelly RE Jr, Croitoru D, Nuss D. Chest wall anomalies: pectus excavatum and pectus carinatum. Adolesc Med Clin 2004;15:455-71.

49. Feng J, Hu T, Liu W, Zhang S, Tang Y, Chen R et al. The biomechanical, morphologic, and histochemical properties of the costal cartilages in children with pectus excavatum. J Pediatr Surg 2001; 36: 1770-6.

50. Haller JA Jr., Colombani PM, Humphries CT, Azizkhan RG, Loughlin GM. Chest wall constriction after too extensive and too early operations for pectus excavatum. Ann Thorac Surg 1996; 61: 1618-24; discussion 1625

51. Robicsek F, Fokin AA. Surgical repair of pectus excavatum and carinatum. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2009; 21: 64-75.

52. Nuss D, Kelly RE. Chest wall deformities. In: Puri P, Höllwarth M, editors. Pediatric Surgery. Berlin: Springer-Verlag; 2009. p. 247-56

53. Jaroszewski DE, Fonkalsrud EW. Repair of Pectus chest deformities in 320 adult patients: 21 year experience. Ann Thorac Surg 2007; 84: 429-33.

54. Özalper MH, Yüksel M. Göğüs duvarı deformiteleri. Turkiye Klinikleri J Thor Surd- Special Topics 2011; 4: 130-3.

55. Kelly RE Jr. Pectus excavatum: historical background, clinical picture, preoperative evaluation and criteria for operation. Semin Pediatr Surg 2008; 17: 181-93. 4.

56. Bon Tempo CP, Ronan JA Jr, de Leon AC Jr, Twigg HL. Radiographic apperence of the thorax in ystolic click-late systolic murmur syndrome. Am J Cardiol 1975;236-27.

57. Türk SG, Çelik B, Büyükkarabacak YB, Şengül AT, Başoğlu A. Radiological assesment of postero-anterior and lateral diameter of chest in patients with pectus excavatum deformity preoperatively and postoperatively. J Chest Dis Crit Care Med 2015; 2: 1-5.

58. Evman RS. Göğüs Deformitelerinde Minimal İnvaziv Operasyonlar. Turkiye Klinikleri J Thor Surg-Special Topics 2017; 8: 328-34.

59. Park JM, Varma SK. Pectus excavatum in children: diagnostic significance for mitral valve prolapse. Indian J, 1990 : 57:219-22

60. Johnson JN, Hartman TK, Pianosi PT, Driscoll DJ. Cardiorespiratory function after operation for pectus excavatum. J Pediatr 2008; 153: 359-64.

61. Morshuis WJ, Folgering HT, Barentsz JO, Cox AL, van Lier HJ, Lacquet LK. Exercise cardiorespiratory function before and one year after operation for pectus excavatum. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:1403

62. Beiser GD, Epstein SE, Stampfer M, Goldstein RE, Noland SP, Levitsky S. Impairment of cardiac function in patients with pectus excavatum, with improvement after operative correction. N Engl J Med 1972;287:267-72.

63. Redlinger RE Jr, Rushing GD, Moskowitz AD, Kelly RE Jr, Nuss D, Kuhn A et al. Minimally invasive repair of pectus excavatum in patients with Marfan syndrome and marfanoid features. J Pediatr Surg 2010;45:193-9

64. Jaroszewski DE, Warsame TA, Chandrasekaran K, Chaliki H. Right ventricular compression observed in echocardiography from pectus excavatum deformity. J Cardiovasc Ultrasound 2011;19:192-5.

65. Daunt SW, Cohen JH, Miller SF. Age-related normal ranges for Haller index in children. Pediatr Radiol 2004:34: 326-30.

66. Yavuzer Ş. Toraks Deformiteleri. Yüksel M, Kaptanoğlu M; editör. Pediatrik Göğüs Cerrahi. Turgut Yayıncılık. 2004. P: 228-230.

67. Fonkalsrud EW. Chest wall abnormalities. In: Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery. Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS; eds. Appleton & Lange, Stamford, 6th edition. 1996; p581-92.

