

POLAND SENDROMU Olgu Bildirimi

Dr. Adnan UZUNİSMAİL x
Dr. Nevzat Doğan xx
Dr. Harun Özkan xxx

ÖZET :

Sağ elindeki sindaktili anomalisi nedeniyle hastanemize sevk edilen ancak a-ında "Poland Sendromu" olan 22 yaşındaki erkek hasta takdim edilmiş ve sendromun diğer özellikleri anlatılmıştır.

GİRİŞ :

Poland Sendromu ilk defa, 1841 yılında Alfred Poland tarafından tanımlanmıştır. Sendrom, pektoral kasın tek taraflı parsiyel yokluğu ve ipsilateral braki-sindaktili ile karakterize konjenital bir anomalidir. Sendromun embryogenesi halen bilinmemektedir. Görülme sıklığı açısından, kadın erkek oranı 1/3 olup, olguların % 75'ine sağ taraf tutulmaktadır. Tanı inspeksiyonla basitçe konulabilir.

Bu makalede 22 yaşında herhangi bir tedavi görmemiş, Poland Sendromu olan erkek bir hasta takdim edilmiştir.

OLGU

22 yaşındaki erkek hasta, askerlik görevi için celp edildiğinde sağ elinde sindaktili saptanmış, değerlendirilmek ve hakkında karar verilmek üzere hastanemize sevk edilmiştir.

Sağ eli sol ele oranla belirgin derecede küçük olan hastanın sağ elinin 2,3,4 ve 5. parmakları arasında semisindaktıl olduğu gözlenmiştir (Resim- 1 a, b).

(x) Mareşal Çakmak Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Uzmanı, Op. Tbp. Bnb.

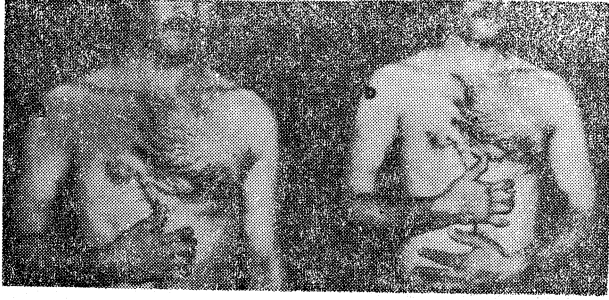
(xx) Mareşal Çakmak Hastanesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Uzmanı, Op. Tbp. Bnb.

(xxx) Mareşal Çakmak Hastanesi Başhekim, Doç. Tbp. Kd. Alb.



Resim-1: Hastanın sağ elinin 2,3,4, ve 5. parmakları arasındaki semisindaktili
a. Dorsal yüzden görünüm
b. Volar yüzden görünüm

Hastanın fizik muayenesinde, sağ göğüs duvarının diğer tarafa oranla düz olduğu, sağ ön aksiller çizginin mevcut olmadığı, karşıdan bakıldığında sağ arka aksiller çizginin görülebildiği areola ve memebaşının hipoplazik ve diğer tarafa oranla 4 cm. yüksek kenarında olduğu göğsün bu yanında çiltalı dokusunun zayıf kıl gelişiminin seyrek olduğu ve bu bulguların ışığında yapılan palpasyon sonucu pektoral kasın yerinde olmadığı saptanmıştır (Resim-2 a,b).



Resim-2: Hastadaki göğüs ön duvarı ve kola ait deformiteler
a. Göğüs ön duvarının düz oluşu ve memebaşının yüksek lokalizasyonu
b. Brakisindaktili

Hasta omuz ve kol hareketlerinde bir kısıtlılık olmadığını, bu durumun kendisinde psikolojik bir rahatsızlığa neden olmadığını ifade etmiştir. Kendisine hem parmaklarının ve hemde göğsündeki deformitelerin düzeltilebileceği açıklanmış, ancak hasta önerilen ameliyatları kabul etmemiştir.

TARTIŞMA

Poland Sendromu, insanlardaki tüm kas anomalileri içinde en sık görülenidir, 1/25.000 oranında görülür. Sendromda sadece pektoral kasın parsiyel yokluğu ya da hipoplazisi nadiren izole şekilde ortaya çıkar, buna ilave olarak kıl, derialtı

yağ dokusu, fasya, meme dokusu. kotlarda da değişik derecelerde hipoplazi olabilir2. Kotlardaki hipoplazi, değişik derecelerde paradoksal solunuma neden olabilir, stress, aşırı efor ve akciğer enfeksiyonları sırasında hastaya solunum sıkıntısı verebilir, ayrıca akciğer bu bölgeden fıtıklaşabilir3.

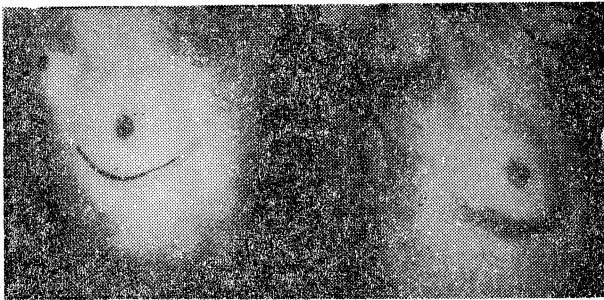
Poland Sendromunda pektoral kastan başka, serratus, deltoid kasları da hipoplazik olabilir, bunlar skapulada değişik derecelerde hipoplaziye yol açabilir. Hasta taraftaki klaviküla minimal derecede kısa olabilir ve hafif dereceli skolyoz nadiren görülebilir. Areola-memebaşı kompleksinin yokluğu ya da hipoplazik oluşu, özellikle kadın hastalar için psikolojik açıdan sorun oluşturur. Sendromdaki pektoral kas yokluğu ve diğer patolojilere ilave olarak, aynı tarafta brakisindaktili her zaman vardır4.

