



Unilateral Torakal Sendroma Bilateral Deformite Eşlik Edebilir Mi?

Nurettin Yiyit¹, Selami Çakmak², Hasan Saygın³

¹GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Göğüs Cerrahisi, İstanbul, Türkiye

²GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Ortopedi Servisi, İstanbul, Türkiye

³GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Radyoloji Servisi, İstanbul, Türkiye

Özet

Poland sendromu pektoralis major kasının yokluğu, değişik torakal deformiteler ve ipsilateral el anomalileri ile karakterize nadir görülen konjenital bir anomalidir. Poland sendromu unilateral bir sendromdur. Çok az sayıda bilateral komponentleri olan hastalar bildirilmiştir. Bu güne kadar Poland sendromuyla birliktelik gösteren bir çok anomali bildirilmiştir. Sprengel deformitesi Poland sendromuna sık eşlik eden anomalilerden biridir. Genellikle sendroma eşlik eden anomaliler sendromun kendisi gibi unilateral ve ipsilateral yerleşimlidir. Farklı olarak sağ taraflı Poland sendromuna bilateral Sprengel deformitesinin eşlik ettiği hastamızı sunmaktayız. Tek taraflı olan sendroma bilateral başka bir anomalinin katılabileceğini göstermesi açısından hastamız önemli bir örnektir. Poland sendromlu hastaların ilave anomaliler açısından bilateral incelenmesinin yerinde bir yaklaşım olacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Poland Sendromu; Sprengel Deformitesi; Pektoralis Major Kası.

May Unilateral Thoracic Syndrome Accompany with Bilateral Deformity?

Abstract

Poland's syndrome is a rare congenital anomaly characterized by the absence of the great pectoral muscles, various thoracic deformities, and hand anomalies. Poland's syndrome is an unilateral syndrome. A few patients with bilateral components have so far been reported albeit many anomalies in association with Poland's syndrome have also been reported. Sprengel's deformity is one of the anomalies often associated with Poland's syndrome. Generally, associated anomalies of the syndrome are unilateral and localized ipsilateral. However, here we present a patient who has right-sided Poland's syndrome accompanied with bilateral Sprengel's deformity. Our patient is an important example in terms of showing unilateral syndrome accompanied with bilateral anomalies. We think that the patients with Poland syndrome should be analyzed bilaterally in terms of additional anomalies.

Keywords: Poland's Syndrome; Sprengel's Deformity; Great Pectoral Muscle.

GİRİŞ

Poland sendromu pektoral kasların yokluğu veya hipoplazisi, meme ve memebaşı anomalileri, kaburga defektleri, ciltaltı dokusunun hipoplazisi, aksiller ve/veya pektoral kıllanma azlığı ve el anomalileri ile karakterize nadir konjenital bir anomalidir (1-5).

Poland sendromu tek taraflı bir sendromdur. Vücudun her iki tarafını tutan çok az sayıda olgu bildirilmiştir (1, 6). Sendromun major komponenti tek taraflı pektoralis major kasının yokluğudur. Poland sendromu 10000 ile 100000'de bir görülmektedir (5). Sporadik bir sendrom olup %1'in altında ailesel etkilenim mevcuttur (4, 7).

Sprengel deformitesi skapulanın konjenital olarak yukarı yerleşimli olmasıdır. Sprengel deformitesi gibi birçok anomalinin Poland sendromuna eşlik ettiği bilinmektedir. Sendromun kendisi gibi eşlik eden hastalıklarda genellikle vücudun aynı tarafını tutmaktadır. Mevcut bilgilerin aksine sağ tarafı tutan Poland sendromu ve bilateral Sprengel deformitesi olan hastamızı sunmaktayız.

OLGU SUNUMU

26 yaşında erkek hasta göğüs ön duvarının asimetrik görünümü nedeniyle servisimize başvurdu. Yapılan fizik muayenede pektoral kaslarının olmadığı, sağ tarafta meme başının yukarı seviyeli yerleşimli olduğu, sağ pektoral kıllanmanın az olduğu görüldü. Sağ taraflı Poland sendromu tanısı konuldu. İlave olarak her iki skapulanın yukarı yerleşimli olduğu (Sprengel deformitesi) ve bilateral kanat skapulasının (scapular winging) olduğu görüldü (Resim 1a,1b).

Sendroma eşlik eden hastalıklar açısından hasta bilgisayarlı tomografi (BT) ile incelendi. BT, sağ major ve minör pektoral kasın olmadığını gösterdi. Sirt kaslarının etkilenmediği görüldü. (Resim 2a,b,c,d). Elektromyografik (EMG) incelemede herhangi bir sinir etkilenimi tespit edilmedi



Resim 1. Sağ pektoral kas yokluğu olan hastanın önden görüntüsü (a), ve bilateral yüksek yerleşimli kanat skapulası olan hastanın arkadan görüntüsü (b).

