

# Bir Olgu Nedeniyle Poland Sendromu ve Patent Duktus Arteriozus

POLAND'S SYNDROME AND PATENT DUCTUS ARTERIOSUS: A CASE REPORT

Haşim ÜSTÜNŞOY\*, Ergül ÇİL\*\*, Işık ŞENKAYA\*\*\*, Hayati ÖZKAN—

\* Dr.Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs-Kalp-Damar ABD,  
\*\* Yrd.Doç.Dr.Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD,  
\*\*\* Yrd.Doç.Df.Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs-Kalp-Damar ABD,  
\*\*\*\* Doç.Df.Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs-Kalp-Damar ABD, BURSA

## ÖZET

*Sindaktili ve patent duktus arteriozusun (PDA) İzole olarak görülme olasılığı oldukça yüksektir. Sindaktilinin bir ögesini oluşturduğu Poland sendromu konjenital kardiyak anomalilerle özellikle de dekstroardi ile birlikte görülebilir. Ancak tıbbi literatür araştırmamızda Poland sendromu ile birlikte PDA olgusuna rastlanamadı. Bu olguda beş yaşında bir erkek çocuk her iki anomalinin birarada olması nedeniyle sunuldu ve literatür ışığında tartışıldı.*

Anahtar Kelimeler: Patent duktus arteriozus,  
Poland sendromu, Sindaktili

T Klin Kardiyoloji 1995, 8:173-175

## SUMMARY

*Isolated syndactyly and isolated patent ductus arteriosus (PDA) are common in the population. Poland's syndrome including syndactyly can be associated with congenital cardiac anomalies, particularly with dextrocardia. To our knowledge, Poland's syndrome associated with PDA has not been reported in the literature. A five year old boy with PDA and Poland's syndrome is presented.*

Key Words: Patent ductus arteriosus,  
Poland's syndrome, Syndactyly

T Klin J Cardiol 1995, 8:173-175

Patent duktus arteriosus (PDA) 2000 canlı doğumda bir (1), sindaktili, pektoral ve deltoid kas hipoplazisi, meme başı hipoplazisi ve dekstroardi gibi patolojilerin birlikte görüldüğü Poland sendromu ise 30000 canlı doğumda bir görülür (2,3). Literatür taramalarında PDA ve Poland sendromunun birlikte görülmesine rastlanamadı. Bu nedenle her iki anomalinin birlikte görüldüğü beş yaşındaki bir erkek çocuk sunularak literatür ışığında tartışıldı.

## OLGU

Beş yaşında erkek çocuk, sık ateşlenme, öksürük, halsizlik, çarpıntı şikayetleriyle üniversitemiz pediatrik kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Şikayetlerinin doğumdan bu yana var olduğu belirtildi. Fizik muayenede sol elde oligodaktili ve dublikasyon, sağ elde total sindaktili görüldü. Ayrıca sağ pektoralis majör ve deltoid kasta

Geliş Tarihi: 29.5.1995

Yazışma Adresi: Dr.Işık ŞENKAYA  
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs-Kalp-Damar ABD,  
Görürle 16059, BURSA

hipoplazi, yine sağ meme başında hipoplazi tespit edildi (Şekil 1). Kalp oskültasyonunda sol klavikula altında iyi duyulan sistolo-diyastolik üfürüm işitildi.

Elektrokardiyografide, QRS aksında sağa kayma ve sağ ventrikül hipertrofisi, telekardiyografide, pulmoner konuda belirginleşme, akciğer damarianmasında artma ve kardiyotorasik oranda artış görüldü (Şekil 2). Ekokardiyografide, PDA ve buna sekonder pulmoner hipertansiyon bulguları tespit edildi. Yapılan kardiyak kateterizasyonda, ana pulmoner arter basıncı 60/38, ortalama 45mmHg, aort basıncı 120/80, ortalama 95mmHg olarak ölçüldü, inen aortaya kontrast madde enjeksiyonu yapıldığında inen aortun ve PDA yoluyla pulmoner arterlerin dolduğu görüldü.

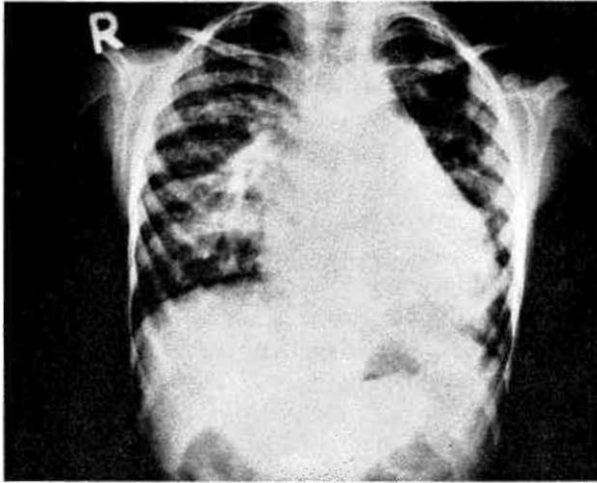
Bu bulgularla Poland sendromu, PDA ve pulmoner hipertansiyon düşünülen hasta operasyona alındı. Sol posterolateral torakotomi ile PDA'ya ulaşıldı. Çift bağlama ve dikişli tespit tekniği ile PDA kapatıldı, iyileşme sonrası sindaktilinin düzeltilmesi için Plastik-Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği'ne gönderildi.

