

Poland sendromu

Poland's syndrome

Nurettin Yiyit

GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Poland sendromu pektoral kasın yokluğu, farklı göğüs deformiteri ve el anomalileri ile karakterize nadir bir doğumsal anomalidir. Etyolojisi kesin olarak bilinmemesine karşın, kabul gören teori erken gestasyonel dönemde subklaviyen arter ve dallarının geçici olarak kanlanmasının kesintiye uğramasıdır. Poland sendromu tek taraflı bir deformitedir. Hastalar genellikle asimmetrik vücut görüntüsü yakınması ile başvurmaktadır. Birçok cerrahi tedavi yöntemi mevcuttur. Cerrahi tedavide amaç, göğüs duvarı stabilitesini sağlamak ve simetrik bir görünüm sunmaktır.

Anahtar sözcükler: Pektoral kas yokluğu; Poland sendromu; sindaktili.

Poland sendromu oldukça nadir görülen doğumsal bir anomalidir. Sıklıkla pektoralis majör kasının kısmi veya tamamen yokluğu (agenezi)'na ilave olarak pektoralis minör kasının yokluğu veya hipoplazisi, değişen sayıda kaburga defektleri, meme ve meme başı anomalileri, cilt altı dokusunun zayıflığı, pektoral ve aksiller kılınma yokluğu ve de el anomalileri ile karşımıza çıkmaktadır.^[1-5]

Poland sendromu tanımı genel olarak pektoral kas yokluğu, sindaktili ve farklı göğüs deformitelerinin kombinasyonları için kullanılmakta iken günümüze kadar çok fazla sayıda varyantı bildirilmiştir. Hatta birliktelik gösterdiği birçok hastalık yayınlanmıştır. Poland sendromunun nadir olması nedeni ile sendroma ilişkin yayınların çoğunluğunu olgu sunumları oluşturmaktadır ve olgu serisi oldukça azdır. Yayınların geneline bakıldığında, sendromun majör komponenti olarak pektoralis majör kasının tamamen veya kısmen yokluğu görülmektedir. Pektoral kas tutulumuna ilave olarak

ABSTRACT

Poland's syndrome is a rare congenital anomaly characterized by the absence of the pectoral muscle, varying chest deformities, and hand anomalies. Although the exact etiology of the syndrome is unknown, the accepted theory is the temporary interruption of blood supply in the subclavian artery and its branches in the early gestational period. Poland's syndrome is a unilateral deformity. Patients often present with complaints of asymmetric body appearance. Several surgical treatments are available. The aim of surgical treatment is to ensure chest wall stability and to build a symmetrical appearance.

Keywords: Pectoral muscle agenesis; Poland's syndrome; syndactyly.

tanımlanmış komponentlerden bir veya daha fazlası tespit edilen hastaların Poland sendromu hastası olarak kabul edildiği görülmektedir.^[5-8]

Hastalığın tüm komponentlerini barındıran hasta oldukça nadirdir. Vücudun tek tarafını tutan bir sendrom olmasına karşın çok az sayıda iki taraflı olgu bildirilmiştir.^[2,5,8,9]

Hastalığın tedavisinde birçok cerrahi tedavi yöntemi tanımlanmıştır. Cerrahi tedavi yöntemi sendromun ciddiyetine, hastanın yaşı ve cinsiyetine göre farklılık göstermektedir. Tedavide kemik greftleri, yamalar, protezler, kas transferi ve bunların uygun kombinasyonları kullanılmaktadır.

Tarihçe

Tıp fakültesi öğrencisi olan Sir Alfred Poland 1840-1841 eğitim döneminde Guy's Hastanesinde 27 yaşında eski bir mahkumun kadavrasında diseksiyon



Available online at
www.tgkdc.dergisi.org
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2015.10124
QR (Quick Response) Code

Geliş tarihi: 12 Mart 2014 Kabul tarihi: 23 Haziran 2014

Yazışma adresi: Dr. Nurettin Yiyit, GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, 34668 Üsküdar, İstanbul, Türkiye.