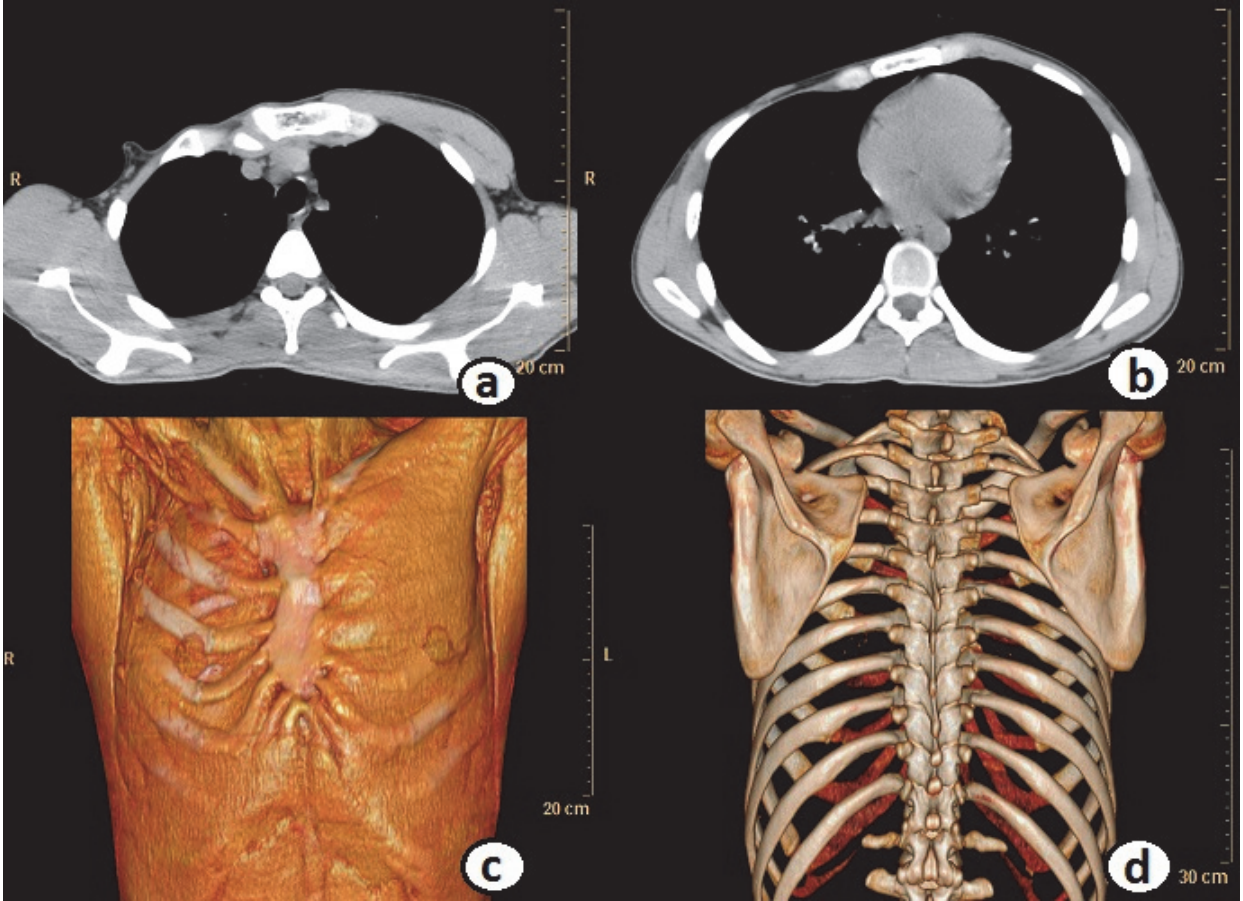


Figure 2. Aksiyel BT görüntüsünde sağ pektoral kaslarının yokluğu (a), serratus anterior kasının etkilenmediği görülüyor (b). 3 D BT görüntülerinde sağ pektoral kas yokluğu (c), bilateral yüksek yerleşimli kanat skapula görülmektedir (d).

TARTIŞMA

İlk hasta, Sir Alfred Poland tarafından 1841 yılında bildirilmiştir. Bu hastada sol pektoralis major ve minör kaslarının yokluğu ile sindaktili bulunmaktaydı (8). Günümüze kadar birçok farklı varyantlar bildirilmiş ve sendromun tanımına yeni komponentler eklenmiştir. Sendromun asıl komponenti pektoral kasın yokluğudur. Pektoral kas tamamen yada kısmen (sternokostal başı) etkilenebilir. Diğer kabul gören komponentler minör pektoral kasın yokluğu veya hipoplazisi, meme ve meme başının yokluğu veya hipoplazisi, aksiller ve/veya pektoral kıllanma yokluğu, cilt altı yağ dokusu zayıflığı, kaburga agenezisi veya hipoplazisi ve el anomalileridir (1-5). Sendromun kabul edilen en önemli özelliği olan pektoral kas yokluğuna, diğer tanımlanmış komponentlerden en az birinin eklendiği hastalar Poland sendromu olarak kabul edilmektedir (1, 8). Hastamızda pektoral kas yokluğuna ilave olarak Poland sendromu tanısı koyduracak birçok komponent mevcuttur.

