

Poland Sendromu (Olgu Sunumu)

(POLAND'S SYNDROME: A REPORT OF CLINICAL CASE)

Mehmet BEKERECİOĞLU*, Yaşar CESUR**, İbrahim Ethem ÇÖVÜT***,
Gülbüz AKÇAY****, Dursun ODABAŞ*****

Yard.Doç.Dr., Yüzüncü Yıl Ö.T.F. Plastik ve Rekonst. Cerrahi, ABD,
** Yard.Doç.Dr., Yüzüncü Yıl Ü.T.F, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD,
*** Uz.Dr., Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları.
**** Araş.Gör.Dr., Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD.,
***** Prof.Dr.. Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, VAN

ÖZET

Poland Sendromu, pektoralis kası yokluğu ile aynı taraftaki üst ekstremitede sindaktili, brakidaktilli ve hipoplazi gibi anomalilerle karakterize konjenital bir defektir. Bu makalede Poland sendromlu bir olgu sunulmaktadır, ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Poland sendromu, Sindaktili, Pektoralis kas.

T Klin Pediatri 1996, 5: 72-73

SUMMARY

Poland's syndrome is a congenital anomaly, described with partial ipsilateral absence of the pectoralis muscle, syndactily, brachysyndactily e.tc. In this report, we presented one case of Poland's syndrome and relevant literature has been reviewed.

Key Words: Poland's syndrome, Syndactily, Pectoralis muscle.

T Klin J Pediatr 1996, 5: 72-73

Poland sendromu, ilk kez 1840 yılında Poland tarafından ayrıntılı olarak tanımlanmasına karşın, Guy hastanesinde hipoplazi ve sindaktili bulunan bir kadavra einin disseksiyonundan sonra farkedilip tanımlanmıştır (1). Bu sendromda, klasik olarak şunlar gözlenir: 1-Pektoral majör kasının sternokostal kısmının yokluğu, 2-Elde ve daha hafif derecelerde ön kol ve kolda hipoplazi, 3- Basit, komple veya inkomple sindaktili, 4- Kısa parmaklar (brakisimfalanjizm). Etiyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. 25.000 canlı doğumda bir görülür ve erkek kadın oranı eşittir (2). Baş ve beşinci parmakdan daha sık olarak 2,3 ve 4, parmaklar etkilenir (1). Aynı taraf pektoral majör kası yokluğuna ek olarak pektoralis minör, serratus anterior, latissimus dorsi, deltoid kaslarda da yokluk veya hipoplazi bulunduğu gibi, ayrıca kızlarda göğüs hipoplazisi ve meme başı yokluğu olabilir. Çok daha nadir olarak kosta defektleri, skolyoz, dekstrokardi, renal hipoplazi, lösemi ve Mobius sendromu bulunabilir (3). Nadir görülmesi nedeniyle hastanemize başvuran bir olguyu literatür ışığında gözden geçirmeyi uygun gördük.

OLGU

M.Ç. (Protokol No: 37612). 22 aylık erkek hasta, sağ el parmaklarındaki yapışıklık nedeniyle getirildi. Öy-

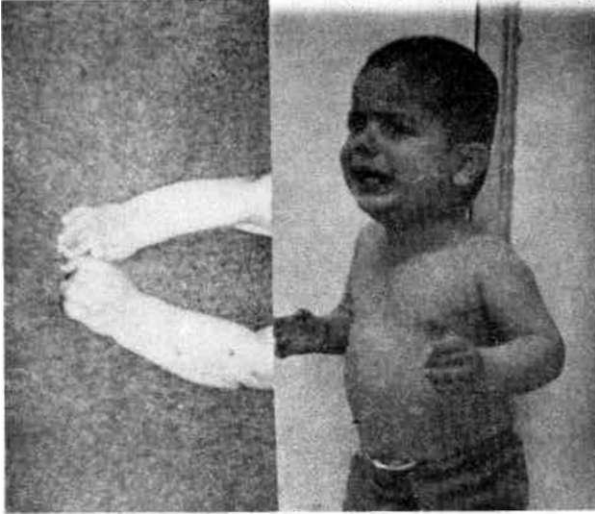
Geliş Tarihi: 11.12 1995

Yazışma Adresi: Yard.Doç.Dr. Mehmet BEKERECİOĞLU
Yüzüncü Yıl Ö.T.F. Plastik ve
Rekonst. Cerrahi ABD, VAN