Bunlardan başka hasta tarafta latissimus dorsi kasının olmadığı, aksiller bölgede kıl gelişiminin ve apokrin ter bezlerinin olmadığı ve bu nedenle terlemenin olmadığı olgular da bildirilmiştir5.

Poland Sendromu olan hastaların tedavisinde amaç öncelikle eğer varsa kot hipoplazilerinin neden olduğu öğüs duvarı defektinin kapatılması ve bunun kas flebi ile desteklenmesidir3.

1950 li yıllarda göğüs ön duvarındaki kas deformitesinin düzeltilmesi amacıyla Latissimus Dorsi transpozisyonundan yararlanılmıştır. Bu yöntem son yıllarda aynı amaç için yeniden popüler olmuştur. Kadın hastalarda bu yöntemle oldukça iyi sonuçlar alınabilmekte, ayrıca submüsküler olarak yerleştirilen silikon jel protezler ile diğer memeye uygun meme şekli verilebilmektedir. Latissimus Dorsi kasının donör alanı primer olarak kapatılabilmekte ve kasın transpozisyon ile ön aksiller çizgi de oluşturulabilmektedir7.

Erkek hastalarda ise aynı kasın transpozisyonu ile diğer tarafa uygun simetri sağlanabilmekte ayrıca iyi bir kozmetik görünüm yanında, göğsü direkt künt darbelerden koruyabilecek bir kas kitlesi de oluşturulabilmektedir (Resim-3).



Resim-3: Poland Sendromu olan başka bir hastaya Latissimus Dorsi Kas Flebi Transpozisyonu uygulaması

- Preoperatif görünüm
- Postoperatif görünüm (8. gün, erken postoperatif dönem olduğundan ödemli olarak izlenmektedir).

Latissimus Dorsi kasının transpozisyonu fazla oranda fiziksel kısıtlılığa neden olmamakta' sadece tenis oynayanlarda omuz ve kol hareketlerinde minimal derecede hareket kısıtlılığı yapmaktadır.

Latissimus Dorsi kasının mevcut olmadığı Poland Sendromlu hastalarda göğüs ön duvarı deformitesinin düzeltilmesi amacıyla ne tür bir cerrahi girişim uygulandığı konusuna literatürde rastlanmamıştır, ancak kadın hastalarda sadece subkutan olarak meme protezlerinin yerleştirilebileceği bildirilmiştir5.

Poland Sendromundaki göğüs ön duvarı deformitesinin düzeltilmesi için ideal yaş konusunda belirli bir görüş olmamakla birlikte, özellikle kadın hastalar için puberte yaşından sonra ameliyat uygulanması hemen hemen tüm yazarlar tarafından kabul edilmektedir, bu şekilde hem nöromusküler gelişim ve sağlam tarafta meme gelişimi tamamlanmış olmakta ve simetri sağlanması daha kolay olmaktadır4.

Poland Sendromunda değişik derecelerde olabilen sindaktili anomalisinin düzeltilmesi için ideal yaş, okul çağından önceki yaşlardır. Hastada psikolojik bozukluklara neden olabileceğinden bu yaşlar tercih edilmektedir. Ancak, ileri yaşlarda da küçük yaşlarda uygulanan ameliyat yöntemleri ile gerekli düzeltme yapılabilir4.

Kanımızca sindaktili anomalisi gizlenen hastalarda tam fizik muayene yapılarak, sindaktilinin mevcut olabileceği diğer sendromlar, Apert, Poland Sendromu v.b., araştırılmalı, aynı taraf göğüs duvarı Poland Sendromu yönünden özellikle incelenmelidir. Sadece sindaktili olarak tedavi edilmiş, ancak aslında Poland Sendromu olan pekçok hasta olduğu gözlenmiştir. Bu nedenle sindaktili anomalisi, tekbaşına bir patoloji olarak değerlendirilmemeli, birlikte olabilecek sendromlar incelenmeli ve saptandığında hastaya yol gösterici uyarılarda bulunulmalıdır.

SUMMARY

Poland's Syndrome, A Case Report

A 22- year-old, male patient who was being-referred for syndactyly of his right hand, actually having Polands's Syndrome is presented. The features of the Syndrome are described.

KAYNAKLAR

1. Serafin, D., Georgiade, N.G.: Pediatric Plastic Surgery. Vol: 2. C.V. Mosby Co., St. Louis, 1984.
2. Beals, R.K., Crawford, S.: Congenital Absence of the Pectoral Muscles. Clin. Orthop., 119:166, 1976.

3. Sabiston, D.C. (Jr), Spencer, C.F.: Gibbon's Surgery of the Chest. C4th Ed. Vol: 1. W.B. Saunders Co., Phil., 1983.
4. Converse, J.M.: Reconstructive Plastic Surgery. 2nd Ed. Vol: 6. W.B. Saunders Co., Phil., 1977.
5. Holmström, H., Suurkula, M., Lossing, C.: Absent Latissimus Dorsi Muscle and Anhidrotic Axilla in Poland's Syndrome. Scandi J. Plast. Reconstr. Surg., 20: 313, 1986.
6. Campbell, D.A.: Reconstruction of the Anterior Thoracic Wall. J. Thorac. Surg., 19: 456, 1950.
7. Hester, R.T., (Jr), Bostwick, J. (III): Poland's Syndrome: Correction with Latissimus Dorsi Transposition. Plast. Reconstr. Surg., 69: 226, 1982.