

Poland Sendromu Varyantı: Tek Taraflı Meme ve Pektoral Kas Hipoplazisi

Sevda YILMAZ^{a1}, Ali Teoman TELLİOĞLU²

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı,

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, KIRIKKALE

ÖZET

Poland sendromu, göğüs kafesi ve memenin nadir görülen tek taraflı ve doğumsal bir anomalisidir. Aynı taraf üst ekstremitenin diğer anomalilerine eşlik edebilir. Nadir görülen ve tek klinik bulgusu sol memede hipoplazi ile anterior aksiller fold yokluğu olan ve nadir görülen bir olguyu sunuyoruz ©2006, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Anahtar kelimeler: Poland sendromu, meme hipoplazisi, aksiller fold, mamografi, ultrasonografi

ABSTRACT

Variant of Poland's Syndrome: Hypoplasia of The Unilateral Breast and Pectoral Muscle

Poland's syndrome is an uncommon congenital and unilateral anomaly of the breast and thoracic cage. It may be associated with other anomalies of the ipsilateral upper extremity. We herein report a rare case of a patient with hypoplasia of the left breast and absent of the left anterior axillary fold being the sole clinical manifestation of this syndrome. ©2006, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Key words: Poland's syndrome, hypoplasia of the breast, axillary fold, mammography, ultrasonography

Poland sendromu (PS); meme, toraks ve üst ekstremitte anomalileri ile karakterizedir. Klinik bulguları değişkenlik gösteren, erkeklerde daha sık görülen, tek taraflı fakat sağ tarafın daha çok etkilendiği, kalıtsal olmayan, nadir görülen bir konjenital anomalidir. Sendromun yaygın bulguları; major pektoral kasın sternokostal başının yokluğu, minör pektoral kasın yokluğu, latissimus dorsi - serratus anterior - eksternal oblik ve internal kaslar - infra ve supraspinatus - deltoid vb kasların hipoplazisi, memenin yokluğu veya hipoplazisi, memebaşı anomalileri, el - el bileği - önkol - kol ve skapulayı etkileyen kemik dizostozları, aksiller web ve bandlar, hemitoraks veya kotların hipoplazisi, akciğer herniasyonu ve skolyozdur (1). Bu hastalar genellikle kozmetik yönden utanma duygusuna sahiptir. Özellikle bayan hastaların, meme asimetrisinin düzeltilmesi ve aksiller folda sahip olma gibi kozmetik amaçlı olarak plastik ve rekonstrüktif cerrahiye başvurmalarına rağmen hastalardaki esas problem, kas hastalığına bağlı belirgin fonksiyonel bozuklukların olmasıdır. Literatürde, Poland sendromunda meme hipoplazisi ve malignitesinin birlikteliğini bildiren makaleler bildirilmiş olup, ayrıca literatür bilgilerimize göre, bu sendromda mamografik bulguların sunulduğu makale sayısı oldukça kısıtlıdır. Sol tarafta meme hipoplazisi olan ve anterior aksiller fold ile pektoralis major kası bulunmayan hafif klinik formdaki olgumuzu, "Poland sendromu varyantı" olarak sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

Aile hikayesi bulunmayan ve meme asimetrisi nedeniyle sadece kozmetik amaçlı olarak hastanemize başvuran 20 yaşındaki bayan hastanın klinik incelemesinde, sol memede

hipoplazi ve anterior aksiller fold aplazisi saptandı. Posteroanterior (PA) akciğer grafisi, mamografi ve meme ultrasonografi (US) tetkikleri yapıldı. PA akciğer grafisinde; sol hemitoraks sağa nazaran daha translüent izlendi. Torakal kavitede deformiteler izlenmedi. Mamografide; sol memenin sağa nazaran belirgin derecede küçük olduğu ve anterior aksiller folda ait görünümün mevcut olmadığı görüldü (Resim 1a,b).

Her iki memeye yapılan US'de; sol meme ve pektoral kas yapılarında belirgin hipoplazi izlendi (Resim 2a,b). Bazı olgularda renal malformasyonlar, dekstrokalde ve vertebral anomalilerin eşlik edebildiği bildirildiğinden dolayı; abdomen ve pelvik US ile direkt grafi (vertebral kolon ve üst ekstremitteye yönelik) tetkikleri yapıldı. Belirtilen tetkiklerde ek bulgu ve rutin laboratuvar tetkiklerinde patolojik bulgu saptanmadı.

