

CUSTOM-MADE SİLİKON GÖĞÜS PROTEZİ İLE POLAND SENDROMLU BİR OLGUDA GÖĞÜS DEFORMİTESİ ONARIMI

Haluk DUMAN, Murat TÜREGÜN, Naki SELMANPAKOĞLU

Gülhane Askeri Tıp Akademisi ve Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD, 06018 Etilik, ANKARA

ÖZET

Poland sendromu nadir görülen, birçok bileşkenleri olan göğüs deformitesi ile karakterize konjenital bir anomalidir. Poland sendromunda mevcut göğüs deformitesinin onarımı için birçok yöntem sunulmuştur. Bunlardan bir tanesi de silikon protez ile augmentasyondur. Bu makalede Poland sendromlu bir olguda göğüs deformitesinin yumuşak silikon protez ile onarımı ve elde edilen sonuç tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Poland Sendromu

SUMMARY

Reconstruction of the chest wall deformity in a case of Poland's syndrome using custom-made silicone prosthesis. Poland's syndrome is an uncommon congenital anomaly, which is characterized with chest wall deformity with various components. Various methods have been presented for reconstruction of the chest wall deformity seen in Poland's syndrome. One of these methods is augmentation of the deformity with silicone prosthesis. In this article, reconstruction of the chest wall deformity in a case of Poland's syndrome with soft silicone prosthesis is presented and the result is discussed.

Key Words: Poland's syndrome

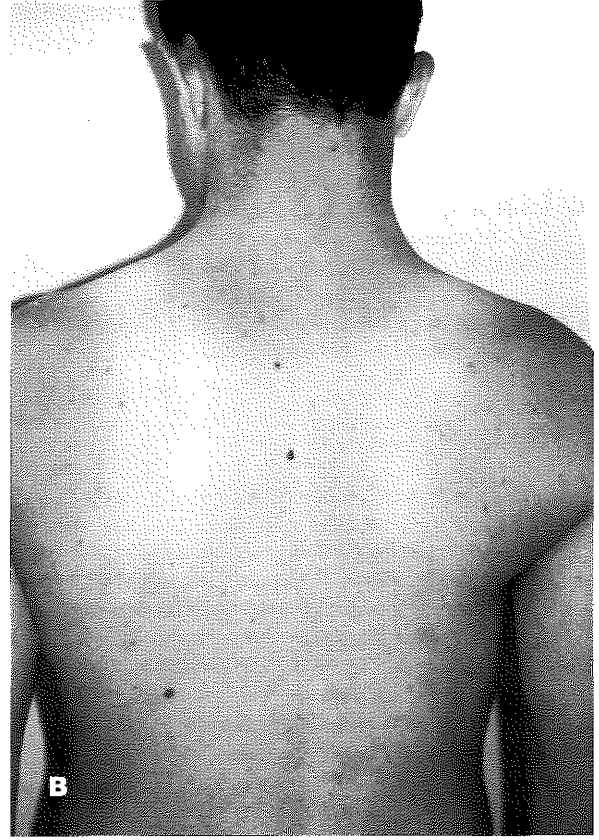
Poland sendromu konjenital göğüs deformitesi ile karakterize nadir görülen bir anomalidir. İlk kez 1841 de Guy Hastanesinde Alfred Poland tarafından tarif edilmiştir. Gerçek insidansı tam olarak bilinmemekle beraber, nadir görülür. Bu konudaki en iyi çalışma Freire-Maia ve ark. ait olup, o çalışmada insidansın 1/30.000 olduğu belirtilmiştir¹. Sağ tarafın tutulma sıklığı solun iki katıdır. Göğüs deformitesi, meme ve meme başının yokluğu, pektoralis majör, minör, serratus anterior ve latissimus dorsi kaslarının tamamının, ya da bir kısmının tam yokluğu ya da hipoplazisi, 2.,3.,4. kaburgaların ön kısımlarının yokluğu, skapula hipoplazisi sendromu oluşturan anomalilerdir. Etkilenen taraftaki deri ve deri altı dokusu da karşı tarafa göre daha az gelişmiştir. Bazı olgularda elde brakisindaktili görülür. Bu deformitelere bağlı olarak psikolojik bozukluklar görülebildiği gibi, deformitenin büyüklüğüne bağlı olarak normal kalp ve akciğer fonksiyonlarında da fizyolojik sınırların dışına taşma olabilir². Etyopatogenezi tam olarak aydınlatılmamış olmakla beraber, vaskular etyoloji kabul edilen teoridir. Bu teoriye göre etkilenen tarafta subklavyen arter hipoplazik kalmaktadır^{3,4}.

