

POLAND SENDROMU

M.Adnan Öztürk*, Selim Kurtoğlu*, Cemal Kahraman** İsmet Tolu***, Mehmet Tuncel****

Özet: Poland sendromu; pektoralis major adalesinin yokluğu ile aynı taraftaki üst ekstremitede sindaktili, brakisindaktili gibi anomalilerle birlikte tanımlanan konjenital bir defektir. Etyolojisi bilinmemektedir. Bu makalede iki Poland sendromu vakası sunulmuş, etyoloji, klinik ve tedavi literatür ışığında gözden geçirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Poland sendromu, Pektoral adale, sindaktili, Konjenital göğüs duvan defektli.

Poland's Syndrome

Summary: Poland's syndrome is a congenital anomaly, described with partial ipsilateral absence of the pectoralis major muscle, syndactily, brachysyndactily e.t.c. Its etiology is unknown. In this report; we presented two cases of Poland's syndrome. The etiology, clinical findings and treatment of syndrome are discussed and the relevant literature is reviewed.

Key words: Poland's syndrome, Pectoral muscle, Syndactily, Congenital defect of chest wall.

Poland sendromu ilk defa 1841 yılında Alfred Poland tarafından tanımlanmıştır. Esas olarak sindaktili ve aynı taraf göğüs duvarında pektoralis major adalesinin yokluğu ile birlikte giden konjenital bir defektir (11). Sendromun patolojik bulguları genellikle aynı taraf göğüs duvarı ve üst ekstremiteye lokalizedir. Bunlar; pektoralis major ve minör adalelerinin aplazi veya hipoplazisi, meme dokusunun yokluğu yada hipoplazisi meme başının yokluğu, sternuma yakın ve normal yerinde olmaması, önkol ve elin hipoplazisi, sindaktili, brakisindaktili, mikrodaktili gibi anomalilerdir (2,3,7,12,14). Göğüs duvarı defektleri ile birlikte renal hipoplazi, lösemi ve Mobius sendromu tanımlanmıştır(8). Yurdumuzda ilk Poland sendromu vakası 1970 yılında Balcı ve arkadaşları tarafından yayınlanmıştır. Bu makalede iki vaka dolayısıyla Poland sendromunu literatür ışığında gözden geçirmeyi uygun bulduk.

* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

*** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

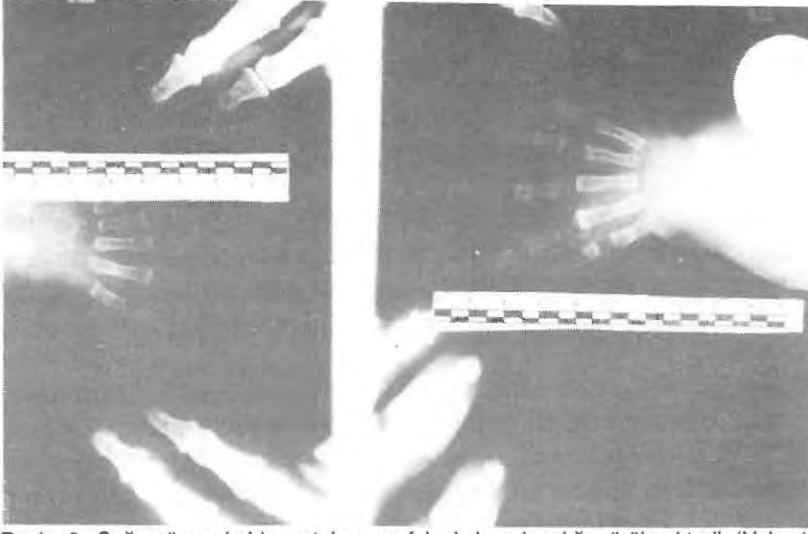
**** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

Vaka Takdimi

Vaka 1: S.K. 460524. Beş aylık kız çocuğu. 3.4.1989 tarihinde doğuştan sol memesinin olmaması ve sol elinin küçük olması nedeniyle getirildi. Annenin hamileliğinde radyasyon ve ilaç alım hikayesi yoktu. Fizik incelemede göğüste sol pektoralis major adalesi ve meme başı yoktu(Resim1), sol kol sağa göre 2 cm kısa, sol el daha küçük, diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemesinde; Hb 13gr/dl, beyaz küre 7800/mm³, periferik yaymada özellik yok, idrar tetkiki normal, Ca %10mg, fosfor%4,2mg, alkalin fosfataz 80 ü/L,kromozomları 46XX,akciğer grafisi normal,sol ve sağ kol karşılaştırmalı grafilerinde; humerus,ulna ve radius uzunlukları eşit,sol el sağa göre daha küçüktü[(Resim2). Batın ultrasonografisi normaldi. Aileye gerekli bilgi verilerek bebek 3-6 aylık aralarla kontrole çağrıldı.



