

Derleme

Pektus Ekskavatum ve Sağ Ventrikül Fonksiyonları

Uzm.Dr. Ufuk GÜRKAN*, Doç.Dr. Haldun AKGÖZ*, Uzm.Dr. Bülent AYDEMİR**

* Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

** Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Özet

Pektus ekskavatum sternum ve alt kartilaj kostalarının posteriyora depresyonu ile oluşan bir hastalıktır. Hastalığın şiddeti, torasik organlardaki yer değiştirmenin derecesi ve omurga deformiteleri ile doğrudan ilişkilidir. Transtorasik ekokardiyografi klinik pratikte bu olguların değerlendirilmesinde önemli bir yer tutar. Ekokardiyografinin erken dönemlerinde sol ventrikül fonksiyonlarını gösteren parametrelere odaklanılmış sağ ventrikül fonksiyonlarının değerlendirmesinde ise sağ ventrikül hacimleri ve de boyutları kullanılmıştır. Son yıllarda, sağ kalbin değerlendirilmesine dair kantitatif ekokardiyografik parametreler sağ ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesinde temel kabul edilmiştir. Pektus ekskavatumlu hastaların operasyon öncesi ve sonrası sağ ventrikül fonksiyonlarının bu kantitatif ekokardiyografik parametreler ile değerlendirildiği çalışmalarda operasyon sonrası anlamlı düzeltilmeler bildirilmiştir. Literatürde operasyon endikasyonları çeşitlilik göstermekle birlikte hastaların seçiminde sağ ventrikül fonksiyonlarındaki ekokardiyografik bozulmanın temel alınması cerrahinin düzeltici etkisini maksimize edecektir.

Anahtar Kelimeler: Pektus ekskavatum, Düzeltici cerrahi, Ekokardiyografi, Sağ ventrikül fonksiyonları

Pectus Excavatum and Right Ventricular Function

Summary

Pectus excavatum is characterized by the posterior displacement of inferior sternum and adjacent cartilages. The severity of the disease is associated with the degree of the displacement of thoracic organs and spinal deformities. Transthoracic echocardiography plays an important role for clinical evaluation of patients with pectus excavatum. The early studies regarding with pectus excavatum generally focused on left ventricular parameters, nevertheless, right ventricular volumes and dimensions were also assessed. Recently, quantitative echocardiographic parameters have been proposed for evaluating right ventricular function. In studies evaluating right ventricular function with quantitative echocardiographic parameters, significant improvements have been reported before and after surgery for pectus excavatum. Although there are several indications for pectus excavatum surgery in the literature, selecting patients with impaired right ventricular function assessed by echocardiography should maximize the effectiveness of corrective surgery

Key Words: Pectus excavatum, Corrective surgery, Echocardiography, Right ventricular function

Giriş

Pektus ekskavatum (PE) sternum ve alt kartilaj kostalarının posteriyora depresyonu ile oluşan bir hastalıktır ve konjenital göğüs deformiteleri arasında %90 oranıyla en sık görülenidir. Pektus ekskavatumun şiddeti, torasik organlardaki yer değiştirmenin derecesi ve omurga deformiteleri ile doğrudan ilişkilidir. Klinik pratikte çokça karşılaşıldığı gibi PE birçok olguda torasik organların fonksiyonları üzerine çok az etkiye sahiptir. Ancak yine de oldukça sayıda olgu cerrahi düzeltme istemiyle kliniklere başvurmaktadır.

Tarihçe

Literatürde ilk olarak 16. yüzyılda vaka takdimleri

kitabında rastlanmakla birlikte 1870 yılında ilk defa huni göğüs terimi kullanılarak bu toraks deformitesi tarif edilmiştir.^{1,2} Daha sonra Williams pektus ekskavatumun famiyal insidansına dikkat çekmiş, ciddi göğüs deformitesinin toraks içinde kalbin yer değiştirmesine ve tekrarlayan pnömoni ataklarına neden olduğunu ileri sürmüştür.³ Çeşitli vaka sunumlarını ve patofizyolojiye dönük açıklamaları takiben ilk defa 1911'de Meyer tarafından rib kartilajların uzaklaştırılması suretiyle düzeltici bir operasyon yapılmıştır.⁴

