



Poland Sendromlu Hastada Ameliyathane Dışı Anestezi Uygulaması: Olgu Sunumu

Outpatient Anesthesia in Poland Syndrome: A Case Report

Hayrettin Daşkaya, Ferda Yılmaz İnal, Ümmügülsüm Yazıcı*, Mehmet Toptaş**, Hüseyin Yetiş***

Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

*Balıkesir Devlet Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Balıkesir, Türkiye

**Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul, Türkiye

***Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Özet

Poland sendromu, pektoralis majör ve minör kaslarının doğumsal yokluğuna eşlik eden aynı taraflı göğüs ve üst ekstremitte deformiteleri bütünü tanımlar. Bununla birlikte sendromun tek sabit bulgusu "pektoralis majör kasının sternokostal parçasının yokluğudur. Bu sabit bulguya aynı tarafta pektoralis minör kasının yokluğu, meme dokusunun gelişmemesi, 2-5 arası kaburgaların olmaması, kardiyovasküler sistem bozuklukları ve multi sistem defektler eşlik edebilir. Bu hastalarda mevcut olan göğüs deformitesi ve ek hastalıklar sebebiyle anestezi uygulamaları esnasında paradoksal solunum, malign hipertermi ve akciğer herniasyonu riski mevcuttur. Bu olgu sunumunda 5 yaşında kız çocuğunun, tanısal amaçlı manyetik rezonans görüntüleme yapılması için uygulanan sedasyon anestezisi, güncel literatür taraması ile birlikte sunulmuştur. (*Haseki Tıp Bülteni* 2015; 53: 77-9)

Anahtar Sözcükler: Anestezi, Poland sendromu, paradoksal solunum, sedasyon

Abstract

Poland syndrome is a congenital anomaly characterized by unilateral absence of the chest wall and ipsilateral upper extremity deformities with deficiency of the pectoralis major and minor muscles. Despite the large variance, the sine qua non is absence of a sternocostal portion of the pectoralis major muscle. Additionally, it can be combined with other anomalies, such as absence of pectoralis minor muscle as well as the 2nd, 3rd, 4th and 5th ribs, breast hypoplasia, abnormalities of the cardiovascular system and multiple organ system defects. In these patients, there is the risk of malignant hyperthermia, lung herniation and paradoxical respiration during anaesthesia due to thorax deformity and comorbidities. In this paper, we report a 5-year-old girl, who was administered sedation anesthesia for pediatric diagnostic magnetic resonance imaging, with the review of the literature. (*The Medical Bulletin of Haseki* 2015; 53: 77-9)

Key Words: Anaesthesia, Poland syndrome, paradoxical respiration, sedation

Giriş

Poland sendromu; ilk kez 1941'de Guy's Hospital'de tıp fakültesi öğrencisi olan Alfred Poland'ın kadavra disseksiyonu esnasında gördüğü anatomik deformiteyi tanımlayıp yayınlamasıyla tıp literatürüne girmiştir (1). Poland sendromunun insidansı 1/7000 ile 1/100,000 arasında bildirilmektedir (2). Literatürde ailevi geçişler sporadik olarak görülmekle birlikte nadiren otozomal

dominant geçiş gösteren olgular da bildirilmiştir (3). Göğüs duvarında tek taraflı kostaların hipoplazi ya da aplazisi, pektoralis majör kasının olmaması, aynı taraf kolda gelişme geriliği ve elde sindaktili, brakidaktili, ektrodaktili görülmesiyle karakterizedir. Ayrıca bu sendromda kardiyovasküler sistem, genitoüriner sistem, gastrointestinal sistem ve hematopoetik sistemle ilgili deformite ve bozukluklar eşlik edebilir. Tüm bu defektlerle

olabilme ihtimaline rağmen bu sendromun tek sabit bulgusu "pektoralismajör kasının sternokostal parçasının yokluğu"dur (2).

Poland sendromunda mevcut göğüs duvarı deformitesi nedeniyle spontan solunum ya da anestezi esnasında solunum kontrolünde sıkıntı yaşanabilmektedir. Göğüs duvarının hipoplazik olması, paradoks solunum hareketine ve hava yolu basıncının artması durumunda akciğerlerin batına herniye olmasına yol açabilmektedir (4). Sunulan olguda, tanı amaçlı manyetik rezonans görüntüleme (MRG) planlanan hastaya manyetik alan uyumlu ekipmanın hazır bulunduğu ünitemizde sedasyon uygulaması ve bununla alakalı güncel literatür taraması sunulmaktadır.

Olgu

Beş yaşında (boy: 110 cm, ağırlık: 31 kg) kız, sağ meme gelişiminde gerilik ve göğüste asimetri şikayeti ile çocuk cerrahi polikliniğine müracaat etmişti. Hastanın yapılan sistemik muayenesinde ek sistemik patoloji saptanmadı. Göğüste asimetri ve sağ göğüs kafesi bölgesinde çöküklük nedeniyle Poland sendromu düşünülen hastaya ayırıcı tanı amacıyla anestezi altında MRG planlandı.

