



Poland sendromu

Poland's syndrome

Hüseyin ARSLAN, Serdar NECMİOĞLU, Hüseyin ÇOBAN

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

Poland sendromu herediter olmayan ve nedeni bilinmeyen konjenital bir anomalidir. Klinik görünümü değişkendir. Bu sendromda pektoralis majör kas yokluğu, aynı tarafta sıklıkla brakisindaktili ve üst ekstremitte hipoplazi vardır. Bu çalışmada pektoralis majör kas yokluğuyla birlikte kol, önkol ve elde hipoplazi, brakisindaktili, orta falanklarda hipoplazi ve/veya aplazi bulunan iki olgu sunuldu. Her iki olguda kozmetik görünümde bozukluk ve el fonksiyonlarında azalma vardı. Olgulardan birine sindaktili açılması için cerrahi tedavi uygulandı. Cerrahi tedavi sonrası kozmetik görünümde kısmen düzelme ve el fonksiyonel kapasitesinde artma oldu. İkinci olgu önerilen ameliyatı kabul etmedi.

Anahtar sözcükler: Kol/anormallikler/embriyoloji; pektoralis kasları/anormallikler; Poland sendromu/cerrahi; sindaktili/cerrahi.

Poland's syndrome is a congenital anomaly that is not hereditary and is of unknown origin. Clinical features are variable and includes the absence of the pectoralis major and minor, upper extremity abnormalities, and often synbrachydactyly. The arm and more frequently the forearm are hypoplastic. We report two cases presenting with the absence of the pectoralis major and minor, hypoplasia of the upper extremity, and synbrachydactyly. Poor cosmetic appearance and low functional capacity, particularly in hand functions were the main complaints. One patient underwent surgery for the release of syndactyly, which resulted in improved functional capacity and cosmetic appearance. The latter patient refused surgery.

Key words: Arm/abnormalities/embryology; pectoralis muscles/abnormalities; Poland syndrome/surgery; syndactyly/surgery.

Poland sendromu pektoralis majör kas yokluğu ile aynı taraf üst ekstremitede değişik deformitelerin birlikte görüldüğü nedeni bilinmeyen konjenital bir anomalidir. Klinik görünüm oldukça değişkendir.^[1-3] Poland sendromunda meme başında ve memede hipoplazi, anterior aksiller webde kontraktür, skapula elevasyonu, üst ekstremitde hipoplazi, ve sıklıkla da sindaktili, falanklarda hipoplazi veya aplazi bulunur. Falanklarda hipoplazi veya aplazi olduğunda parmaklar tek eklem varmış gibi fonksiyon görür. Sindaktili genellikle basit ve inkomplettir. Başparmağı da içine alır ve başparmak diğer parmaklarla birlikte aynı düzlemde bulunur. Sağ taraf sol taraftan daha sık tutulur ve erkeklerde 1.6 kat daha sık görülür.^[1,3]

Dış kaynaklı literatürde sık bildirilmekle birlikte ülkemizde şu ana kadar üç olgu bildirilmiştir. Bunlardan ikisinde izole pektoralis majör kas yokluğu varken, diğerinde el anomalileri de vardı.^[4-6]

Bu çalışmada el fonksiyonlarında azalmayla birlikte kozmetik görünümde bozukluk yakınması olan Poland sendromlu iki olgu incelendi.

Olgu sunumu

Olgu I - Yedi yaşında bir kız çocuğu, sol el parmaklarında yapışıklık ve elin diğerinden küçük olması şikayetiyle başvurdu. Ailesi, çocuğun sol elini diğerine göre daha az kullandığını ve genellikle saklama