Epidemiyoloji ve klinik görünüm

Pektus ekskavatum insidansı değişmekle birlikte yapılan geniş ölçekli çalışmalarda %0,1-0,3 oranında

bildirilmiştir.^{5,6} Cinsiyetler arasındaki dağılım dikkate alındığında erkek cinsiyette 2-9 kat daha fazla görüldüğü bildirilmiştir.⁶ Vakalar sporadik olarak karşımıza çıksa da genetik yatkınlık PE için önemlidir. Spesifik bir genetik defekt sorumlu tutulmamakla birlikte, yapılan çalışmalarda PE olan olguların %43'ünde aile hikayesinde göğüs deformitesi varlığı saptanmıştır.^{7,8} PE insidansı konusunda ülkemizde yapılan bir çalışmada 6-15 yaş arası çocuklarda PE ve pektus karinatum görülme sıklığı tüm konjenital anomaliler içinde üçüncü sırada bulunmuş ve oranı %0,7 olarak verilmiştir.⁹

Pektus ekskavatumun antenatal tanısı literatürde bildirilmekle beraber nadirdir.¹⁰ PE sıklıkla doğumda tanınır ancak geniş serileri içeren çalışmalar bebeklik döneminde olguların çoğunluğunun asemptomatik olduğunu göstermiştir.¹¹ Semptomlar genellikle büyümenin hızlı olduğu ergenlik döneminde ortaya çıkar. 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.^{12,13} 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.^{7,8,12,13} Kardiyosirkulator şikayetler daha çok adolesan dönemde ortaya çıkıp esas belirgin şikayetleri oluştururlar. Kalp tepe atımı görünür bir şekilde sola doğru kayar ve bazen sternum sol kenarında sistolik bir üfürüm duyulabilir.⁸ Mitral valv prolapsusunun eşlik ettiği bildirilmiş olup, özellikle çarpıntı şikayeti belirgin olan vakalarda akla gelmelidir.^{8,12} Mitral valv prolapsusu dışında atriyal septal defekt, komplet atrioventriküler kanal defekti, dektrokardi, hipertrofik kardiyomiyopati, pulmoner stenoz gibi konjenital kalp hastalıklarının da pektus ekskavatumlu hastalarda göğüs deformitesine eşlik ettiği rapor edilmiştir.¹⁴⁻¹⁶ PE sık olmasa da Marfan, Ehlers-Danlos ve Poland sendromu gibi konektif doku hastalıklarıyla birlikte görülebilir.¹⁷⁻¹⁹

Etyopatogenez

Pektus ekskavatum patogenezine dair öne sürülen hipotezler hastalığın tarihsel gelişimine paralel olarak farklılıklar göstermiştir. Ekstrinsik faktörlerin daha ön-

celikli düşünüldüğü erken dönemlerde, deformitenin embriyolojik gelişim döneminde diyafram anomalisinden kaynaklandığı belirtilirken, daha sonraları embriyonun anormal pozisyonu sonucu sternum üstündeki intrauterin bası artışının deformiteden sorumlu olabileceği ileri sürülmüştür.^{1,4,20} İlerleyen dönemlerde konjenital sifiliz, raşitizm ve uzun süreli şiddetle göğüse baskı uygulanmasına yol açan meslek hastalığı da (kunduracı göğsü) alternatif iddialar arasında yerini almış ancak genel kabul görmemiştir. İntrinsik faktörlerin ilk dikkate alındığı yazıda pektus ekskavatum cerrahisinin öncülerinden olan Brown substernal bir ligamentin varlığından söz etmiş ve bu ligamentin kalınlaşmasının sternal retraksiyona yol açabileceğini belirtmiştir.²¹ Ravitch ve Chin yayınladıkları kendi serilerinde bu şekilde önem taşıyan belirgin bir ligamentöz yapının bulunmadığını ancak posterior periost ve rektus adelesinin sternuma yapıştığı yerde müsküler fibroz bantların olduğunu belirtmiş ve bu bantlar arasındaki dengesizliğin ksifoid ve sternal geri çekilmeye neden olabileceğini öne sürmüşlerdir.²²

Günümüze doğru hipotezler daha çok metabolik defektlere ve onların sonuçlarına doğru odaklanmaktadır. Sternokostal kartilajdaki metabolik defektin neticesi kostal kartilajda aşırı büyüme ve biyomekanik zayıflamanın ilerlemesiyle sternal yapının içeri doğru itilebileceği iddia edilmiştir.²³ Fokin, bunu doğrular nitelikte pektus ekskavatumlu hastaların kartilajlarında çeşitli sellüler ve matriks dizorganizasyonları tespit etmiştir.²⁴ Bunu sternokostal kartilajdaki histolojik değişikliklerin sistematik analizleri takip etmiş çinko düzeylerinde azalma, magnezyum ve kalsiyum düzeylerinde ise artış olduğu gösterilmiştir.²⁵ Bugün için hipotez düzeyinde kalsa da PE etyolojisini açıklamak için hala iki görüş mevcuttur. Bu iki görüşün birlikte değerlendirilmesi, kotlar ve sternokostal bileşmelerin gelişiminden PE oluşumuna geçen süreçte potansiyel ilişkileri açıklamak için tutulacak en iyi yol olacaktır.

