



Poland Sendromlu Hastada Anestezik Yaklaşım: Olgu Sunumu

Mukadder Şanlı¹, Aytaç
Yücel¹, Mustafa Said
Aydoğan¹, Hüseyin Konur¹,
Zekine Begeç¹, Mahmut
Durmuş¹

¹ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon
Anabilim Dalı, Malatya

Başvuru Tarihi: 20.10.2011
Kabul Tarihi: 04.01.2012



DOI: 10.7247/jiumf.19.2.8

Bir kas iskelet sistemi anomalisi olan Poland Sendromunda; özellikle göğüs duvarı deformitelerinin olması nedeniyle ciddi solunum sıkıntıları ile karşılaşılabilir. Bu olgu sunumunda Poland Sendromu olan 14 yaşında kız çocuğunun, sol elde kısa parmaklar ve hareket kısıtlılığı nedeniyle ameliyatı planlandı. Olgu sunumumuzda anestezinin majör komplikasyonlarından malign hipertermi için yüksek riskli olan hastanın anestezisi yönetiminde neler yapılması gerektiği ile ilgili bilgilerimizi güncellemeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Poland Sendromu; Göğüs Duvarı Deformitesi; Malign Hipertermi; TIVA.

Management of Anesthesia in a Patient with Poland Syndrome

Poland syndrome is a muscular and skeletal system anomaly causing respiratory distress due to chest wall deformities. The case was presented because of the major complication of anesthesia due to the high risk of malignant hyperthermia. A 14-years old girl with Poland syndrome was scheduled for surgery because of limitation of movement on the left hand and short fingers. We aimed to update our knowledge of what needs to be done for anesthetic medication.

Key Words: Poland's Syndrome; Chest Wall Deformity; Malignant Hyperthermia; TIVA.

Giriş

İlk kez 1941'de Alfred Poland tarafından tanımlanan; görülme sıklığı 30000-40000'de bir olan bu sendrom konjenital olarak sporadik olabildiği gibi nadiren otozomal dominant geçiş gösterebilir.¹ Göğüs duvarında tek taraflı kostaların hipoplazi ya da aplazisi; pektoralis majör kasının olmaması, aynı taraf kolda gelişme geriliği ve elde sindaktili, brakidaktili, ektradaktili görülmesiyle karakterizedir.¹⁻³ Ayrıca bu sendromda kardiyovasküler sistem ile ilgili dektrokardi, atrial septal defekt; genitoüriner sistemde renal aplazi, hipospadias, inguinal herni; gastrointestinal sistemde situs inversus, karaciğerin büyük ve sağ hemitoraksa doğru yer değiştirmesi; hematopoietik sistemde sferesitoz, akut lenfoblastik ya da miyelositik lösemi görülebilir.¹

İletişim Adresi: Dr. Mukadder ŞANLI
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve
Reanimasyon Anabilim Dalı, MALATYA
Tlf: 0 533 511 30 50
e-mail: mukaddersanli@gmail.com

Poland sendromlular kas iskelet sistemi ile ilgili anomaliler sebebiyle depolarizan kas gevşetici olan süksinil kolinin kardiyak arrest ve malign hipertermi gibi yan etkilerine karşı duyarlıdır. Malign hipertermi riski nedeniyle volatil anesteziklerden, özellikle halotandan, kaçınmak gerekir.³ Bu olgu sunumumuzda tanı ya da tedavi amacıyla sık anestezisi alması gereken hastaların anestezisi hazırlığı ve yönetiminin özellik arzemesi nedeniyle, bilgilerimizi güncellemeyi ve gözden geçirmeyi amaçladık.

Olgu

14 yaşında (boy:130 cm, ağırlık: 41 kg) kız hasta sol el ve parmakların rekonstrüksiyonu için operasyon planlanmaktaydı. Preoperatif değerlendirilmesinde sol pektoral kas agenezisi, sol kolda ve elde gelişme geriliği ve brakidaktilisi mevcuttu (Resim 1).

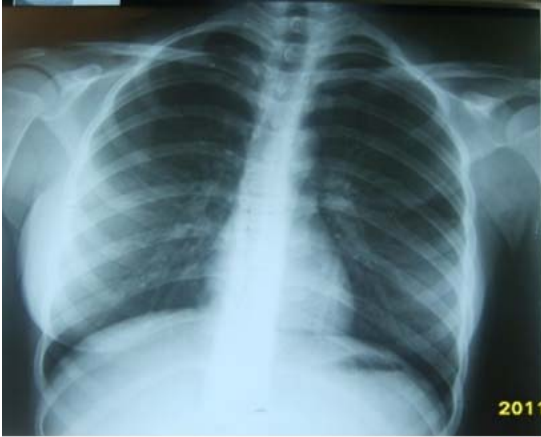
Endotrakeal entübasyon açısından Mallampati Class II olarak değerlendirildi. Vücuda oranla iri kafa ve yüz mevcuttu. Akciğer grafisinde göğüs kafesi pektoral kasın

Şanlı ve ark.

