

Poland Sendromu: İki Olgu Sunumu

Poland Syndrome: A Report of Two Cases

Tayfun Kermenli¹, Adil Doğan²

Özet

Poland sendromu pektoralis majör kasının yokluğu ile karakterize konjenital bir sendromdur. Bu sendrom ile beraber, aynı tarafta pektoralis minör kasının yokluğu, göğüs ve üst ekstremité deformiteleri, meme dokusunun gelişmemesi, aksillada alopesi, 2. ila 5. arasındaki kaburgaların olmaması, latissimus dorsi, serratus anterior ve eksternal oblik kaslarının gelişmemiş olması gibi ilave bulgular görülebilir. Aynı taraflı toraks çöküklüğü, toraksta paradoksal hareket ve akciğer herniasyonu da bulunabilir. Poland sendromunun genel olarak 1/30000 sıklıkta görüldüğü tahmin edilmektedir. Erişkin yaşta tanı konulması nedeniyle bu iki nadir olguyu sunuyoruz.

Anahtar Sözcükler: Poland sendromu, konjenital toraks anomalisi, pektoral kas.

Abstract

Poland syndrome is a congenital syndrome characterized by the absence of the pectoralis major muscle. Additional findings may include a lack of the pectoralis minor muscle, breast and upper extremity deformities, nondevelopment of breast tissue, axillary alopecia, and the absence of ribs 2 to 5, the latissimus dorsi, serratus anterior, and the external oblique muscles. Same side thoracic depression, paradoxical movement of the thorax and pulmonary hernia may occur. It is estimated that Poland syndrome is generally seen at a frequency of 1/30000. Presently described are these 2 cases that are rare due to diagnosis at adult age.

Key words: Poland syndrome, congenital thorax anomaly, pectoral muscle.

Poland sendromu ilk defa 1841 yılında Sir Alfred Poland tarafından Londra'da tanımlanmıştır (1). Pektoralis majör kasının kısmen veya tamamen yokluğu ile karakterize konjenital bir sendrom olup beraberinde, aynı tarafta pektoralis minör kasının yokluğu, göğüs ve üst ekstremité deformiteleri, meme dokusunun gelişmemesi, aksillada alopesi, 2. ila 5. arasındaki kaburgaların olmaması, latissimus dorsi, serratus anterior ve eksternal oblik kaslarının gelişmemiş olması gibi ilave bulgular

görülebilir (2). Aynı taraflı toraks çöküklüğü, toraksta paradoksal hareket ve akciğer herniasyonu da bulunabilir (3). Sendroma dekstrokaridin de eşlik ettiği bulgular bildirilmiştir (4,5). Poland sendromunun insidansının 1/30000 olduğu tahmin edilmektedir ve genellikle erkeklerde görülmektedir (6). Defekt çoğunlukla unilateral ve sağ taraflıdır (7). Erişkin yaşta tanı alan iki hastamızı bu nadir görülen sendromu hatırlatmak amaçlı sunmak istedik.

¹Elbistan Devlet Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Kahramanmaraş

²Elbistan Devlet Hastanesi, Radyoloji Birimi, Kahramanmaraş

¹Department of Thoracic Surgery, Elbistan State Hospital, Kahramanmaraş, Turkey

²Department of Radiology, Elbistan State Hospital, Kahramanmaraş, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted): 29.11.2016 **Kabul tarihi (Accepted):** 08.11.2016

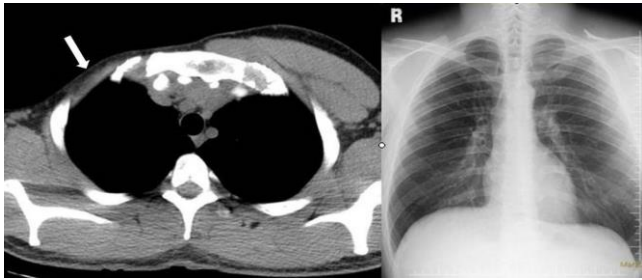
İletişim (Correspondence): Tayfun Kermenli, Elbistan Devlet Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Kahramanmaraş

e-mail: tayfunkermenli@gmail.com



OLGU

Olgu 1: Yirmi beş yaşında erkek hasta, travma sonrası çekilen toraks BT'sinde sağ pektoral kas görülmemesi üzerine tarafımıza yönlendirildi. Fizik muayenesinde sağ pektoral kasın olmadığı anlaşıldı, eşlik eden meme, kosta ve ekstremité bulgusu yoktu. PA akciğer grafisinde sağda radyolüsensiyi artışı mevcuttu, toraks BT'sinde sağ pektoral kas izlenmedi, göğüs duvarı defekti görülmüdü (Şekil 1). Hastanın yapılan diğery tetkiklerinde organ anomalisi saptanmadı, kalp ekokardiografisi (eko) normaldi ve kalp normal yerleşimliydi. Hasta rekonstrüksiyon amaçlı olarak Plastik Cerrahi bölümüne yönlendirildi.



