

Hafif form Poland sendromu: Bir olgu sunumu

Mild form of Poland syndrome: Case report

Mahmut Özbey¹, Şamil Günay¹, İrfan Eser¹, Mehmet Açar¹, İbrahim Can Kürkçüoğlu¹

¹Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahi Anabilim Dalı, Şanlıurfa

Yazışma adresi: Mahmut Özbey, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahi Anabilim Dalı, Şanlıurfa 63300, Tel: 0532 447 25 27, Fax: 0414 318 31 90, E-mail: mnozbey_90@hotmail.com

Geliş tarihi / Received: 17.11.2014

Kabul tarihi / Accepted: 07.03.2015

Öz

Poland Sendromu, tek taraflı pektoralis major kasının sternokostal parçasının yokluğu, aynı taraf hemitoraksta kosta anomalileri ve üst ekstremitte anomalileri ile karakterize konjenital bir sendromdur. Olgumuz, yirmi dört yaşında erkek hastaydı. Sağ kolda hafif kas güçsüzlüğü şikayeti nedeniyle yapılan muayenesinde inspeksiyonda sağ hemitoraksta hafif çöküklük, ipsilateral alopesi görüldü. Palpasyonda sağ major pektoral kasın olmadığı anlaşıldı. Nadir görülen hafif form poland sendromlu olguyu, litaretür uygunluğu açısından sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Poland Sendromu, Pektoral kaslar, Hipoplazi

Absract:

Poland Syndrome is a congenital syndrome, characterized by the unilateral absence of pectoralis major muscle's sternocostal part, costa anomalies in ipsilateral hemithorax and upper extremity anomalies. Our case is a male patient at the age of 24, and in his examination performed due to myasthenia at his right arm, it was seen a slight trough at right hemithorax, ipsilateral alopecia and the absence of right pectoralis major muscle in palpation. We aimed at presenting this case on the basis of it to have mild form of Poland syndrome and its compliance to the literature.

Key Words: Poland syndrome, Pectoralis muscles, Hypoplasia

Giriş

Poland Sendromu, tek taraflı pektoralis major kasının sternokostal parçasının yokluğu, aynı taraf hemitoraksta kosta anomalileri ve üst ekstermite anomalileri ile karakterize konjenital bir sendromdur. Alfred Poland tarafından 1841 yılında tanımlanmıştır (1). İnsidansı 1/7000-100000 olup, erkeklerde daha sık rastlanmaktadır (2-4). Sağ kolda hafif kas güçsüzlüğü dışında herhangi bir şikâyeti olmayan hafif form poland sendromlu olguyu litaretür uygunluğu açısından sunmayı amaçladık.

Olgu

Yirmi dört yaşında erkek hastanın sağ kolda hafif kas güçsüzlüğü şikayeti sonrası yapılan solunum sistemi muayenesinde inspeksiyonda sağ hemitoraksta hafif çöküklük, ipsilateral alopesi görüldü (Resim 1a). Palpasyonda sağ major pektoral kasın olmadığı tesbit edildi. Oskültasyon ve perküsyon muayeneleri normaldi. Postero-anterior akciğer grafisinde kosta anomalisi görülmedi (Resim 1b). Manyetik rezonans değerlendirmede sağda major pektoral kas agenezisi ve minör pektoral kasta minimal hipertrofi tesbit edildi (Resim 2a). Kontrastlı çekilen bilgisayarlı toraks tomografisinde major vasküler bir anomali

saptanmadı, kemik yapılar normaldi. Sağ hemitoraksın sola göre küçük olduğu görüldü (Resim 2b). Yapılan solunum fonksiyon testi değerleri normaldi. Kardiyak değerlendirmede elektrokardiyografik ve ekokardiyografik bir patoloji tesbit edilmedi.

Tartışma

Poland sendromu 'pektoralis major kasının sternokostal parçasının yokluğu' ile karakterize bir konjenital sendromdur (1). Major pektoral kas yokluğu ile birlikte aynı tarafta pektoralis minör kasının yokluğu, meme dokusunun gelişmemesi, aksillada alopesi, 2. ile 5. arasındaki kostaların olmaması, latissimus dorsi, serratus anterior ve eksternal oblik kaslarının gelişmemiş olması gibi ilave bulgular eklenebilir. Aynı taraftaki üst ekstremitede sindaktili ve brakidaktili gibi anomaliler olguların %13-56'sında değişik ağırlıklarda ana bulguya eşlik eder. Meme anomalisi basit meme hipoplazisinden meme yokluğuna kadar farklı yelpazede olabilir (2),(4-6). Olgumuzda sadece sağ major pektoral kas yokluğu ve minimal minör pektoral kas hipertrofisi tesbit edildi.