68. Shamberger RC, Hendren III WH. Congenital deformities. In: Thoracic Surgery. Pearson FG, Deslauriers J, Ginsberg RJ, Hiebert CA, McKneally MF, Urschel HC; eds. Churchill Livingstone, New York, 1st edition. 1995; p1189-209

69. Hu T, Feng J, Liu W, Jiang X, Wei F, Tang Y, et al. Modified sternal elevation for children with pectus excavatum. Chin Med J (Engl) 2000;113:451-4.

70. Kim M, Lee KY, P arkadaşları HJ, Kim HY, Kang EY, Oh YW et al. Development of new cardiac deformity indexes for pectus excavatum on computed tomography: feasibility for pre- and post-operative evaluation. Yonsei Med J 2009; 50: 385-90.

71. Kuhn MA ND. Pectus Deformities. In: Mattei, editor. Fundamentals of Pediatric Surgery. New York: Springer; 2011. p. 313–22.

72. Hecker WC, Procher G, Dietz HG. [Results of operative correction of pigeon and funnel chest following a modified procedure of Ravitch and Haller (author's transl)]. Z Kinderchir 1981;34:220-227

73. Erşen E, Demirkaya A, Kılıç B, Kara HV, Yakşi O, Alizade N, et al. Minimally invasive repair of pectus excavatum (MIRPE) in adults: is it a proper choice? Videosurgery Miniinv 2016; 11: 98–104.

74. Abramson H, D'Agostino J, Wuscowi S. A 5-year experience with a minimally invasive technique for pectus carinatum repair. J Pediatr Surg 2009; 44: 118-24

75. Özuslu AB, Genç O, Gürkök S, Sarper A, Görür R, Balkanlı K. Erişkin Göğüs Duvarı Deformitelerinin CerrahiTedavisi ; Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 1998 268-74.

76. Coşkun ZK, Turgut HB, Demirsoy S, Cansu A. 7-14 yaş arası çocuklarda pektus ekskavatum ve pektus karinatum prevalansı ve solunum fonksiyonu üzerine etkileri. Hint J Pediatr 2010; 77: 1017-1019

77. Cobben JM, Oostra RJ, van Dijk FS. Pectus excavatum and carinatum. Eur J Med Genet 2014; 57: 414-7.

78. Çelik A, Kutlay H. Göğüs duvarı pektus deformiteleri. Turkiye Klinikleri J Thor Surg-Special Topics 2009; 2: 13- 5.

79. Ali Özuslu B, Genç O, Gürkök S, Sarper A, Görür R, Balkanli K. Erişkin Göğüs Duvarı Deformitelerinin Cerrahi Tedavisi. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Derg 1989; 6: 268–75.

80. Pilegaard H, Licht PB. Minimal invasive repair of pectus excavatum and carinatum. Thorac Surg Clin 2017; 27: 123-31.

81. Chen C, Zeng Q, Li Z, Zhang N, Yu J. Force required for correcting the deformity of pectus carinatum and related multivariate analysis. J Pediatr Surg 2018; 53: 1855-7.

82. Ravitch NM ed. Congenital deformities of the chest wall and their operative correction. Philadelphia W.B. SaundersCo; 1997

83. Greig JD, Azmy AF. Thoracic cage deformity: a late complication follwing repair of an agenesis of diafragm. J Pediatr Surg 1990; 25: 1234.

84. Williams CT. Congenital malformation of the thorax: Great depression of the sternum. Tr Path Soc 1872; 24: 50.

85. Canavese F, Dimeglio A. Normal and abnormal spine and thoracic cage development. World J Orthoped 2013; 4: 167.

86. Steinmann C, Krille S, Mueller A, Weber P, Reingruber B, Martin A. Pectus excavatum and pectus carinatum patients suffer from lower quality of life and impaired body image: a control group comparison of psychological characteristics prior to surgical correction. Eur J Cardiothorac Surg 2011; 40: 1138-45.

87. Redlinger RE Jr, Kelly RE, Nuss D, Goretsky M, Kuhn MA, Sullivan K et al. Regional chest wall motion dysfunction in patients with pectus excavatum demonstrated via optoelectronic plethysmography. J Pediatr Surg 2011; 46: 1172-6

88. Coulson W. Deformities of the chest. London Med Gaz 1820; 4: 69-73

89. Lesbo M, Tang M, Nielsen, Frøkiær J, Lundorf E, Pilegaard HK, Hjortdal VE. Compromised cardiac function in exercising teenagers with pectus excavatum. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2011; 13: 377-80.