Poland sendromlu olguların çoğunda hastanın yakınması hoşça gitmeyen bir görünüme sahip olmaktadır⁵. Fonksiyon kaybı zaman içerisinde kısmen ya da tamamen

kompanse edilir. Böylelikle fonksiyonel kayıp ikinci plana düşer ve estetik kaygılar ön plana çıkar.

Poland sendromlu olgularda göğüs deformitesinin düzeltilmesi için birçok yöntem kullanılmıştır. Latissimus dorsi kasının transpozisyonu, serbest flepler, kosta greftleri ve profen meşler bunlar arasında sayılabilir^{2,8}. Ancak Poland sendromlu hastaların göğüs deformitelerinin cerrahi rekonstrüksiyonunda silikon meme protezleri ve ısmarlama (custom made) silastik protezlerin piyasaya girmesi ile daha başarılı sonuçlar alınmaya başlamıştır^{9,10}. Bu yazıda Poland sendromlu bir olguda mevcut göğüs deformitesinin ısmarlama (custom-made) yumuşak silikon protez ile onarımı ve bu girişim sırasında dikkat edilmesi gereken hususlar sunulmaktadır.

Olgu: 20 yaşında erkek hasta. Olgunun yapılan fizik muayenesinde sağ taraf pektoralis majör, minör, latissimus dorsi kasları ile aynı tarafta erkek tipi kılınmanın olmadığı tespit edildi (Şekil 1.A,B). CT incelemesinde; pektoralis minör, serratus anterior kasları ile 2.,3.,4. kostaların ön kısımlarının olmadığı tespit edildi. Hastaya silikon protez ile onarım planlandı. Öncelikle defektin bir kalıbı alçı ile çıkarılarak, bu kalıba uygun protez ısmarlandı (Şekil 2). Protezin (CUI Inc., France) yapımını takiben hasta genel anestezi altında opere



Şekil 1 A: Etkilenen tarafta erkek tipi kıllanma , pektoralis majör kasının yokluğuna bağlı depresyon ve depresyonun subklavikuler bölümde daha belirgin olduğu gözleniyor. **B:** Arkadan görünümde latissimus dorsi kasının yokluğu ve teres majör kasının daha belirgin görünümü izlenmekte

edildi. Sağ ön aksiller çizginin üzerinden, çizgiye paralel bir insizyon ile girilerek subkutan planda proteze uygun bir cep hazırlandı (Şekil 3.A,B). Kanama kontrolünü takiben protez yerleştirildi ve seroma drenajı için bir adet hemovak dren yerleştirildi. Operasyon sonrasında 7 gün süre ile nonsteroid antiinflatuar kullanıldı. Gelen materyalin 30cc/gün den az olduğu postoperatif 3. günde dren çekildi. Postoperatif 7 gün boyunca sıkı bandaj, daha sonraki 1 ay süre ile tubigrip bandaj uygulandı. Olgunun 6 aylık takibi sırasında bir komplikasyon ile karşılaşmadı. Postoperatif dönemde yapılan değerlendirmede, hastanın elde edilen sonuçtan memnun olduğu belirlendi. Pektoralis majör kasının defektif olan subklavikuler bölümünün yeterli derecede projeksiyonunun sağlanmış olduğu gözlemlendi (Şekil 3.C,D). Palpasyonla protezin sertliğinin karşı taraf pektoralis majör kasına yakın sertlikte olduğu hem hasta hem de tarafımızdan belirlendi. Hastanın önden görünümünde defektif tarafının normal olan karşı taraf ile simetrisinin tama yakın sağlandığı ve estetik olarak başarılı bir sonuç elde edildiği görüldü(Şekil 4). Operasyon öncesinde mevcut deformiteden dolayı

oldukça rahatsız olduğunu bildiren hasta, postoperatif dönemde elde edilen sonuç nedeniyle oldukça memnun olduğunu ve artık görünümünü bir engel olarak görmediğini ifade etti.

