

# Poland Sendromu (Olgu Sunumu)

## POLAND'S SYNDROME (REPORT OF A CASE)

Hakan BULAK\*, Süleyman ORAL\*\*

\* Op.Dr., Ankara Onkoloji Hastanesi 3. Genel Cerrahi Kliniği, Başasis.,

\*\* Op.Dr., Ankara Onkoloji Hastanesi 3. Genel Cerrahi Kliniği, Şefi, ANKARA

### Özet

**Amaç:** Poland sendromu; ipsilateral üst ekstremitte anomalileri ile beraber pektoralis mayor kasının konjenital tek taraflı yokluğudur. Bu sendrom; brakisindaktili gibi üst ekstremitte deformiteleri, üst ekstremitte proksimal kuşak kaslarının ve memelerin değişken derecelerde kayıplarını da içermektedir.

**Olgu Sunumu:** Ankara Onkoloji Hastanesine sağ memede gelişme olmaması şikayeti ile başvuran 12 yaşında genç bir kızda; sağ tarafta amastia, pektoralis mayor ve minör kaslarının total yokluğu ile bir Poland sendromu olgusu tespit edildi. Henüz ergenlik dönemini bitirmeyen hastaya, meme gelişimi tamamlandıktan sonra defektif tarafın kas-doku transferi ile rekonstrüksiyonu planlandı.

**Sonuçlar:** Poland sendromu, etiyojisi kesin olarak bilinmeyen konjenital sporadik bir sendromdur. Erkeklerde ve sağ tarafta daha sık görülen bu sendrom için literatürlerde şimdiye kadar 400'ün üzerinde vaka tarif edilmiştir. Bu sendromun tedavisinde konstrüktif cerrahi ön planda yer almaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Poland sendromu, Pektoralis kasları, Amastia

T Klin Cerrahi 2003, 8:175-178

### Summary

**Object:** Poland's syndrome consists of upper extremity anomalies like brachysyndactily, different degrees of aplasia of the proximal line muscles of the upper extremity and breast anomalies.

**Case Report:** A 12-year-old girl who was presented with the lack of development of the right breast to Ankara Oncology Hospital; Poland's Syndrome was considered with amastia on the right side and the absence of pectoralis major and minor muscles. Reconstruction of the defective area with muscle-tissue transfer was planned after the breast development is completed in the patient who was in puberty.

**Sonuçlar:** This syndrome is a sporadic congenital syndrome which the etiology is not clearly known. It is more common in males and on the right side of the body. Since Poland's Syndrome was described, over 400 cases have been published in the medical literature. Constructive surgery is the prior approach for management of this syndrome.

**Key Words:** Poland's Syndrome, Pectoralis muscles, Amastia

T Klin J Surgery 2003, 8:175-178

Poland sendromu; 1841 yılında Alfred Poland'ın Londra Guy's Hastanesinde öğrenci iken tarif etmiş olduğu konjenital bir anomalidir (1). Bu anomalinin esas öznesini pektoralis mayor kasının yokluğu oluşturmaktadır. Buna ek olarak; brakisindaktili gibi üst ekstremitte deformiteleri, kostaların ve ekstremitte proksimal kuşak kaslarının ve meme dokusunun kayıpları gibi anomaliler de değişik derecelerde görülmektedir. Alfred Poland, bu anomaliiyi değişmeksizin tek taraflı (unilateral) olarak tariflemiştir (1,2). Ancak 1998 yılında Karnak ve arkadaşları; bilateral pektoralis mayor kasının yokluğu, simetrik göğüs duvarı deformitesi

ve bilateral el anomalisi ile beraber meme dokusu ve meme başlarının hipoplazisini gösteren 6 yaşında bir kız çocuğunu şimdiye kadar tespit edilen ilk vaka olarak bilateral Poland anomalisi adı ile yayınlamışlardır (3).

Poland sendromu, erkekleri daha sıklıkla tutar (%75) ve sağ tarafta daha sık görülür. Görülme sıklığı 1/30.000'dir. Etiyojisi bilinmemekle beraber herediter vakalar şeklinde de görülebilir (2).

