

Poland Sendromu

¹ Mustafa KOPLAY

² İsmet BULUT

³ Mecit KANTARCI

¹ Dumlupınar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Kütahya

² Dumlupınar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD, Kütahya

³ Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Erzurum

Submitted/Başvuru tarihi:
19. 10. 2009
Accepted/Kabul tarihi:
29. 12. 2009
Registration/Kayıt no:
09 10 67

Corresponding Address /Yazışma Adresi:

Dr. Mustafa KOPLAY
Dumlupınar Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD,
Merkez Kampüs, 43100
KÜTÜHYA
e-posta:
koplaymustafa@hotmail.com

Not: Bu makalede sunulan olgu 1, 27. Ulusal Radyoloji kongresinde (2006); olgu 2, 30. Ulusal Radyoloji kongresinde (2009) e-poster olarak sunulmu tur.

© 2011 Düzce Medical Journal
e-ISSN 1307- 671X
www.tipdergi.duzce.edu.tr
duzcetipdergisi@duzce.edu.tr

Poland's Syndrome

Özet

Poland sendromu (PS) pektoralis majör kasının yokluğu ile karakterize nadir görülen konjenital bir sendromdur. Bununla birlikte, el ve diğer organ anomalileride eşlik edebilir. Genellikle sağ tarafı tutar. Biz sol tarafın tutulduğu iki PS olgusunu rapor ettik. Tanıda fizik muayene bulguları ile akciğer radyogramı ve bilgisayarlı tomografi (BT) gibi radyolojik görüntüleme yöntemleri önemlidir. Tedavisinde konstrüktif cerrahi ön plandadır. PS olan olgularda cerrahi öncesi gerekli radyolojik ayrıntıları tanımlamak için çok kesitli BT ile yapılan 3 boyutlu volume rendered görüntüler oldukça faydalıdır.

Anahtar kelimeler: Poland sendromu, pektoral kas, bilgisayarlı tomografi

Abstract

Poland's syndrome (PS) is a rarely encountered congenital disorder that is characterised with absence of pectoralis major muscle. However, hand and other organ anomalies may accompany the syndrome. It is usually right sided. We report the left sided two PS cases. In diagnosis, physical examination and radiological imaging findings such as chest radiography and computed tomography (CT) are important. Constructive surgery is the prior approach for treatment of this syndrome. 3 dimension volume rendered imaging features of multidetector CT give important information about determining preoperative radiological details in the PS cases.

Key words: Poland's syndrome, pectoral muscle, computed tomography

GİRİŞ

Poland sendromu (PS) pektoralis majör ve minör kaslarının yokluğu, kostaların deforme oluşu veya agenezisi, meme veya meme başının yokluğu, aksiller kılınmanın olmaması, cilt altı yağ dokusunun yetersiz oluşu ve sindaktili-brakidaktili ile karakterize genellikle sporadik, nadiren de familial olabilen nadir bir sendromdur (1, 2). Sağ tarafın sola oranla üç kat daha sık etkilendiği ve erkeklerde daha sık görülen bir anomalidir (3, 4). Tanıda fizik muayene bulguları ve radyolojik görüntüleme yöntemleri önemlidir. Bu yazıda sol tarafın tutulduğu oldukça nadir görülen iki PS olgusu literatür bulguları ile birlikte değerlendirildi.

OLGU 1:

16 yaşındaki erkek hasta öksürük ve balgam şikayeti ile hastanemize başvurdu. Hasta aynı zamanda sol göğsünde sağa göre bir çökme olduğunu ifade etmekteydi. Yapılan fizik muayenede inspeksiyonla sol hemitoraksın sağa göre daha basık olduğu, palpasyonla pektoral kaslarda defekt olduğu düşünüldü. Ayrıca sol elde sindaktili mevcuttu. Diğer fizik muayene bulguları ve laboratuvar bulguları normal olarak değerlendirildi. Olgunun PA akciğer radyogramında sol hemitoraksta volüm artışı, radyolusensi (saydamlık) artışı ve kalbin sağ hemitoraksa yer değiştirdiği saptandı (Resim 1). Bunun üzerine alınan toraks BT incelemede, solda pektoral adalenin olmadığı, sol akciğerin hipertrofik olduğu izlendi (Resim 2). Ayrıca sağ akciğer apikal segmentte kistik bronşektazi tespit edildi. PS düşünülen olgunun alınan el radyogramında sindaktili ile uyumlu görünüm izlendi. Batın ultrasonografisinde batın organlarında bir anomali saptanmadı. Rekonstrüktif bir cerrahi girişim istemeyen olgumuz, kistik bronşektazisine yönelik medikal tedavi verildikten sonra takibe alındı.

