

Poland sendromu (vaka takdimi)

Osman U. Çalpur⁽¹⁾, Şeref Aktaş⁽²⁾

Poland sendromu nadir olarak gözlenen, pektoralis major adelesinin yokluğu ve ipsilateral el deformiteleri (sıklıkla sinbrakidaktili) ile karakterize bir hastalıktır. Bu yazıda Poland sendromlu bir vaka literatür verileri ile birlikte sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Poland sendromu, sinbrakidaktili, pektoral agenezi

Poland's syndrome (A case report)

Poland's syndrome is a rare disease characterized by congenital aplasia of the pectoralis major muscle associated with ipsilateral hand deformities (most often synbrachydactylia). In this paper we presented a case of Poland's syndrome with a short review of contemporary literature.

Key words: Poland's syndrome, synbrachydactylia, pectoral agenesis

6 yaşında erkek hasta sağ el 2. ve 3. parmaklarının olmaması ve 4. ve 5. parmaklarının birleşik olması anamnezi ile kliniğimize getirildi.

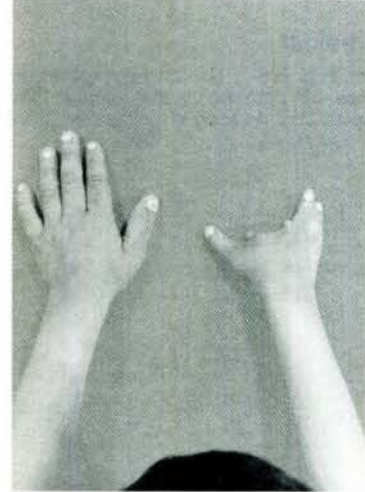
Fizik muayenede; sağ pektoral bölgede hipoplazik görünüm ve sağ elde brakisindaktili saptadık (Resim 1, 2). Ön tanı olarak Poland sendromu düşünülen hastanın CT tetkikinde sağ pektoralis major kasında agenezi saptandı (Resim 3). Ayrıca elin kemik yapısı radyografi ile gözlemlendi (Resim 4). Laboratuvar tetkiklerinde başka patolojiye rastlanmadı.



Resim 1: Vakamızın sağ pektoral bölgedeki hipoplazik görünümü

Tartışma

Poland sendromu nadir görülen bir hastalıktır. İnsidansı 1/30000-1/80000 canlı doğumdur (2). Hastalığın etyolojisi bilinmemektedir. Erken fetal hayattaki



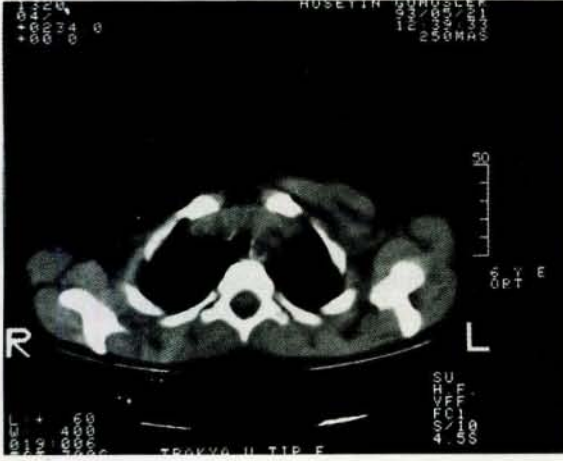
Resim 2: Vakamızın sağ elindeki deformite

toksik etkiler ile kan damarlarında (örneğin subklavian arter) primer asimetric gelişim yetmezliği muhtemel etyolojik neden olarak ileri sürülmüştür (2, 9). Sendrom %59 sağ, %40 sol ve %1 bilateral tutulum göstermektedir (19). Bazı hastalarda ailevi tutulum gözlenmiştir (3, 6, 10, 20). Poland sendromunda göğüs duvarının ve memenin gelişiminde yetmezlikler görülebilmektedir (18, 21). Özellikle osteomuskular anomaliler için düz radyografilere göre CT daha iyi sonuç vermektedir (1, 8, 10). Bizim vakamızda da toraks grafisi normal gözlenmektedir (Resim 5).

Poland sendromuna eşlik eden bazı hastalıklar literatürde verilmiştir: Moebius sendromu (11, 13, 16, 19), myastenia gravis (15), akut lenfoblastik lösemi (16), Parry-Romberg sendromu (7), büyüme hormonu eksikliği (12), facioauriculovertebral displazi (4),

(1) Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Doç. Dr.

(2) Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Araştırma Görevlisi



Resim 3: Sağ pectoralis major kası agenezisinin CT ile görüntülenmesi



Resim 5: Hastanın toraks ön-arka radyografisi



Resim 4: Sağ elin ön-arka radyografisi

plevranın benign fibroması (8) ve leiomyosarkom (17). Poland sendromunda torakstaki izole kas ve meme hipoplazisi genellikle estetik görünüm dışında cerrahi tedaviyi gerektirmemektedir (14).

