

Poland Sendromu

Dr. Mesut ÖZCAN*
Dr. Murat KAÇAR**
Dr. İbrahim ILDIRIM***

ÖZET

Pectoralis major kasının sternal bölümünün tek taraflı hipoplazisi, aynı tarafta sindaktili, brakidaktili, mikrodaktili ve ektrodaktili ile karakterli tipik bir Poland Sendromu olgusu, ülkemizde oldukça nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur. Olgu nedeni ile kaynaklar gözden geçirilmiştir.

SUMMARY

"Poland's Syndrome"

A case of Poland's Syndrome characterized with unilateral hypoplasia of pectoralis major muscle, syndactily, brachydactily, microdactily, and ectrodactylism has been presented because of its rarity in our country.

The literature data concerning with the subject has also been reviewed.

Tek taraflı parsiyel veya total olarak pektoral major ve/veya minor kaslarının hipoplazisi veya yokluğu, aynı tarafta el parmaklarında sindaktili, mikrodaktili ile karakterli bu sendrom ilk defa 1841 yılında Alfred Poland tarafından tanımlanmıştır¹.

Poland'ın tarif ettiği olguda pektoralis major kasının sternal ve kosta bölümlerinin yokluğu pektoralis minor kasının tamamen yok oluşu, sol elde orta parmak hariç bütün parmaklarda orta falankların yokluğu, parmaklar arasında perde oluşu, sol elin sağ ele nazaran küçük ve kısa oluşu belirtilmiştir.

Daha sonra çeşitli araştırmacılar tarafından bu sendromla birlikte tanımlanan brakidaktili, kosta defektleri, lezyonun olduğu tarafta 2. ve 5. kotaların yokluğu veya atrofisi, akciğer herniasyonu, ipsilateral meme dokusu veya başının aplazisi ya da atrofisi, strabismus, epikantus, anomali bulunan ekstremitenin avuç içinde simian çizgisinin bulunması, sendromun varyasyonları olarak kabul edilmektedir²⁻⁸.

* Bursa Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Kürsüsü Uzman Asistanı

** Bursa Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kürsüsü Uzman Asistanı

*** Bursa Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kürsüsü Başkanı

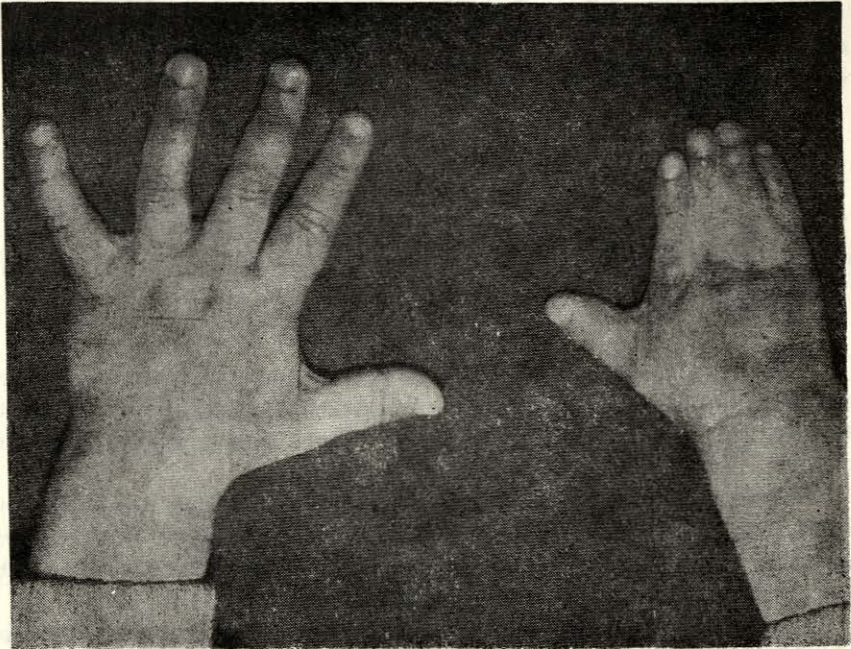
OLGU

N.A., 2 yaşında, kız çocuğu, protokol no: 138109.

