

POLAND SENDROMU VE AKCİĞER KANSERİ BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU

POLAND SYNDROME AND LUNG CANCER: A CASE REPORT

**Ceyda ANAR, Derya KOCAKUŞAK, Erdem YALÇINKAYA, Filiz GÜLDAVAL,
İpek ÜNSAL, Hüseyin HALİLÇOLAR**

Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi,
Göğüs Hastalıkları, İzmir, Türkiye

Anahtar sözcükler: Poland sendromu, akciğer kanseri

Key words: Poland syndrome, lung cancer

Geliş tarihi: 14 / 02 / 2014

Kabul tarihi: 02 / 06 / 2014

ÖZET

Poland sendromu, pektoralis major kasının kısmen veya tamamen yokluğu ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Ortalama 30.000 canlı doğumda bir sıklıkta görülmektedir. Aynı aileden tanımlanan olgular olması nedeni ile otozomal dominant geçiş düşünülse bile çoğu olgu sporadiktir. Erkek cinsiyette daha sık görülür. Daha önceki yıllarda kozmetik problemler nedeniyle adölesan ve erişkin dönemde doktor başvuruları görülmekteydi. Bu sendromun artık daha iyi biliniyor olması nedeni ile tanısı çocukluk döneminde konmaktadır. Erişkin dönemde doktor başvurusunun olmaması nedeni ile tanısı geç fark edilen ve akciğer kanserinin eşlik ettiği nadir görülen konjenital bir hastalık olan Poland sendromunu sunmayı uygun bulduk.

SUMMARY

Poland syndrome is a rare genetic disorder characterized by a partial or total absence of the pectoralis major muscle. It seems per 30.000 birth. Despite its heredity seems like otosomal dominant therefore a few cases have been diagnosed in the same families, generally it seems sporadically. It seems more in male. Recent years adolescent and adult patients have resorted to a physician because of the cosmetic problems. This syndrome can be diagnosed in childhood easily due to known more. We presented a Poland syndrome that is rare congenital disorder accompaying lung which cancer, is recognized late diagnosis due to the lack of application to a doctor in adulthood.

GİRİŞ

1841 yılında bildirdiği bir olgu nedeniyle Sir Alfred Poland'tan adını almış olan Poland Sendromu nadir gözlenen konjenital bir sendromdur. Poland Sendromunun insidansı 1/7000 ile 1/100000 arasındadır. Genellikle meme veya meme başının yokluğu, hipoplazisi, cilt altı yağ dokusunun azlığı, pektoralis major kasının kısmen veya tamamen yokluğu,

pektoralis minor kasının yokluğu, pektoral ve aksiller kılınmanın olmaması, kaburgaların değişen oranlarda yokluğu ve el anomalileri ile karakterizedir (1). Yaklaşık 30.000 canlı doğumdan birinde meydana gelen bu defekt asıl olarak tek taraflı ve genellikle sağdadır. Sendrom, 3:1 oranında erkeklerde daha fazla görülmektedir (2). İleri yaşta pektoralis major kasının yokluğunun tespit edilmesi ve buna

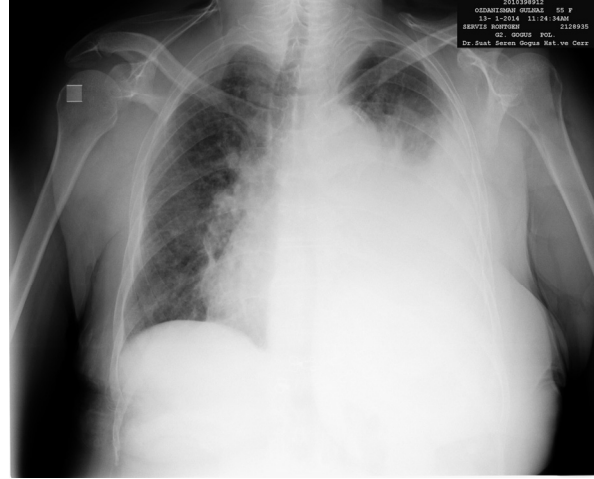
POLAND SENDROMU VE AKCİĞER KANSERİ

eşlik eden akciğer kanserinin olması nedeni ile olgumuzu sunmayı uygun bulduk.