OLGU 2:

20 yaşındaki erkek hasta sol göğsünde sağa göre çocukluğundan beri olan çökme ve öksürük şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Yapılan fizik muayenede inspeksiyonla sol hemitoraksın sağa göre daha basık olduğu, palpasyonla pektoral kaslarda defekt olduğu düşünüldü. Diğer fizik muayene bulguları ve laboratuvar bulguları normal olarak değerlendirildi. Olgunun PA akciğer radyogramında sol hemitoraksta radyolusensi ve volüm artışı izlendi. Bunun üzerine alınan toraks BT' de, solda pektoral kasların olmadığı, sol akciğerin hipertrofik olduğu izlendi (Resim 3). İnceleme çok kesitli BT (16-detektörlü, Toshiba- Aquillon, Tokyo, Japonya) ile yapıldı. 3 boyutlu (3B) volume rendered (VR) görüntülerde ise solda pektoral kasların yokluğu daha detaylı bir şekilde görüldü (Resim 4). Latissimus dorsi ve serratus anterior kasları normal olarak değerlendirildi. Batın ultrasonografisinde batın organlarında bir anomali saptanmadı. Rekonstrüktif bir cerrahi girişim istemeyen olgumuz, öksürük şikayetine yönelik medikal tedavi verildikten sonra takibe alındı.

TARTIŞMA

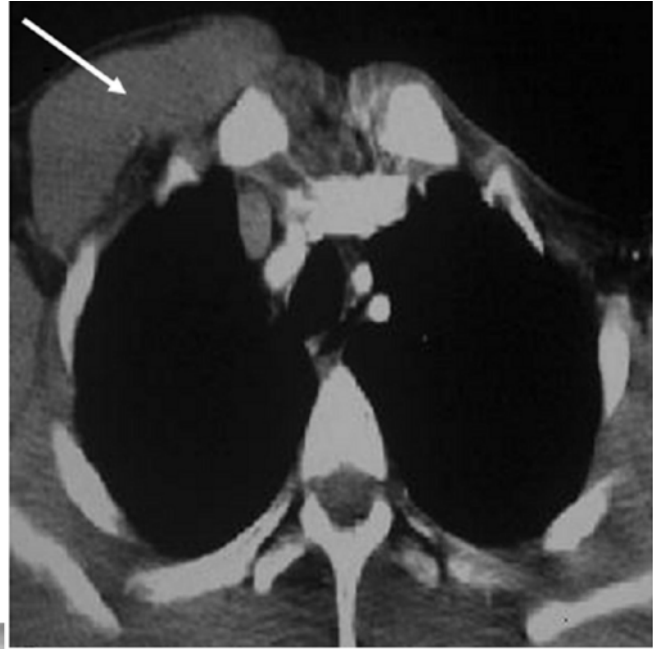
Poland sendromu nadir görülen bir anomaliler topluluğu olup, ipsilateral el ve toraks sendromu olarak da tanımlanmaktadır. El bulguları olmadığında parsiyel olarak adlandırılmaktadır. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte herediter olgular şeklinde de görülebilir (5). Çeşitli nedenlere bağlı olarak intrauterin dönemde kan dolaşımındaki bozulmanın ya da baskının sebep olduğu

düşünülmektedir (6). Ayrıca intrauterin dönemde gelişmekte olan ekstremité tomurcuğunda meydana gelen bir defekt nedeniyle oluşabileceği tahmin edilmektedir (5, 7). Görülme sıklığı 30.000 canlı doğumda 1 olarak bildirilmektedir (2). Sağ taraf tutulumu daha sık olup, bilateral tutulum ise oldukça nadirdir. PS olguları genellikle sporadik konjenital bir anomali olarak kabul edilse de herediter oluşum gösteren olgular da mevcuttur (8). Bizim her iki olgumuzda da herediter bir oluşum tespit edilmedi ve sol taraf tutulumu mevcuttu.

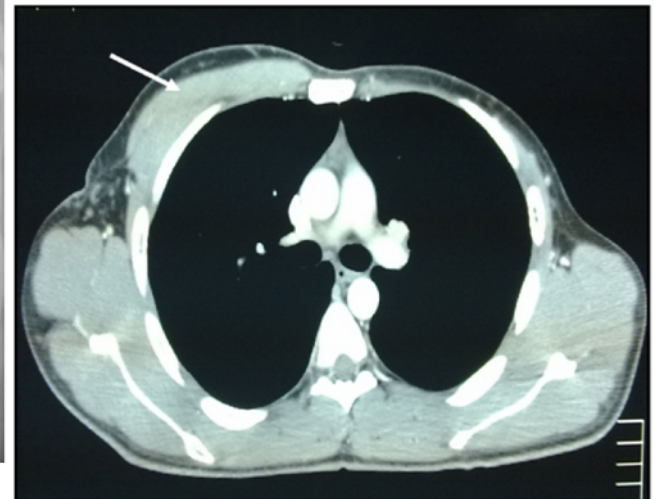
Poland sendromu olgularında kas defektlerine ek olarak toraks duvarı deformiteleri, özellikle 3, 4 ve 5. kostaların ve hatta tüm kostaların hipoplazisi, aplazisi