TARTIŞMA

Poland sendromu nadir görülen bir anomali olmasına karşın, hem estetik hem de fonksiyonel açıdan problem yaratan bir anomalidir. Mevcut malformasyonlar ileri derecede psikolojik bozukluklara neden olabilmektedir. Kimi zaman deformite o kadar ciddi olmaktadır ki, kalp ve akciğer fonksiyonlarında bozulmalar ortaya çıkabilmektedir². Bununla beraber, ileri derecede olmayan fonksiyon bozuklukları zaman içerisinde kompanse edildiğinden hastalar öncelikle estetik olarak normal yada normale yakın bir görünüme sahip olmayı arzulamaktadırlar. Mevcut deformitenin ağır ve komplike olduğu durumlarda, farklı yöntemler birarada kullanılarak başarılı sonuçlar alınmıştır^{2,7}.

Argenta¹¹ ve Versaci¹², Poland sendromlu kızlarda doku ekspansiyonu yönteminin ideal olduğunu savunmaktadırlar. Serilerinde doku ekspansiyonu çocuk



Şekil 2: Kullanılan custom-made silikon protez

yaşta başlatılmakta ve adolesans çağa kadar büyümeye paralel olarak sürdürülmektedir. Adult çağda ise ekspander çıkarılıp, yerine meme protezi yerleştirilerek matür meme görünümü elde edilmeye çalışılmıştır. Ekspansiyonun uzun süreli etkisi ile sağlam tarafa göre daha yukarıda yer alan meme başı ve areola aşağıya doğru yer değiştirmekte ve daha simetrik bir görünüm elde edilmektedir.

Poland sendromunda görülen kompleks göğüs deformiteleri, erken çocukluk döneminde girişim gerektirir. Kompleks olgularda göğüs kafesinin stabilizasyonu amacı ile otolog kot greftleri ile implant materyalleri bir arada kullanılabilir. Kimi zaman kosta greftlerine ek olarak, kostal kartilaj rezeksiyonu ve sternal osteotomi rekonstrüksiyonun bir parçasını oluşturur¹³. Böylesine kompleks olgularda bile, iki aşamalıdan ziyade tek aşamalı operasyonlar tercih edilmektedir¹⁴. Ancak göğüsteki estetik deformiteyi gidermek amacı ile erken çocukluk çağında silikon implant yerine otolog doku transferi tercih edilmektedir. Bu amaçla uygun olgularda latissimus dorsi kas transferi ile onarım, en başta önerilen tedavi şekli olarak durmaktadır^{6,7}. Latissimus dorsi kasının transferi ile hem normale yakın bir görünüm sağlanırken, hem de duyu ve kontraksiyonu gerçekleştirip, daha fizyolojik bir sonuç elde

edilmektedir^{6,7}. Bununla beraber kimi zaman latissimus dorsi kası da deforme edilmekte, hipoplazik yada aplazik olabilmektedir. Bu nedenle rekonstrüksiyon için latissimus dorsi kası düşünüldüğünde, yeterliliğinin derecesi mutlaka çok iyi değerlendirilmelidir¹⁵.

İmplantların kullanımı ile ortaya çıkabilecek olası komplikasyonlardan uzak kalmak amacı ile Poland sendromunun rekonstrüksiyonunda serbest doku aktarımı da başarı ile kullanılmıştır. Bu yöntemle Longaker ve arkadaşları⁸ bayan hastada serbest doku aktarımı ile Poland sendromundan oluşan deformiteleri onarmışlardır.