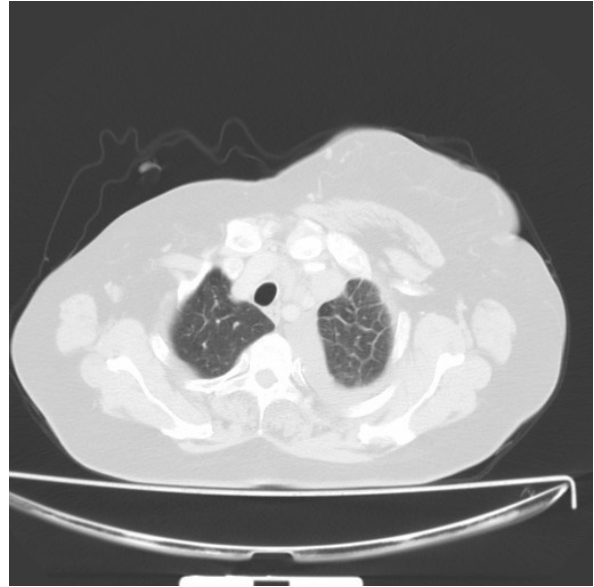
OLGU

55 yaşında bayan hasta yaklaşık son 15 gündür artan nefes darlığı yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde 35 paket-yıl sigara öyküsü ve hipertansiyonu mevcuttu. Fizik muayenesinde sağ memesinin olmadığı, dinlemekle sol akciğer orta ve altta solunum seslerinin azaldığı saptandı. Laboratuvar bulgularında Wbc:10900 Hb: 16.3 Htc:51 plt: 351000, biyokimya değerleri normal sınırlarda idi. Oda havası kan gazında Ph: 7,42 pO₂: 65 mmHg, PCO₂: 42 mmHg, HCO₃: 27 mmHg, saturasyon %92 idi. Posterior anterior (PA) akciğer grafisinde sol akciğerde 1. ön kottan itibaren sinüsü kapatan, diyafragma sınırlarını silen homojen dansite artımı izlendi (Resim 1). Solunum fonksiyon testinde FEV₁%72 FVC: %75 FEV₁/FVC: %70 olarak saptandı. Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ pektoral kas ve meme dokusu sol ile karşılaştırıldığında agenezi gösterdiği, sol akciğer üst lob hilusunu saran, üst lob bronşunu oblitere eden ve üst lobda atelektazi oluşturan malign karakterde yumuşak doku kitlesi ve solda masif pleural effüzyon, paraaortik yerleşimli pake halinde 58x38mm çapında lenfadenopati (LAP) ve aortikopulmoner pencere düzeyinde de en büyüğü 21mm ölçülen retrokaval, paratrakeal ve subkarinal LAP izlendi (Resim 2). Eşlik edebilecek iskelet sistemi anomalisi açısından el – bilek grafisi çekildi ve normal olarak tespit edildi (Resim 3). Hastaya tanı amaçlı pleural biyopsi yapıldı. Biyopsinin patoloji sonucu küçük hücreli akciğer karsinom metastazı olarak yorumlandı. Biyopsi materyalinde izlenen tümör hücreleri; immünohistokimyasal yöntemle uygulanan boyamalarda sinaptofizin (+), CD56 (+) ve CD45 (-) olarak geldi. Hastaya dört kür cisplatin 75 mg /m² (21 günde bir) ve etoposid 100 mg /m²/gün (21 günde 1. 2. ve 3. günler) tedavisi uygulandı. Dört kür sonrası yanıt değerlendirilmesinde kısmi regresyon saptandı (Resim 4a, 4b). Olgumuzu pektoralis major kasının hipoplazisi ve buna eşlik eden

akciğer kanserinin olması nedeniyle sunmayı uygun gördük.



Resim 1. sol akciğerde 1. ön kottan itibaren sinüsü kapatan, diyafragma sınırlarını silen homojen dansite artımı.



Resim 2. Sağ pektoral kas ve meme dokusunda agenezi, sol akciğer üst lob bronşunu oblitere eden malign karakterde yumuşak doku kitlesi ve solda masif pleural effüzyon, paraaortik yerleşimli pake halinde 58x38mm çapında lenfadenopati (LAP) ve aortikopulmoner pencere düzeyinde de en büyüğü 21mm ölçülen retrokaval, paratrakeal ve subkarinal LAP



Resim 3. Normal el-bilek grafisi

TARTIŞMA

Literatürde tanımlanmış Poland Sendromlu olguların çoğu sporadiktir. Otozomal dominant

geçiş nadir olgularda gösterilmiştir (3). Bazı yayınlarda ise, aynı ailede birden fazla Poland Sendromlu hasta görülmesi ile bu sendromun ailevi formu tanımlanmıştır (4). Bizim olgumuzun ailesinde akraba evliliği yoktu ve ailede Poland Sendromlu başka bir olguya rastlanılmadı. Ailesel birliktelik oldukça nadirdir ve % 1'in altındadır. Sporadik olgularda erkek baskınlığı ve sağ tarafın etkilenme sıklığı fazla iken, ailesel olgularda erkek kadın oranı ve sağ sol etkilenme oranı hemen hemen eşittir (1,2).