eğiliminde olduğunu belirtti. Yapılan fizik muayenede palpasyonla ve inspeksiyonla pektoralis majör ve minör yokluğuyla birlikte elde daha belirgin olmak üzere aynı taraf üst ekstremitede hipoplazi; 2.5 cm kısalık; 2, 3 ve 4. parmaklar arasında basit komplet sindaktili ve brakidaktili vardı (Şekil 1a ve 1b). Radyolojik incelemede 2 ve 3. parmakların orta falankslarında aplazi, 4 ve 5. parmakların orta falankslarında hipoplazi görüldü (Şekil 1c). El fonksiyonu, özellikle pinch ve sıkı kavrama gücü karşı ele göre oldukça azdı. Omuz adduksiyonunda fonksiyonlarını bozmayan minimal azalma vardı. Ailenin esas yakınması göğsün sol tarafında zayıflık, elin küçük ve parmakların yapışık olmasıydı. Sindaktili cerrahi olarak açıldı. Postoperatif kozmetik görünümde ve el fonksiyonlarında kısmi düzelme oldu.

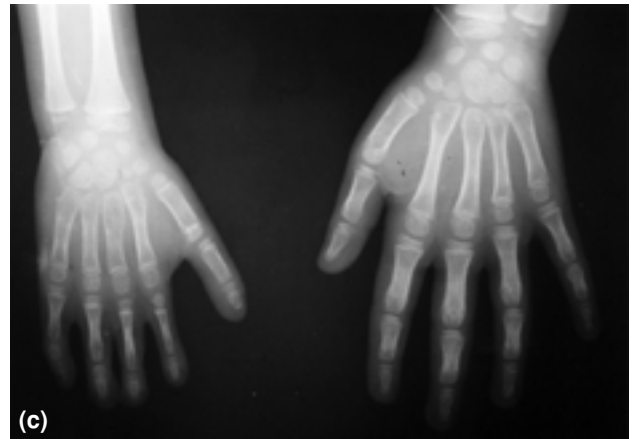
Olgu II - On sekiz yaşında erkek hasta parmaklarında yapışıklık yakınmasıyla polikliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenede inspeksiyon ve palpasyonla pektoralis majör ve minör kasının bulun-

madığı, göğüs sol tarafında kılınmanın karşı tarafa göre daha az olduğu, sol kolun ve elin hipoplazik olduğu; 2, 3 ve 4. parmaklar arasında basit komplet ve 4 ve 5. parmaklar arasında basit inkomplet sindaktili olduğu görüldü. Sol kolda 3.5 cm kısalık gözlemlendi (Şekil 2a ve 2b). Radyografik incelemede 2 ve 3. parmak orta falankslarda aplazi; 4 ve 5. parmak orta falankslarında hipoplazi vardı (Şekil 2c). Omuz adduksiyon gücü karşı tarafa göre azalmakla birlikte fonksiyonlarını etkilemiyordu. Ancak el fonksiyonları birinci olguda olduğu gibi hipoplazi ve sindaktili nedeniyle bozuktu. Hasta önerilen ameliyatı kabul etmedi.

Tartışma

Pektoralis majör kasının sternokostal başının yokluğu sık rastlanan bir konjenital kas anomalisidir. Bu duruma değişik el anomalilerinin eşlik etmesi Poland sendromu şeklinde tanımlanır. Pektoral kas yokluğu insidansı 10.000 ile 100.000 canlı doğumdan bir olgu olarak bildirilmiştir.^[7] İzole pektoral kas yokluğunun ayrı bir antite mi, yoksa Poland sendromunun benzer patogenezi olan değişik ve hafif bir formu mu olduğu konusunda literatürde görüş birliği bulunmamaktadır.^[1,2,8,9] Poland sendromunda olduğu gibi, izole kas yokluğuyla birlikte akut lösemi ve tek taraflı böbrek yokluğu görülen olguların bildirilmesi aynı patolojinin değişik formları olduğu görüşünü desteklemektedir.^[3]

Bu sendromun patogenezi bilinmemekle birlikte, intrauterin yedinci veya sekizinci haftadaki embriyogenetik defektlerle ortaya çıktığı ileri sürülmüş ve hem ekstrensik hem de intrinsik faktörler belirtil-



Şekil 1. Pektoral kas yokluğu olan birinci olgunun (a) önden görünümü, (b) ellerin operasyon sonrası önden görünümü, (c) el ve el-bileğinin A-P grafisi.