Göğüsteki deformitenin yalnızca kasların eksikliği ile sınırlı olduğu, deformitenin ağır olmadığı durumlarda ısmarlama protez augmentasyonu ile onarım seçilecek tedavi şekli olarak durmaktadır. Silikon protez yalnızca Poland sendromuna bağlı göğüs deformitelerinin onarımında değil, pektus ekskavatus, pektoralis majör kasının yırtılması gibi olgularda da başarı ile kullanılmıştır¹⁶. Yine, Poland sendromunda görülen ve fizyolojik olarak eksiklik yaratmayan göğüs deformitelerinin çeşitli yöntemler ile düzeltilmesine gerek olmadığı, sadece kontur restorasyonu ile istenilen sonuca erişilebileceği öne sürülmektedir⁵. Fakat yine aynı yazarlar, protez ile ilgili görülen komplikasyonlar nedeni ile göğüs protezi kullanımına sıcak bakmamaktadırlar⁵. Görülen bu komplikasyonların, protezin latissimus dorsi kası altına yerleştirilmesi veya uygun teknik ve uygun protez seçimi ile kolaylıkla aşılabileceği ve aynı zamanda kozmetik olarak başarılı sonuçlar elde edilebileceği çeşitli serilerde başarı ile sunulmuştur^{17,18}.

Bu yöntemin başarı ile uygulanmasında, birçok teknik problemin de aşılması gereklidir. Belki de karşılaşılabilecek zorlukların en önemlisi daha operasyona hazırlık evresinde ortaya çıkmaktadır. Bu zorluk; deformitenin olduğu tarafın sağlam karşı tarafla tam bir simetrisini sağlayacak şablonun ortaya konulmasıdır. Öyle ki, cerrahinin başarısına etki edecek en önemli aşamadır denilebilir. Özellikle ülkemizde bu tip bir implant materyalini üreten firmaların olmayışı, buna ek olarak erkeklerde göğüs augmentasyonu için kullanılan protezlerin ithalatının rutin olmaması durumu daha da güçleştirmektedir. Bu olguda protez, tip olarak iyi seçilmiş olmasına karşın, büyüklük ve projeksiyon olarak karşı taraf ile tama yakın bir simetri elde etmemize yardımcı oldu. Burada elde edilen sonuç cerrah tarafından tama yakın bir sonuç olarak değerlendirilse de, hastanın ileri derecedeki memnuniyeti, sonucun başarılı olduğunu destekleyen diğer bir etkidir.

Bu arada, estetik görünüm ve simetriyi bozan ikincil etkenlerden de burada bahsetmek gerekir. Bu etken deformitenin meme başı ve areolayı da etkileyerek, bu yapıların da hipoplazik ve normal yerlerinden farklı



Şekil 3 A: Olgunun sağ oblik görünümü **B:** Olgunun postoperatif sağ oblik görünümü. Depresyon belirgin şekilde giderilmiş ve normale yakın bir dolgunluk elde edilmiş. **C:** Olgunun sol oblik görünümü. Subklavikuler depresyon oldukça belirgin. **D:** Olgunun postoperatif sol oblik görünümü. Subklavikuler depresyon giderilmiş.

yerde konuşlanmasma neden olmasıdır. Meme başı ve areolanın yerleri klasik yöntemler ile değiştirilebilir görünse de, bu bölgedeki deri ve derialtı dokusunun oldukça ince, gland dokusunun da atrofik yada hipoplazik olması areolaya yönelik bir ilerletme operasyonunda areola dolaşımını bozma riski taşıdığından tercih edilmemelidir. Bu olguda meme başları arasında mevcut olan uyumsuzluk, gözardı

edilebilir nitelikte olduğundan, meme başının repozisyonu için ayrıca bir girişime gerek duyulmamıştır.