Poland sendromunun tedavisi konstrüktif cerrahiden ibarettir. Kadınlarda latissimus dorsi kasının pektoralis mayor kasına transferi veya meme

protezleri ile memenin rekonstrüksiyonu yapılabilir. Erkeklerin tedavisi ise; yine kas-doku transferini ve eğer kot defektleri de varsa göğüs duvarının cerrahi onarımını içerir (4,5).

### Olgu

Ankara Onkoloji Hastanesi Genel Cerrahi Servisine sağ memede büyüme olmaması şikayeti ile 12 yaşında bir kız çocuğu başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde; areola-meme başı altında sağ meme dokusunun hiç olmadığı, ayrıca aynı tarafta pektoralis mayor ve minör kaslarının da mevcut bulunmadığı tespit edildi (Şekil 1). Göğüs duvarında areola, meme başı ve cildin hemen altında kotlar ve interkostal adaleler mevcuttu. Ayrıca sağ meme başı ve areola dokusu gelişimi ve renk değişikliği yaşına göre geri kalmış idi (Şekil-2). Sol tarafta ise meme dokusu ve areola gelişimi hastanın yaşı ile uyumlu idi. Tanner sınıflandırılmasına göre evre 3 olarak değerlendirildi. Sol tarafta pektoral adalelerde de bir eksiklik yoktu. Her iki tarafta serratus anterior ve latissimus dorsi kasları, omuz çevresi kasları mevcuttu. Üst ekstremitelerde ve ellerde herhangi bir deformite tespit edilmedi. Sağ ve sol aksiller kıllanma ve terleme oranlarında farklılık yoktu. Diğer sistem muayeneleri de normal olarak değerlendirildi. Hastanın yapılan tetkiklerinde; hemogram ve biyokimya değerleri normal idi. Çekilen akciğer grafisinde ve tüm abdominal ultrasonografisinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Hastanın puberte çağı henüz tamamlanmadığı ve meme gelişimi devam ettiği için; hastaya ergenlik dönemi ve meme gelişimi tamamlandıktan sonra kas-doku transferi ile defektif tarafın rekonstrüksiyonu planlandı.

### Tartışma

Alfred Poland'ın ilk olarak 27 yaşında bir erkek hastada tarif ettiği olduğu bu sendromun etiolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Subklavian arterin normal gelişiminin bozukluğu, fetal mezodermal dokunun defektif migrasyonu ve intrauterin sorunlar olası nedenler olarak ileri sürülmüştür. Esas olarak embriyolojik hayatta gelişmekte olan ekstremitelerde tomurcuğunda oluşan bir defekten dolayı oluştuğu düşünülmektedir (1,2).

**Şekil 1.** Hastada sağ meme dokusunun total yokluğu görülmektedir.

**Şekil 2.** Amastia ile beraber pektoralis kas gruplarının olmadığı ve cilt dokusunun direkt olarak kostalar ve interkostal adaleler ile ilişkisi görülmektedir.

Poland sendromu sporadik konjenital bir anomali olarak kabul edilebilir. Ancak ailevi oluşum gösteren vakalar da tespit edilmiştir (6). Bizim olgumuzda ise herhangi bir herediter oluşum yoktu ve sporadik bir vaka olarak kabul edildi.

Konjenital kas agenezisi büyük bir çoğunlukla pektoralis mayor ve minör kaslarını etkiler. Pektoralis mayor kasının agenezi çoğunlukla parsiyel olarak görülür. Ancak bizim vakamızda pektoralis mayor kasının ve pektoralis minör kasının total agenezisi mevcuttu. Pektoralis minör kası, pektoralis mayor kası olmadığı zaman hemen hemen hiç yoktur. Bu iki kas dışında hastalarda

serratus anterior, latissimus dorsi ve omuz çevresi kasları da etkilenmiş olabilir. Ancak bizim hastamızda bu kas gruplarında herhangi bir defekt tespit edilmedi. Bu kas defektlerine ek olarak bazı ciddi vakalarda toraks duvarı deformiteleri, kostal kartilajların özellikle 3., 4. ve 5. kotların ve hatta tüm kotların hipoplazisi veya aplazisi görülebilir. Bu vakalarda doğumdan hemen sonra toraksın konstrüktif cerrahisi gerekebilir (4,7).