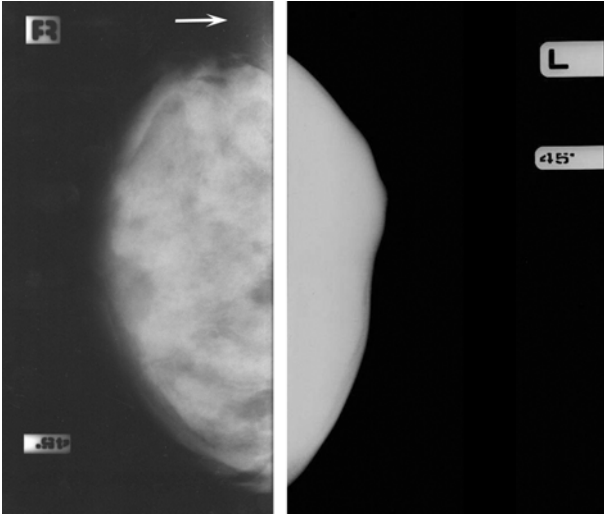
^a Yazışma Adresi: Dr. Sevda Yılmaz, Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, KIRIKKALE

*2001 yılı Ulusal Radyoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

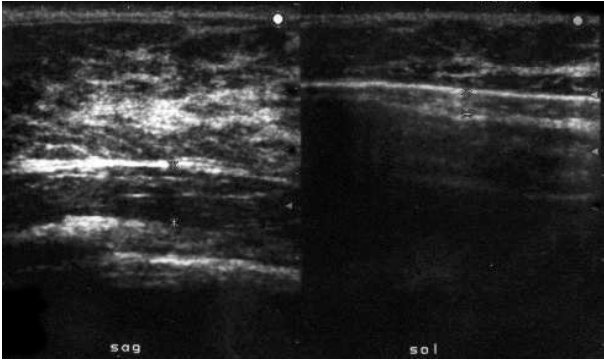
Tel: 0 312 3442833

Faks: 0 318 2252819

e-mail: drsvdylmz@yahoo.com



Şekil 1. Mediolateral oblik mammogramlarda; (a) sağ memenin posterosüperior konturu boyunca küçük, üçgen şeklinde pectoralis major kasına ait opasite izlenmektedir, (b) sol memenin sağdan daha küçük ve kostal yüzeye direk olarak dayanmış olduğu görülmekte olup, sol tarafta pectoralis major kasına ait bir opasite izlenmemektedir.



Şekil 2 Bilateral meme ultrasonografisinde; (a) Sağ memenin normal görünümde olduğu ve (b) sol meme ve pectoral kaslarda sağa nazaran belirgin derecede hipoplazi olduğu izlenmektedir.

TARTIŞMA

Poland sendromu, 1841 yılında Alfred Poland tarafından tariflenmiş fakat, yayın olarak ilk defa Clarkson tarafından 1962 yılında bildirilmiştir (2). PS'in tahmini insidansı 1/20000 ile 1/32000 arasında değişmektedir. Erkeklerde daha sıklıkla (oran, 2:1-3:1) görülmektedir (3) ve tek taraflı olguların % 75'i sağ hemitoraksta lokalizedir (4). Perez Aznar JM ve ark. (5), sendromun hafif formlarının hala daha yaygın olabileceğini ve

sadece kadınlara ait olan her 19000 mamogramda, bir olguya rastlandığını bildirmişlerdir. Sendromun etyolojisi kesin olarak açıklığa kavuşmamakla birlikte patojenezinde; subklavian arterler, vertebral arterler ve / veya diğer arter dallarında erken embriyonik kan temininde bir kesilme olduğu varsayılmıştır (6). PS'nin sporadik konjenital bir anomali olduğu kabul edilmekle birlikte, otozomal dominant olarak kalıtsal özelliği olabileceği de bildirilmiştir (7) fakat, sorumlu gen haritası henüz bulunmamıştır. PS'de genellikle unilateral tutulum olmasına rağmen Karnak ve ark.(8), 6 yaşındaki bir kız çocuğunda bilateral Poland anomalisini bildirmişlerdir. PS'in klinik bulguları değişkendir ve sendromda tariflenen anomalilerin hepsi birlikte aynı hastada bulunmayabilir. Ciddi formları doğum sırasında görülürken, hafif formları ciddi formlarından daha sık olmasına rağmen erişkin yaşa kadar tanısız kalabilir. Konjenital kas agenezisi en fazla sıklıkta pectoralis major ve minör kaslarındadır. Meme, etkilendiğinde rudimenter olabilir (olgumuzda olduğu gibi) veya daha lateral ve kranial lokalizasyonda yerleşebilir. Toraks ve üst ekstremité anomalilerine (hemitoraks veya kostaların hipoplazisi, skolyoz, sinbrakidaktili, brakimezofalanks, üst ekstremité hipoplazisi gibi), çeşitli organların değişik şekillerde etkilenmesi de eşlik edebilir. Genitoüriner defektler ve vertebra malformasyonları en yaygın olanlarıdır (9,10). Dekstrokardi ve kardiak deformiteler (11), endokrin anomaliler (12), melanozis (13), lösemi ve lenfomalarda (14,15) olduğu kadar yüksek insidansda benign ve malign tümörlerin de PS ile birlikteliği tariflenmiştir. Son yıllarda, meme hipoplazisi bulunan PS'li hastalarda, ipsilateral meme kanseri olguları bildirilmektedir (16-19).