Şekil 1: Toraks BT aksiyel kesitte solda pektoral kas izlenirken sağda görülmemektedir (ok), PA akciğer grafisinde sağ radyolüsensiyi artışı vardır.

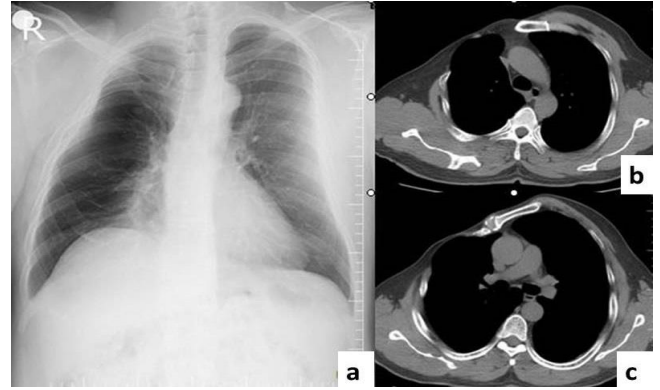
Olgu 2: Kırk dokuz yaşında erkek hasta, sağ göğüs duvarında şekil bozukluğu ile başvurdu. Fizik muayenede sağ hemitoraksta belirgin deformite mevcuttu, pektoral kas palpe edilemedi. Muayenesinde ekstremité deformitesi saptanmadı. Toraks duvarı defekt alanında akciğer herniasyonu ve solunumla birlikte paradoks hareket izlenmedi. Hastanın toraks BT'sinde sağ pektoralis majör kasının yokluğu ve 2-5. kostaların anterior kısımlarının olmadığı görüldü (Şekil 2). Kalp anomalisi açısından yaptırılan kardiyak eko normal saptandı, dektrokardi yoktu. Hastanın toraks duvarı deformitesine bağlı solunum parametrelerinde anormallik tespit edilmedi. SFT ölçümünde FEV1: 3,2 L (%89), FVC: 4,1 L (%82), FEV1/FVC: %75 olarak ölçüldü. Hastaya toraks duvarında anterior defekt olması nedeniyle rekonstrüksiyon planlandı, operasyon amaçlı bilgi verildi, ancak hastanın solunumsal probleminin olmadığını belirtmesi ve operasyonu kabul etmemesi üzerine takibe alındı.

TARTIŞMA

Poland sendromu nadir görülen ve aynı taraflı konjenital el ve toraks anomalilerinin eşlik ettiđi bir sendromdur. Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir, bununla birlikte bazı herediter olgular da bildirilmiştir (8). Hastalar genelde çocukluk çağında veya adölesan dönemde tanı alırlar,

bizim iki olgumuzda olduğu gibi erişkin dönemde tespit edilen olgular nadir görülmektedir.

Tanısında, özellikle toraks muayenesi ve ekstremité muayenesi dikkatle yapılmalıdır. Radyolojik olarak iki yönlü toraks grafisi ve toraks BT, kosta anomalilerini ve pektoral kas yokluğunu göstermektedir. Bizim olgularımızda da toraks BT görüntüsü tanı koydurucu nitelikte olmuştur. PA akciğer grafisindeki radyolüsensiyi de bu sendrom açısından şüphe uyandırmalıdır. Kardiyak problemler ve dektrokardi eşlik edebildiğinden kardiyak eko da tanıda kullanılmaktadır. Özellikle kas interpozisyonu veya toraks duvarı rekonstrüksiyonu planlanan hastalarda 3D rekonstrüksiyonlu toraks BT ve toraks MR görüntüleri yol gösterici olmaktadır (9).



Şekil 2: PA akciğer grafisinde sağda 2-5. kosta anterior kısım yokluğu, sağda radyolüsensiyi artışı (a), toraks BT mediasten kesitinde 2-5. kosta anterior kısımlarının ve pektoral kasın yokluğu (b,c).