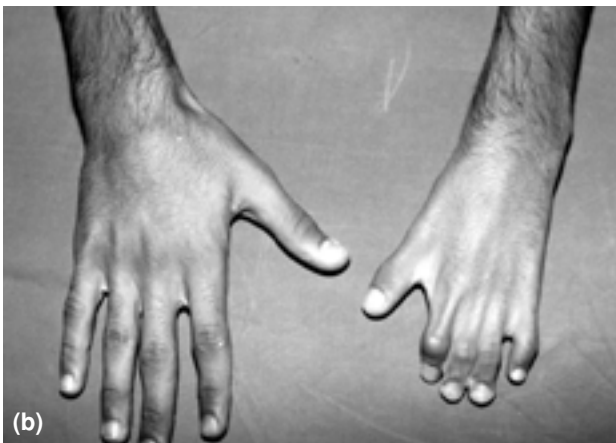
miştir.^[7-9] Hastalığın kalıtsal olmamasına rağmen ailevi tutulum olan olgular da bildirilmiştir. Darian ve ark.^[10] aynı aileden üçü kadın ikisi erkek beş olgu bildirmişlerdir. Olgularımızın öyküsünde ailelerinde ve bilinen yakın akrabalarında benzer anomali yoktu.

Literatürde sağ tarafın sol taraftan daha sık tutulduğu bildirilmiştir.^[1,3,7-9] Bilateral tutulum nadirdir. Ülkemizde bildirilen üç olguda da tutulum sağ taraftadır. Ancak iki olgumuzda da sol taraf tutulmuştu.

Poland sendromuna eşlik eden bazı hastalıklar arasında Moebius sendromu, myastenia gravis, akut lenfoblastik lösemi, kronik granülositik lösemi, Parry Romberg sendromu, büyüme hormonu eksikliği, plevranın benign fibroması ve liomyosarkom bildirilmiştir.^[1,7,9,11] Olgularımızda bu hastalıklar veya sendromlarla ilgili bulgulara rastlanmadı.

Pektoralis majör kası omzun primer adduktordur ve sekonder olarak internal rotator görevi yapar. Omuz pozisyonuna göre fleksiyon ve ekstansiyona

da yardım eder. Pektoral kas yokluğu olan olgularda omuz iç rotasyonunda kuvvetsizlik olacağı belirtilmiştir.^[3] Ancak birçok yazar bunu gözlemlememiştir.^[3,5,6,8,12] Ireland ve ark.^[11] dominant tarafları etkilenmiş bir profesyonel beyzbol oyuncusu ve bir eskrimci bildirmişlerdir. Mysnyk ve Johnson^[3] iki profesyonel güreşçi üzerinde Cybex dinamometresi ile yaptıkları ölçümde %20 (dominant tarafı tutulan olgu) ve %29 horizontal adduksiyon kaybı saptamışlar; ancak internal rotasyonda etkilenen tarafla karşı taraf arasında fark bulamamışlardır. Pektoral kas yokluğunun sadece görülebilir bir anomali olduğu ve fonksiyonel bozukluk yapmasının olası olmadığı sonucuna varmışlardır. Ülkemizde de Karahan ve ark.^[5] Türk Milli Takımı seçmelerine katılmış bir yüzücü bildirmişlerdir. Yorgancıgil ve ark.^[6] da fonksiyonel kusur gözlemedikleri bir olgu bildirmişlerdir. Olgularımızda omuz adduksiyon ve iç rotasyon gücü, diğer omuzla karşılaştırıldığında azalmıştı; ancak fonksiyonlarını etkilemiyordu. Bununla birlikte, hipoplazi ve sindaktili nedeniyle iki olgunun da el fonksiyonları, özellikle de pinch ve sıkı kavrama fonksiyonu azalmıştı. Birinci olguda sindaktilinin açılmasıyla el fonksiyon kapasitesinde artma gözlemlendi. İkinci olgu ameliyatı kabul etmedi. Bizim görüşümüze göre de, fonksiyonel bozukluğu belirleyen pektoral kasın yokluğu değil, eşlik eden el deformitelerinin türü ve şiddetidir. El fonksiyonlarının ve kozmetik görünümünün düzeltilmesi için sindaktili gibi düzeltilebilir deformiteler uygun yaşlarda tedavi edilmelidir. Ireland ve ark.^[11] cerrahi tedaviye bir yaşında başlanmasını ve çocuk okul çağına gelene kadar cerrahi prosedürlerin tamamlanması gerektiğini belirtmişlerdir.