Tel: 0532 - 510 86 80 e-posta: drnurettinyiyit@yahoo.com

yapar iken sol pektoralis majör ve minör kasları ile serratus anterior kasının kısmen olmadığını fark etmiştir.^[10,11] Bu deneyimden sonra İngiliz literatüründe 1841 yılında ilk tanımlama yapılmıştır.^[1,2,6] Aslında daha öncesinde Lallemand 1826 yılında Fransız literatüründe, Froriep ise 1839 yılında Alman literatüründe ilk bildirimlerini yapmışlardır.^[1,6,12]

Zamanla kaburga defektleri, göğüs duvarı depresyonu, meme veya meme başı hipoplazisi veya yokluğu, aksiller alopesi ve cilt altı yağ dokusunun hipoplazisi gibi farklı özellikler tanımlanmıştır. Sendroma ait komponentler tam anlamıyla 1895 yılında Thomson tarafından ortaya konulmuştur.^[2,4,5] Furst 1900 yılında daha önce bildirilmiş olan benzer olguları araştırmış, benzer göğüs duvarı ve üst ekstremité defektlerinin nedeni olduğunu düşündüğü muhtemel embriyonik patolojik faktörleri içeren hipotezini yayınlamıştır.^[12] 1962 yılında el cerrahı olan Patrick Clarkson, Alfred Poland'ın olgusuna benzer özellikte bir hastayı ameliyat etmiş ve Alfred Poland'ın olgusuna atıfta bulunarak Poland sindaktilisi tanımlamasını kullanmıştır.^[5,12] Bu tarihten sonra sendrom için birçok isim kullanılmış olup, 1967 yılında Baudinne ve ark.^[2] da Poland sendromu tanımlamasını kullanmışlardır.

Ravitch ve Hansdelsman tarafından Poland sendromunun cerrahi tedavisini içeren ilk yayın 1952 yılında yapılmıştır.^[2] Tansini sendromun cerrahi tedavisinde en popüler yöntem olan latissimus dorsi miyokütanöz flebini ilk defa 1896 yılında radikal mastektomi sonrası rekonstrüksiyon için kullanmıştır.^[13] 1959 yılında Asp ve Sulamaa latissimus dorsi miyokütanöz flebini göğüs duvarı rekonstrüksiyonu için kullanmışlardır.^[14] Günümüzde daha sık kullanım alanı bulan silikon pektoral implantı 1990 yılında Horn ve Aiache tarafından geliştirilmiştir.^[15]

Bing 1902 yılında sınırlı sayıda olgu serisi yayınlanan Poland sendromu üzerine bir derleme kaleme almış ve 102 hastayı sunmuştur.^[1] Shamberger ve ark.^[6] 1989 yılında 75 olguyu, Torre ve ark.^[16] ise 2010 yılında çok merkezli 122 olguyu sunmuşlardır. Ülkemizde ise Işıtmangil ve ark.^[1] 2003 yılında 28 hastalık olgu serisini yayınlamışlardır.

Poland sendromu ve komponentleri için bazı sınıflamalar geliştirilmiştir. 2003 yılında pektoral kas etkilenme derecesine ve komponentlerine göre sendromu üç gruba ayıran Foucras sınıflaması yayınlanmıştır.^[17] Gausewitz ve ark.^[18] 1984 yılında Poland sendromunda görülen el anomalilerini dört tipte sınıflamıştır. Sonrasında Al-Qattan.^[17] bazı deformiteler için bu sınıflamanın yetersiz kaldığını belirtmiş ve hastalığın yedi gruba ayrılmasını önermiştir.

İnsidans

Poland sendromunun görülme sıklığı tam olarak bilinmemektedir. 1/7000 ila 1/100000 arasında değişen birçok oran bildirilmesine karşın genel olarak 1/30000 ila 1/32000 arasında bir sıklıkta görüldüğü tahmin edilmektedir.^[1,2,5,16] Kadınlara kıyasla erkeklerde iki ila üç kat daha sık görülmektedir.^[5,16] Poland sendromu tek taraflı bir sendrom olup %60-75 oranında sağ taraf tutulumu söz konusudur.^[4,6] İki taraflı izole pektoral kas yokluğu olguları literatürde bulunsa da tam anlamı ile iki taraflı Poland sendromunu karşılayan sekizi kliniğimizden olmak üzere dokuz olgu bildirilmiştir.^[5,8,19] Poland sendromlu hastalar genellikle sporadik olgular olarak karşımıza çıkmaktadır. Ailesel özellik gösteren olgular %1'in altındadır. Ailesel olgularda kadın-erkek ve sağ-sol etkilenim oranı eşittir.^[2,5,8]