Sağ el parmaklarında yapışıklık ve kısalık, sağ meme başının sola göre düz, sağ pektoral kas grubunun sola göre daha düz ve ince olması nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Anne, gebelik sırasında hastalık, ilaç kullanma ve radyasyon alma tanımlamıyor. Öz geçmişinde özellik yok. Anne 19, baba 27 yaşında ve aralarında akrabalık yok. Hasta ailenin tek çocuğu. Kürtaj, düşük yok. Aile kalıtsal yönden incelendi, el veya ayak anomalisi olan kimse tanımlanmıyor.

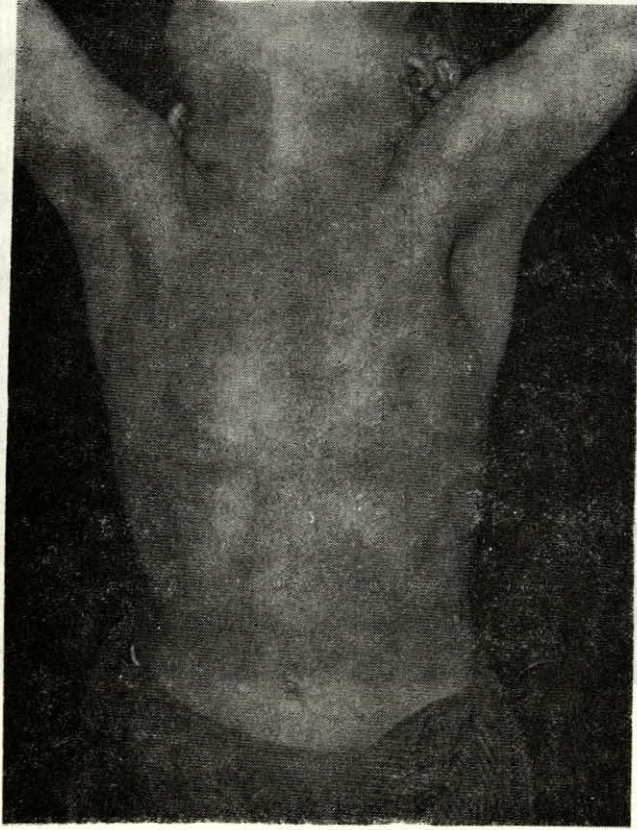
Fizik muayenede: Ağırlık: 13.000 kg (% 75 persantil).

Boy: 88 cm (% 75 persantil). Sağ elde baş parmak hariç 4 parmak arasında sindaktili, brakidaktili, mikrodaktili ve hipoplazi saptandı (Resim 1).



Resim: 1 — Olgunun Her iki Elinin Bir Arada Görünümü

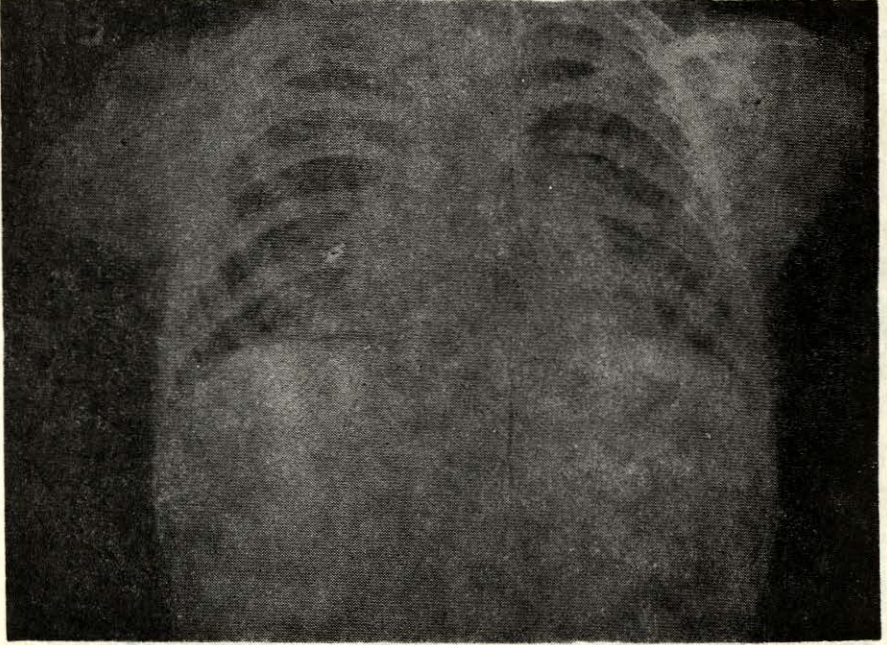
Sağ meme başı sola göre hipoplazik. Sağ pektoralis major kasının sternal loju daha fazla olmak üzere bütünü hipoplazik (Resim 2) olup, omuz, el ve ayak hareketleri normal.



