
Poland sendromu ve spontan pnömotoraks nadir bir birliktelik

Burçin ÇELİK

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun.

ÖZET

Poland sendromu ve spontan pnömotoraks nadir bir birliktelik

Poland sendromu, tek taraflı pektoralis majör kası yokluğu, aynı taraf elde anomali ve birçok anomalinin birlikte olabileceği nadir bir konjenital anomalidir. İnsidans 1/7000 ile 1/100.000 arasında değişmektedir. Sendrom erkeklerde kadınlara göre daha sık görülmektedir. Yirmi iki yaşında erkek hasta acil polikliniğimize ani başlayan göğüs ağrısı ve nefes darlığı şikayetiyle başvurdu. Yapılan fizik muayenede solunum seslerinde sağ hemitoraksta azalma, sağ pektoralis majör kas yokluğu, sağ kolda kısalık, sağ omuz ve dirsek ekleminde hareket kısıtlılığı saptandı. Çekilen direkt akciğer grafisinde sağ hemitoraksta total pnömotoraks saptandı. Sağ tüp torakostomi ile tedavi edildi. Bu olgu Poland sendromu ve spontan pnömotoraksın nadir birlikteliğine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Poland sendromu, pnömotoraks, spontan, anomali.

SUMMARY

Poland's syndrome and spontaneous pneumothorax a rare association

Burçin ÇELİK

Department of Chest Surgery, Faculty of Medicine, Ondokuz Mayıs University, Samsun, Turkey.

Poland's syndrome is an uncommon congenital anomaly characterized by unilateral absence of pectoralis major muscle, ipsilateral hand abnormalities, and a variety of associated anomalies. The incidence of the syndrome ranges from 1/7000 to 1/100.000. The syndrome is observed more frequently in man than in woman. A 22-years-old man who was admitted with a history of chest pain and dyspnea to our emergency department. On examination, breath sounds were decreased

Yazışma Adresi (Address for Correspondence):

Dr. Burçin ÇELİK, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı,

SAMSUN - TÜRKİYE

e-mail: cburcin@hotmail.com

on the right side, there was an absence of the pectoralis major muscle, a shortness on the right upper limb and a restriction on the right shoulder and right elbow. Initially chest radiograph showed total pneumothorax on the right side. The patient was treated with tube thoracostomy. This case is presented to draw attention to the association of Poland syndrome with spontaneous pneumothorax.

Key Words: Poland syndrome, pneumothorax, spontaneous, anomaly.

Poland sendromu, tek taraflı pektoralis majör kasının yokluğu, aynı taraf değişken derecelerde üst ekstremitelerde deformiteleri ve birçok anomalinin birlikte olabileceği nadir bir konjenital anomalidir. Sendrom 30.000 canlı doğumda bir görülür ve insidansı 1/7.000-1/100.000 olarak bildirilmiştir. Erkeklerde kadınlara göre üç kat daha sık görülmekte ve vücudun sağ tarafının sola göre daha fazla etkilendiği belirtilmektedir (1-4). Tanımlanmış olguların çoğu sporadiktir ve eşlik eden birçok anomali ve hastalık (Moebius sendromu, miyastenia gravis, lösemi, lenfoma, trombositopeni, sferositoz, Parry Romberg sendromu, büyüme hormonu eksikliği, plevral fibroma, leiomyosarkom) tanımlanmıştır (5).

Literatürde olgumuzda olduğu gibi Poland sendromu ve spontan pnömotoraks birlikteliği sadece iki olguda bildirilmiştir. Bu makalede nadir görülen bu olguyu literatür bilgileri ışığında sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Yirmi iki yaşında erkek hasta acil polikliniğimize göğüs ağrısı ve nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Göğüs ağrısının iki saat önce ani bir şekilde başladığı ve nefes darlığının giderek arttığı belirtildi. Sigara kullanmayan hastanın öz geçmişinde ve soy geçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Arteriyel kan basıncı 110/75 mmHg, nabız 76/dakika ve ritmik, solunum sayısı 18/dakika idi. Laboratuvar incelemelerinde herhangi bir anormallik saptanmadı.

Yapılan fizik muayenede solunum seslerinde sağ hemitoraksta azalma saptandı. Önden bakıldığında sağ hemitoraks sol hemitoraksa göre basıktı ve palpasyonda sağ pektoral kasın olmadığı tespit edildi. Ayrıca, sağ kolda kısalık, sağ omuz ve dirsek eklemlerinde kısıtlılık saptandı, sağ el parmaklarında sola göre bir kısalık (brakidaktili) mevcuttu (Resim 1,2). Çeki-