Radyolojik değerlendirme

Morfolojik görünümdeki çeşitlilik nedeni ile her olguda toraks boyutlarının belirlenmesi ve anatomik yapının tam olarak anlaşılması önem kazanmaktadır. Kolay ulaşılabilir, ucuz ve deforme ciddiyetini belirleyen indekslerin hesaplanmasında kullanışlı olması nedeni ile göğüs radyografisi tetkikin giriş kapısını oluşturur. Bilgisayarlı tomografi (BT) deformitedeki kemik

ve kartilaj iskeletinin üç boyutlu görüntüsünü sağlar. Depresyonun derecesi ve organlardaki yer değişimi hakkında daha net bilgi sağlarken bir operasyon kriteri olan Haller indeksinin hesaplanmasına yardımcı olur. Haller indeksi deformitenin en derin olduğu seviyedeki transvers çapın aynı seviyedeki ön-arka çapa oranı sonucu elde edilmektedir. Sağlıklı bireylerde bu indeks 2,56 iken pektus ekskavatumlu bireylerde 3,25 üzeri değerler operasyon kriteri olarak kabul edilmektedir. BT'nin bir diğer avantajı da pektus ekskavatumlu hastalarda depresyonunun sefalokaudal boyutunun daha kolay görülebilmesidir. Ayrıca kartilaj deformitelerinin değerlendirilmesinde veya deformite klavikula ya doğru uzandığında BT sonuçları oldukça değerlidir. Çünkü kartilaj deformiteleri rutin göğüs filminde yeterli olarak değerlendirilemeyebilir. Reküran açık operasyona giden vakalarda da BT görüntüleri temeldir.²⁶ Manyetik rezonans görüntüleme ise özellikle radyasyondan kaçınmak gereken vakalarda BT'nin yerini alabilir.

Egzersiz Kapasitesi

Pektus ekskavatumlu olgularda sık şikayetlerden 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. Malek ve ark.²⁷ 2006 yılında bu araştırmaların çoğunun dahil edildiği bir metaanaliz yayınlamıştır. Bu metaanalizde total egzersiz süresi, VO_{2max} (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 istatistiki olarak anlamlı bir düzelme görememişlerdir.²⁸ Hemen peşinden yayınlanan iki metaanalizde ise 2007'de Guntheroth ve ark.,²⁹ 2008'de Johnson ve ark.³⁰ aynı çalışma tabanını değerlendirerek kardiyak fonksiyonlarda düzelme olmadığını iddia etmişlerdir.

Kardiyak değerlendirme

Pektus ekskavatumlu hastaların kardiyak değerlendirilmesinin temeli ekokardiyografik incelemeye ve kardiyak kateterizasyona dayanır. Ancak teknolojideki ilerlemelerle birlikte klinik değerlendirme için kalp kateterizasyonunun önemi kaybolmuştur. Transtorasik ekokardiyografi klinik pratiğe girdiğinde pektus ekskavatumlu hastalar için de değerlendirme modalitesi olarak karşılanmıştır.

Ekokardiyografinin erken dönemlerinde hastaların değerlendirilmesi 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.³¹ Bawazir ve ark.'nın³² yaptığı bir çalışmada düzeltici pektus cerrahisi sonrası ekokardiyografik olarak sol ventrikül kardiyak outputunun ve indeksinin iyileştiği gösterilmiştir. Bununla birlikte Guntheroth ve ark.²⁹'nin yaptığı bir meta-analiz sonuçlarında incelenmiş olan 5 çalışmadan sadece 4'ünde atım hacmi, kardiyak output ve sol ventrikül ölçümleri olumlu yönde değişmezken sadece bir çalışmada operasyon sonrası sol ventrikül atım hacminde %22 oranında bir artış saptanmıştır. Malek ve ark.²⁷'nin metaanalizinde ise operasyon sonrası sol ventrikül fonksiyonlarının arttığı belirtilmiştir. Geçmişteki PE çalışmalarında kardiyak açıdan cerrahi düzeltici etki genelinde sol ventrikül açısından sorgulanmıştır.