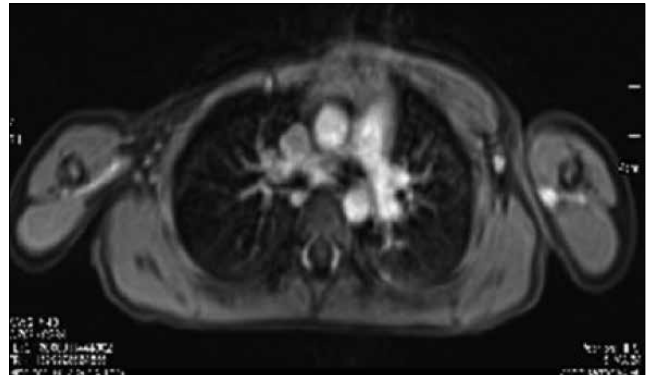
Anestezi öncesi değerlendirmesinde; endotrakeal entübasyon açısından mallampati class 2 olarak değerlendirildi. İncelemlerle sağ meme küçük ve asimetric konumdaydı. Akciğer grafisinde kostalarda gözle görülür deformiteler yoktu. Dinlemekle kalp tepe atımı sol 5. interkostal aralıkta ritmik olup üfürümü yoktu. Ekokardiyografisi, solunum fonksiyon testleri, hemogramı ve kan biyokimyası normal sınırlardaydı. Özgeçmişinde herhangi bir ek hastalık hikayesi mevcut değildi.

Hasta ve hasta yakınları uygulanacak olan sedasyon anestezi hakkında belgilendirildi ve işleme dair onamları alındı. 24 G İV kanül ile damar yolu açıldı. Kontrollü ventilasyon gerekliliğine karşın 2-3 numaralı laringeal maskeler ve entübasyon malzemeleri hazır bulunduruldu. MRG çekim odasında manyetik alan uyumlu anestezi cihazı hazır bulunduruldu, manyetik alan uyumlu cihaz ile monitörize edildi. Kalp tepe atımı (KTA): 89/dk, kan basıncı: 115/75 mmHg, SpO₂: 98 olarak gözlemlendi. Hastaya spontan solunumda 2 lt/dk'dan maske oksijenizasyon başlandı. Hastaya sedasyon uygulamak amacıyla; 0,01 mg/kg Atropin, 0,03 mg/kg Midazolam (Dormicum®), 0,5 mg/kg Propofol (Pofol®), 0,5 mg/kg Ketamin (Ketalar®) ve 0,3 mg/kg lidokain (Aritmal® %2) intravenöz yoldan uygulandı. Spontan solunumu korumak ve sekresyon artışı olmadan sedasyon sağlamak amacıyla propofol-ketamin kombinasyonu tercih edildi. Ramsay Sedasyon Skoru 3 olarak değerlendirildikten sonra çekim odasına geçilip hasta monitör takibine alındı ve işleme başlandı. Yaklaşık 15 dk süren işlem esnasında SpO₂: 94-96 ve KTA: 67-95/dk olarak gözlemlendi. İşlem esnasında ek doz

anestezik ajan ihtiyacı olmadı. Çekim sonrası derlenme odasına alınan hasta 60 dk gözlemlendikten sonra Aldrete Derlenme Skoru 10 olarak ilgili kliniğe yönlendirildi. MRG değerlendirmesi sonucu sağ hemitoraksta pektoralis majör ve minör kaslarında agenezi, toraks duvarında çöküklük ve buna bağlı deformasyon tespit edildi (Şekil 1). Hasta Poland tanısı ile çocuk cerrahi kliniği tarafından ileri tetkik ve tedavi amacıyla takibe alındı.

Tartışma

Poland sendromlu hastalarda anestezi yönetimi; hava yolunun korunması, malign hipertermiye karşı hazırlıklı olunması ve akciğer ventilasyon kontrolünün zorluğu göz önünde bulundurularak düzenlenmelidir (5). Bu hastalarda primer defekt olan göğüs duvarı deformitesi nedeniyle spontan veya anestezi altında solunum kontrolü sıkıntısı yaşanabilmektedir. Göğüs duvarında tek taraflı kostaların hipoplazi yada aplazisi; pektoralis majör kasının olmaması paradoks solunum hareketine ve akciğerlerin batına herniye olmasına sebep olabilmektedir (4). Sethuraman ve ark.'nın bildirdikleri Poland sendromlu 8 aylık bir çocukta normal spontan solunumda herhangi bir paradoks solunum paterni tespit edilmemesine rağmen bilgisayarlı tomografi (BT) çekimi sırasında, anestezi altında yetersiz solumaya neden olan paradoks göğüs hareketi gözlemlenmiştir ve kontrollü ventilasyona geçmek zorunda kalmışlardır (4). Hastada paradoks solunum gözlemlendiğinde kontrollü ventilasyona geçilmeli ve optimum tidal volüm sağlanmalıdır (6). Hastamızda paradoks solunum hareketi, hem spontan hem de anestezi esnasında gözlenmedi. Biz, paradoks solunum gelişmemesinin, pektoral kas agenezisine kosta deformitesinin eşlik etmemesine bağlı olduğunu düşündük. Fakat tanı amaçlı anestezi verilen bu hastalarda deformitelerin mevcut durumunu her zaman öngörmek mümkün olmamaktadır bu yüzden anestezi hazırlığı ve yöntem tercihi, sendromun olası komponentlerinin tümü göz önünde bulundurularak yapılmalıdır.



