

## İzole dekstrocardi ve skolyozun eşlik ettiği Poland sendromu: Olgu sunumu

*Poland syndrome accompanied by isolated dextrocardia and scoliosis: a case report*

**Mahmut Tokur**

Mareşal Çakmak Asker Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Erzurum, Türkiye

Poland sendromu pektoralis majör ve minör kaslarının yokluğu, sindaktili, brakidaktili, athelia veya amastia gibi meme anomalileri, kaburgaların deforme olması veya agenezisi, aksiller bölgede kıllanma kaybı ve sınırlı ciltaltı yağ dokusu anomalisi ile karakterize bir tablodur. Bu yazıda Poland sendromunun klasik bulgularına ek olarak nadir görülen izole dekstrocardi ve literatürde daha önce karşılaşılmayan skolyoz varlığı tespit edilen 25 yaşında erkek bir olgu sunuldu.

*Anahtar sözcükler:* İzole dekstrocardi; Poland sendromu; skolyoz.

Poland's syndrome is an entity characterized by the absence of the pectoralis major and/or minor muscle, syndactyly, brachydactyly, breast abnormalities such as athelia or amastia, costochondral deformities or agenesis, the absence of the hair in the axillary region and the reduction of subcutaneous fatty tissue. In this article, we report a 25-years-old male case who has the classical signs of Poland's syndrome together with isolated dextrocardia which was seen rarely and scoliosis which was seen for first time in the literature.

*Key words:* Isolated dextrocardia; Poland's syndrome; scoliosis.

Poland sendromu ilk defa Alfred Poland tarafından 1841'de tanımlanmıştır. Sendrom pektoralis majör ve minör kaslarının yokluğu, sindaktili, brakidaktili, athelia veya amastia gibi meme anomalileri, kaburgaların deforme olması veya agenezisi, aksiller kıllanma kaybı ve sınırlı cilt altı yağ dokusu anomalisini içerir.<sup>[1]</sup>

### OLGU SUNUMU

Yirmi beş yaşındaki erkek hasta göğsünde şekil bozukluğu ve kıllanmada azlık yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayenede; sol hemitoraksta kıllanmanın olmadığı ve bu bölgedeki ciltaltı yağ dokusunun azaldığı izlendi. Sol meme sağa göre daha yukarı yerleşimli idi, meme başında asimetri var idi. Sol hemitoraksın sağa göre daha küçük ve içe çökük olduğu, solda pektoral kasların olmadığı saptandı. Sağda hafif asimetrik pektus karinatum görünümü var idi (Şekil 1).

Akciğer grafisinde; mediastende sağa deviasyon, skolyoz, solda kaburga arası genişleme görüldü (Şekil 2). Toraks tomografisi raporunda; sol hemitoraks ön arka çapında azalma, solda pektoral kasların yokluğu, solda 3-8. kostokondral bileşelerde hipoplazi

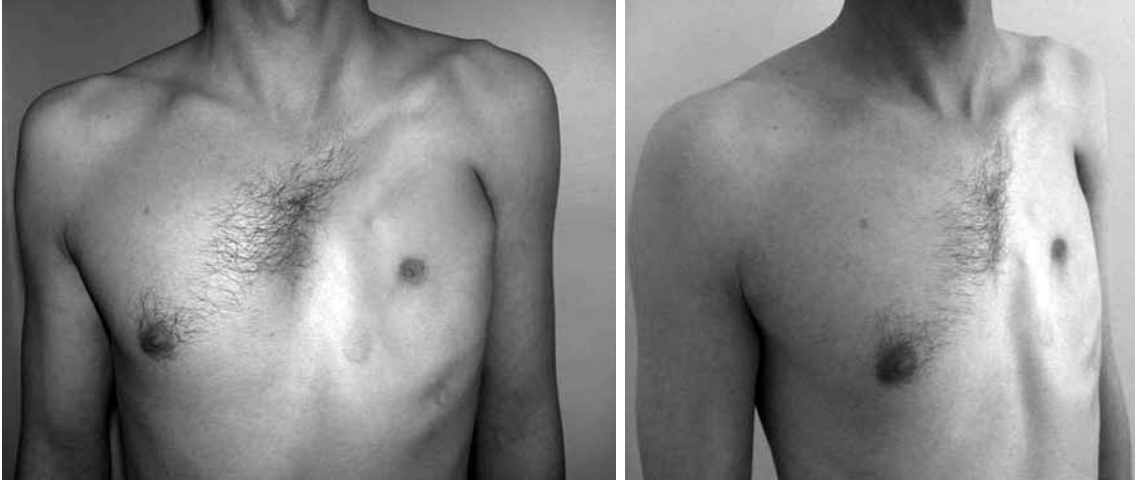
ve füzyon defekti, izole dekstrocardi olduğu belirtildi (Şekil 3). Transtorasik ekokardiyografide; dekstrocardi, sağ kalp boşluklarında sola göre genişleme izlendi. Elektrokardiyografi ve transözofageal ekokardiyografide patoloji saptanmadı. Rutin tam kan ve biyokimya incelemeleri ve solunum fonksiyon testi normal idi. İki taraflı el bilek grafisinde patoloji saptanmadı. Olgumuzda Poland sendromu için cerrahi tedavi gerektirir patoloji olmadığından sadece hasta bilgilendirmesi yapılarak taburcu edildi.