Göğüs duvarı defekti ile kosta agenezisine eşlik eden paradoks solunum veya akciğer herniasyonu gibi bulguların varlığında, toraks duvarı rekonstrüksiyonu uygulanması önerilmektedir (10). Özellikle ikinci olguda, çok sayıda kosta anomalisi olması nedeniyle göğüs duvarı rekonstrüksiyonu uygulanabileceđi kanaatinde olmamıza rağmen onam alınamaması nedeniyle işlem gerçekleştirilememiştir. İzole pektoral kas agenezisi olan ve solunum fonksiyonlarında etkilenme olmayan hastalarda kozmetik amaçlı latissimus dorsi kas transferi, yağ enjeksiyonu, sentetik greftler ya da silikon protezler uygulanabilmektedir (11,12). Doğum sonrası erken dönemde tespit edilen olgularda cerrahi tedavi yapıldığı da bildirilmiştir (13). Bu tip olgularda cerrahi tedavinin erken tercih edilmesinin nedeni normal solunum hareketlerini sağlayabilmektir. Poland sendromu nadir görülmüne karşın, doğum sonrasında veya erken çocukluk döneminde, paradoks solunum hareketi saptanan hastalarda mutlaka akılda bulundurulmalıdır. Erişkin yaşta tespit edilen olgularda toraks BT ve SFT ile fonksiyonel etkilenme olup olmadığının araştırılması önerilmektedir.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - T.K., A.D.; Tasarım ve Dizayn - T.K., A.D.; Denetleme - T.K., A.D.; Kaynaklar - T.K.; Malzemeler - A.D.; Veri Toplama ve/veya İşleme - T.K.; Analiz ve/veya Yorum - T.K.; Literatür Taraması - A.D.; Yazıyı Yazan - T.K., A.D.; Eleştirel İnceleme - A.D.

KAYNAKLAR

1. Ibrahim A, Ramatu A, Helen A. Poland syndrome a rare congenital anomaly. *Indian J Hum Genet* 2013; 19:349-51. [\[CrossRef\]](#)
2. Yiyit N, Işıtmangil T, Öksüz S. Clinical analysis of 113 patients with Poland syndrome. *Ann Thorac Surg* 2015; 99:999-1004. [\[CrossRef\]](#)
3. Yadav GK, Lal S, Dange N, Marwah KG, Singh JP. Poland's syndrome with unusual hand and chest anomalies: a rare case report. *Indian J Chest Dis Allied Sci* 2014; 56:191-4.
4. Tokur M. İzole dekstroardi ve skolyozun eşlik ettiği Poland sendromu: Olgu sunumu. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 2013; 21:201-3. [\[CrossRef\]](#)
5. Deveci U, Çivilibal M, Ataoğlu E, Eevli M. Vaka Takdimi, Poland sendromu ve izole dekstroardi birlikteliği. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2003; 46:50-3.
6. Dolas SC, Poovamma CU, Prema M, Khandelwal R, Pais AV, Kaul A. Poland's syndrome: a case report with review of literature regarding management. *Breast Dis* 2014; 34:121-5. [\[CrossRef\]](#)
7. Kütükcü EÇ, Yağlı NV, İnce Dİ, Sağlam M, Arıkan H, Yalçın EG. Poland sendromlu bir olguda üst ekstremitte kas zayıflığı. *Respir Case Rep* 2014; 3:66-70. [\[CrossRef\]](#)
8. Chowdhury MK, Chakraborty R, Gope S. Poland's syndrome: a case report and review of literature. *J Pak Med Assoc* 2015; 65:87-9.
9. Stylianos K, Constantinos P, Alexandros T, Alikı F, Nikolaos A, Demetriou M, et al. Muscle abnormalities of the chest in Poland's syndrome: variations and proposal for a classification. *Surg Radiol Anat* 2012; 34:57-63. [\[CrossRef\]](#)
10. Cherubino M, Maggiulli F, Pellegatta I, Valdatta L. Free gracilis flap for chest wall reconstruction in male patient with Poland syndrome after implant failure. *Indian J Plast Surg* 2016; 49:249-52. [\[CrossRef\]](#)
11. Delay E, La Marca S, Guerid S. Correction of thoracmammary deformity of Poland syndrome. *Ann Chir Plast Esthet* 2016; 61:652-64. [\[CrossRef\]](#)
12. Arango Tomás E, Baamonde Laborda C, Algar Algar J, Salvatierra Velázquez A. Chest wall reconstruction with methacrylate prosthesis in Poland syndrome. *Arch Bronconeumol* 2013; 49:450-2. [\[CrossRef\]](#)
13. Al Faleh K, Al Saadi M, Khalid-Bantuas S. Poland's Syndrome with Absent Limb Anomalies. *J Clin Neonatol* 2014; 3:44-6. [\[CrossRef\]](#)