Bir hipoteze göre, intrauterin dönemde pektoralis major kasının azalmış kanlanmasına bağlı olarak geliştiği düşünülen Poland Sendromunda aynı taraf kol ve el kaslarının kanlanmasının da azalması durumunda, o taraf kaslarda hipoplazi, kemiklerde sinbrakidaktili hatta daha ciddi vakalarda radius kemik yokluğu ve fokomeliye kadar giden gelişim kusurları izlenebilmektedir (1,5). Ayrıca Poland Sendromlu olguların bir kısmına meme başı anomalileri (hipoplazi, aplazi veya içe dönük meme başı), aynı taraf kolda hipoplazik radius ve/veya ulna, oligodaktili, kosta yokluğu gibi iskelet sistemi anomalileri eşlik edebilmektedir (3,5,6). Bizim olgumuzda ise iskelet sistemi anomalilerine rastlanılmadı.



Resim 4 a, b. Kemoterapi sonrası çekilen Toraks BT'de kısmi regresyon

Literatürde spirometre ile belirlenen solunum fonksiyon bozukluğu olan Poland Sendromu olguları yoktur. Deniz ve ark. (7), 20 yaşında erişkin yaşta tanı konan olgularının spirometre sonuçlarını normal sınırlar içinde bulmuşlardır. Göçmen ve ark. (8), iki Poland olgularının birinde normal spirometre bulguları bulurken, iki kostasında anomali ve sağ hemitoraksta belirgin volüm kaybı gözlenen diğer vakalarında hafif restriktif solunum fonksiyon bozukluğu bulmuşlardır. Poland Sendromu özelliklerinin şiddeti ve yaygınlığı kişiden kişiye değişmektedir. Olgumuzun ise daha önceki yıllarda kozmetik problemler nedeniyle adölesan ve erişkin dönemde doktor başvuruları olmamıştır. Hem bu nedenle hem de sendromun o dönemde iyi bilinmiyor olması nedeni ile tanısı çocukluk döneminde tespit edilmiştir. Sigara içme öyküsü bulunan olgumuzun solunum fonksiyon testinde obstrüktif solunum bozukluğu saptandı .

Poland Sendromunda en sık karşılaşılan göğüs deformitesi; hipoplazik ve deforme kaburgaların neden olduğu tek taraflı hafif torasik depresyondur (3,9). Bunun yanında pektus ekskavatum, skolyoz ve eleve skapula, omuz protraksiyonu gibi torakal anormallikler de rapor edilmiştir (10,11,12). Olgumuzda ise

literatürle uyumlu olarak hafif omuz protraksiyonu, hafif omuz eşitsizliği olduğu gözlemlendi.

Literatürde Poland sendromuna tümörlerin eşlik ettiği bilinmektedir. Erişkin dönemde özellikle hipoplazik memede karsinomlar başta olmak üzere çeşitli malignitelerin eşlik edebileceği bildirilmiştir (13). Gastrik karsinom, akciğer tümörleri ve intrakraniyal solid tümörlerle birlikteliği gösterilmiştir (14,15,16). Lösemi ile birlikteliğinin gösterildiği yayınlar da vardır (17). Poland Sendromlu hastaların lenfoproliferatif veya hematolojik malignitelere yatkın olduğu öne sürülmüştür (18). Abdominal bölgenin leyomiyosarkomasını (19), plevranın benign fibromasını (20), mediasteninin nöroblastomasını (21), böbreğin Wilm's tümörünü (22) içeren solid tümörlerin bu sendromla birlikteliği bildirilmiştir. Bütün bu birliktelikler bir şans olabilir. Biliyoruz ki sigara içenlerde akciğer kanseri sık görülmektedir. Olgumuzun özgeçmişinde 35 paket-yıl sigara içme öyküsü olduğunu göz önünde bulunduracak olursak Poland Sendromu ile olgumuzdaki kanser arasındaki bağlantının zayıf olduğunu düşünmekteyiz.

Nadir görülen bir hastalık olan Poland Sendromuna, bizim olgumuzda olduğu gibi akciğer kanseri gibi tümörlerin eşlik edebileceği vurgulanmak istenmiştir.