Meme dokusu da bu sendromda değişik derecelerde etkilenirler. Hastalığın ciddiyetine göre meme dokusunun parsiyel kaybı söz konusudur. Amastia, hatta atelia da oluşabilir. Bizim vakamızda meme başı ve areola mevcut iken meme dokusunun total yokluğu (amastia) söz konusuydu. Hastalarda anterior aksiller çizgi (pektoralis mayor kası) ve daha nadir olarak posterior aksiller çizgi (latissimus dorsi ve teres mayor kasları) olmayabilir. Aksiller kılınmada da değişik derecelerde seyreklik veya hiç bulunmaması görülebilir. Vakamızda ise ön aksiller çizgi yoktu, ancak aksiller kılınma ve terleme oranlarında fark tespit edilmedi.

Özellikle kız çocuklarında, bizim vakamızda olduğu gibi puberte döneminde memelerin gelişmeye başlaması ile olay daha aşikar bir şekilde kendini belli eder. Bu gibi vakalarda puberte dönemi tamamlanıp meme gelişimi sona erince defektif tarafın kozmetik açıdan onarımı yapılır. Bunun için latissimus dorsi kasının pektoralis mayor kasına transferi en uygun yöntem olarak sunulmaktadır (5). Kadınlarda kas transferi ile beraber meme protezlerinin kullanımı daha iyi bir kozmetik görünüm verebilir. İlerlemiş vakalarda eğer kot defektleri de mevcut ise hastanın durumuna göre konstrüktif işlemler uygulanabilir. Latissimus dorsi kas transferi uygulanmadan önce dikkat edilmesi gereken nokta bu sendromda pektoralis kas grupları ile beraber bu kasında olaya eklenebileceği durumudur. Bu durumda kas hipoplazik ve hatta hiç olmayabilir.

Üst ekstremité ile ilgili anomaliler ipsilateralıdır. Daha çok 3. ve 4. parmakların ikinci falanklarının hipoplazisi veya aplazisi, sindaktili gibi defektler görülmektedir. Ancak üst ekstremité ve torakstaki anomaliler farklılıklar gösterebilirler.

Bu lokalize defektlere ek olarak bazı hastalarda; genitoüriner sistem anomalileri, medulla spinalis deformasyonları, özellikle dekstrocardi gibi kardiyak deformiteler, endokrin anomaliler, melanozis, benign ve malign tümörlerin insidasında bir artış görülebilir. Malign tümörler arasında lösemi, lenfoma gibi lenforetiküler tümörler başta gelmekteyse de nöroblastoma ve Wilm's tümörü gibi çocukluk çağı solid tümörleri de görülmektedir (8-10). Uzun vadede bu hastaların takibinde bu konulara da dikkat edilmesi ve gerekli takip ve tedbirlerin alınması ihmal edilmemelidir.

Poland anomalisi olan hastalarda klasik bulgulara ek olarak; maksiller-mandibüler deformiteleri olan hastalar, ipsilateral ayak brakisindaktilisi, gluteal ve alt ekstremité hipoplazisi olan vakalar ve mental retardasyon, kortikal atrofi ve mikrosefalisi olan hastalar da görülebilmektedir (11-13). Bu noktada yazarlar; Poland sendromu dışında veya onunla birliktelik gösteren yeni bir olası konjenital anomali ihtimalini de düşünmektedirler. Bu hastaların çoğunun etiolojisinde; subklavian arter ile beraber kranial arterler, vertebral arterler, eksternal iliak arter, femoral arter ve popliteal arterlerin beslenme bozukluğu yapan vasküler anomalilerinden şüphelenilmiştir. Buna karşılık Poland anomalisi ile beraber görülen yaygın olmayan bu anomalilerin patogenezinin sadece lokal kan akımında baskılanma temeline dayandırılmaması ve diğer olası nedenlerin de araştırılmasını gerektiren görüşler de mevcuttur (13).

Yapılan araştırmalara göre günümüze kadar Poland sendromlu 400'ün üzerinde vaka tespit edilmiştir. Poland sendromunun hafif formlarının puberte dönemine kadar gözden kaçtığı bu yüzden bu oranın 1/16.500'e kadar yükselebileceği de savunulmaktadır (1).