Etyoloji

Poland sendromu için birçok hipotez belirtilmiş olmasına karşın etyolojisi tam olarak aydınlatılabilmemiş değildir. Ailesel geçişli olduğu belirlenmiş çok az sayıda olgu vardır. Darian ve ark.^[12] ailesel bağı olan beş olgu bildirmiş ve literatürde bildirilmiş diğer ailesel olgular ve kendi olgularının değerlendirilmesi neticesinde zayıf penetrasyonlu otozomal dominant bir geçişin sendroma neden olabileceğini belirtmişlerdir. 2000 yılında Stevens ve ark.^[20] eş yumurta ikizi kız kardeşlerin birinde Poland sendromu var iken, diğer kardeşin normal olduğunu bildirmişlerdir. Ailesel nedenli olgu oranının %1'den az gibi çok düşük oranda olması ve Stevens ve ark.^[20] olgusu, sendromun genetik olmayan doğuştan bir hastalık olduğunu göstermesi açısından önemlidir.

Poland sendromlu hastalarda farklı dokularda ve farklı derecelerde anomaliler gözlenmektedir. Bu durumun açıklanması için üst ekstremité tomurcuğu hücrelerinin letal mutasyonunun olduğu ve bu mutasyon sonucu ile ortaya çıkan fenotipik mozaizm üzerinde durulmaktadır. Bu görüşe göre sendromun ciddiyetini hücrelerdeki ölüm zamanlaması farklılıkları belirlemektedir. Erken mutasyon pektoral kas etkilenimi ve ekstremité anomalileri gibi majör komponentlere neden olur iken, geç mutasyon cilt bulguları gibi minör komponentlerin oluşumuna neden olmaktadır.^[4,21]

Kabul gören diğer bir görüş ise vasküler temellidir. Bavinck ve Weaver^[22] Poland sendromu, Klippel-Feil sendromu, Sprengel deformitesi ve Möbius anomalilerine erken embriyonik dönemde subklaviyen arterler, vertebral arterler ve onların dallarında arter kan akımının kesilmesinin neden olduğunu bildirmişlerdir. Bu hipoteze göre sendroma katılan komponent miktarını, subklaviyen arterin hangi seviyede etkilendiği ve hangi dallarının tutulduğu belirlemektedir. Komponentlerin

ciddiyetini ise kanlanmanın kesintiye uğrama süresi belirlemektedir.^[22]

Beer ve ark.^[23] tarafından sol taraflı Poland sendromlu bir kadın hastada anjiyografi ile sol subklaviyen arterin hipoplazik olduğu, sol torakodorsal ve torakoakromiyal arterlerin bulunmadığı, torakoakromiyal arterin beslediği pektoralis majör kası ile torakodorsal arterin beslediği latissimus dorsi kasının olmadığı gösterilmiştir. Benzer şekilde Bouvet ve ark.^[24] tarafından sol taraflı Poland sendromu olan bir hastada sol subklaviyen arterde darlık olduğu bildirilmiştir. Bu olgular vasküler kaynaklı etyolojiyi desteklediği gibi, damarsal malformasyonların sendroma eşlik edebileceğini de göstermesi nedeni ile anlamlıdır.

Bu görüşlerin dışında otozomal dominant geçiş sindaktili için söz konusu olsa da geçerliliği Poland sendromu için gösterilememiştir.^[25] Gebelik döneminde kullanılan bazı ilaçların (thalidomide, ergonovine maleate, liserjik asit ve liserjik asit dietilamid) sendromun oluşumunda etkili olabileceği bildirilmiştir.^[13,26] Martínez-Frías ve ark.^[27] yaptıkları bir retrospektif çalışmada maternal sigara kullanımının riski iki kat artırdığını göstermişlerdir.