Resim1. Sol memenin yokluğu dikkati çekmektedir (Vaka 1)



Resim 2. Sağa göre sol elde metakarp ve falanksların kısalığı görülmektedir (Vaka 1)

Vaka 2: I.D.449857. Onbir yaşında kız çocuğu. 19. 2.1989 tarihinde doğuştan sağ el parmaklarının yapışıklığı nedeniyle getirildi. Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın fizik muaynesinde; göğüs sağ tarafı sola göre çökük ve atrofik, sağ pektoralis majör adalesi yok, sağ meme başı ve meme dokusu daha küçüktü. Sağ el sola göre daha küçük olup (bilekten itibaren 2 cm daha kısa) sağ elin 2.,3.,4.'cü parmakları arasında yapışıklıklar mevcut,5.parmakta klinodaktili vardı. Laboratuvar incelenmesinde; Hb 12gr/dl, beyaz küre 5400/mm³, periferik yaymada özellik yok, idrar tetkiki normal, Ca% 9,5mg, fosfor %4,3 mg, alkalin fosfataz 86 ü/L, kromozomları 46XX, akciğer grafisinde sağ taraf daha hiperlüsen görünüyor, sağ ve sol humerus, radius ve ulna kemikleri eşit, sağ el kemikleri sola göre daha küçük, batin ultrasonografisi normaldi.Hasta sindaktili için ortopedi bölümünce değerlendirilip operasyona karar verildi.



Resim 3. Ön arka akciğer grafisinde pektoralis majör adelesinin olmadığı sağ tarafta hiperlüsen görünüm (Vaka 2).

Tartışma

Pektoralis major adalesinin yokluğu nadirdir. Sternokostal kısmın yokluğu en sık görülen türüdür. Pektoralis major adalesi yokluğu ile birlikte pektoralis minör adalesi de olmayabilir. Adalenin olmaması, aksillar çukurun ön duvarının yokluğuna neden olur. Küçük bebeklerde adalenin yokluğu fark edilmediğinden sendrom, öncelikle üst ekstremité anomalileri ile fark edilmektedir (10).

Sendromda genellikle tek taraf etkilenmektedir. Şimdiye kadar iki tarafı da tutan iki vaka yayınlanmıştır(4). Genellikle sağ taraf etkilenmekte ve kızlarda daha çok görülmektedir. Nadiren familyal olmaktadır(9,16).

Anomali pektoralislerin üzerindeki yağ dokusu, aksilla ve meme bölgesinin kılları, meme başı, meme dokusu, pektoralisler ve diğer komşu adaleleri, kosta kartilajları, kostaların özellikle ön kısımları, önkol ve eli içine alan patolojiler gösterebilir(16). Tablo I'de Poland sendromunda görülebilecek anomaliler gösterilmiştir. Kosta defektleri varsa ekspiryum da derin bir kavite oluşurken inspiryumda o bölgede paradoksal hareket ve akciğer herniasyonu görülebilir(5,9,16).

Tablo I. Poland sendromu ile birlikte olan anomaliler.

Unilateral sindaktili
Pektoralis major adalesinin hipoplazi ve aplazisi
Brakidaktili
Mikrodaktili
Ön kolun hipoplazisi
Pektoralis minör adalesinin yokluğu
Serratus anterior adalesinin yokluğu
Akciğer herniasyonu
Meme veya meme başının tek taraflı aplazi veya atrofisi
2.-5. kostaların yokluğu veya atrofisi
Şaşılık Epikantus, Simian line

Radyolojik incelemede, defekt olan göğüs bölgesinde radyolüsen bir görüntü izlenir. Bu fenomen genellikle ileri yaşlardaki çocuklarda görülür (15). İkinci vakamızın akciğer grafisinde görülen sağ hiperlüsen görüntü daha önceki yayınlara uygunluk göstermekteydi.

Vaka 1'de sol koldaki iki cm'lik kısalık ile mikrodaktili ve sol pektoralis major adalesinin yokluğu esas anomalilerdi. El grafisi muayene bulgularımızı desteklemekteydi. Hastada sol ön aksiller arkus görülüyor ve meme başı ile meme dokusu gelişmemişti.

Vaka 2'de sağ göğüs duvarı çökük, meme başı ve meme dokusu sola göre hipoplazik, pektoralis major adalesi, sağ ön aksiller arkus yoktu. Sağ el 2., 3., ve 4. parmaklar arasında sindaktili, beşinci parmakta klinodaktili vardı. Akciğer grafisindeki hiperlüsen görüntü ile el grafileri de bu bulguları desteklemekteydi.