Poland sendromunun tedavisi konstrüktif cerrahiden ibarettir. Hafif vakalarda defektler puberte dönemine kadar kendini pek belli etmeyebilir. Buna karşın torasik kavitenin ve üst ekstremitenin ciddi malformasyonları doğumdan hemen sonra bile acil ameliyat gerektirebilir. Bu tip vakalarda oluşan göğüs duvarı defektleri nedeniyle anestezi verilmesi açısından da dikkatli olunması gerekmektedir. Ventilasyonun sağlanması açısından tercih edilen

yol özellikle paradoksal solunum gösteren ağır vakalarda pozitif basınçlı ventilasyon uygulamasıdır (7).

Poland sendromunun birçok konjenital malformasyonlarla beraber görülmesi, etiolojisinin kesin bilinmemesi ve oluşan defektlerin de farklı derecelerde kendini göstermesi nedeniyle biz bu sendromunun klinik ve patolojik anlamda bulgularının değerlendirilerek beraberinde görülen diğer anomalilerle beraber bir sınıflandırmaya tabi tutulması gerektiğini savunmaktayız. Bu şekilde farklı anomalilerle beraber tarif edilen bu sendromun komponentleri de kesinleşecektir. Ayrıca etiolojinin kesinleştirilmesine yönelik çalışmaların yapılmasının sınıflandırmaya oldukça önemli katkılar sağlayacağı da kesindir.

#### KAYNAKLAR

1. Aznar P, Urbano J, Laborda GE, Moreno QP, Vergara FL. Breast and Pectoralis muscle hypoplasia (A mild degree of Poland's syndrome) *Acta Radiol* 1996; 37: 759-62.
2. Donegan WL. Common Benign Conditions of the Breast In: Donegan WL, Spratt JS eds. 4th ed. Cancer of the Breast WB Saunders Company, 1995: 88-9.
3. Karnak I, Tanyel FC, Tuncbilek E, Unsal M, Buyukpamukcu N. Bilateral Poland anomaly *Am J Med Genet* 1998; 75 (5): 505-7.
4. Gatti JE. Poland's deformity reconstructions with a customized, extrasoft silicone prosthesis. *Ann Plast Surg* 1997; 39 (2); 122-30.
5. Barnett GR, Gianoutsos MP. The latissimus dorsi added fat flap for natural tissue breast reconstruction: report of 15 cases. *Plast Reconstr Surg* 1996; 97 (1): 63-70.
6. Parano E, Falsaperla R, Pavone V, Toscano A, Bolan EA, Trifiletti RR. Intrafamilial phenotypic heterogeneity of the Poland complex: a case report *Neuropediatrics* 1995; 26 (4) : 217-9.
7. Sethuraman R, Kannan S, Bala I, Sharma RK. Anaesthesia in Poland Syndrome. *Can J. Anaesth* 1998; 45 (3) : 277-9.
8. Beer GM, Kompatscher P, Hergan K. Poland's syndrome and vascular malformations. *Br J Plast Surg* 1996; 49 (7): 482-4.
9. Matsui A, Nakagawa M, Okuno M. Association of atrial septal defect with Poland-Moebius syndrome: vascular disruption can be a common etiologic factor. A case report. *Angiology* 1997; 48 (3): 269-71.
10. Kabra M; Suri M, Jain U, Verma IC. Poland anomaly with unusual associated anomalies: case report of an apparent disorganized defect. *Am J Med Genet* 1994; 52 (4): 402-5.
11. Ahmed MS, Nwoku AL. Maxillomandibular deformity in association with poland anomaly. *J Craniomaxillofac Surg* 1997; 25 (3): 158-61.
12. Corona-Rivera JR, Corona-Rivera A, Totsuka-Sutto SE, Corona-Rivera E. Corroboration of the lower extremity counterpart of the poland sequence. *Clin Genet* 1997; 51 (4): 257-9.
13. Fryns JP, de Smet L. On the association of Poland anomaly and primary microcephaly. *Clin Dysmorphol* 1994; 3 (4): 347-50.

**Geliş Tarihi:** 01.10.2002

**Yazışma Adresi:** Dr.Hakan BULAK

Ankara Onkoloji Hastanesi  
3. Genel Cerrahi Kliniği,  
ANKARA