Resim: 2 — Olgunun Meme Başı ve Pektoral Kas Grubundaki Hipoplazinin Görünümü

Diğer sistem bulgularında patolojik bulgu saptanmadı.

Radyolojik olarak; kemik yaşı fizik yaşına uygun bulundu. PA akc. grafisinde, her iki hemitoraks eşit olup, kosta ve kıkırdak anomalisi görülmemiştir. Diafragmalar normal görünümde ve akciğerde herniasyon yok (Resim 3).



Resim: 3 – Olgunun PA Toraks Grafisi . Anomali Yok.

Her iki elin karşılaştırmalı radyogramlarında; sağ el sola göre hipoplazik olup, 2-3-4 ve 5. parmaklarda yapışiklık, 2-3 ve 4. parmaklarda medial falanks yokluğu, 5. parmak distal falanksda segmenter görünüm saptandı. Sol el kemik yapıları ve yumuşak dokular normal bulundu (Resim 4).



Resim: 4 — Her İki Elin Radyolojik Görünümü

Kraniyografi, vertebra grafileri, alt ekstremitte radiogramları ve IVP. normal bulundu.

Laboratuvar tetkiklerinde hemogram, idrar ve kan kimyası sonuçları normal bulundu.

Kromozom analizinde; tetkike uygun 20 figür incelendi, model sayısı: 46. Otosomlar genellikle normal görünümde, cinsiyet kromozomu: 46/xx olarak bildirildi (Kromozom analizi İstanbul Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Kürsüsü Tıbbi Genetik Bölümünde 22.4.1981 tarih ve 421980 sayı ile yapılmıştır. Gösterdikleri ilgi için teşekkür ederiz.)

TARTIŞMA

Klasik olarak Poland'in tanımladığı modele ek olarak daha sonra çeşitli otörlerce gösterilen varyasyonlar tabloda gösterilmiştir.

Tablo: I
Poland Sendromu'nun Klasik Bulguları ve Varyasyonları

Poland Sendromu'nun Klasik Bulguları	Ek Olarak Bulunabilen Varyasyonlar
— Tek taraflı sindaktili	— Lezyon tarafında 2-5. kostaların yokluğu veya atrofisi
— Mikrodaktili	— Aynı tarafta alt serratus ant. kasının yokluğu
— Aynı tarafta pektoralis major ve/veya minor kasının yokluğu ya da hipoplazisi	— Akciğer herniasyonu
— Orta parmak hariç tek taraflı bütün parmaklarda orta falanks yokluğu	— Aynı tarafta meme veya memebaşının yokluğu veya atrofisi
	— Strabismus
	— Epikantus
	— Lezyon olan avuç içinde Simian çizgisi

Sendromun bugüne kadar saptanan ve bütün araştırmacılarca kabul edilen özellikleri şunlardır:

- 1- Sendromun etyolojisi bilinmemektedir.
- 2- İki taraflı olduğu hiç tanımlanmamıştır.
- 3- Olgularda kromozom anomalisi bugüne kadar rapor edilmemiştir.
- 4- Pektoralis major kasının tam aplazisi enderdir. Tek taraflı olarak sıklıkla sternokostal bölümü, pektoralis minor kası ile birlikte veya tek başına yoktur.
- 5- Aynı tarafta el parmaklarında sindaktili vardır.

Poland Sendromu, intrauterin hayatın 7. ve 8. haftalarında gelişmenin durması ile açıklanabilir. Embriyolojik olarak eller 4. haftada görülür. Metakarplar ile digital tomurcuk ve primordial proksimal falankslar bunu izleyen 2 hafta içinde oluşurlar. Bu arada parmaklar arasında bir perde de meydana gelir. Bu hızlı büyüme 8. haftada tamamlanır. Eğer büyümedeki durma bu aşamada olursa parmaklar arasındaki perdeler kalıcı olacaktır.