90. Malek MH, Berger DE, Housh TJ, Marelich WD, Coburn JW, Beck TW. Cardiovascular function following surgical repair of pectus excavatum: a metaanalysis. Chest 2006;130:506- 16

91. Sigl S, Del Frari B, Harasser C, Schwabegger AH. The effect on cardiopulmonary function after thoracoplasty in pectus carinatum: a systematic literature review. Interact CardioVasc Thorac Surg 2018; 26: 474-9.

92. Peterson RJ, Young WGJ, Godwin JD, Sabiston DCJ, Jones RH. Noninvasive assessment of exercise cardiac function before and after pectus excavatum repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: 251-60.

93. Tempo CPB, Ronan JA, de Leon AC, Twigg HL. Radiographic appearance of the thorax in systolic click-late systolic murmur syndrome. Am J Cardiol 1975; 36: 27- 3

94. Morshuis WJ, Folgering HT, Barentsz JO, Cox AL, van Lier HJ, Lacquet LK. Exercise cardiorespiratory function before and one year after operation for pectus excavatum. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:1403-9

95. Shamberger RC WK. Cardiopulmonary function in pectus excavatum. Surg Gynecol Obstet 1988;166:383

96. Narayan RL, Vaishnava P, Castellano JM, Fuster V. Quanti - tative assessment of right ventricular function in pectus excavatum. J Thorac Cardiovasc Surg 2012;143: 41-2.

97. Gürkan U, Aydemir B, Aksoy S, et al. Echocardiographic Assessment of Right Ventricular Function Before and After Surgery in Patients with Pectus Excavatum and Right Ventricular Compression. Thorac Cardiovasc Surg 2013 Apr 25 doi http://dx.doi.org/10.1055/s-0033- 1342941.

98. Robert C. Shamberger. Chest Wall Deformities. In Shilds TW. LoCicero III Reed CA. Feins RH eds. General Thoracic Surgery 7th edition. Lippincott Williams & WilkinsCh 43, 2009; 599-628.

99. Mansour KA, Thourani VH, Odessey EA, Durham MM, Miller JI, Jr., Miller DL. Thirty-year experience with repair of pectus deformities in adults. Ann Thorac Surg 2003; 76: 391-5; discussion 395.

100. Serafin J, Swiatkowski J, Majkusiak R, Nowakowski P. 40- year experience in surgical treatment of congenital chest deformations--ethiopathogenesis, operative techniques and clinical results. Acta Chir Orthop Traumatol Cech 2003; 70: 207-13.

101. Koumbourlis AC, Stolar CJ. Lung growth and function in children and adolescents with idiopathic pectus excavatum. Pediatr Pulmonol 2004; 38: 339-43.

102. Jeong JY, Ahn JH, KimSY, Chun YH, Han K, Sim SB et al. Pulmonary function before and after the Nuss procedure in adolescents with pectus excavatum: correlation with morphological subtypes. J Cardiothorac Surg 2015; 10: 37

103. Bralow M ed. Disease of the diaphragm and chest wall. Phiadelphia: Saunders Co; 1991:2949-2951.

104. Foy 1970; 214(9): 1666-72. Campos JRM, Tedde ML. Management of deep pectus excavatum. Ann Cardiothorac Surg 2016; 5:476-84.

105. Slotkin Waites 5. Fonkalsrud EW. Current management of pectus excavatum. World J Surg 2003; 27: 502-8.

106. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2009; 21: 44-57

107. Wurtz A, Rousse N, Benhamed L, Conti M, et al. Simplified open repair for anterior chest wall deformities: analysis of results in 205 patients. Orthop Traumatol Surg Res 2012; 98: 319-26.

108. Lopunshinsky SR, Fecteau AH. Pectus deformities: a review of open surgery in the modern era. Semin Pediatr Surg 2008; 17: 201-8.

109. Kelly RE Jr, Shamberger RC, Mellins RB, Mitchell KK, Lawson Ml, Oldham K et al. Prospective multicenter study of surgical correction of pectus excavatum:design, perioperative complications, pain, and baseline pulmonary function faciliated by internet-based data collection. J Am Coll Surg 2007; 205: 205-16.