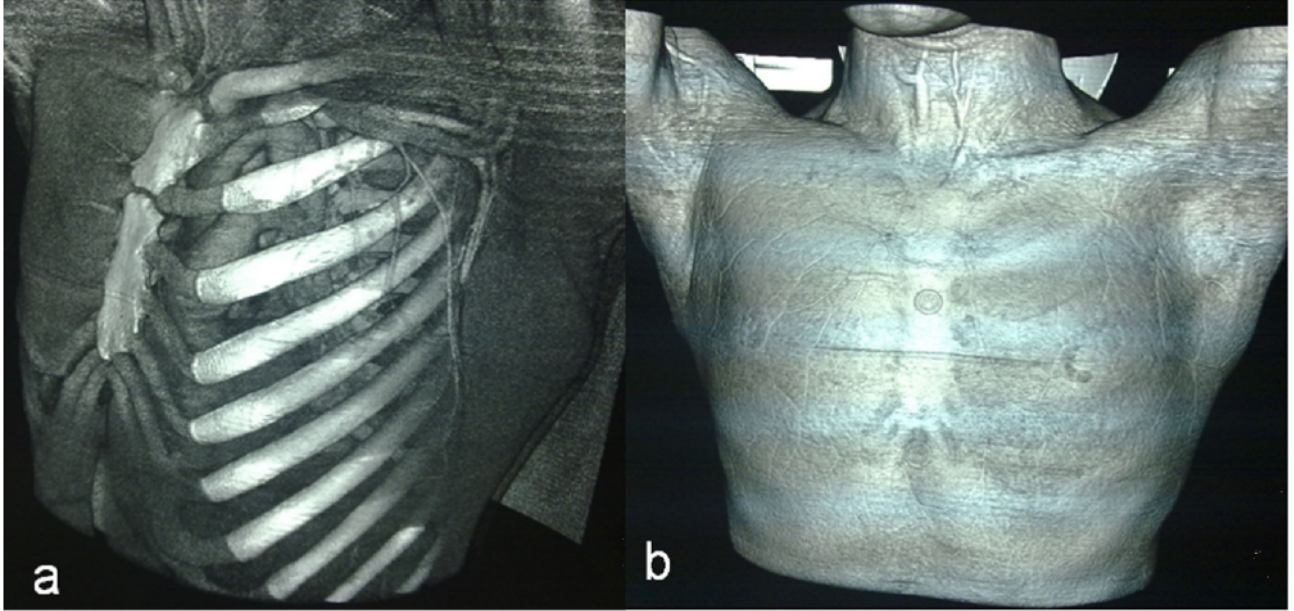
Resim 1: PA akciğer radyogramında sol hemitoraksta volüm artışı, saydamlık artışı ve kalbin sağ hemitoraksta yer aldığı izlenmektedir.



Resim 2: Üst mediastenden geçen aksiyel BT kesitinde, sağda pektoral kas izlenirken (ok) solda izlenmemektedir.



Resim 3: Aksiyel BT kesitte, sağda pektoral kas izlenirken (ok) solda izlenmemektedir.



Resim 4: 3 boyutlu volume rendered görüntülerde solda pektoral kasların yokluğu ve kemik yapılar daha detaylı bir şekilde görülmektedir (a, b).

görülebilmektedir. Ayrıca ipsilateral üst ekstremité anomalileri ile ilgili olarak, özellikle 3. ve 4. parmaklarda falanks hipoplazisi, aplazisi, sindaktili gibi defektler görülebilir (5).

Tanı fizik muayene bulguları ve radyolojik görüntüleme yöntemleri ile konur. Fizik muayenede inspeksiyon ve palpasyonla tutulan hemitoraksın karşı tarafa göre daha basık olduğu, organ gelişimlerinde gerilik, ekstremité anomalileri görülebilir. Akciğer radyogramında tutulan tarafta volüm artışı, radyolüsen (saydamlık) artışı ve kalbin diğer hemitoraksa yer değiştirdiği izlenir. El ve ayak gibi ekstremitelere yönelik alınan radyogramlarda da sindaktili-brakidaktili, ekstremitede hipoplazi gibi anomaliler tespit edilebilir. Daha detaylı incelemek amacıyla alınan toraks BT'de pektoral kasların yokluğu, kosta anomalileri tespit edilebilir. PS tanısı kısaca akciğer radyogramında tutulan tarafta saydamlık artışı ve toraks BT'de pektoral kasların izlenmemesi ile konulur (9). Son yıllarda kullanımı yaygınlaşan, multiplanar rekonstrüksiyon (MPR) ve 3 boyutlu (3B) volume rendered (VR) görüntüleme özelliği olan çok kesitli BT ile pektoral kas ve serratus anterior, latissimus dorsi gibi diğer omuz çevresi kaslar ile toraksı oluşturan kemik yapılar hakkında daha detaylı bilgi edinilir. Aynı zamanda operasyon planlanan olgularda, 3B VR sayesinde kemik ve yumuşak dokular hakkında cerrahlara daha çok yardımcı olmaktadır. Bizim ikinci olgumuz da çok kesitli BT ile incelendi ve anatomik yapılar hakkında detaylı bilgi edinildi.

