

KOSTA YAPIŞIKLIKLARI VE DOĞUMSAL SKOLYOZLA BİRLİKTE OLAN TORASİK YETMEZLİK SENDROMUNUN ÖZELLİKLERİ

ROBERT M. CAMPBELL JR., MD, MELVIN D. SMITH, MD, THOMAS C. MAYES, MD,
JOHN A. MANGOS, MD, DONNA B. WILLEY-COURAND, MD, NUSRET KOSE, MD,
RICARDO F. PINERO, MD, MARDEN E. ALDER, DDS,
HOA L. DUONG, MD, AND JENNIFER L. SURBER, BS

Araştırma San Antonio, Texas, Christus Santa Rosa Çocuk Hastanesi, Toraks Enstitüsünde
Gerçekleştirilmiştir

- Torasik yetmezlik sendromu, toraksın normal solunumu ya da akciğer gelişimini destekleyememesidir.
- Seyrek olan kosta yapışıklıkları ile birlikte görülen doğumsal skolyoz toraksın gelişimi ve işlevini olumsuz etkileyerek torasik yetmezlik sendromuna neden olabilecek üç boyutlu torasik deformite ile sonuçlanabilir.
- Normal toraks iki özelliği ile tanınır: normal stabil hacim ve bu hacimi değiştirebilme yeteneği. Hacim göğüs kafesinin eni ve derinliğine bağlıdır ve torakal omurga yüksekliği sağlar. Hacimi değiştirme yeteneği, yani torasik işlev, diafragma ve ikincil solunum kasları tarafından sağlanır.
- Radyografilerde konkav, kısıtlı hemitoraksta akciğerdeki vertikal yükseklik kaybı, akciğer için var olan alanın yüzdesi olarak tanımlanır.
- Omurganın rotasyonu , hem konveks hemitoraks hacminin kısıtlanması hem de etkilenmiş kaburgaların hareketinin kısıtlanması nedeniyle toraksın işlevini bozar.
- İlerleyici torasik yetmezlik sendromu tanısı, solunum yetersizliğinin klinik bulgularına, toraksa konulan ellerde soluk alınması ile başparmakların birbirinden ayrılması ile gösterilebilen göğüs duvarı hareket kaybı testine, radyografilerde ve bilgisayarlı tomografi kesitlerinde üç boyutlu torasik deformite bulgularının kötüleşmesine ve pulmoner fonksiyon testlerinde toraks gelişiminin olmamasına bağlı beklenen vital kapasite oranındaki göreceli azalmaya dayandırılarak konur.
- İlerleyici torasik yetmezlik sendromunun sağaltımı omurga füzyonuna gerek olmadan yelken göğüs duvar defektlerini stabilize ederek toraks hacminde akut bir artış oluşturmali ve hasta büyüdükçe bu iyileşmeleri sürdürebilmelidir.

Kosta yapışıklıkları ile birlikte olan ileri derecedeki torasik doğumsal skolyoz toraks işlevini ve büyümesini etkileyebilir ve akciğerlerin işlev ve gelişmesi üzerinde olumsuz etkileri vardır. Bu durum, toraksın normal solunum ve akciğer gelişimini destekleyememesi anlamına gelen, *torasik yetmezlik sendromu* olarak adlandırılır. Üç boyutlu torasik deformite ve işlev bozukluğuna bağlı ilerleyici torasik yetmezlik sendromu hastanın öyküsündeki solunum semptomlarına ve fiziksel muayene, radyografiler, bilgisayarlı tomografi kesitleri, akciğer fonksiyon testleri ve diğer solunum fonksiyonu laboratuvar testlerindeki bulgulara dayandırılarak ortaya konur. Sağaltım toraks hacmini ve işlevini düzeltmeli ve bu kazanımları büyüme sırasında korumalıdır.