Klinik

Hastaların pektoral kas yokluğu nedeni ile temel bulgusu asimetrik görünümdür (Şekil 1a). Bu durum bazen fark edilmeyip meme ve meme başı asimetrisi veya ekstremitte anomalileri nedeni ile yapılan muayene esnasında tanı konulabilmektedir. Hastalar pektoral kas yokluğunu çoğunlukla iyi kompanse etmişlerdir. Çok nadiren fonksiyonel sıkıntı yaşarlar. Genellikle estetik sıkıntılar ön plana çıkmaktadır.^[3,6]

Poland sendromu tanısı çoğunlukla inspeksiyon ile konulmaktadır. Etkilenmiş kaslar başta olmak üzere ilave bulgular açısından fikir vereceğinden elle muayene ihmal edilmemelidir.^[10] Tüm hastalarda pektoralis majör kası etkilenmiştir. Kasın tamamen yokluğu izlenebileceği gibi sadece sternokostal başı da etkilenmiş olabilir.^[5] Pektoralis minör kası sendroma %75 oranında katılmaktadır.^[4] Bu kaslar dışında latissimus dorsi, serratus anterior, eksternal oblik kasların yokluğu veya hipoplazisi izlenebilir.^[2] Trapezius kası sendromda etkilenen kaslardan olmamasına karşın Allouh ve ark.^[28] pektoral kasın izole yokluğu olan, Horan ve Bonafede^[29] ise hem pektoral kas hem de trapezius kası yokluğu bulunan olgularını bildirmişlerdir.

Poland sendromlu hastalarda tutulan tarafta sıklıkla meme ve meme başı anomalileri de bulunabilir. En sık karşılaşılan formu karşı tarafa kıyasla meme başının küçüklüğü (hipotelia) ve yukarı seviyeli yerleşimli olmasıdır. Kadın hastaların %30'unda bu durum mev-

cuttur.^[2,30] Meme dokusunun hipoplazisi (hipomastia), tutulan vücut alanında cilt altı dokusunun zayıflığı, aksiller veya pektoral kıllanma yokluğu tabloya eklenebilir. Nadiren meme başı yokluğu (atelia) ve meme dokusu yokluğu (amastia) şeklinde olabilir (Şekil 1a, b). Birden fazla sayıda ve küçük meme başı da (politelia) izlenebilir.^[11,30] Farklı olarak etkilenen tarafta büyük memesi olan bir kadın hasta^[31] ve karşı taraf jinekomas-tisi olan bir erkek hasta bildirilmiştir.^[32] Pektoral kas tutulumu olmaksızın tek taraflı meme hipoplazisi veya torakal anomalileri olan hastalar için Poland sendromu tanımlaması yapan yayınlar bulunmaktadır. Pektoral kasları normal olan bu hastalar için 'anterior torasik displazi' tanımlaması daha uygundur.^[33]

Hastaların değerlendirilmesinde ilk başvuru ile inceleme direkt grafilerdir. Direkt grafiler sendroma eşlik edebilen göğüs deformiteleri ve el anomalilerinin değerlendirilmesine imkan vermektedir (Şekil 2a, b). Direkt akciğer grafilerinde etkilenen tarafın hiperlusen izlenmesi beklenir ve kalbin etkilenen tarafın aksi tarafına yer değiştirme eğilimi bulunmaktadır.^[2]

Etkilenen tarafta hafif torasik depresyon en sık karşılaşılan göğüs deformitesidir ve hipoplazik ve deforme kaburgalar bu görüntüye neden olmaktadır. Poland sendromlu hastaların %11 ila %25'inde birden fazla kaburganın ön parçasının aplazisi nedeni ile ciddi torasik depresyon görülür. Kaburgalar ikinci kaburgadan dördüncü



Şekil 1. (a, b) Poland sendromlu hastada göğüs duvarı depresyonu, meme ve meme başının yokluğu ve karşı taraf karinatum deformitesinin görüntüsü. (c) Sprengel deformitesi görüntüsü. (d) Yapışıklığı açılmış brakisindaktili görüntüsü.