Yukarıda anlatılan bazı olumsuzluklara karşın, iyi bir planlama, yani defektin şablonunun tam doğrulukla çıkarılması, bu şablona uygun protezin yapımı ve protezin tekniğe uygun biçimde yerleştirilmesi ile optimal sonuçlar kolaylıkla elde edilebilecektir.



Şekil 4: Olgunun postoperatif önden görünümü

Haluk DUMAN,
GATA Plastik ve Rekonstrüktif
Cerrahi Anabilim Dalı
06018, Etilik, ANKARA

KAYNAKLAR

1. Freire-Maia N, Chautard EA, Opitz JM, Friere-Maia A, Quelce-Salgada A: Poland syndrome. Clinical and geneological data, dermatoglypic analysis and incidence. Hum Hered 23:97, 1973
2. Jasonni V, Zelli-Chiesa PL, Repetto P, Torre M, Mobili F, Mazzalo C, Marticiello G: Congenital deformities of the chest wall. Surgical treatment. Minerva Pediatr Sep.49(9):407-13,1997
3. Bouvet JP, Leveque D, Berretieres F, Gross JJ: Vascular origin of Poland syndrome? A comparative rheographic study of the vascularisation of the arms in eight patients. Eur J Pediatr 128:17, 1978
4. Bavinck JNB, Weaver DD : Subclavian artery supply disruption sequence:Hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil and Mobius anomalies. Am J Med Genet, 23:903, 1986
5. Seyfer AE, Icochea R, Graeber GM: Poland's anomaly.Natural history and long-term results of chest wall reconstruction in 33 patients. Ann Surg. Dec 208(6), 776-82, 1988
6. Hester Jr TR, Bostwick III J: Poland's syndrome:correction with latissimus muscle transposition. Plast Reconstr Surg. 69:226, 1982
7. Haller JA Jr, Colombani PM, Manson P: Early reconstruction of Poland's syndrome using autologous rib grafts combined with a latissimus muscle flap. J Pediatr Surg Aug;19(4):423-9, 1984
8. Longaker MT, Glat PM, Colen LB, Siebert JW: Reconstruction of breast asymmetry in Poland's chest-wall deformity using microvascular free flaps.Plast Reconstr Surg Feb 99(2):429-36, 1997
9. Krause JL Jr, Cricklair GF, Casman B: The Cronin implant in the treatment of combined chest wall and breast deformities. Plast Reconstr Surg 44:536, 1969
10. Baker JL Jr, Mora JE: Simultaneous correction o the chest wall deformity and prosthetic augmentation mammaplasty in a case of Poland's Syndrome. Br J Plast Surg 29:347, 1976
11. Argenta LC, VanderKolk C, Friedman RJ, Marks M: Refinements in reconstruction of congenital breast deformities. Plast Reconstr Surg 76:7, 1985
12. Versaci AD: Discussion of "Refinements in reconstruction of congenital breast deformities", by LC Argenta et al. Plast Reconstr Surg. 76:81, 1985
13. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J 3d: Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. J Pediatr Surg Aug;24(8): 760-5, 1989
14. Urschel HC Jr, Byrd HS, Sethi SM, Razzuk MA: Poland's syndrome:improved surgical management. Ann Thorac Surg Mar;37(3):204-11, 1984
15. Cochran JH Jr, Pauly TJ, Edstrom LE, Dibbell DG: Hypoplasia of the latissimus dorsi muscle complicating breast reconstruction in Poland's syndrome. Ann Plast Surg May;6(5): 402-4, 1981
16. Hodgkinson DJ: Chest wall implants:Their use for pectus excavatum, pectoralis muscle tears, Poland's syndrome and muscular insufficiency. Aesth Plast Surg 21:7-15, 1997
17. Marks MW, Argenta LC, Izenberg PH, Mes LGB: Management of the chest-wall deformity in male patients with Poland's syndrome. Plast Reconstr Surg April 87(4): 674-8, 1991
18. Gatti JE: Poland's deformity reconstruction with a customized, extrasoft silicone prosthesis. Ann Plast Surg Aug 39(2): 122-30,1997