Kaynaklar

1. Bainbridge, L. C., Wright, A. R., Kanthan, R.: Computed tomography in the preoperative assessment of Poland's syndrome. *Br. J. Plast. Surg.* 44 (8), 604-7, 1991.
2. Brner, V., Thigel, G.: Hereditary Poland syndrome with megalocystosis of the right kidney. *Schweiz. Med. Wochenschr.* 118 (23), 898-903, 1988.
3. Cobben, J. M., Robinson, P. H., Van Essen, A. J., Van Der Wiel, H., Ten Kate, L. P.: Poland anomaly in mother and daughter. *Am. J. Med. Genet.* 33 (4), 519-21, 1989.
4. Cobben, J. M., Van Essen, A. J., McParland, P. C., Polman, H. A., Tan Kate, L. P.: A boy with Poland anomaly and facioauriculovertebral dysplasia. *Clin. Genet.* 41 (2), 105-7, 1992.
5. Costa, R., Afonso, E., Benedito, M., Maricato, L.: Poland syndrome associated with chronic granulocytic leukemia. *Sangre. (Barc).* 36 (5), 417-8, 1991.

6. Darian, V. B., Argenta, L. C., Pasyk, K. A.: Familial Poland's syndrome. *Ann. Plast. Surg.* 23 (6), 531-7, 1989.
7. Dintiman, B. J., Shapiro, R. S., Hood, A. F., Guba, A. M.: Parry-Romberg syndrome association with contralateral Poland syndrome. *J. Am. Acad. Dermatol.* 22 (2), 371-3, 1990.
8. Francken, G. A., Monette, R. J., Czarniecki, D. J., Levy, S. A.: Localized large benign fibroma of the pleura in Poland's syndrome (letter). *A. J. R. Am. J. Roentgenol.* 159 (2), 428-9, 1992.
9. Galvagno, G., Marra, A., Ghiotti, M. P., Cattaneo, G.: Poland's syndrome. Presentation of a case of probable vascular origin. *Pediatr. Med. Chir.* 10 (1), 119-21, 1988.
10. Genovese, M. G., Cavallotti, G. P., Bocchini, R., Violante, R., Messori, D.: Role of CT in Poland's syndrome. *Minevra. Chir.* 44 (9), 1375-7, 1989.
11. Koroluk, L. D., Lanigan, D. T.: Moebius and Poland's syndromes: A report of a case. *J. Can. Dent. Assoc.* 55 (8), 647-8, 1989.
12. Larizza, D., Maghnie, M.: Poland's syndrome associated with growth hormone deficiency. *J. Med. Genet.* 27 (1), 53-5, 1990.
13. Maino, D. M., Scharre, J. E.: Poland-Moebius syndrome: A case report. *Optom. Vis. Sci.* 66 (9), 621-5, 1989.
14. Massari, R., Pierfelcia, A., Zuccarino, M., Lesti, G.: A case of so called Poland's syndrome. *G. Chir.* 13 (10), 467-9, 1992.
15. Padua-Gabriel, A., Navarro-Reynoso, F., Cicero-Sabido, R.: Poland's syndrome and myasthenia gravis. *Rev. Invest. Clin.* 41 (1), 63-5, 1989.
16. Rojas-Martinez, A., Garcia-Cruz, D., Rodriguez-Garcia, A., Sanchez Corona, J., Rives, F.: Poland-Moebius syndrome in a boy and Poland's syndrome in his mother. *Clin. Genet.* 40 (3), 225-8, 1991.
17. Shaham, D., Ramu, N., Bar-Ziv, J.: Leiomyosarcoma in Poland's syndrome. A case report. *Acta Radiol.* 33 (5), 444-6, 1992.
18. Shamberger, R. C., Welch, K. J., Upton, J.: Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. *J. Pediatr. Surg.* 24 (8), 760-5, 1989.
19. Speeg, C., Lobstein-Henry, Y., Ruolt, J., Flament, J.: Moebius syndrome. A propos of 2 cases. *J. Fr. Ophtalmol.* 14 (2), 103-8, 1991.
20. Walter, J. U.: Concordant myaplasia of the thoracic wall in monozygotic twins (Poland's syndrome). *Monatsschr-Kinderheilkd.* 138 (5), 288-90, 1990.
21. Wilson, M. R., Louis, D. S., Stevenson, T. R.: Poland's syndrome: Variable expression and associated anomalies. *J. Hand Surg.* 13 (6), 880-2, 1988.

Yazışma adresi

Doç. Dr. Osman U. Çalpur
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi
Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı
22030 Edirne, Türkiye