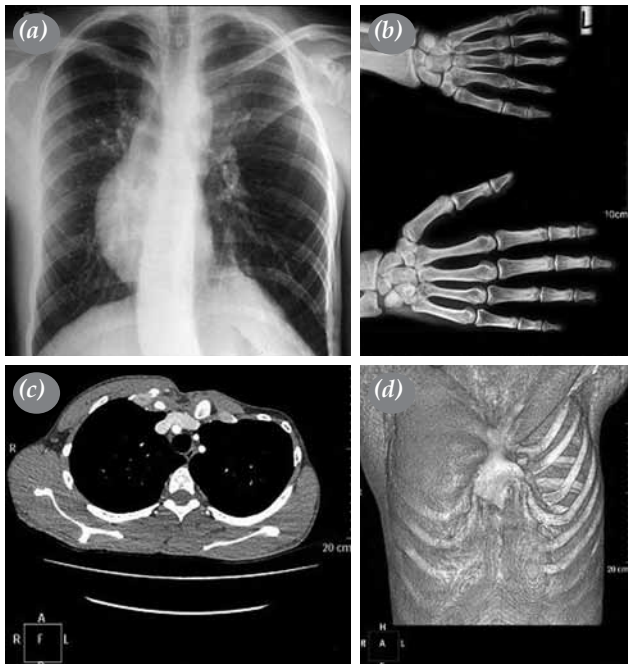
kaburgaya veya üçüncü kaburgadan beşinci kaburgaya kadar sıralı olarak etkilenmiştir (Şekil 2a, 3a). Göreceli olarak ikinci kaburga daha az etkilenmektedir. Karşılaşılan diğer bir göğüs deformitesi de karşı taraf pektus karinatum deformitesidir (Şekil 1a, b). Bu durum füzyon olmuş aplastik kaburgalar nedeni ile etkilenmiş tarafa sternumun rotasyonu sonucu oluşmaktadır.^[2,5,10] Ayrıca hastaların %8'inde akciğer hernisi bulunmaktadır ve paradoksal göğüs duvarı hareketi izlenebilir.^[4] Bu hastalarda akciğer vital kapasitesinde %48'lik bir kayıp da izlenebilir. Göğüs duvarı stabilitesi sağlanan hastalarda vital kapasitenin %65'e kadar yükseldiği gösterilmiştir.^[34]

Poland sendromunda %13.5-56 oranında el anomalileri bildirilmiştir.^[2] Bu konuda en dikkat çeken yayın Shamberger ve ark.nın^[6] 1989 yılında yaptıkları 75 hastalık bir çalışmadır. Bu çalışmada 75 hastanın 50'sinde el anomalisi bulunmuştur. Sıklıkla parmaklarda kısalık (brakidaktili), parmakların yapışıklığı (sindaktili) ve her ikisinin birlikteliği (brakisindaktili) görülür (Şekil 1d). Öne çıkan el anomalisi orta falankların belirgin hipoplazisi veya aplazisidir. Sindaktilisi bulunan hastaların %10'unda Poland sendromu da bulunmaktadır. Daha nadir olarak el hipoplazisi, önkol kısalığı, parmakların yokluğu (adaktili) ve el yokluğu (acheiria) izlenebilir. Karşı taraf elin veya alt ekstre-