Poland sendromu her ne kadar unilateral bir sendrom olsa da Karnak ve arkadaşları 1998 yılında bilateral bir olgu bildirmiştir. Sonrasında bilateral asimetric pektoral kas defekti olan 1 hasta 2009 yılında Baban ve arkadaşları tarafından bildirilmiştir (2). Bilateral multipl torakal anomalisi olan sekiz hasta daha önce kliniğimizden bildirilmiştir. Bu hastalar farklı özellikleri nedeniyle yeni bir sendrom olabileceği yönünden tartışılmıştır (6). Bildirilmiş olan bu hastalardan farklı olarak hastamızın muayenesinde unilateral Poland sendromu ve bilateral yüksek yerleşimli kanat skapula (scapular winging) tespit edildi. Hastamızın kanat skapulası medial tipte idi. Medial tipte serratus anterior kasının patolojileri sorumlu tutulsa da (9) hastamızın BT'sinde serratus kasının etkilenmediği ve elektromyografik olarak kasın sinirinin etkilenmediği gösterildi. Konjenital olarak yüksek yerleşimli skapula, Sprengel deformitesi olarak bilinmektedir (10). Sprengel deformitesi, Poland sendromuna en sık eşlik eden anomalilerden biridir. Poland sendromu ve Sprengel deformitesi, Klippel-Feil ve Möbius anomalileri, izole pektoral kas yokluğu, meme hipoplazisi ve de izole ekstremitte defeklerinin aynı patogeneze kaynaklandığı ve bu nedenle birliktelik göstermelerinin mümkün olduğu düşünülmektedir. Tüm bu anomaliler için Bavinck ve Weaver'in bildirdiği bu ortak patogeneze, subklavyen arterin, vertebral arterin ve/veya bunların dallarının erken embriyojenik dönemde kan akımının kesilmesidir. Sendromun ağırlığını kan akımının kesilme süresi belirlerken, komponentlerinin ve eşlik eden anomalilerin

neler olacağını arterin etkilendiği seviye ve etkilenen arter dalları belirlemektedir (11). Bu bağlamda sendromun bulunduğu sağ tarafta Sprengel deformitesi bulunması beklenen bir durumken bilateral olarak Poland sendromuna eşlik etmesi dikkat çekicidir.

Poland sendromu genel olarak unilateral bir sendromdur. Çok az sayıda bilateral komponentleri bulunan hasta bildirilmiştir. Sendromun genel karakterine uygun olarak unilateral sendroma eşlik eden farklı ipsilateral anomaliler rapor edilmiştir. Hastamız unilateral sendroma bilateral anomalilerin eşlik edebileceğini göstermesi açısından önemlidir. Bu nedenle Poland sendromlu hastaların ve eşlik eden anomalilerin değerlendirilmesinin bilateral yapılması faydalı olacaktır.

REFERANSLAR

1. Karnak I, Tanyel FC, Tunçbilek E, Unsal M, Büyükpamukçu N. Bilateral Poland anomaly. *Am J Med Genet* 1998;75:505-7.
2. Baban A, Torre M, Bianca S, Buluggiu A, Rossello MI, Calevo MG, Valle M, Ravazzolo R, Jasonni V, Lerone M. Poland syndrome with bilatera lfeatures: case description with review of the literature. *Am J Med Genet A* 2009;149:1597-602.
3. Pereira LH, Sabatovich O, Santana KP, Picanço R, Sterodimas A. Surgical correction of Poland's syndrome in males a purposely designed implant. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008;6:393-9.
4. Freitas Rda S, o Tolazzi AR, Martins VD, Knop BA, Graf RM, Cruz GA. Poland's syndrome: different clinical presentations and surgical reconstructions in 18 cases. *Aesthetic Plast Surg* 2007;31:140-6.
5. Eroglu A, Yıldız D, Tunc H. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130:1471-2.
6. Yiyit N, Işıtmangil T, Saygın H. Eight Patients with Multiple Bilateral Thoracic Anomalies: A New Syndrome or Bilateral Poland's Syndrome? *Ann Thorac Surg* 2014;97:1758-63.
7. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 2002;74:2218-25.
8. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J 3rd. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. *J Pediatr Surg* 1989;24:760-6.
9. Martin RM, Fish DE. Scapular winging: anatomic alreview, diagnosis, and treatments. *Curr Rev Musculoskelet Med* 2008;1:1-11.
10. Kadavkolan AS, Bhatia DN, Gupta BD, and PB. Sprengel's deformity of the shoulder: Current perspectives in management. *Int J ShoulderSurg* 2011;5:1-8.
11. Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Möbius anomalies. *Am J Med Genet* 1986;23:903-18.

Received/Başvuru: 14.10.2014, Accepted/Kabul: 20.01.2014

Correspondence/İletişim

Nurettin YİYİT
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Göğüs cerrahisi,
İSTANBUL, TÜRKİYE
E-mail: drnurettinyiyit@yahoo.com

For citing/Atf için

Yiyit N, Cakmak S, Saygin H, Kilic T, Yildirim Z, Topal E. May unilateral thoracic syndrome accompany with bilateral deformity? *J Turgut Ozal Med Cent* 2015;22:264-6 DOI: 10.7247/jtomc.2014.2436