Pektoral kas deformitesi de aynı süreç içinde başlar. Mezenşimal dokunun ekstremitte tomurcuğunun klaviküler bölümü 7. haftada bölünür ve pektoralis minor kası ile pektoralis major kasının sternal bölümüne ayrılır⁹.

Büyüme bu aşamada durursa, pektoralis major kasının sternal bölümü ile pektoralis minor kasının hipo veya aplazisi oluşacaktır¹⁰.

Normal müsküler gelişmenin olmaması halinde bu kasların gelişmesine bağlı bulunan kaburga, kıkırdak ve sternumun gelişmesinde de sekonder defektler oluşur. Olguların % 8'inde meme dokusu hipoplazisi görülür.

Yapılacak tedavi cerrahi girişim ile ele fonksiyon kazandırmaktadır. Sindaktilizm, parmaklar arası flepler ve zikzak insizyonlarla düzeltilir. Komplike el deformitelerinde nörovasküler halkalar nedeniyle parmakların yer değiştirmesi gerekebilir. Göğüs duvarındaki anomaliler, akciğer herniasyonu tehlikesi yönünden kemik grefti veya monofilament polipropilen greftlerle düzeltilmelidir. Kız çocuğu buluşa ermiş ve meme unilateral olarak hipoplazik veya aplazik ise plastik cerrahi yöntemleriyle meme rekonstrüksiyonu uygulanır¹.

Türkiye'de daha önce sadece Hacettepe Üniversitesi tarafından bir Poland Sendromu olgusu yayınlanmış¹¹, iki olgunun ise aynı Üniversitenin Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Bilim Dalı'na izlenmekte olduğu bildirilmiştir¹². Onat ve arkadaşları¹³ ile Hatemi ve arkadaşlarının¹⁴ yayınladıkları olgular ise değişik yorumlara yol açmıştır. Bu nedenle çok ender görülen Poland Sendromunun klasik bulgularını taşıyan olgumuz yayınlanmaya değer bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. KELIKIAN, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, W.B. Saunders Comp., 1974, p. 354.
2. RESNICK, E.: Congenital unilateral absence of the pectoral muscles often associated with syndactylism. J. Bone Joint Surg., 24: 925, 1942.
3. CLARKSON, P.: Poland's syndactily. Guy's Hosp. Rep., 111: 335, 1962.
4. GELLIS, S.S., FEINGELD, M.: Polands syndactily. Amer. J. Dis. Child., 110: 85, 1965.
5. EHRENHAFT, J.L., ROSSI, N.P., LAWRENCE, M.S.: Developmental chest wall defects, Ana. Thorac. Surg., 2: 384, 1966.
6. GOLDENBERG, D.B., BROGDON, B.G.: Congenital anomalies of the pectoral girdle demonstrated by chest radiography, J. Canad. Ass. Radiol., 18: 472, 1977.
7. PERS, M.: Aplasia of the anterior thoracic wall, the pectoral muscles and the breast. Scand. J. Plast. Reconstr. Surg., 2: 125, 1968.
8. MARILYN, P., TO FEI CHOW, EUGENE, P.: Poland's syndrome. Pediatric Radiology, 101: 1619, 1971.
9. BROCKSALAR, F.S., GRAICIER, L.: Poland's Syndrome, Amer. J. Dis. Child. 121: 263, 1971.
10. DAVID, J.T.: Nature and etiology of the Poland anomaly. New Eng. J. Med. 287: 487, 1972.
11. BALCI, S.: Poland Sendromu. Hacettepe Üniv. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Dergisi, 13: 196, 1970.
12. HAZARLI, G.G.: Dergi Kuruluna Mektup. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Dergisi. 11: 106, 1980.
13. ONAT, T., AYTAÇ, O., KAZANCIGİL, A.: Pektoralis majör adalesi eksikliği ve ipsilaterol göğüs hipoplazisi. Haseki Tıp Bülteni, 9: 1, 1969.
14. HATEMİ, H., OZAN, S., DEMİRCİ, S., URGANCIOĞLU, İ., CENANİ, A.: Bir poland Sendromu Olgusu, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Derg., 10: 52, 1979.