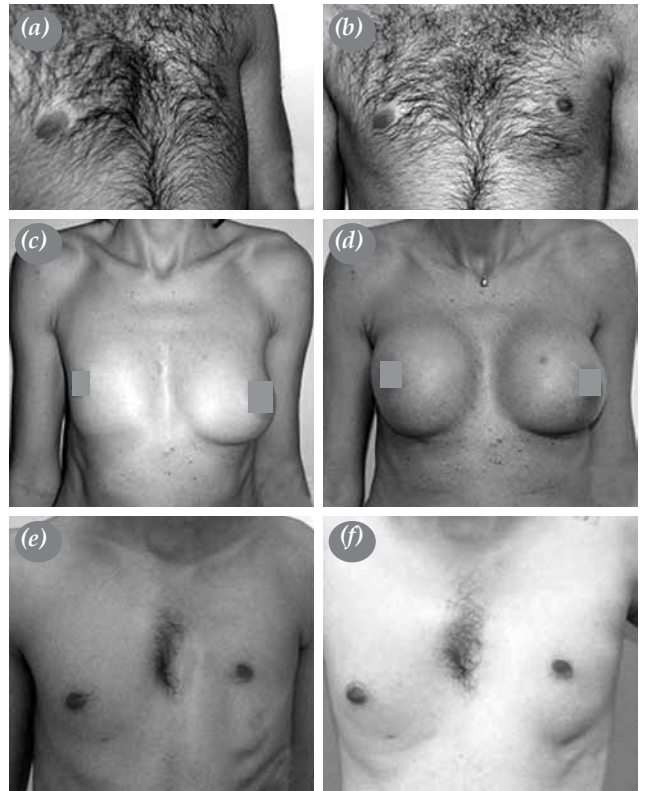
mitenin etkilenmesi nadirdir. El anomalileri için bazı sınıflamalar yayınlanmıştır.^[6,8]

Poland sendromunun majör komponenti olan pektoral kas yokluğu ve tanımlanmış minör komponentlerin dışında sendroma eşlik eden birçok hastalık bildirilmiştir (Tablo 1). Hastalığın komponentlerinin ve eşlik eden hastalıkların ortaya konulması için bu hastalara direkt grafilere ilave olarak, hemogram, bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans görüntüleme (MRG), elektromiyografi (EMG), ekokardiyografi ve batin ultrasonografi incelemelerinin uygulanması faydalı olacaktır.^[39,50] Tüm bu incelemeler arasında ön plana çıkan BT'dir. Tanı amaçlı katkısının yanında üç boyutlu görüntüler sunabilmesi cerrahi planlama aşamasında katkı sağlamaktadır (Şekil 2c, d). Bilgisayarlı tomografi'de etkilenen kaslar değerlendirilirken, tedavide kullanılma ihtimali olan latissimus dorsi kası mutlaka değerlendirilmelidir.^[6,21,22]

Poland sendromuna eşlik eden birçok hastalık tanımlanmış olmakla birlikte en çok bilineni Poland



Şekil 2. (a) Akciğer grafisinde sol 3, 4. ve 5. kaburgaların ön parçalarının yokluğu, dekstrokardi ve skolyoz görülmektedir. (b) El grafisinde brakidaktili görülmektedir. (c, d) Aksiyel bilgisayarlı tomografi ve üç boyutlu bilgisayarlı tomografi görüntüleri pektoral kasların yokluğunu göstermektedir.



Şekil 3. Silikon implant ile göğüs duvarı konturu düzeltilen erkek hastanın (a) ameliyat öncesi ve (b) ameliyat sonrası görüntüsü. Silikon meme protezi ile asimetric görüntüsü düzeltilen kadın hastanın (c) ameliyat öncesi ve (d) ameliyat sonrası görüntüsü. Göğüs duvarı defekti latissimus dorsi kas transferi ile düzeltilen hastanın (e) ameliyat öncesi ve (f) ameliyat sonrası görüntüsü.

Tablo 1. Poland sendromunun komponentleri ve eşlik eden anomaliler

Majör komponent	<ul style="list-style-type: none"> • Pektoralis majör kasının yokluğu (parsiyel/komplet)^[5]
Minör komponentler	<ul style="list-style-type: none"> • Kas yoklukları/hipoplazileri (pektoralis minör, serratus anterior, latissimus dorsi, eksternal oblik)^[2,4] • Kaburga defektleri (kaburga yokluğu/hipoplazisi, pektus ekskavatum/karinatum)^[2] • Cilt anormallikleri (cilt altı dokusu yokluğu/hipoplazisi, aksiller/pektoral alopesi)^[1] • Meme, meme başı patolojileri (hipomastia, hipotelia, amastia, atelia, politelia)^[1,35] • El ve parmak anomalileri (el hipoplazisi, acheira, sindaktili, brakidaktili, brakisindaktili, adaktili)^[6]
Eşlik eden anomaliler	<ul style="list-style-type: none"> • Sprengel deformitesi^[22,36] • Möbius sendromu^[37] • Klippel-Feil sendromu^[38] • Bonnevie-Ullrich sendromu^[39] • Morning glory sendromu^[40] • Dekstrokardia^[41] • Atriyal septal defekt^[42] • İktiyozis^[43] • Skolyoz^[37] • Kan ve lenf sistemi hastalıkları (lösemi, lenfoma, trombositopeni, sferositoz)^[44-47] • Genitouriner sistem anomalileri (böbrek yokluğu, inmemiş testis, yumurtalık yetmezliği)^[48,49]