Pektus ekskavatumlu hastaların gerek operasyon öncesi gerekse de operasyon sonrası SğV fonksiyonlarını gösteren sınırlı sayıda çalışma mevcuttur. İlk olarak 1955 yılında Lyons ve ark.³³ pektus ekskavatumlu hastalarda sağ ventriküler bası paternini bildirmişlerdir. Peterson ve ark.'nın³⁴ bir çalışmasında ise pektus cerrahisi sonrası SğV diyastol sonu hacmi ve SğV ejeksiyon fraksiyonunda artışla beraber sol ventrikül diyastol sonu hacim indeksi ve kardiyak atım hacmi indekslerinde düzelme saptamışlardır. Pektus ekskavatumlu hastaların transözofageal ekokardiyografi ile düzeltici cerrahi sonrası değerlendirildiği başka bir çalışmada

ise SğV çaplarının ve hacimlerinin anlamlı olarak düzeldiği saptanmıştır.³⁵

Geçmişte yapılan PE çalışmaları hem kardiyak hem de pulmoner fonksiyonların değerlendirilmesinde çelişkiye düşmüştür ve cerrahi operasyonun değerlendirilmesinde yetersiz kalmışlardır. Bununla birlikte teknolojideki gelişmelerin yansması olarak yeni parametreler ekokardiyografik değerlendirme alanına girmiştir.

Sağ ventrikül fonksiyonları, kardiyopulmoner semptomları olan hastalarda mortalite ve morbiditeyi belirtmesi açısından önemli bir yer tutmaktadır. Son yıllara kadar sağ kalbin olağan dışı geometrisi nedeniyle SğV fonksiyonlarına dair yeterli sistematik bir değerlendirme metodu geliştirilememiş ve SğV fonksiyonları kalitatif olarak değerlendirilmiştir. Ancak sağ kalbin ekokardiyografik değerlendirilmesine dair 2010 yılında yayınlanan kılavuzda daha kantitatif yaklaşımların SğV fonksiyonlarını belirlemede faydalı olabileceği bildirilmiştir.³⁶

Bu kılavuzda SğV fonksiyonlarını belirlemede çeşitli kantitatif parametreler bildirilmiştir. Bu parametrelerden özellikle triküspid kapağın anüler düzlem sistolik hareketi (TAPSE), doku Doppler ekokardiyografi ile elde edilen triküspit S' velositesi (TSV) ve triküspid anular izovolümik miyokardiyal akselerasyon zamanı (IVA) SğV fonksiyonlarını belirlemede öne çıkmıştır.³⁶ TAPSE apikal 4 boşluk görüntülemeye triküspid lateral duvarının sistolde maksimum yer değiştirmesi olarak tanımlanmakla birlikte yapılan ölçümlerde 16 mm'nin altı SğV disfonksiyonunu göstermektedir.^{36,37} Yapılan çalışmalarda TAPSE, radionükleid anjiyografi, biplan Simpson SğV ejeksiyon fraksiyonu ve SğV fraksiyonel alan kısalması ile oldukça korele olarak bulunmuştur.³⁸⁻⁴⁰

Triküspit S' velositesi ise triküspid lateral duvarında doku Doppler görüntüleme ile ölçülebilen SğV sistolik fonksiyonlarını gösteren bir başka kantitatif parametre olup, 10 cm/sn altındaki değerler bozulmuş SğV sistolik fonksiyonları olarak kabul edilmektedir.³⁶ TSV ile yapılan çalışmalarda bu parametrenin SğV fonksiyonlarını göstermede radionükleid anjiyografi kadar değerli olduğu belirtilmiştir.^{41,42} SğV IVA ise SğV fonksiyonlarını gösteren bir ekokardiyografik doku Doppler parametresi olup, daha çok hastalığın şiddetiyle korele edildiğinde faydalı sonuçlar vermektedir.^{36,41,42}

Pektus ekskavatumlu hastalarda, bu yeni ve daha kantitatif ekokardiyografik parametreleri ilk olarak Narayan ve ark.⁴³ değerlendirmiştir. Sınırlı sayıda pektus 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.⁴⁴ tarafından değerlendirilmiştir. Bu çalışmada operasyon öncesi incelenmiş olan TAPSE, TSV ve IVA değerlerinin operasyon sonrası anlamlı olarak düzeldiği bildirilmiştir. Bununla birlikte literatürden farklı olarak bu çalışmaya alınma kriteri azalmış SğV diyastol sonu çapı idi. Bu çalışmada preoperatif bozulmuş olan SğV fonksiyonları operasyon sonrası düzelmiş ve bu durum SğV kompresyonunun azalması ile ilişkilendirilmiştir. SğV kompresyonundaki cerrahi sonrası düzelleme SğV hacmini, ardından da SğV fonksiyonlarını düzeltmekte bu da sonuç olarak sol ventrikül performans indeksinde artışa yol açmaktadır.⁴⁴ 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.