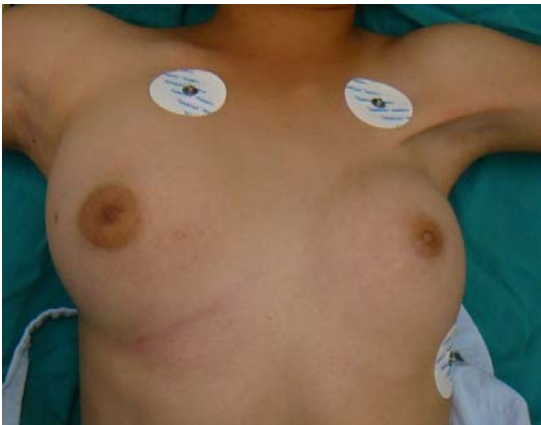
olmamasına bağlı olarak sol meme küçük ve asimetrik konumdaydı (Resim 2,3).



Resim 1. Sol el parmaklarında brakidaktili.



Resim 2. Poland sendromlu hastanın akciğer grafisinde meme asimetrisinin görüntüsü.



Resim 3. Poland sendromlu hastada sol pektoral kas aplazisi

Kostalarda gözle görülür deformiteler yoktu, sol kol ve el, sağa göre küçüktü. Sol elin parmakları kısa ve hareket kısıtlılığı mevcuttu. Dinlemekle kalp tepe atımı sol 5. interkostal aralıkta ritmik olup üfürümü yoktu. EKO kardiyografisi, solunum fonksiyon testi, hemogramı ve kan biyokimyası normal sınırlardaydı. Özgeçmişinde; sol elinde deformite nedeniyle ilk başvurduğu dönemde, yapılan tetkiklerinde (dopler USG, BT incelemelerinde) sol pektoral kas agenezi ve sol el ve parmaklarda hipoplazi dışında anormallığı yoktu. EKO kardiyografisi, solunum fonksiyon testi daha önceden yapılmadığından istendi. Operasyon öncesinde premedikasyon yapılmadı. Hastaya öncelikli rejyonal blok düşünüldüğü için aksiler blok hakkında bilgilendirildi. Hastanın işlemini reddetmesi üzerine genel anestezi planlandı. Olası malign hipertermi atağı için dantrolen sodyum ve soğuk serumlar hazır bulundurulurken total intravenöz anestezi hazırlığı yapıldı. Ağız açıklığının 3 cm olması nedeniyle zor entübasyon düşünülerek 2,5 ve 3 numaralı proseal LMA'lar hazır bulunduruldu. Hastanın monitörizasyonunda SpO₂ %98, 3 kanallı EKG normal sinüs ritmi ve nabız 86 atım/dk, kan basıncı 126/65 mmHg, perkütan ısı monitörizasyonu ile vücut ısısı 36.2 °C olarak saptandı. Anestezi induksiyonu için; propofol 2,5 mg/kg, rokuronyum 0.6 mg/kg ve fentanyl 1 µg/kg kullanıldı. Kas gevşemesini takiben, 2.5 no'lu LMA ile havayolu sağlandı. Hastada ağız açıklığı 3 cm olduğundan 3 no'lu LMA denenmedi. Anestezi idamesinde propofol 4 mg/kg/saat, remifentanyl 0.25 µg/kg/saat infüzyonu, %50 O₂ ve %50 hava karışımı kullanıldı. Mekanik ventilatörde basınç kontrollü mod ile solutuldu. Ameliyat süresince ETCO₂ 32-47, perkütan vücut ısısı monitörizasyonu 35.9-36.4 °C arasında değişim gösterdi. Perioperatif dönemde herhangi bir sorunla karşılaşmayan hastanın operasyon bitiminde intravenöz infüzyonları kesilerek 0.05 mg/kg neostigmin ve 0.02 mg/kg atropin ile reverse edilerek uyandırıldı.

Tartışma

Poland sendromunda göğüs duvarı deformitesi nedeniyle spontan solunum ya da anestezi esnasında kontrollü solunum sıkıntısı olabilir. Göğüs duvarının hipoplazik olması paradoks solunum hareketine ve hava yolu basıncının artması durumunda akciğerlerin batına herniye olmasına yol açabilir.⁴ Sethuraman ve ark.¹ Poland sendromlu 8 aylık bir bebeğin bilgisayarlı tomografi (BT) çekimi sırasında toraksta spontan solunumda paradoks göğüs hareketi olmamasına rağmen anestezi altında yetersiz solunmaya neden olan paradoks göğüs hareketi gözlemişlerdir. Hastamızın ciddi göğüs duvarı deformitesi ve paradoks solunum hareketi, hem spontan hem de anestezi esnasında kontrollü solutulmada yoktu. Kontrollü solunum esnasında diafragma hernisi olasılığına karşı tidal

Poland Sendromlu Hastada Anestezik Yaklaşım: Olgu Sunumu

volümün 400 ml'yi geçmesine izin vermedik. Poland sendromuna bazı hastalarda Mobius sendromu adı verilen tek ya da çift taraflı 7. (fasial) ve 6. (abduzens) kranial sinirlerin aplazisi eşlik edebilir.² Hastamızda Mobius sendromu birlikteliği yoktu.