### TARTIŞMA

Poland sendromu insidansının 1/10.000 ile 1/100.000 arasında olduğu, genel olarak 30.000 canlı doğumda bir rastlandığı kabul edilir. Erkeklerde üç kat daha sık görülür ve literatürde olguların %67'sinde vücudun sağ tarafının etkilendiği belirtilmektedir.<sup>[2-4]</sup> Olgumuzda solda etkilenme var idi.

Stevens ve ark.<sup>[2]</sup> ise tek yumurta ikizlerinden birinin Poland sendromu, diğerinin ise normal olduğunu göstererek genetik geçiş olmadığını ileri sürmüşlerdir. Hastalık genellikle sporadiktir, ailesel geçiş ise nadiren





Şekil 1. Olguya ait görüntüler.

görülmür. Bazı yazarlar Poland sendromunun otozomal dominant geçişli genetik bir hastalık olduğunu bildirmişlerdir.<sup>[5]</sup>

Poland sendromunun nedeni bilinmemekle birlikte erken embriyonik dönemde pektoral kasları oluşturan embriyonik dokuların anormal göçü, subklaviyan arterin hipoplazisi veya intrauterin hasarlar sonucunda oluştuğu ileri sürülmektedir.<sup>[4-6]</sup>

Hastalarda çeşitli derecelerde göğüs duvarı ve aynı taraf üst ekstremité anomalileri görülmür. Ekstremité ve göğüs duvarı deformitelerinin arasında bağlantı bulunmamıştır.<sup>[7]</sup>

Göğüs duvarına ait bulgular; kaslar, kemik yapılar, meme, subkutan doku ve kıllanma ile ilgilidir.

En sık görülen kas anomalileri pektoralis majör ve minör kaslarının yokluğu şeklindedir. Pektoralis majör agenezisi sıklıkla parsiyel olur ve çoğunlukla

sternokostal başın yokluğu şeklindedir. Nadir olarak latissimus dorsi, serratus anterior, teres majör ve diğer torakal kasların agenezisi veya hipoplazisi görülebilir.<sup>[3,8]</sup> Ek olarak memenin yokluğu veya hipoplazisi, ciltaltı yağ dokusunun yetersiz oluşu, ilgili tarafta göğüs ve aksiller bölgede kıllanma olmaması veya azlığı hastalığa eşlik edebilir.<sup>[9]</sup> Olgumuzda da pektoral kasların ve kıl gelişiminin olmaması, yüksek yerleşimli meme ve meme başı asimetrisi gibi klasik bulgular var idi.

Kemik anomaliler ise kaburgaların deformasyonu ile aynı taraf kaburga kırıklarının hafif hipoplazisinden tüm kaburga kırıklarının aplazisine kadar değişebilmektedir. En sık 2, 3. ve 4. veya 3, 4. ve 5. kaburgaların kırık bölümlerinin aplazisi görülmektedir.<sup>[9,10]</sup> Olgumuzda sol hemitoraksın sağa göre daha küçük olması muhtemelen yaygın (3-8. kaburgalar arasında) kaburga hipoplazisi ve füzyon defektine bağlanmıştır.



Şekil 2. Olguya ait arka-ön ve yan akciğer grafileri.