sendromu ve dekstrokardi kombinasyonudur (Şekil 2a). Bu hastalarda situs inversus totalis yoktur ve bir kardiyak dekstopozisyon söz konudur. Bu durum izole dekstrokardi veya situs solitus olarak tanımlanır. İzole dekstrokardi tüm dünyada 1:30.000 oranında görülmektedir. Poland sendromlu hastaların %11.5'inde izole dekstrokardi izlenmektedir. Bu oldukça nadir iki hastalığın yüksek oranda birliktelik göstermesi dikkat çekicidir. Daha da önemlisi izole dekstrokardili hastalarda doğuştan kalp hastalığı %96 gibi yüksek bir oranda izlenir iken, Poland sendromunun bir komponenti olan dekstrokardili hastalarda doğuştan kalp hastalığı oldukça nadirdir. Poland sendromunda %60-75 oranında sağ tarafın tutulduğu bildirilmiş olsa da günümüze kadar bu kombinasyonu gösteren 22 hastanın hepsinde Poland sendromu sol taraflıdır.^[15] Buna karşın günümüze kadar sağ taraflı sendromu olan ve situs inversus totalis'i olan sadece iki hasta bildirilmiştir.^[51,52] Bu hastalarda Poland sendromu komponenti olabilecek bazı anomaliler bulunsa da pektoral kasın yokluğu bulunmadığından bu hastalar için Poland sendromu tanımlaması tartışmalıdır.

Torre ve ark.^[15] Poland sendromu ve dekstrokardi kombinasyonu bulunan 14 hastalık olgu serisi bildirmişlerdir. Yazarlar olgu serisinde, önceki literatür bilgisini destekler şekilde, her zaman izole dekstrokardinin sol Poland sendromu ve parsiyel kaburga yokluğu ile birlikte olduğunu ifade etmişlerdir. En az iki kaburga defektinin bu duruma neden olduğunu ve rahim içi dış basınca karşı direnç gösteremeyen göğüs duvarı nedeni ile kalbin sağa doğru kaydığı hipotezini savunmuşlardır. Diğer

yandan dekstrokardinin Poland sendromuna neden olduğunu bildiren yazarlar olsa da Sepulveda tarafından aksi gösterilmiştir. Sepulveda sol Poland sendromlu ve izole dekstrokardili doğan bir bebeğin rahim içi takiplerinde gebeliğin 21. haftasında hastada kalbi normal pozisyonunda olmasına rağmen 31. haftasında dekstrokardi varlığı tespit edilmiştir.^[53]

Möbius sendromu (doğuştan kranial sinir paralizisi), Klippel-Feil sendromu (doğuştan vertebra defektleri, kısa boyun) ve Sprengel deformitesi (doğuştan yüksek ve küçük skapula) Poland sendromu ile birlikteliği gösterilen diğer önemli anomalilerdir (Şekil 1c). Bu birliktelik, etyolojilerinin aynı olduğunu gösteren Bouwes ve Weaver'in, erken embriyonik dönemde subklaviyen arter, vertebral arterler ve dallarında kan akımının geçici kesintiye uğraması, hipotezi ile açıklanmaktadır. Yazarlar tüm bu hastalıkları arter tedarik bozulması dizisi (artery supply disruption sequence) olarak tanımlamışlardır.^[21] Sprengel deformitesinin Poland sendromu ile birlikteliği birçok yayında belirtilmiş olsa da bu birliktelik için herhangi bir oran beyan edilmemiştir. Klinik gözlemimiz bu iki anomalinin tahmin edilenden çok daha fazla oranda birliktelik gösterdiğidir.