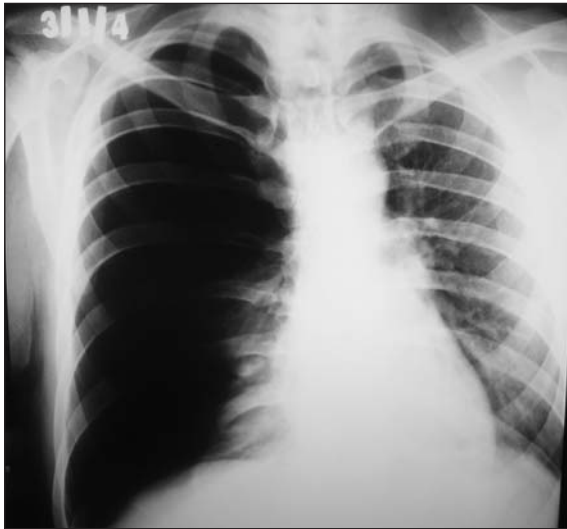
Resim 1. Hastada göğüs ön duvarı sağ tarafında pektoralis majör kasının yokluğuna bağlı hipoplazi ve kullandırmada azalma izlenmektedir, sağ üst ekstremitelerde sola göre daha kısa ve ince.



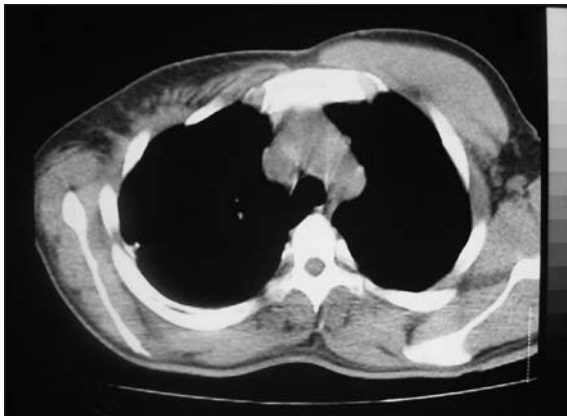
Resim 2. Her iki el karşılaştırıldığında el bileği kemiklerinde ve metakarplardaki hipoplaziye bağlı sağ elde brakidaktili anomalisi izlenmektedir.

len direkt akciğer grafisinde sağ hemitoraksta totale yakın pnömotoraks saptandı, kemik yapılar, mediasten ve her iki diyafragma konturları normaldi (Resim 3). Hastaya sağ tüp torakostomi uygulanarak akciğer ekspansiyonu sağlandı.

Çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ pektoralis majör kası izlenmemekteydi, pektoralis minör kası hipoplazikti, akciğer parankim ve toraks vasküler yapılarında herhangi bir patoloji tespit edilmedi (Resim 4). Poland sendromu tanısı konulan hastanın el grafisinde radius, ulna, el bileği kemiklerinde, metakarpalarda sağda sola göre hipoplazi mevcuttu (Resim 5). Batın ultra-



Resim 3. Akciğer grafisinde sağ hemitoraksta total pnömotoraks izlenmekte, kemik ve mediastinal yapılar ve diyafragma konturları normal sınırlarda.



Resim 4. Toraks BT'de göğüs duvarını oluşturan kas yapılarından pektoralis majör kası izlenmiyor, pektoralis minör kası hipoplazik.



Resim 5. Karşılaştırmalı el grafisinde; sağ ulna ve radius kemikleri, sağ el bileği kemikleri ve metakarp kemiklerinin yapılan ölçümlerde sola göre hipoplazik olduğu saptandı.

sonografisi normaldi ve ekokardiyografisinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Yatışının üçüncü gününde hava kaçağı kesilen hastanın beşinci gün göğüs tüpü çekildi ve önerilerle taburcu edildi.

TARTIŞMA

Poland sendromu, Alfred Poland tarafından pektoralis majör kasının tek taraflı yokluğu ve aynı taraf elde anomali olarak tanımlanmıştır (6). Toraks duvarına ait anomaliler; meme ve meme başı yokluğu veya hipoplazisi, subkütan doku hipoplazileri, en sık pektoralis majör kasının sternokostal bölümünün yokluğu olmak üzere pektoralis minör, latissimus dorsi, serratus anterior, teres majör ve diğer torakal kasların hipoplazisi veya yokluğudur (1,7,8). Bunlara ek olarak aynı taraf kolda hipoplazi veya aplazik radius ve/veya ulna, oligodaktili, parmaklarda kütanöz sindaktili, kosta, klavikula, sternum anomalileri, vertebra defektleri ve skolyoz gibi iskelet sistemi anomalileri bulunabilmekte ve konjenital diyafragma henisinin pektoralis majör anomali-sine sıklıkla eşlik ettiği bildirilmektedir (3,5,9).