Şekil 1. Poland sendromlu hasta manyetik rezonans görüntüleme görüntüsü

Poland sendromu izole bir antite olmasına rağmen bazı konjenital ek patolojilerle de birliktelikleri bildirilmiştir ve hastaların anestezi öncesi değerlendirilmesinde bu ek patolojilerde göz önünde bulundurulmalıdır. Bu durumlara örnek olarak tek ya da çift taraflı 7. (fasial) ve 6. (abdusens) kranial sinirlerin aplazisi ile karakterize Mobius sendromu, sferositoz ve lenfoma sayılabilir (7).

Kas iskelet sistemi konjenital anomalisi olan hastalarda malign hipertermi görülme olasılığı yüksektir (6). Kas iskelet sistemi anomalisiyle seyreden Poland sendromunda da malign hipertermi riski yüksektir. Bu yüzden bu hastalarda anestezi yöntemi olarak, rejyonel ve sedoanaljezi birinci tercih olarak değerlendirilmelidir. Malign hipertermiyi tetikleyebilen volatil anestezikler ve süksinilkolinden kaçınılmalıdır (2-6). Eğer genel anestezi verilecekse total intravenöz anestezi yöntemi tercih edilmeli ve malign hipertermiye yönelik hazırlıklar yapılmalıdır. Hastamızda genel anestezi uygulamadığımız ve i.v anestezikler kullandığımız için böyle bir risk öngörmedik.

Bavinck ve ark.'nın yaptığı bir çalışmada, değerlendirdikleri olguların %5,6'sında dekstroardi saptamışlardır (8). Dekstroardi izole ya da situs inversusun bir komponenti olarak görülebilir (9). Poland sendromu düşünülen hastalarda dekstrakardinin veya situs inversusun uygulanacak işlem öncesinde dikkatli bir muayene ile araştırılması gerekmektedir (8). Bu yaklaşım uygulama esnasında monitörizasyon ve açıl işlemler gerektiğinde hatanın ve morbiditenin minimalae indirilmesi açısından önemlidir. Hastamızda anestezi öncesi yapılan değerlendirmede dekstroardi düşünülmedi ve rutin protokole göre monitörizasyon uygulandı.

Poland sendromunda her hastada tek taraflı göğüs duvarı deformitesi, pektoral kas yokluğu mevcutken ayrıca bu sendromda kardiyovasküler sistemde, atrial septal defekt; genitoüriner sistemde renal aplazi, hipospadias, inguinal herni; gastrointestinal sistemde situs inversus,

karaciğerin büyük ve sağ hemitoraksa doğru yer değiştirmesi; hematopoietik sistemde sferositoz, akut lenfoblastik ya da miyelositik lösemi görülebilir. Bu ek hastalıklar açısından da anestezi öncesi detaylı bir değerlendirme yapılması gerektiği kanaatindeyiz. Bu hastaların anesteziinde özellikle kontrollü solunum yapılmayan sedasyon işlemi esnasında oluşabilecek paradoksal solunum ve yetersiz ventilasyon göz önünde bulundurularak solunum paterni dikkatli izlenmeli, gerektiğinde kontrollü solunuma geçilmelidir. Bu yüzden bu tür riskli hastalarda ameliyathane dışı anestezi uygulamasının, tam ve uygun ekipman sağlandıktan ve gerekli hazırlıklar yapıldıktan sonra yapılması gerektiği kanaatindeyiz.

Kaynaklar

1. Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. *Guys Hosp Rep* 1841;6:191-3.
2. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 2002;74:2218-25.
3. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J 3rd. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. *J Pediatr Surg* 1989;24:760-5.
4. Sethuraman R, Kannan S, Bala I, et al. Anaesthesia in Poland syndrome. *Can J Anaesth* 1998;45:277-9.
5. Kabukcu HK, Sahin N, Kanevetci BN. Anaesthetic management of patient with Poland syndrome and rheumatic mitral valve stenosis: a case report. *Ann Card Anaesth* 2005;8:145-7.
6. Şanlı M, Yücel A, Aydoğan MS, ve ark. Poland Sendromlu Hastada Anestezik Yaklaşım: Olgu Sunumu. *JIUMF* 2012;19:104-6.
7. Puvabanditsin S, Garrow E, Augustin G, et al. Poland-Mobius syndrome and cocaine abuse: a relook at vascular etiology. *Pediatr Neurol* 2005;32:285-7.
8. Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Möbius anomalies. *Am J Med Genet* 1986;23: 903-18.
9. Deveci U, Çivilibal M, Ataoğlu E, ve ark. Poland sendromu ve izole dekstroardi birlikteliği. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2003;46:50-3.