Poland sendromuna eşlik eden myastenia gravis, Moebius sendromu, Parry Romberg sendromu,

plevranın benign fibroması ve leiomyosarkom gibi bazı hastalıklar bildirilmiştir (10). Bazı PS olgularında meme kanseri ve lenforetiküler sistem kanserlerinin görüldüğü bildirilmiştir (6). Ayrıca genitouriner sistem anomalileri, endokrin anomaliler ve özellikle dekstrokalde gibi kardiyak anomalilerde görülebilmektedir. Bizim her iki olgumuzda da bu hastalıklar veya sendromlarla ilgili bulgular tespit edilmedi.

Poland sendromunun tedavisi konstrüktif cerrahidir. Cerrahi endikasyon kosta agenezisi, depresyon deformitesi ve paradoks solunumun bulunduğu durumlarda düşünülmektedir (2). Toraks duvarının ve üst ekstremitenin ciddi malformasyonları olduğunda doğumdan hemen sonra bile acil operasyon gerekebilir. Fonksiyon kaybına neden olmayan hafif olgularda operasyona gerek duyulmayabilir. Kozmetik açıdan da defektif tarafın onarımı gereklidir. Rekonstrüktif cerrahi kemik greftlerle ya da silikon dahil protez yamalarla kas transferi ile yapılabilir (6). Latissimus dorsi kasının pektoralis majör kasına transferi en uygun yöntem olarak kabul edilmektedir (11). Ancak kas transferi yapılmadan önce latissimus dorsi kasında da defekt olabileceği akılda bulundurulmalı, operasyon öncesi BT ile detaylı inceleme yapılmalıdır.

Sonuç olarak, PS tanısında pektoralis majör ve minör kasının yokluğu yanısıra eşlik eden serratus anterior ve latissimus dorsi kaslarındaki ve kemik yapılarındaki anomalilerin saptanmasında BT değerlidir. PS olan olgularda rekonstrüktif cerrahi için gerekli radyolojik ayrıntıları tanımlamak için çok kesitli BT ile yapılan 3B VR görüntüler oldukça faydalıdır.

KAYNAKLAR

1. Shamberger RC, Welch KJ: Chest Wall Deformitis. Keith W Aschraft, Thomas M Holder; *Pediatric Surgery*, Philadelphia, WB Saunders Company.p.152-54, 1993.
2. Gürpınar A, Balkan E, Konca Y, Doğruyol H. Poland Sendromu. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi*.3:188-89, 1995.
3. Stevens DB, Fink BA, Prevel C. Poland's syndrome in one identical twin. *J Pediatr Orthop*.20: 392-5, 2000.
4. Fraser FC, Teebi AS, Walsh S, Pinky L. Poland sequence with dextrocardia: Which comes first? *Am J Med Genet*. 73: 1946, 1997.
5. Bulak H, Oral S. Poland Sendromu. *T Klin J Cerrahi*. 8:175-78, 2003.
6. Hacıevliyagil SS, Gülbaş G, Mutlu CM ve ark. Bir olgu nedeniyle Poland Sendromu. *İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi*.13: 275-77, 2006.
7. Aznar P, Urbano J, Laborda GE, et al. Breast and Pectoralis muscle hypoplasia (A mild degree of Poland's syndrome) *Acta Radiol*. 37: 759 -62, 1996.
8. Parano E, Falsaperla R, Pavone V, et al. Intrafamilial phenotypic heterogeneity of the Poland complex: a case report *Neuropediatrics*. 26: 217-9, 1995.
9. Jeung MY, Gangi A, Gasser B, et al. Imaging of chest wall disorders. *Radiographics* .19:617-37, 1999.
10. Arslan H, Necmioğlu S, Çoban H. Poland sendromu. *Acta Orthop Traumatol Turc*. 34: 329-32, 2000.
11. Barnett GR, Gianoutsos MP. The latissimus dorsi added fat flap for natural tissue breast reconstruction: report of 15 cases. *Plast Reconstr Surg*. 97: 63-70, 1996.