küsünden miadında ve ailenin 5. çocuğu olara doğduđu ve annenin hamileliđi esnasında ilaç ve radyasyon alımı olmadığı; soy geçmişinden annenin 33, babanın 34 yaşında sağlıklı oldukları ve aralarında akrabalık bulunmadığı öğrenildi. Fizik inceleme ve muayenede ağırlık 10.800 gm (10-25 persentil), boy 78 cm (3 persentil), baş çevresi 45 cm (3-10 persentil) idi. Genel durum iyi, aktif ve çevresi ile ilgiliydi. Sağ pektoral kasının sternokostal başının hipoplazik olduğu (Şekil 1), sağ elin hipoplazik ve 2., 3., 4., parmaklar arasında inkomplet sindaktili ve hipoplazi olduğu belirlendi (Şekil 2). Diğer sistem muayene bulguları normaldi. Laboratuvar incelemesinde idrar ve kan bulguları normal olup, el-bilek grafisi normal olarak değerlendirildi. Sağ ve sol kol karşılaştırmalı grafilerinde; humerus, ulna ve radius uzunlukları eşit. sağ el sola göre daha küçüktü. Batın ultrasonografisi normaldi. Hasta sindaktili için operasyona hazırlandı.

TARTIŞMA

Fetal gelişimin 7. haftasında geçici bir duraklama oluşmakta, bu duraklama daha ileri zamanlara kadar uzarsa metakarplar, falankslar ve pektoral kaslarda anomaliler olmaktadır. Duraklama daha da uzarsa anomaliler önkol ve kolu da içine almaktadır (1,2,4). Etiyolojisi bilinmeyen bu sendromda, pektoral majör kasının yokluğu nadirdir. Sternokostal parçasının yokluğu daha sık görülür. Pektoralis majör ve minör kaslarının ikisinde olmadığı durumlarda aksiller çukur ön duvarı oluşmaz. Yenidoğan döneminde veya küçük bebeklerde, göğüs deformitelerinin farkedilmesinden çok, üst



Şekil 1. Sağ göğüsde pektoral kasın hipoplazisi ile heriki el ve ön kolun mukayesesi görülüyor.



Şekil 2. Ameliyat öncesi ve sonrasında sağ elde parmakların sola göre kısa olduğu ve sindaktili görülüyor.

ekstremitedeki anomaliler, özellikle de sindaktili belirgindir ve ailesinin ilk olarak dikkatini çeker (5). Eşlik eden göğüs duvarı iskelet ve yumuşak doku deformiteleri, bulgunun şiddetine göre tedavi gerektirir. Bu durum özellikle hipoplazik göğüse sahip adolesan çağa gelmiş bayan hastalarda önemlidir. Göğüs duvarı deformiteleri tedavisinde alloplastik gereçler, lokal kas-deri flepleri ve özel yapım silikon implantları kullanılabilir (1,6,7).

Komplike sindaktilin bulduğu durumlarda daha erken bir tedavi gerekir(1,8). Tedavinin optimal zamanı deformitenin derecesine ve hastanın yaşma bağlı olmakla beraber, temel fonksiyonel tamir, okul çağından önce (6-7 yaş) bitirilmiş olmalıdır. Komşu olmayan parmak araları 2-3 yaşından önce açılmalıdır. Hipoplastik parmakların uzatılması için kemik greftleri ve distraksiyon teknikleri kullanılmıştır. Ama bu çok dikkatli kullanılması gereken bir tekniktir. Çünkü aşırı gerilme ile ilgili olarak sekonder komplikasyonlar ortaya çıkabilir. Her durumda gerekmemekle birlikte, seçilmiş olgularda rotasyonel osteotomiler ve tendon transferleri uygulanabilir (1,8). Bu çocukların doğumdan itibaren yakın takibi gerekir. Çünkü yumuşak doku ve iskelet deformiteleri çocuk büyüdükçe daha da belirginleşir. Simfalanjizm varsa bu önemlidir. Bazı durumlarda şiddetli hipoplazik