Bu sendromda etkilenmiş tarafta çeşitli el anomalileri de görülür. Literatürde en son ve en geniş sınıflama Al-Qattan tarafından bildirilmiştir (7). Bu sınıflamada 1'den 7'ye kadar el anomalileri derecelendirilmiş ve elin normal olmasından tamamen yokluğuna kadar sınıflama yapı-

mıştır. Olgumuzun fizik muayenesinde göğüs ön duvarının sağ tarafında pektoralis majör kasının yokluğuna bağlı bir hipoplazi göze çarpmaktaydı, sağ üst ekstremitelere sola göre hipoplazikti ve sağ elde brakidaktili mevcuttu, bu anomaliler radyolojik olarak tespit edildi. Ayrıca, sağ omuz ve dirsek eklemünde hareket kısıtlılığı mevcuttu, omuz ve kol kaslarında herhangi bir atrofi veya yokluk saptanmadı.

Poland sendromuna mikrosefali, serebral atrofi ve miyelinizasyon bozukluğu, situs inversus veya dekstrocardi, gastroşizis veya pilor stenozu, kranial sinir felci veya mental retardasyon, psikososyal gerilik, hipospadias veya renal agenezi gibi toraks duvarı ve iskelet sistemi dışındaki sistem anomalileri de eşlik edebilmektedir (3,5,7,9,10). Yapılan gerek fizik muayene, gerekse radyolojik değerlendirmelerde olgumuzda iskelet sistemi dışında bir sistemde anomalie rastlanmadı.

Bu sendromun patofizyolojisinde en çok kabul gören hipotez; intrauterin dönemin altıncı-yedinci haftasında üst ekstremiteler göğüs duvarından tomurcuklanırken brakiosefali arteriyel yapıda oluşan malformasyon ya da spazm sonucu kan akımı azalmasıdır. Subklavyen arter kan akımının bozulması üst ekstremitelerde anomalilerine, internal torasik arterin etkilenmesi pektoralis majör kası, meme ve diğer toraks yapılarının anomalilerine yol açtığı bildirilmektedir (1-4).

Hastaların çoğunda tanı erken yaşlarda konulur. Olgular genelde sporadik olmasına rağmen literatürde ailesel tutulumlar bildirilmiştir (1-3). Olgumuzda tanı 22 yaşında geçirdiği bir spontan pnömotoraks sonucu tarafımızdan konuldu ve soy geçmişi araştırıldığında ailesel bir tutulum saptanmadı. Luh ve arkadaşları, olgumuzda olduğu gibi Poland sendromu ve spontan pnömotorakslı, biri 16 yaşında diğeri 27 yaşına iki olgu bildirmiştir (2). On altı yaşındaki olguda sol göğüs hipoplazisi görülürken pnömotoraks sağ taraftaydı, diğeri olguda ise göğüs hipoplazisi, brakidaktili ve pnömotoraks sağ taraftaydı. Literatürde tespit edebildiğimiz tek olan bu makalede belirtildiği gibi Poland sendromu ve spontan pnömotoraks patogenezinin benzer olması bu iki hastalığın birlikteliğini desteklemektedir.

Poland sendromunun en çok kabul gördüğü vasküler hipotezi göz önünde bulundurursak; intrauterin dönemden itibaren hem üst ekstremitelere hem de toraks yapılarının gelişiminde problem olması, dolayısıyla akciğer parankiminde amfizematöz ve büllöz alanların gelişebileceği düşünülebilir. Bu patolojik parankim alanları ileri yaşlarda karşımıza pnömotoraks tablosu olarak çıkabilecektir.

Sonuç olarak; göğüs cerrahisi pratiğinde çok sık rastladığımız spontan pnömotoraks olgularında herhangi bir üst ekstremitelerde anomalisi veya göğüs duvarı hipoplazisi ile karşılaştığımızda Poland sendromu akla gelmeli ve buna yönelik tanı yöntemlerine başvurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 2218-25.
2. Luh SP, Yang PC, Lee CJ. Poland's syndrome with spontaneous pneumothorax: report of two cases. *J Formos Med Assoc* 2002; 101: 148-51.
3. Deniz Ö, Tozkoparan E, Gümüş ve ark. Poland sendromu (olgu sunumu). *Tuberk Toraks* 2005; 53: 275-9.
4. Arslan H, Necmioğlu S, Çoban H. Poland sendromu. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2000; 34: 329-32.
5. Wilson MR, Louis DS, Stevenson TR. Poland's syndrome: variable expression and associated anomalies. *J Hand Surg* 1988; 13: 880-2.
6. Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. *Guy's Hospital Reports* 1841; 6: 191-3.
7. Al-Qattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 2001; 54: 132-6.
8. Beer GM, Kompatscher P, Hergan K. Poland's syndrome and vascular malformations. *Br J Plast Surg* 1996; 49: 482-4.
9. Lord MJ, Laurenzano KR, Hartmann RW Jr. Poland's syndrome. *Clin Pediatr* 1990; 29: 606-9.
10. Eroglu A, Yıldız D, Tunc H. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 1471-2.