110. Castellani C, Windhaber J, Schober PH, Hoellwarth ME. Exercise performance testing in patients withb pectus excavatum before and after Nuss procedure. Pediatr Surg Int 2010; 26: 659-63.

111. Tezeren, G, Özlü, K, Aydemir, A, Ayaşlı, A, Kahraman, Y, Dülgeroğlu, D, School screening for scoliosis Journal of Turkish Spinal Surgery, 1993, 3, 92-9

112. Özerdemoğlu, R.A, Yorgancıgil, H, Deveci, K, Yalçınkaya, S, İlkokul öğrencilerinde ortopedik semptom ve deformite taraması, Acta Orthopaedica et Traumatologica Turcica, 1996, 30, 168-74..

113. Waters P, Welch K, Micheli LJ, Shamberger R, Hall JE. Scoliosis in children with pectus excavatum and pectus carinatum. J Pediatr Orthop 1989; 9: 551-6.

114. Koumbourlis AC, Stolar CJ. Lung growth and function in children and adolescents with idiopathic pectus excavatum. Pediatr Pulmonol 2004; 38: 339-43.

115. St Peter SD, Juang D, Garey CL, Laituri CA, Ostlie DJ, Sharp RJ, et al. A novel measure for pectus excavatum: the correction index, Journal Pediatr Surg 2011;46:2270-3

116. Xiao-Ping J, Ting-Ze H, Wen-Ying L, Fu-Kang W, Yu-Ru Y, Jie-Xiong F, et al. Pulmonary function for pectus excavatum at long-term follow-up.J Pediatr Surg 1999;34:1787-90

117. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2009; 21: 44-57

118. Gurnett CA, Alaee F, Bowcock A, Kruse L, Lenke LG, Bridwell KH et al. Genetic linkage localizes an adolescent idiopathic scoliosis and pectus excavatum gene to chromosome 18 q. Spine (Phila Pa 1976) 2009; 34: E94-100

119. Frantz FW. Indications and guidelines for pectus excavatum repair. Curr Opin Pediatr 2011; 23: 486-91.

120. Slotkin Waites 5. Fonkalsrud EW. Current management of pectus excavatum. World J Surg 2003; 27: 502-8.

121. Bleeker GB, Steendijk P, Holman ER, Yu CM, Breithardt OA, Kaandorp TA, et al. Assessing right ventricular function: the role of echocardiography and complementary technologies. Heart 2006;92 Suppl 1:19-26.

122. Beiser GD, Epstein SE, Stampfer M, Goldstein RE, Noland SP, Levitsky S. Impairment of cardiac function in patients with pectus excavatum, with improvement after operative correction. N Engl J Med 1972;287:267-72

123. Blanco FC, Elliott ST, Sandler AD. Management of Congenital Chest Wall Deformities. Semin Plast Surg 2011; 25: 107–16.

124. Fokin AA, Robicsek F. Acquired deformities of the anterior chest wall. Thorac Cardiovasc Surg 2006; 54: 57-61.

125. Sanger PW, Taylor FH, Robicsek F. Deformities of the anterior wall of the chest. Surg Gynecol Obstet 1963; 116: 515-22.

126. Shamberger RC, Congenital chest wall deformities. Curr Probl Surg 1996; 33: 545-52.

127. Frick SL: Scoliosis in children with anterior chest wall deformities. Chest Surg Clin N Amer 2000, 10:427-436.

128. Abramson H, D'Agostino J, Wuscowi S. A 5-year experience with a minimally invasive technique for pectus carinatum repair. J Pediatr Surg 2009; 44: 118-24

129. Schier F, Bahr M, Klobe E. The vacuum chest wall lifter: an innovative, nonsurgical addition to the management of pectus excavatum. J Pediatr Surg 2005;40:496-500. [Crossref]

130. Haecker F-M, Mayr J (2006) The vacuum bell for treatment of pectus excavatum: an alternative to surgical correction? Eur J Cardio-Thorac 29:557–561

131. Gimeno F, Eijgelaar A, Peset R.- Lung function changes after operation for pectus excavatum and pectus carinatum. Bull Eur Physiopathol Respir, 1984, 20, 17A.

