



Bir Olgu Nedeniyle Poland Sendromu

Süleyman Savaş Hacıevliyagil*, Gazi Gülbaş*, Levent Cem Mutlu*, Özkan Yetkin*,
Hakkı Ulutaş**, Hakan Günen*

*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD.
**Göğüs Cerrahisi AD. Malatya

Poland sendromu pektoralis major kasının tek taraflı yokluğu ile karakterize konjenital bir sendromdur. Bu sendroma meme, el ve diğer organ anomalileri de eşlik edebilir. Genellikle sağ tarafı tutar ve erkeklerde daha sıktır.

Tuzaletli yaşında hemoptizi ile başvuran erkek hastanın çekilen akciğer grafisinde sağ hemitoraksta saydamlık artışı saptandı. Bu nedenle çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde Poland sendromu saptandı. Bu olgu az görüldüğü ve radyolojik özellikleri nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Poland sendromu, Pektoralis major kası, Tek taraflı saydam akciğer.

Poland Syndrome: A Case Report

Poland syndrome is a rarely encountered genetical disorder that is characterized with unilateral absence of pectoralis major muscle. Upper extremity deformities and anomalies in the breast, nipple and hand may accompany the syndrome. It is generally right sided and is more frequent in males.

A 36 year-old male patient's PA chest X-ray who was admitted with the complaint of haemoptysis, showed right-sided hyperlucency. His chest computed tomography demonstrated Poland syndrome. This patient was presented as case report because of rarity of Poland syndrome.

Key Words: Poland syndrome, Absence of pectoralis major, Unilateral hyperlucency.

Poland sendromu tek taraflı pektoralis major kasının yokluğu ile karakterize konjenital bir sendromdur. Sendroma genellikle aynı tarafta üst ekstremité ve göğüs ön duvar deformiteleri, meme veya meme başı anomalileri eşlik edebilir.¹⁻³

İlk kez Poland tarafından 1841 tarihinde tanı konulan bu sendromun insidansı 30000 veya 80000 canlı doğumda birdir ve erkeklerde daha sık görülür.^{1,2}

Poland sendromunun etyolojisi bilinmemektedir. Fötal yaşamda toksik etkilerin rolü olduğu sanılmaktadır. Çeşitli nedenlere bağlı olarak fötal dönemde kan dolaşımındaki bozulmanın veya baskının neden olduğu tahmin edilmektedir.^{2,4}

Poland sendromu nadir görülmesi ve radyolojik özellikleri nedeniyle literatür bilgileri ışığında tartışıldı.

OLGU SUNUMU

36 yaşında erkek hasta Aralık 2005 tarihinde hemoptizi nedeniyle Göğüs Hastalıkları polikliniğine başvurdu. Hemoptizi yaklaşık bir haftadır 10-20 ml kadar oluyormuş. Hasta; sağ göğsünde çocukluğundan itibaren bir çökme olduğunu, sağ omuz ve kolunun sola göre daha zayıf olduğunu ve bir eşya taşıdığında daha çabuk yorulduğunu ifade etti. Özgeçmişinde küçükken alt solunum yolu enfeksiyonu geçirmesi dışında bir özellik yoktu. On paket-yıl sigara içen hastanın fizik muayenesinde tansiyonu 120-75 mmHg, nabızı 88/dakika, solunum sayısı 16/dakika olarak

bulundu. İncelemede sağ hemitoraksın sol hemitoraksa göre daha basık olduğu izlendi (Şekil 1 ve 2). Hastanın sağ omzunun daha çökük olduğu, sağ kolunun sola göre daha zayıf olduğu gözlemlendi. Palpasyonda sağ hemitoraks ön kaslarının olmadığı saptandı. Kulak burun boğaz muayenesi dahil sistemik fizik muayenede başka bir patoloji saptanmadı. Çekilen akciğer grafisinde sağ hemitoraksta sola göre saydamlık artışı saptandı (Şekil 3). Toraks bilgisayar tomografisinde sağ tarafta pektoral kaslarının olmadığı tespit edildi (Şekil 4). Solunum fonksiyon testi normal olarak değerlendirildi. Hemogram, kanama ve pıhtılaşma testleri normal bulundu. Balgam ARB ve kültür incelemeleri negatifti. Hastanın kardiyolojik muayenesi ile elektrokardiyografik ve ekokardiyografik incelemesinde patolojik bir bulguya rastlanılmadı. Batın ultrasonografisinde böbrek ve diğer batın organlarında bir anomali saptanmadı. Hastaya oral amoksisilin/klavulonat 1 gram 2x1 tedavisi başlandı ve on günlük antibiyotik tedavisi sonrası hemoptizi tekrarlamadı. Rekonstrüktif bir cerrahi girişim istemeyen hasta izleme alındı.