Poland sendromunun insidansı, 1/7000 ile 1/100000 arasında bildirilmektedir (2-4). Erkeklerde kadınlara göre 2-3 kat daha fazladır. Erkeklerdeki tek taraflı deformite göğüs sağ tarafında sola oranla 2 kat daha sık görülmektedir (2). Olgumuz, litaretürle uyumlu olarak erkek olup, olgumuzun patolojisi sağ taraftaydı.

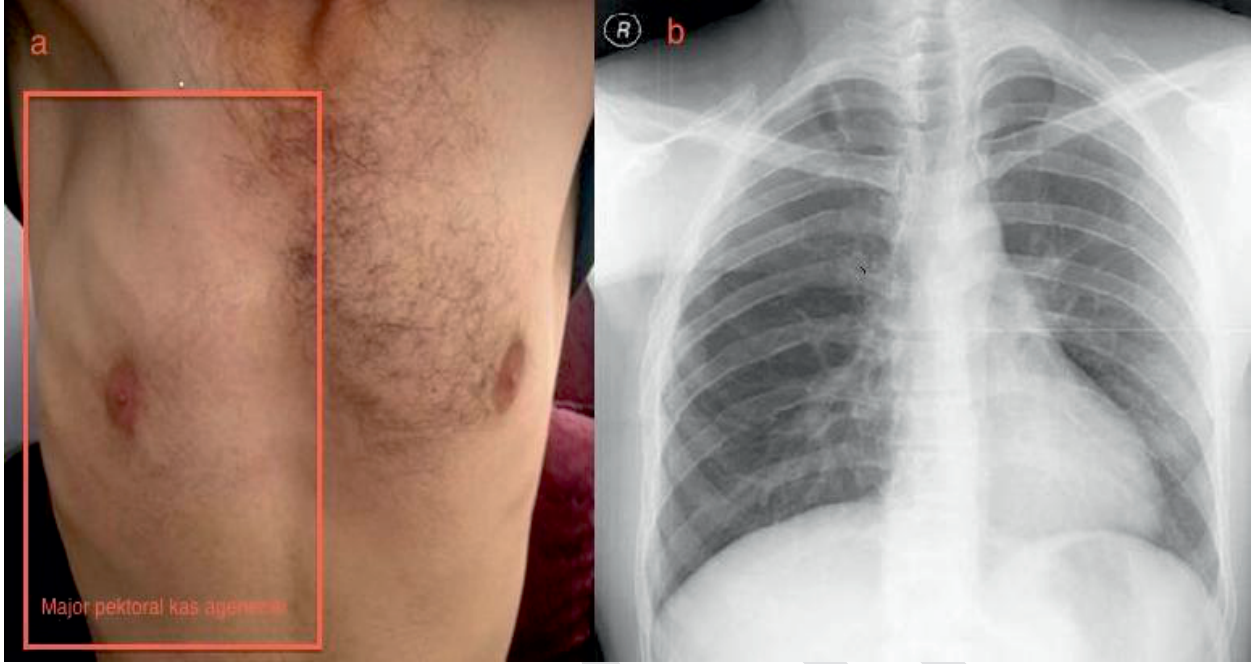
Poland sendromunun patofizyolojisi ile ilgili en çok kabul gören hipoteze göre, intrauterin dönemde üst ekstremiteler gebeliğin altıncı-yedinci haftalarında göğüs duvarından tomurcuklanırken değişik teratojenik faktörlerin etkisiyle oluşan mutasyonlar sonucu brakiosefalik arteriyel yapılarda malformasyon ya da spazm gelişerek kan akımı azalır. Subklavian arter kan akımının bozulması üst ekstremitede zedelenmesine,

internal torasik arterin etkilenmesi pektoralis majör kası, meme ve diğer toraks duvarı yapılarının zedelenmesine yol açtığı bildirilmiştir (2,3) . Literatürde ailevi olgular çok nadir bildirilmiş olmakla birlikte “gecikmiş dominant germ hücresi mutasyonu” da üzerinde tartışılan bir diğer iddiadır (2).