PS'nin, torasik kaviteyi ve üst ekstremitéyi etkileyen ciddi formlarının doğumda tespit edilebilir ve konstrüktif cerrahi gerektirir. Olgumuzda olduğu gibi hafif formları ise ciddi formlarından daha sık bulunmasına rağmen, erişkin yaşa kadar tanısız kalabilir. Pektoral kasın konjenital yokluğu gibi hafif formlarında çevredeki kasların kompanse etmeleri nedeniyle, hastanın sıradan aktivitelerinde belirgin fonksiyonel kayıp yoktur (20).

PS ile lenforetiküler malignansiler ve bazı solid tümörlerin birlikteliğini gösteren az sayıda olgu bildirilmekle birlikte (21,22), son birkaç yılda, hipoplazik memede malign kitle varlığını bildiren olgular mevcuttur (16-19).

Bu sendromun hafif klinik formu olarak tek taraflı meme veya anterior aksiller fold hipoplazisininin, olgumuzda olduğu gibi karşımıza tek klinik bulgu olarak çıkabileceği göz önünde bulundurulmalıdır. Hipoplazik memede meme kanseri riski ve dolayısıyla erken teşhis nedeniyle, hasta yaşı ne olursa olsun, meme hipoplazisi bulunan olgular dikkatli bir şekilde incelenmeli ve kontrol altında tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Mace JW, Kaplan JM, Schanberger JE, Gotlin RW. Poland's syndrome. Review of seven cases and review of the literature. Clin Pediatr 1972; 11: 98-102.
2. Clarkson P. Poland's syndactyly. Guy Hosp Rep 1962; 111: 335-346.
3. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. J Pediatr Surg 1989; 24: 760-765.
4. Mysnyk MC, Johnson DE. Congenital absence of the pectoralis muscle in two collegiate wrestling champions. Clin Orthop 1991; 265: 183-186.
5. Perez Aznar, Urbano J, Garcia Laborda E, Quevedo Moreno P, Ferrer Vergara L. Breast and pectoralis muscle hypoplasia. A mild degree of Poland's syndrome. Acta Radiol 1996; 37: 759-762.
6. Bouwes Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Moebius anomalies. Am J Med Genet 1986; 23: 903-918.

7. Stevens DB, Fink BA, Prevel C. Poland's syndrome in one identical twin. *J Pediatr Orthop* 2000; 20: 392-395.
8. Karnak İ, Tanyel FC, Tunçbilek E, Ünsal M, Büyükpamukçu N. Bilateral Poland anomaly. *Am J Med Genet* 1998; 75: 505-507.
9. Cobben JM, Van Essen AJ, McParland PC, Polman HA, Kate LP. A boy with Poland anomaly and facio-auriculo-vertebral dysplasia. *Clin. Genet* 1992; 41: 105.
10. Hedge HE, Leung AKC. Aplasia of pectoralis major muscle and renal anomalies. *Am J Med Genet* 1989; 32: 109.
11. Hanka SS. Dextrocardia associated with Poland's syndrome. *J Pediatr* 1975; 86: 312.
12. Larizza D, Maghnie M. Poland's syndrome associated with growth hormone deficiency. *J Med genet* 1990; 27: 53.
13. Moore JA. Becker's melanosis and hypoplasia of the breast and pectoralis muscle. *Pediatr dermatol* 1985; 3: 34.
14. Costa R, Alfonso E, Benedito M, Maricato L. Poland's syndrome associated with chronic granulocytic leukemia. *Sangre-Barc* 1991; 35: 417.
15. Sackey K, Odone V, George SL, Murphy SB. Poland's syndrome associated with childhood non-Hodgkin's lymphoma. *Am J Dis Child* 1984; 138: 600.
16. Katz SC, Hazen A, Colen SR, Roses DF. Poland's syndrome and carcinoma of the breast : a case report. *Breast J* 2001; 7: 56-59.
17. Okamo H, Miura K, Yamane T, Fujii H, Matsumoto Y. Invasive ductal carcinoma of the breast associated with Poland's syndrome: report of a case. *Surg Today* 2002; 32: 257-260.
18. Tamiolakis D, Venizelos D, Antoniou C, Tsiminikakis N, Alifieris E, Papadopoulos N. Breast cancer development in a female with Poland's syndrome. *Onkologie* 2004; 27: 569-571.
19. Khandelwal A, O'Hea BJ, Garguilo G. Breast cancer in a patient with Poland's syndrome. *Am Surg* 2004; 70: 491-495.
20. Lee YH, Chun S: Congenital absence of pectoralis major. A case report and isokinetic analysis of shoulder motion. *Yonsei Med* 1991; J 32: 87-90.
21. Shaham D, Ramu N, Bar-Ziv J. Leiomyosarcoma in Poland's syndrome. A case report. *Acta Radiol.* 1992; 33: 444-446.
22. Hicsonmez G, Ozsoylu S. Poland's syndrome and leukemia. *Am J Dis Child.* 1982; 136: 1098-1099.

Kabul Tarihi: 25.01.2006