Kas iskelet sistemi konjenital anomalisi olan hastalarda malign hipertermi görülme olasılığı yüksektir.² Poland sendromluların anestezisi esnasında bu risk göz önünde bulundurulurken süksinil kolin ve volatil anestezikler özellikle halotan kullanımından kaçınmak gerekir.³ Malign hipertermi riski olanların anestezisinde öncelik rejyonal anestezi tekniklerinin kullanılmalıdır. Eğer genel anestezi verilecekse total intravenöz anestezi yöntemi tercih edilmelidir.^{2,4} Biz hastamıza sol elinde ameliyat yapılacağı için aksiller sinir bloğunu önerdik, hastanın istememesi üzerine total intavenöz anesteziyeye geçildi. Olası bir malign hipertermiyi erken tanımak için vücut ısısı ve ETCO₂ monitorizasyonu yapıldı. Ayrıca, anestezi indüksiyonunda kas gevşetici olarak güvenli olan rokuronyumu tercih ettik. Fabregat-Lopez ve ark.⁷ proseal LMA kullanımında rokuronyumu güvenle kullanmışlardır. Hızlı ve güvenli havayolu sağlama yanında gastrik boşaltma tüpünün olması mide drenajı sağlayarak aspirasyon riskini ortadan kaldırır. Hastamızın ağız açıklığı küçük olduğundan kolay LMA yerleştirebilmek, havayolu güvenliği sağlanamadığı takdirde hemen uyandırılabilmesi için, sugammadeks (kas gevşetici antagonisti) hazır bulundurulurken rokuronyum kullandık.

Dekstrokardi izole ya da situs inversusun bir komponenti olarak Poland sendromunda görülebilir.⁴ Bavinck ve ark.⁵ yaptığı bir çalışmada Poland sendromu tanısı alan 144 hastanın BT görüntüsüne göre; %9.6'sında defekt sol yanda ve %5.6'sında dekstrokardi saptamışlardır. Hastamızın defekti de sol yandı fakat situs inversus ya da izole dekstrokardi yoktu.

Poland sendromunda her hastada tek taraflı göğüs duvarı deformitesi, pektoral kas yokluğu, aynı taraf kol ve elde hipoplazi ile birlikte parmak anomalileri eşlik eder.² Kardiyak, renal genitoüriner, gastrointestinal ve hematolojik sorunlar her hastada farklı komponentlerle eşlik eder.¹ Hastalar en sık meme rekonstrüksiyonu için hastaneye başvurlar.⁶ Hastamızda sol pektoral kas

olmamasına bağlı olarak meme asimetrisi vardı, aynı taraf meme daha küçük ve yukarı yerleşmişti. Aynı taraf el ve kol küçük olup parmaklar kısaydı.

Poland sendromlu hastaların anestezisi; anestezinin korkulan majör komplikasyonu olan malign hiperterminin gelişmesini önlemek için özel dikkat ve çaba gerektirdiği için önemlidir. Hastaların anestezisi esnasında süksinil kolin ve volatil anesteziklerden kaçınılmalı, spontan ya da kontrollü solutulma esnasında paradoks göğüs hareketi ve yaratacağı olumsuz sonuçlar açısından dikkatli olunmalıdır.

Kaynaklar

1. Sethuraman R, Kannan S, Bala I, et al. Anaesthesia in Poland syndrome. Can J Anaesth 1998; 45: 277-9. DOI: [10.1007/BF03012917](https://doi.org/10.1007/BF03012917)
2. Bissonnette B, Luginbuehl I, Marciniak B, Dalens B. Syndromes. Rapid Recognition and Perioperative Implications; 1st rev ed. New York: McGraw-Hill. 2006.
3. Küpper HJ. Anesthesia in Poland syndrome. Can J Anaesth 1999; 46: 513-4. DOI: [10.1007/BF03012963](https://doi.org/10.1007/BF03012963)
4. Kabukcu HK, Sahin N, Kanevetci BN, ve ark. Anaesthetic management of patient with Poland syndrome and rheumatic mitral valve stenosis: a case report. Ann Card Anaesth 2005; 8: 145-7.
5. 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. DOI: [10.1002/ajmg.1320230405](https://doi.org/10.1002/ajmg.1320230405)
6. Marui Y, Nitahara K, Iwakiri S. Anesthetic management of patients with Poland syndrome: report of two cases. Masui 2003; 52: 274-6.
7. Fabregat-López J, Garcia-Rojo B, Cook TM. A case series of the use of the ProSeal laryngeal mask airway in emergency lower abdominal surgery. Anaesthesia 2008; 63: 967-71. DOI: [10.1111/j.1365-2044.2008.05539.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2044.2008.05539.x)

Bu olgu sunumuna atıf yapmak için: Şanlı M, Yücel A, Aydoğan MS, Konur H, Begeç Z, Durmuş M. Poland Sendromlu Hastada Anestezik Yaklaşım: Olgu Sunumu. JIUMF 2012; 19(2): 104-6. DOI: 10.7247/jiumf.19.2.8