Şekil 2. Pektoral kas yokluğu olan ikinci olgunun (a) önden görünümü, (b) ellerin önden görünümü, (c) el ve el-bileğinin A-P grafisi.

Pektoral kas yokluğunda, hastalarda görülen yakınlardan biri de göğüs duvarındaki deformiteye bağlı kötü görünümüdür. Anderl ve Kerschboumer^[12] latissimus dorsi kas transferi ile iki olgunun göğüs duvarı deformitesini düzelterek 13 ve 10 yıllık takiplerinde iyi sonuç almışlardır. Marks ve ark.^[2] göğüs deformitesi olan sekiz olgunun ikisine silikon implant, üçüne ipsilateral pediküllü latissimus dorsi kas flebi transferi, geri kalan üç hastaya latissimus dorsi kas flebiyle sarılmış silikon implant uygulamışlardır. Sadece latissimus dorsi flebi uygulanan hastalarda belirgin atrofi görülmüş ve bu hastaların birine daha sonra flep altına silikon implant yerleştirilmiştir. Silikon implantla birlikte latissimus dorsi kas flebi transfer edilen hastaların kozmetik görünümünde daha iyi düzelme sağlanacağı bildirilmiştir.^[2]

Kaynaklar

1. Ireland DC, Takayama N, Flatt AE. Poland's syndrome. J Bone Joint Surg [Am] 1976;58:52-8.
2. Marks MW, Argenta LC, Izenberg PH, Mes LG. Management of the chest-wall deformity in male patients with Poland's syndrome. Plast Reconstr Surg 1991;87:674-8.
3. Mysnyk MC, Johnson DE. Congenital absence of the pectoralis muscles in two collegiate wrestling champions. Clin Orthop 1991;(265):183-6.
4. Çalpur OU, Aktaş Ş. Poland sendromu. Acta Orthop Traumatol Turc 1993;27:280-1.
5. Karahan M, Güven O, Mecikoğlu M. A national swimming candidate with Poland's syndrome. 3. Türk Spor Travmatolojisi, Artroskopi ve Diz Cerrahisi Kongresi Özet Kitabı, 25-27 Eylül, 1996; Ankara. 1996. s. 186.
6. Yorgancıgil H, Özerdemoğlu RA, Yalçınkaya S. Pektoral kasların konjenital yokluğu. Artroplasti Artroskopik Cerrahi 1998;9:138-9.
7. Thompson GH, Scoles PV. Bone and joint disorders. In: Behrman RM, Kliegman AM, Arvin ED, editors. Nelson textbook of pediatrics. 15th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1996. p. 1950-1.
8. Barballo VL, Bacallao J. Clinical and etiological data in 21 cases of Poland's syndrome. Bol Med Hosp Infant Mex 1980;37:823-31.
9. Wilson MR, Louis DS, Stevenson TR. Poland's syndrome: variable expression and associated anomalies. J Hand Surg [Am] 1988;13:880-2.
10. Darian VB, Argenta LC, Pasyk KA. Familial Poland's syndrome. Ann Plast Surg 1989;23:531-7.
11. Sackey K, Odone V, George SL, Murphy SB. Poland's syndrome associated with childhood non-Hodgkin's lymphoma. Am J Dis Child 1984;138:600-1.
12. Anderl H, Kerschbaumer S. Early correction of the thoracic deformity of Poland's syndrome in children with the latissimus dorsi muscle flap: long term follow-up of two cases. Br J Plast Surg 1986;39:167-72.