Pektus Ekskavatam Cerrahisinde Ameliyat Endikasyonları

Literatürde operasyon endikasyonları genel olarak kozmetik, deformitede progresif ilerleme, derin inspirasyonla deformitede paradoks hareket gözlenmesi, BT'de Haller indeksinin 3,25'in üzerinde olması, belirgin kardiyak kompresyon, kardiyak yer değiştirme veya pulmoner baskı izlenmesi, bozulmuş pulmoner fonksiyon testleri veya daha önceden başarısız pektus cerrahi operasyonu hikayesi olarak belirtilmektedir. Bununla birlikte SğV fonksiyonlarının yeni ekokardiyografik parametrelerle daha optimal olarak değerlendirilebileceği düşünüldüğünde özellikle operasyona

gidecek hastaların seçiminde sağ ventrikül fonksiyonlarındaki ekokardiyografik bozulmanın temel alınması PE cerrahisinin düzeltici etkisini maksimize edecektir. Operasyondan elde edilecek faydanın kestiriminde SğV fonksiyonlarındaki bozulmanın derecesi prediktif

bir değer kazanmaktadır. Bu nedenle düşük maliyetli ve tekrarlanabilir bir metod olması nedeni ile ekokardiyografi pektus ekskavatuumlu hastaların tıbbi takibinde ve ameliyat endikasyonunun konulmasında temel bir rol oynayabilir.

Kaynaklar

1. Bauhinus J. Observatio. In: Ioannis Schenckii a Grafenberg, ed. Johannes Observatorium medicarum, rararum, novarum, admirabilium, et montrosarum, liber secundus. Frankfurt: De partibus vitalibus, thorace contentis 1609;322.
2. Eggel. Eine seltene Mißbildung des Thorax. Virchows Arch Path Anat 1870;49:230.
3. Williams CT. Congenital malformation of the thorax great depression of the sternum. Trans Path Soc 1872;24:50.
4. Meyer L. Zur chirurgischen Behandlung der angeborenen Trichterbrust. Berl Klin Wschr 1911;48:1563-6.
5. Kelly RE Jr, Lawson ML, Paidas CN, Hruban RH. Pectus excavatum in a 112-year autopsy series: anatomic findings and the effect on survival. J Pediatr Surg 2005;40:1275-8.
6. Ravitch MM. Repair of pectus excavatum in children under 3 years of age: a twelve-year experience. Ann Thorac Surg 1977;23:301.
7. Kelly RE Jr, Shamberger RC, Mellins RB, et al. Prospective multicenter study of surgical correction of pectus excavatum: design, perioperative complications, pain, and baseline pulmonary function facilitated by internet-based data collection. J Am Coll Surg 2007;205:205-16.
8. Fonkalsrud EW, Dunn JC, Atkinson JB. Repair of pectus excavatum deformities: 30 years of experience with 375 patients. Ann Surg 2000;231:443-8.
9. Yücesan S, Dindar H, Olcay I, et al. Prevalence of congenital abnormalities in Turkish school children. Eur J Epidemiol 1993;9:373-80.
10. Salamanca A, Girona A, Padilla MC, Sabatel RM, Gonzales-Gomez F. Prenatal diagnosis pectus excavatum and its relation to Down's syndrome. Ultrasound Obstet Gynecol 1992;2:446-7.
11. Shamberger RC, Welch KJ, Sanders SP. Mitral valv prolapse associated with pectus excavatum. J Pediatr 1987;111:404-7.
12. Colombani PM. Preoperative assessment of chest wall deformities. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2009;21:58-63.
13. 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.
14. Kotzot D, Schwabegger AH. Etiology of chest wall deformities-a genetic review for the treating physician. J Pediatr Surg 2009;44:2004-11.
15. Bon Tempo CP, Ronan JA Jr, de Leon AC Jr, Twigg HL. Radiographic appearance of the thorax in systolic click-late systolic murmur syndrome. Am J Cardiol 1975;236-27.
16. Salomon J, Shah PM, Heinle RA. Thoracic skeletal abnormalities in idiopathic mitral valv prolapse. Am J Cardiol 1975;32-36.
17. 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.
18. Ho NC, Tran JR, Bektas A. Marfan's syndrome. Lancet 2005;366:1978-81.
19. 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.
20. Langer E. Zuckerkandel: Untersuchungen über den mißbildeten Brustkorb des Herrn JW Wiener med Zeit 1880; 49:515.
21. Brown AL. Pectus excavatum (funnel chest). J Thorac Surg 1939;9:164-84
22. Chin F, Adler R. The surgical treatment of pectus ekskavatum. British Medical J 1954;1:1064-6.
23. Sweet RH. Pectus excavatum: report of two cases successfully operated upon. Ann Surg 1944;119:922-34.
24. Fokin AA, Robicsek F, Watts LT. Genetic analysis of connective tissue in patients with congenital thoracic abnormalities. Interact CardioVasc Thorac Surg 2008;7:56.
25. Rupperecht H, Hummer HP, Stoss H, Waldherr T. Pathogenesis of chest wall abnormalities electron microscopy studies and trace element analysis of rib cartilage. Z Kinderchir 1987;42:228-9.
26. Chung PY, Lai JY, Ghen JK, Wang CJ. Long term changes in bone and cartilage after Ravitch's thoracoplasty findings from multislice computed tomography with 3-dimensional reconstruction. J Pediatr Surg 2006;41:1947-50.
27. Malek MH, Berger DE, Housh TJ. Cardiovascular function following surgical repair of pectus excavatum; a meta-analysis. Chest 2006;130:506-16.