ön kol için silikon implantları yerleştirilerek, diğer ön kola benzetilmeye çalışılır (1). Adaktifi durumunda ya hiç tedavi yapılmaz, ya ayak baş parmak transferi ya da protezler ile tedavi uygulanabilir.

Olguların %75'inde defekt sağ taraftır (9). Bizim olgumuzda da defekt sağ taraftaydı. Sendromda genellikle tek taraf etkilenmektedir. Nadiren iki tarafı tutan olgular da bildirilmiştir (4). Bu sendromun sporadik olduğu kabul edilse de, ailevi olan olgular da yayınlanmıştır (3,4,7,10,11,12). Ülkemizde de Poland sendromu olguları bildirilmiştir (13,14).

Olgumuzdaki sindaktili için Z plastilerle sadece tek sindaktili açıldı. Diğer sindaktillili parmağın 6 ay sonra açılması planlandı. Olgumuzdaki mevcut minimal göğüs deformitesi için girişim düşünülmedi.

KAYNAKLAR

1. Upton J. Congenital anomalies of the hand forearm. In: Mc Carthy JG. Plastic Surgery. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 5301-5.
2. Uster GD. Upper extremity. In: Mustarde' JC, Jackson IT. Plastic Surgery in Infancy and Childhood. Edinburg: Churchill Livingstone, 1988: 565-7.
3. Mace JW, Kaplan JM, Schanberger JE, et al. Poland's syndrome: report of seven cases and review of literature. Clin Pediatr 1972; 11:98-102.
4. Dobyms JH, Wood VE, Bayne LG. Congenital hand deformities. In: Green DP, ed. Operative Hand Surgery. New York: Churchill Livingstone, 1988: 364-5.
5. Pers M. Aplasia of the anterior thoracic wall, the pectoral muscle and the breast. Scand J Plat Reconstr Surg 1968; 2: 125-35.
6. Haller JA, Colombani PM, Miller D, et al. Early reconstruction of Poland's syndrome using autologous rib grafts combined with a latissimus muscle flap. J Pediatr Surg 1984; 19:423-9.
7. Seyfer AE, Icochea R, Graeber GM. Poland's anomaly. Natural history and long term results of chest wall reconstruction in 33 patients. Ann Surg 1988; 208: 776-82.
8. Urschel HC, Bryd HS, Sethi SM, et al. Poland's syndrome: Improved surgical management. Ann Thorac Surg. 1984; 37: 204-11.
9. Smith DW. Poland sequence (Unilateral defect of pectoralis muscle and syndactyly of hand). Philadelphia. WB Saunders Company, 1982: 224-7.
10. Pearl M, Chow TF, Friedman E. Poland's Syndrome. Radiology 1971;101:619-21.
11. Trier WC. Complete breast absence. Case report and review of the literature. Plast, Recons Surg 1965; 36: 431-4.
12. Mc Gilvary BC, Lowry RB. Poland's syndrome in British Columbia: Incidence and reproductive experience of affected persons. Am J Med Genet 1977; 1: 65-74.
13. Öztürk MA, Kurtoğlu S, Kahraman C, Tolu i, Tuncel M. Poland sendromu. Erciyes Tıp dergisi 1990; 12: 31-9.
14. Tanzer F, Sezgin i, Içağasıoğlu D, Uzunsel S. Poland sendromu. Bir vaka nedeniyle. C.Ü tıp Fak. Dergisi 1989; 11(3-4): 291-6.