KAYNAKLAR

1. Yiğit N, Görür R. Poland Sendromu. Journal of Clinical and Analytical Medicine (JCAM) Kitap Serisi: Torasik Konjenital Anomaliler ve Cerrahisi. 1. baskı. Ankara: Derman Tıbbi Yayıncılık; 2011; 79-81.
2. Moir CR, Johnson CH. Poland's syndrome. Semin Pediatr Surg 2008; 17: 161-6.
3. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. Ann Thorac Surg 2002; 74: 2218-2225.
4. Jones KL. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. 5th ed. Saunders 1997; 302.
5. Galvagno G, Marra A, Ghiotti MP, et al. Poland's syndrome. Presentation of a case of probable vascular origin. Pediatr Med Chir 1988; 10: 119-121.
6. Effman EL. Chest wall. In: Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO, editors. Caffey's pediatric diagnostic imagines. 10th ed: Mosby, Philadelphia 2004; 817-57.
7. Deniz O, Tozkoparan E, Gümüş S, Yıldız Y, Savcı S, Bilgic H, et al. Poland's syndrome (a case report). Tuberk Toraks 2005; 53: 275-279.
8. Göçmen H, Akkaş Y, Doğanay S. Poland syndrome: Rare presentation in two cases. N Z Med J 2010; 123: 71-7.
9. Freitas Rda S, Tolazzi AR, Martins VD, Knop BA, Graf RM, Cruz GA. Poland's syndrome: different clinical presentations and surgical

- reconstructions in 18 cases. *Anesthetic Plast Surg.* 2007; 31:140-6.
10. Karnak I, Tanyel FC, Tuncbilek E, Unsal M, Büyükpamukcu N. Bilateral Poland anomaly. *Am J Med Genet* 1998; 75: 505-7.
 11. Uludağ M, Cece H, Incebiyik S, Demirkol A, Karakas E, Akgun K. Scapular winging in Poland syndrome. *Clinics (Sao Paulo)* 2011; 66: 929-30.
 12. Ebru Çalık Kütükcü, Naciye Vardar Yağlı, Deniz İnal İnce, Melda Sağlam, Hülya Arıkan, Ebru Güneş Yalçın. Poland sendromlu bir olguda üst ekstremitte kas zayıflığı. *Respir Case Rep* 2014; 3(1): 66-70.
 13. Zhao Z, Fan X, Tu J. Poland's syndrome complicated with breast cancer: mammographic, ultrasonographic, and computed tomographic findings. *Acta Radiol* 2008; 49: 387-90.
 14. Kurt Y, Demirbas S, Uluutku AH, Akin ML, Celenk T. Poland's syndrome and gastric cancer: report of a case. *Eur J Cancer Prev* 2006; 15: 480-2.
 15. Ahn MI, Park SH, Park YH. Poland's syndrome with lung cancer. A case report. *Acta Radiol* 2000; 41(5): 432-4.
 16. Elli M, Oğur G, Dağdemir A, Pinarlı G, Ceyhan M, Dağçınar A. Poland syndrome with intracranial germ cell tumor in a child. *Pediatr Hematol Oncol* 2009; 26: 150-6.
 17. Parikh PM, Karandikar SM, Koppikar S, Pahuja R, Charak BS, Saikia T, Gopal R, Advani SH. Poland's syndrome with acute lymphoblastic leukemia in an adult. *Med Pediatr Oncol* 1988; 16(4): 290-2.
 18. Esquembre C, Ferris J., Verdeguer A., Prieto F., Badia L. & Castel V.: Poland syndrome and leukaemia. *Eur J Pediatr* 1987; 146: 444.
 19. Shaham D, Ramu N Barziv J.: Leiomyosarcoma in Poland's syndrome. A case, report. *Acta Radiol* 1992, 33: 444.
 20. Francken G. A., Monetter. J., Czarneckid. J. Levy S. A Localized large benign fibroma of the pleura in Poland's syndrome (letter). *AJR* 1992; 159: 428.
 21. Caksen H., Patiroglu T., Özdemir M. A., Poyrazoglu M. H. and Tercan M. Neuroblastoma and Poland syndrome in a 15-year-old boy. *Acta Paediatr Jpn* 1997, 39: 701.
 22. Athale U. H. Warrner R.: Poland's syndrome and Wilms' tumor. An unusual association. *Med Pediatr Oncol* 1998, 30: 67.
- Yazışma Adresi:**
-
- Ceyda Anar
Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve
Göğüs Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi,
Göğüs Hastalıkları, İzmir, Türkiye
drceydaanar@hotmail.com
-