## TARTIŞMA

Sindaktili, parmaklar arasındaki "perde"lerle (Web) karakterize bir görünümdür. Birçok sindaktilinin nedeni



Şekil 1. Olgunun el parmaklarının, meme başının ve pektoral adalenin oluşturduğu hipoplazinin görünümü.



Şekil 2. Olgunun telekardiografisinin görünümü.

oluşum sırasındaki farklılaşmadaki yetersizliktir. Ancak birkaç olguda (akrosindaktili gibi) hem oluşum, hem farklılaşmada yetersizlik vardır. Sindaktilinin konjenital anomaliler arasındaki görülme sıklığı oldukça fazladır (3).

Sindaktili sıklıkla polidaktili ve brakidaktili ile birlikte görülür. Bunların yanısıra Apert sendromunda (kraniosinostozis, sindaktili), Poland sendromunda (sindaktili, tek taraflı üst ekstremitte hipoplazisi, pektoral ve deltoid kas hipoplazisi, meme başı hipoplazisi) da sindaktili bulunmaktadır (3). Sindaktili ile birlikte atrial septal defekt, ventriküler septal defekt, tek ventrikül gibi çeşitli konjenital kalp hastalıklarının birlikte görülebildiği bildirilmektedir (4,5). Birlikte bulunduğu anomalilerle genetik aktarımı konusunda veri elde edilememiştir. Ullrich-Turner sendromu+sindaktili bir olgu, yine Ullrich-Turner sendromu+mitral stenoz+sindaktili bir olgu genetik olarak incelenmiş X kromozomu ring inaktivasyonu dışında genetik bir farklılık tespit edilememiştir (6,7).

Poland sendromunun geriye dönük araştırılmasında ise tek böbrek, kot deformiteleri, ipsilateral hemivertebral ile birlikte görülebiliği bildirilmiş olup, kardiyak anomali olarak sadece dekstrokaldirli (Poland-Mobius syndrome) iki olgu bildirilmiştir (2). PDA ile birlikte Poland sendromu olgusuna literatürde rastlanmamıştır.

Patent duktus arteriozoz multiple konjenital anomalilerde yer alabilir, kl bunların büyük bir kısmında sindaktili de vardır (5). Diğer kardiyak anomalilerle birlikte de bulunabilir (1). Genetik aktarım etyolojik faktör olarak gösterilmesine rağmen kesin deliller tespit edilememiştir. Otozomal dominant geçişle karakterize ureteral triplikasyon ve multiple konjenital anomalili bir annenin bebeğinde (kendisinde olmasına rağmen), PDA tespit edilmiş, fakat PDA'nın genetik aktarımı hakkında herhangi bir bulgu tespit edilememiştir (5).

Literatür gözden geçirildiğinde Poland sendromu ile birlikte dekstrokaldir dışında kardiyak anomali saptanmayışı, buna karşın sindaktili ile birlikte konjenital kalp hastalıklarının sık görülüşü ilginç bir bulgudur. Henüz konjenital kalp hastalıklarının çoğunluğunda ve sindaktilide genetik aktarım hakkında yeterli bilgi olmamasına karşın Ullrich-Turner, Smith-Lemli-Opitz ve Holt-Oram gibi genetik sendromlarda da sindaktili ve konjenital kalp hastalıklarının sıklıkla birlikte görülmesi, ekstrémité anomalileri ile kardiyovasküler sistem anomalilerinin genetik geçişli hastalıklar olabileceğini ve buna neden olan genlerin birbirine yakın lokalizasyonda bulunabileceğini akla getirmektedir. Bu konuya açıklık getirilebilmesi için ayrıntılı genetik çalışmaların gerekli olduğu görülmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Levitsy S, Nido PD. Patent ductus arteriosus and aortopulmonary septal defects. In: Baue AE ed. Glenn's thoracic and cardiovascular surgery. Connecticut: A Publishing Division of Prentice Hall, 1991: 1017-21.

2. Bosch-Banyeras JM, Zuasnabar A, Puig A, Catala M, Cuatrecasas JM. Poland-mobius syndrome associated with dextrocardia. J Med Genet 1984; 21:70-1.
3. Dobyns JH. Syndactyly. In: Green D ed. Operative hand surgery. Newyork: Churchill Livingstone, 1988: 346-66.
4. Bonneau JC, Moiro H, Bastard C, Petitcolas J, Ropartz C. Polysyndactyly with complex cardiopathy: Apropos of three cases in the same family. J Genet Hum 1983; 31:93-105.
5. Rich MA, Hiemler a, Waber L, Brock WA. Autosomal dominant transmission of ureteral triplication and bilateral amastia. J Urol 1987; 137:102-5.
6. Grompe M, Rao N, Elder FF, Caskey CT, Greenberg F. 45,X/46,X,+r(X) can have a distinct phenotype different from Ullrich-Turner syndrome. Am J Med Genet 1992; 42:39-43.
7. Febles OR, Stevens CA, Jackson-Cook C. Mental retardation and Ullrich-Turner syndrome in cases with 45,X/46X,+mar: additional support for the loss of the X inactivation center hypothesis. Am J Med Genet 1994; 52:136-45.