Şekil 1. Hastanın inspeksiyonunda sağ göğsünün sola göre çökük olduğu görülmektedir.



TARTIŞMA

Poland sendromu, pektoralis major kasının yokluğu ile seyreden, akciğer grafisinde tek taraflı saydamlık artışına yol açan bir sendromdur.¹⁻³

Poland sendromu genellikle sporadik görülse de, az olmakla birlikte aile öyküsü olan olgularda genetik geçişin olduğu düşünülmektedir.⁵⁻⁷ Hastamızın birinci derece yakınlarının akciğer grafilerinde Poland sendromu lehine bulgu saptanmadı.

Bu sendrom erkeklerde kadınlara göre daha fazla saptanmaktadır. Çoğu zaman sağ tarafta görülmektedir.⁸ Bizim olgumuzda erkekte ve sağ taraf pektoral kasları yoktu.

Şekil 2. Hastanın yan duruşunda sağ göğsün sola göre daha geride olduğu izlenmektedir.

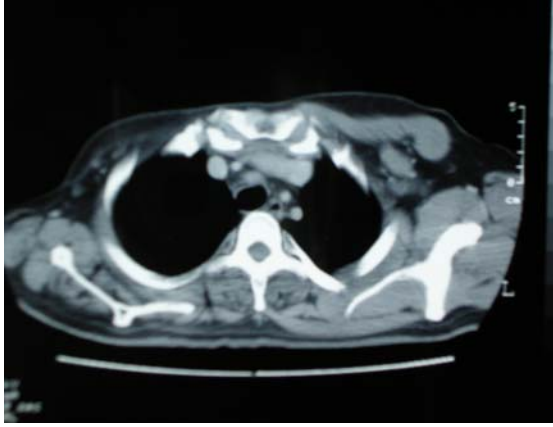


Şekil 3. Hastanın akciğer grafisinde sağ akciğerin sol akciğere göre daha saydam olduğu görülmektedir.



Bir Olgu Nedeniyle Poland Sendromu

Şekil 4. Hastanın toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ tarafta pektoral kasın olmadığı görülmektedir.



Poland sendromu akciğer grafisinde etkilenen tarafta saydamlık artışına neden olmakta, toraks bilgisayarlı tomografisinde pektoral kasların saptanmaması ile tanı konulmaktadır.⁹ Bizim olgumuzun fizik muayenesinde sağ hemitoraksın sol hemitoraksa göre daha çökük olması, akciğer grafisinde tek taraflı saydamlık artışı saptanması nedeni ile istenen toraks bilgisayarlı tomografi bulgularına dayanılarak Poland sendromu tanısı konuldu.

Poland sendromu olan kişilerde dekstrocardi olabilmektedir. Dekstrocardi saptanan olguların hepsinde sol taraf tutulumu saptanmaktadır.^{10,11} Hastamızın kardiyolojik muayene ve ekokardiyografik incelemesinde herhangi bir kardiyak anomali saptanmadı.

Poland sendromlu hastalarda aynı tarafta hipoplastik el, sindaktili ve küçük parmaklar tespit edilebilir.¹² Deniz ve ark.'nın sunduğu 20 yaşındaki erkek hastada omuz abduksiyonu ve addüksiyonunda güç kayıpları saptanmıştır.³ Olgumuzun sağ omuzun daha çökük, sağ kolunun daha ince saptanmasına rağmen hastanın parmaklarında bir anomaliye rastlanılmadı, nörolojik ve duyu muayenesinde bir patoloji saptanmadı. Ancak dinamometrik inceleme yaptırma olanağımız olmadığı için hastaya bu incelemeler yapılamamıştır.

Poland sendromlu hastalarda böbrek anomalileriyle seyreden olgularda bildirilmiştir.¹³ Hastamızın böbrek fonksiyon testleri normal olarak saptandı, renal ve batın ultrasonografisinde bir patoloji saptanmadı.