28. Malek MH, Berger DE, Marelich WD, Coburn JW, Beck TW, Housh TJ. Pulmonary function following surgical repair of pectus excavatum; a meta-analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;30:637-43.
29. Guntheroth WG, Spiers PS. Cardiac function before and after surgery for pectus excavatum. *Am J Cardiol* 2007;99:1762-4.
30. Johnson JN, Hartman TK, Pianosi PT, Driscoll DJ. Cardiorespiratory function after operation for pectus excavatum. *J Pediatr* 2008;153:359-64.
31. 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.
32. Bawazir OA, Montgomery M, Harder J, Sigalet DL. Mid-term evaluation of cardiopulmonary effects of closed repair for pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 2005;40:863-7.
33. Lyons HA, Zuhdi MN, Kelly JJ Jr. Pectus excavatum ("funnel breast"), a cause of impaired ventricular distensibility as exhibited by right ventricular pressure pattern. *Am Heart J* 1955;50:921-2.
34. Peterson RJ, Young WG Jr, Godwin JD, Sabiston DC Jr, Jones RH. Noninvasive assessment of exercise cardiac function before and after pectus excavatum repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;90:251-60.
35. 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;89:240-3.
36. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, et al. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23:685-713, quiz 786-78.
37. Tamborini G, Pepi M, Galli CA, et al. Feasibility and accuracy of a routine echocardiographic assessment of right ventricular function. *Int J Cardiol* 2007;115:86-9.
38. Kaul S, Tei C, Hopkins JM, Shah PM. Assessment of right ventricular function using two-dimensional echocardiography. *Am Heart J* 1984;107:526-31.
39. López-Candales A, Dohi K, Rajagopalan N, Edelman K, Gulyasy B, Bazaz R. Defining normal variables of right ventricular size and function in pulmonary hypertension: an echocardiographic study. *Postgrad Med J* 2008;84:40-5.
40. Miller D, Farah MG, Liner A, Fox K, Schluchter M, Hoit BD. The relation between quantitative right ventricular ejection fraction and indices of tricuspid annular motion and myocardial performance. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:443-7.
41. Meluzín J, Spinarová L, Dusek L, Toman J, Hude P, Krejčí J. Prognostic importance of the right ventricular function assessed by Doppler tissue imaging. *Eur J Echocardiogr* 2003;4:262-71.
42. Kjærgaard J. Assessment of right ventricular systolic function by tissue Doppler echocardiography. *Dan Med J* 2012;59:4409.
43. Narayan RL, Vaishnava P, Castellano JM, Fuster V. Quantitative assessment of right ventricular function in pectus excavatum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;143: 41-2.
44. 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>.

Yazı Kayıt

Geliş Tarihi: 11.04.2014

Kabul Tarihi: 12.06.2014

Yazışma Adresi: Ufuk Gürkan, Esenevler Mah. İclal Sok. 24/6 Kaynak Apt. Ümraniye, İstanbul

e-posta: dr.ufukgurkan@hotmail.com