132. Lawson ML, Mellins RB, Tabangin M, Kelly RE Jr, Croitoru DP, Goretsky MJ, et al. Impact of pectus excavatum on pulmonary function before and after repair with the Nuss procedure. J Pediatr Surg 2005;40:174-80. C

133. Cohee AS, Lin JR, Frantz FW, Kelly RE Jr. Staged management of pectus carinatum J Pediatr Surg 2013; 48: 315-20

134. Ateş O, Karakuş OZ, Hakgüder G, Olguner M, Akgür FM. Pectus carinatum: the effects of orthotic bracing on pulmonary function and gradual compression on patient compliance. Eur J Cardiothorac Surg 2013; 44: e228-32.

135. Welch KJ. Chest wall deformities. In Holder TM, Ashcraft KW. eds. Pediatric Surgery. Philadelphia: Saunders, 1980

136. Cohee AS, Lin JR, Frantz FW, Kelly RE Jr. Staged management of pectus carinatum J Pediatr Surg 2013; 48: 315-20

137. Frey AS, Garcia VF, Brown RL, Inge TH, Ryckman FC, Cohen AP et al. Nonoperative management of pectus carinatum. J Pediatr Surg 2006; 41: 40-45.

138. Schier F, Bahr M, Klobe E. The vacuum chest wall lifter: an innovative, nonsurgical addition to the management of pectus excavatum. J Pediatr Surg 2005; 40: 496-500..

139. Shin S, Goretsky MJ, Kelly RE, Jr., Gustin T, Nuss D. Infectious complications after the Nuss repair in a series of 863 patients. J Pediatr Surg 2007; 42: 87-92

140. Schier F, Bahr M, Klobe E. The vacuum chest wall lifter: an innovative, nonsurgical addition to the management of pectus excavatum. J Pediatr Surg 2005; 40: 496-500.

141. Haecker FM, Sergio Sesia. Vacuum bell therapy. Ann Cardiothorac Surg 2016; 5: 440-9

142. Pilegaard H, Licht PB. Minimal invasive repair of pectus excavatum and carinatum. Thorac Surg Clin 2017; 27: 123-31

143. Haecker F-M, Mayr J (2006) The vacuum bell for treatment of pectus excavatum: an alternative to surgical correction? Eur J Cardio-Thorac 29:557–561

144. Lange F. Thoraxdeformitäten. In: Pfaundler M, Schlossmann A (editors): Handbuch der Kinderheilkunde, Vol V. Chirurgie und Orthopädie im Kindesalter. Leipzig, FCW Vogel 1910: 157.

145. Çelik A, Kutlay H. Göğüs duvarı pektus deformiteleri. Turkiye Klinikleri J Thor Surg-Special Topics 2009; 2: 13- 5.

146. Yücesan, S., Dindar, H., Olcay, İ. *et al.* Türk okul çocuklarında konjenital anomalilerin prevalansı. *EurJ Epidemiol* **9,** 373–380 (1993). https://doi.org/10.1007/BF00157393

147. Akkaş Y, Gülay Peri N, Koçer B, Gülbahar G, Baran Aksakal FN. The prevalence of chest wall deformity in Turkish children. Turk J Med Sci 2018;48:1200-6

148. Goretsky MJ, Kelly RE Jr, Croitoru D, Nuss D. Chest wall anomalies: pectus excavatum and pectus carinatum. Adolesc Med Clin 2004;15:455-71.

149. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2009; 21: 44-57

150. Yavuzer Ş. Toraks Deformiteleri. Yüksel M, Kaptanoğlu M; editör. Pediatrik Göğüs Cerrahi. Turgut Yayıncılık. 2004. P: 228-230.

151. Creswick HA, Stacey MW, Kelly RE et al. Family study of the inheritance of pectus excavatum. J Pediatr Surg 2006 ;41 1699-73

152. Redlinger RE Jr, Kelly RE, Nuss D, Goretsky M, Kuhn MA, Sullivan K et al. Regional chest wall motion dysfunction in patients with pectus excavatum demonstrated via optoelectronic plethysmography. J Pediatr Surg 2011; 46: 1172-6

153. Lopunshinsky SR, Fecteau AH. Pectus deformities: a review of open surgery in the modern era. Semin Pediatr Surg 2008; 17: 201-8.