Bazı Poland sendromlu olgularda meme kanseri veya lenforetiküler sistem kanserlerinin görüldüğü bildirilmiştir. Hipoplastik meme dokusunda meme kanserinin arttığı düşünülmektedir.¹⁴⁻¹⁹ Olgumuzun

fizik muayenesinde ve toraks bilgisayarlı tomografisinde herhangi bir lenfadenopati saptanmadı, ve tam kan sayımı normal olarak değerlendirildi.

Poland sendromunda gerekli olgularda rekonstrüktif cerrahi yapılabilir, kemik greftlerle veya silikon dahil protez yamalarla kas transpozisyonu yapılabilir.^{20,21} Hasta çocukluğundan beri olan bu deformiteyi düzeltecek bir cerrahi istemediği ve mevcut anomali hastada fonksiyonel ve psikolojik bozukluk yapmadığı için cerrahi girişim yapılmadı.

Sonuç olarak; Poland sendromu, akciğerde tek taraflı saydamlık artışı yapan hastalıkların ayırıcı tanısında yer aldığı ve nadir görüldüğü için olgu sunusu olarak takdim edilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J 3rd. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. *J Pediatr Surg* 1989;24:760-5.
2. Briner V, Thiel G. Hereditary Poland syndrome with megacalycosis of the right kidney. *Schweiz Med Wochenschr.* 1988;118:898-903.
3. Deniz Ö, Tozkoparan E, Gümüş S, ve ark. Poland Sendromu (olgu sunumu). *Tüberküloz ve Toraks* 2005; 53: 275-9.
4. Bavinek JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Mobius anomalies. *Am J Med Genet* 1986;23:903-18.
5. Shaley SA, Hall JG. Poland anomaly--report of an unusual family. *Am J Med Genet A* 2003;118:180-3.
6. Velez A, Moreno J. Poland's syndrome and recessive X-linked ichthyosis in two brothers. *Clin Exp Dermatol.* 2000;25:308-11.
7. Stevens DB, Fink BA, Prevel C. Poland's syndrome in one identical twin. *J Pediatr Orthop* 2000;20:392-395.
8. Ferraro GA, Perrotta A, Rossano F, D'Andrea F. Poland syndrome: description of an atypical varia. *Aesthetic Plast Surg* 2005;29:32-3.
9. Jeung MY, Gangi A, Gasser B, et al. Imaging of chest wall disorders. *Radiographics* 1999;19:617-37.
10. Eroglu A, Yıldız D, Tunc H. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130:1471-2.
11. Fraser FC, Teebi AS, Walsh S, Pinsky L. Poland sequence with dextrocardia: which comes first? *Am J Med Genet* 1997;73:194-6.
12. Al-Qattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 2001;54:132-6.
13. Assadi FK, Salem M. Poland syndrome associated with renal agenesis. *Pediatr Nephrol* 2002;17:269-71.
14. Tamiolakis D, Venizelos D, Antoniou C, et al. Breast cancer development in a female with Poland's syndrome. *Onkologie* 2004;27:569-71.
15. Khandelwal A, O'Hea BJ, Garguilo G. Breast cancer in a patient with Poland's syndrome. *Am Surg* 2004;70:491-5.
16. Okamo H, Miura K, Yamane T, et al. Invasive ductal carcinoma of the breast associated with Poland's syndrome: report of a case. *Surg Today* 2002;32:257-60.
17. Katz SC, Hazen A, Colen SR, Roses DF. Poland's syndrome and carcinoma of the breast: a case report. *Breast J* 2001;7:56-9.
18. Parikh PM, Karandikar SM, Koppikar S, et al. Poland's syndrome with acute lymphoblastic leukemia in an adult. *Med Pediatr Oncol* 1988;16:290-2.
19. Esqembre C, Ferris J, Verdeguer A, et al. Poland syndrome and leukaemia. *Eur J Pediatr* 1987;146:444.
20. Avci G, Misirlioglu A, Eker G, Aköz T. Mild degree of Poland's Syndrome reconstruction with customized silicone prosthesis. *Aesthetic Plast Surg* 2003;27:112-25.
21. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 2002;74:2218-25.

Yazışma Adresi:

Yrd.Doç.Dr. Süleyman Savaş Hacıevliyagil
İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi,
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı,
44069, Malatya