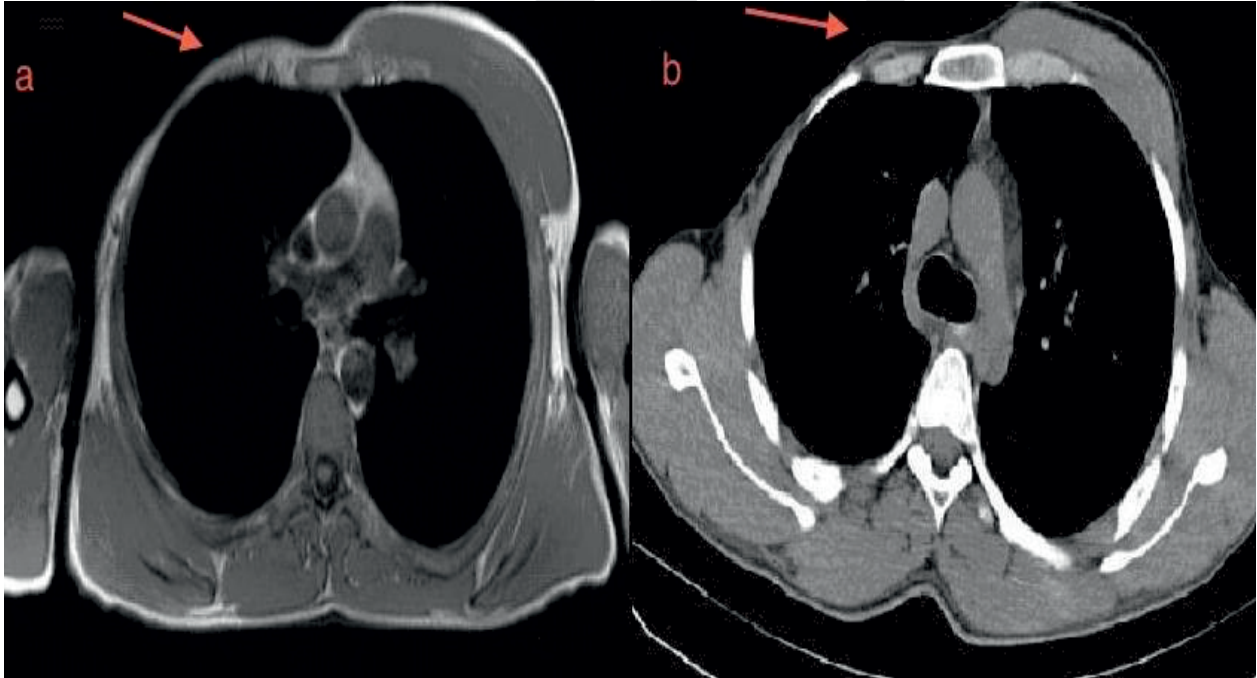
Hastada var olan tüm deformite ve eksiklikler tanımlandıktan sonra klinik tablonun ağırlığı değerlendirilmelidir. Bu noktada sendrom hafif ve ağır form şeklinde sınıflandırılabilir. Poland sendromunun temel bulgusu olan “pektoralis majör kasının sternokostal bölümünün yokluğu”na eşlik eden meme hipoplazisi ve meme ucu asimetrisi gibi günlük aktiviteleri ve spor yapmayı kısıtlamayan deformiteler “Hafif Form” olarak değerlendirilir. Buna karşın, günlük aktivitelerde kısıtlama yaratan kostal, sternal ve musküler eksikliklerin; üst ekstremitenin kısıtlayıcı kas ve iskelet sistemi anomalilerinin temel bulguya eşlik ettiği olgular “Ağır Form” olarak değerlendirilir (2,3). Sunduğumuz olgu, günlük aktivitelerini kısıtlamayan, ağır egzersiz yapmakta zorlanan 'hafif form' bir olguydu.

Poland sendromu, fiziki muayene ile tanı konulabilecek bir hastalık olup, ek anomaliler açısından ileri laboratuvar ve radyolojik incelemeler yapılmalıdır. Göğüs deformiteli hastanın değerlendirilmesi yapıldığında pektus deformiteleri yanında Poland Sendromu akılda tutulmalıdır. Gerekli hallerde kozmetik amaçla ya da fonksiyonel rahatsızlıkları düzeltmek amacıyla cerrahi uygulamalar düşünülmelidir.

Resim 1. a: Hastanın inspeksiyonu b: Akciğer grafisi



Resim 2. a: Toraks Magnetik Rezonans b: Toraks Bilgisayarlı Tomografisi



Kaynaklar

- 1) Tokur M. İzole dekstrocardi ve skolyozun eşlik ettiği Poland sendromu: Olgu sunumu. Türk göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi 2013;21(1):201-3.
- 2) Bayramiçli M. Poland Sendromu. Toraks Bülteni Dergisi 2011:229-35.

- 3) Bıçakçı Z. Hafif Form Bir Poland Sendromu Olgusu. ADÜ Tıp Fakültesi Dergisi 2010;11(1):39-42.
- 4) Sharma CM, Kumar S, Meghwani MK, Agrawal RP. Poland syndrome. Indian J. Hum Genet 2014;20(1):82-4.
- 5) Yiyit N, Candaş H. F, Yıldızhan A, Görür R, Işıtmangil T. Bilateral Poland Sendromu Olgusu. Journal of Clinical

- and Analytical Medicine DOI:10.4328/JCAM.1457
- 6) Uludag M, Cece H, Incebiyik S, Demirkol A, Karakas E, Akgun K. Scapular winging in Poland syndrome. Clinics 2011;66(5):929-30.