154. Creswick HA, Stacey MW, Kelly RE et al. Family study of the inheritance of pectus excavatum. J Pediatr Surg 2006 ;41 1699-73

155. Shamberger RC, Congenital chest wall deformities. Curr Probl Surg 1996; 33: 545-52.

156. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey-Courand DB, Kose N et al. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. J Bone Joint Surg Am 2003; 85: 399-408.

157. Coşkun ZK, Turgut HB, Demirsoy S, Cansu A. 7-14 yaş arası çocuklarda pektus ekskavatum ve pektus karinatum prevalansı ve solunum fonksiyonu üzerine etkileri. Hint J Pediatr 2010; 77: 1017-1019.

158. Salomon J, Shah PM, Heinle RA. Thoracic skeletal abnormalities in idiopathic mitral valve prolapse. Am J Cardiol 1975; 36: 32–6.

159. Seliem MA, Duffy CE, Gidding SS, Berdusis K, Benson DW Jr. Echocardiographic evaluation of the aortic root and mitral valve in children and adolescents with isolated pectus excavatum: comparison with Marfan patients. Pediatr Cardiol 1992;13:20-3

160. Waters P, Welch K, Micheli LJ, Shamberger R, Hall JE. Scoliosis in children with pectus excavatum and pectus carinatum. J Pediatr Orthop 1989; 9: 551-6.

161. Hong, Jae-Young, Suh, Seung-Woo, Park, Hyung-Joo, Kim, Young-Hwan M Park, Jung-Ho MD. Correlations of Adolescent Idiopathic Scoliosis and Pectus Excavatum. Journal of Pediatric Orthopaedics: December 2011- Volume 31 - Issue 8 - p 870–874

162. Kuru, P., Cakiroglu, A., Er, A., Ozbakir, H., Cinel, A. E., Cangut, B., ... & Yuksel, M. (2016). Pectus excavatum and pectus carinatum: associated conditions, family history, and postoperative patient satisfaction. The Korean journal of thoracic and cardiovascular surgery, 49(1), 29.

163. Canavese F, Dimeglio A. Normal and abnormal spine and thoracic cage development. World J Orthoped 2013; 4: 167.

164. Robicsek F, Fokin AA. Surgical repair of pectus excavatum and carinatum. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2009; 21: 64-75.

165. Xiao-Ping J, Ting-Ze H, Wen-Ying L, Fu-Kang W, Yu-Ru Y, Jie-Xiong F, et al. Pulmonary function for pectus excavatum at long-term follow-up.J Pediatr Surg 1999;34:1787-90

166. Lawson ML, Mellins RB, Paulson JF, Shamberger RC, Oldham K, Azizkhan RG, et al. Increasing severity of pectus excavatum is associated with reduced pulmonary function. J Pediatr 2011;159:256-61. CrossRef

167. St Peter SD, Juang D, Garey CL, Laituri CA, Ostlie DJ, Sharp RJ, et al. A novel measure for pectus excavatum: the correction index, Journal Pediatr Surg 2011;46:2270-3

168. Swanson JW, Colombani PM.J Pediatr Surg. 2008 Aug;43(8):1468-73. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.11.019.PMID: 18675637

169. Morshuis WJ, Folgering HT, Barentsz JO, Cox AL, van Lier HJ, Lacquet LK. Exercise cardiorespiratory function before and one year after operation for with pectus excavatum or carinatum. BMJ Open Resp Res 2021;8:e001020. doi:10.1136/ bmjresp-2021-001020

170. Lawson L.M.Mellins R, Kelly Jr. R.E ,Impact of pectus excavatum on pulmonary function before and after repair with the Nuss procedureJ Pediatr Surg. 2005; 40: 174-180

171. Gürsu AH, Karagün BŞ, Korkmaz Ö, Gürsu SŞ, Uçar MA. Pektus ekskavatumlu çocuklarda Haller indeksi ile ekokardiyografik ve spirometrik bulguların korelasyonu. Arch Turk Soc Cardiol 2014; 42: 259-64.

172. Swanson JW, Avansino JR, Phillips GS, Yung D, Whitlock KB, Redding GJ, et al. Correlating Haller Index and cardiopulmonary disease in pectus excavatum. Am J Surg 2012;203:660-4