Şekil 3. Olguya ait bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

Üst ekstremitte anomalileri; aynı taraf elde hipoplazi (brakidaktili), sindaktili ile orta falankların kısalığı veya yokluğu ile karakterizedir. Bu anomaliler en sık ilk üç parmakta görülür. Nadiren pençe el ve Sprengel deformitelerinin eşlik ettiği ağır formlar görülmektedir.<sup>[1]</sup> Bizim olgumuzda ise üst ekstremitte anomalisi görülmedi.

Renal hipoplazi, aynı taraf hemivertebral, dekstrocardi, endokrin anomaliler gibi çeşitli malformasyonların da bulunduğu ağır formlar sınırlı sayıda bildirilmiştir.<sup>[2]</sup>

Diğer bazı doğuştan anomalilerde olduğu gibi Poland sendromunda da malignite riskinin arttığı bildirilmiştir.<sup>[11]</sup>

Vücudunun sol tarafı etkilenmiş Poland sendromlu hastalarda %5.6 oranında izole dekstrocardi olduğu bildirilmiştir.<sup>[6,12,13]</sup> Olgumuz bu bildirimlerle uyumlu olmakla birlikte, olgumuzda ek olarak skolyoz vardı. İzole dekstrocardide kalp kitlesi sağ hemitoraksta olmasına rağmen diğer iç organlarda situs görünümü yoktur. İzole dekstrocardi sıklığı toplumda yaklaşık 30.000 canlı doğumda bir iken, Poland sendromunda bu durumun çok yüksek oranda görülmesi dekstrocardinin Poland kompleksinin bir parçası olabileceğini düşündürmektedir.<sup>[3,12]</sup> Olgumuzdaki gibi açıklığı sağlam tarafa bakan skolyoz varlığı ile Poland sendromu birlikteliğine ait literatür taramasında benzer olguya rastlanmamıştır.

Poland sendromunda cerrahi tedavi; kaburga agenezisi, ileri derece depresyon deformitesi, belirgin azalmış solunum kapasitesi ve paradoks solunum bulunan hasta grubunda gerekir Diğer önemli cerrahi endikasyon kozmetik sorunlardır.<sup>[7]</sup> Olgumuzda yukarıda belirtilen endikasyonlar olmadığından ameliyat düşünülmedi.

#### Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

#### Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

#### KAYNAKLAR

1. Shamberger RC, Welch KJ. Chest wall deformities. In: Aschraft KW, Holder TM, editors. *Pediatric surgery*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1993. p. 152-4.
2. Stevens DB, Fink BA, Prevel C. Poland's syndrome in one identical twin. *J Pediatr Orthop* 2000;20:392-5.
3. Fraser FC, Teebi AS, Walsh S, Pinsky L. Poland sequence with dextrocardia: which comes first? *Am J Med Genet* 1997;73:194-6.
4. Deniz O, Tozkoparan E, Gümüş S, Yıldız Y, Savcı S, Bilgiç H, et al. Poland syndrome (a case report). [Article in Turkish] *Tuberk Toraks* 2005;53:275-9.
5. Darian VB, Argenta LC, Pasyk KA. Familial Poland's syndrome. *Ann Plast Surg* 1989;23:531-7.
6. Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Möbius anomalies. *Am J Med Genet* 1986;23:903-18.
7. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J 3rd. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. *J Pediatr Surg* 1989;24:760-5.
8. Beer GM, Kompatscher P, Hergan K. Poland's syndrome and vascular malformations. *Br J Plast Surg* 1996;49:482-4.
9. Samuels TH, Haider MA, Kirkbride P. Poland's syndrome: a mammographic presentation. *AJR Am J Roentgenol* 1996;166:347-8.
10. Perez Aznar JM, Urbano J, Garcia Laborda E, Quevedo Moreno P, Ferrer Vergara L. Breast and pectoralis muscle hypoplasia. A mild degree of Poland's syndrome. *Acta Radiol* 1996;37:759-62.
11. Shaham D, Ramu N, Bar-Ziv J. Leiomyosarcoma in Poland's syndrome. A case report. *Acta Radiol* 1992;33:444-6.
12. Deveci U, Çivilibal M, Ataoğlu E, Eşlevli M. Poland sendromu ve izole dekstrocardi birlikteliği. *Çocuk Sağlığı Hast Derg* 2003;46:50-3.
13. Eroglu A, Yıldız D, Tunc H. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. *Turk Gogus Kalp Dama* 2005;130:1471-2.