Her iki vakamızda da göğüs duvarı defekleriyle birlikte el anomalilerinin olması daha önceki yayınlar ve Poland sendromu hakkındaki klasik bilgiler ile uyum göstermekteydi.

Poland sendromunun etyolojisi bilinmemektedir. Bazı vakalarda aynı taraf avuç içinde simian çizgilerinin bulunması genetik bir orijin düşündürse de yapılan kromozom çalışmaları normal bulunmuştur[10].

Genelde kabul edilen görüşe göre, fetal gelişmenin 7. haftasında geçici bir duraklama olmaktadır. Bu gecikme 8. ve 9. aylara kadar uzayacak olursa metakarplar, falankslar ve pektoral adalelerde anomaliler olmaktadır. Eğer daha fazla bir gecikme olursa ön kol, karpal ve metakarpal defektler beraber görülebilmektedir. Kostalar ve sternuma bağlı adalelerde yetersizlik olanlarda da sekonder defektler oluşmaktadır. Meme glandlarının hipoplazisi vakaların %8'inde görülmektedir(9).

Kosta defekti olan vakalarda, cilt ile plevra arasında subkutan yağ doku ve fasya dışında başka bir doku yoktur ve solunumla paradoksal hareket, çocuk için ciddi tehlike yaratabilir. Bu vakalarda paradoksik hareketi önlemek amacı ile eksik kostaların yerine kemik nakli veya sadece bir iki kosta eksikse alt ve üstteki kostaların birbirine yaklaştırılması gerekebilir (6).

Pektoralis major adalesinin yokluğunda çocuk geliştikçe göğüsteki deformite daha da belirgin hale gelir, ancak ciddi bir aktivite kısıtlılığına yol açmadığı için genellikle cerrahi bir tedavi gerekmez. Ancak kızlarda meme dokusunun eksikliğini gidermek amacı ile mamoplasti yapılabilir. Sindaktili ve brakisindaktili durumlarında ortopedik müdahale gerekebilir(13,16). Hastalarımızda göğüs deformiteleri için cerrahi işleme gerek duyulmadı. İkinci vakadaki sindaktili için ortopedik müdahale yapıldı.

Kaynaklar

1. Balcı S, Say B, Başlı A : Poland Sendromu. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 3: 196-201, 1970.
2. Brown JB, Mc Dowel F : Syndactylism with absence of the pectoralis major. *Surgery* 7: 599-601, 1940
(Kaynak 13 de zikredilmiştir).

3. Christopher F: Congenital absence of the pectoral muscle. **J Bone Joint Surg** 10: 350-351,1928 (Kaynak 13 de zikredilmiştir).
4. Clarke J: **Anat and Phy.** 49: 155-157,1915 (Kaynak 2 de zikredilmiştir).
5. David TJ. Nature and etiology of the Poland anomaly. **N Eng J Med** 287: 487- 489, 1972
6. Haller JA, Colombani PM, Miller D , et al : Early reconstruction of Poland's Syndrome using autologous rib grafis combined with a latissimus muscle flap. **J Pediatr Surg** 19 : 423- 429, 1984.
7. Ireland DCR, Takayama N, Flatt AE : Poland's Syndrome - a review of forty- three cases. **J Bone Joint Surg** 58-A: 52-58, 1976.
8. Mace JW, KaplanJM, Schanberger JE, et al: Poland's Syndrome : report of seven cases and review of literature. **Clin Pediatr** 11 :98-102, 1972.
9. Pearl M, Chow TF, Friedman E :Poland's Syndrome. **Radiology** 101:619-621, 1971.
10. Pers M, :Aplasias of the anterior thoracic wall, the pectoral muscle and the breast. **Scand J Plast Reconstr Surg** 2 : 125-135, 1968.
11. Poland A. :Deficiency of pectoralis muscle . **Guy Host rep** 6: 191-193, 1841 (Kaynak 9 da zikredilmiştir).
12. Resnick E : Congenital unilateral absence of the pectoral muscle often associated with syndactylism. **J Bone Joint Surg** 4: 925-928, 1942.
- 13.. Seyfer A E, Icochea R , Graeber GM : Poland's anomaly : Natural History and Long Term Results of Chest Wall Reconstruction in 33 patients. **Ann Surg** 208: 776-782, 1988.
14. Soderberg BN : Congenital absence of the pectoral muscle and syndactylism: A deformity association sometimes overlooked . **Plast Reconst Surg** 4:434-438, 1949.
15. Stein HL : Roentgen diagnosis of Congenital absence of pectoral muscle . **Radiology** 83: 63-66, 1964.
16. Urschel HC, Bryd HS , Sethi SM, et al: Poland's Syndrome : Improved surgical management . **Ann Thorac Surg** 37 : 204-211, 1984.