Cerrahi tedavi

Seçilecek cerrahi tedavi kadar ameliyat öncesi dönemdeki ameliyat hazırlığı da önem taşımaktadır. Trombositopeninin Poland sendromuna eşlik edebileceği bildirilmiştir, bu nedenle hastalar hemokoagülasyon bozuklukları açısından değerlendirilmelidir.^[39,44]

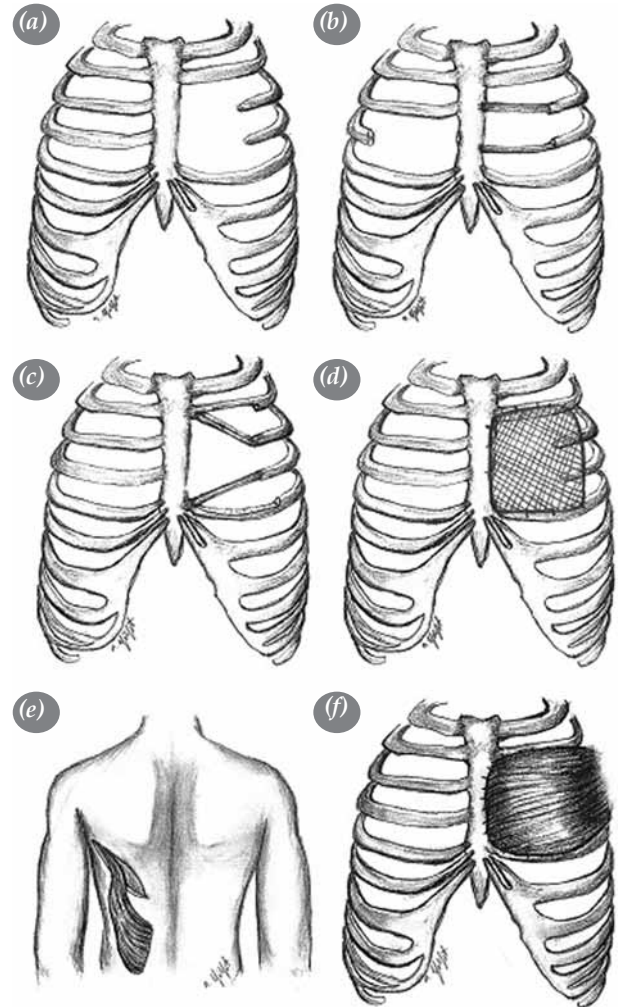
Aynı zamanda hastalar malign hipertermi ve kardiyak arrest riski taşıdığından anestezide süksinilkolin ve halotan kullanımına dikkat edilmelidir. Göğüs duvarı rekonstrüksiyonu yapılacak hastalara çift lümen endotrakeal tüp ile ventilasyon yapılmalıdır. Daha önemlisi paradoksal solunumdan kaçınmak için bu hastalarda pozitif basınçlı ventilasyon kullanılmalıdır.^[45]

Poland sendromlu hasta için planlanacak ameliyat hastanın fonksiyonel ve estetik sorunlarına göre hastanın yaşı ve cinsiyeti dikkate alınarak planlanmalıdır. Estetik kaygı nedeni olan deformiteler için uygun olan dönem gelişmenin tamamlandığı dönemdir.^[54] Bu hem karşı taraf ile maksimum simetrisinin sağlanması hem de nükslerin önüne geçme adına önemlidir.^[4] Poland sendromlu hastaların tümünde etkilenmiş olan pektoralis majör kası diğer kaslarca kompanse edildiğinden belirgin fonksiyon kaybı yoktur. Bu neden ile estetik kaygılar öne geçmiştir. Hafif olgularda estetik bir görünüm sağlamak için bazı yöntemler geliştirilmiştir. Bu hastalarda görüntü tek başına otolog yağ enjeksiyonu ile düzeltilebilir. İleri düzeyde sendromu olan hastalarda ise diğer yöntemlere ilave olarak kontur bozukluklarını düzeltmek için otolog yağ enjeksiyonu kullanılabilir.^[55] Bir diğer yöntem ise enjektabl yumuşak doku endoprotezidir. Polimerik poliakrilamid çözeltisi lokal anestezi ile cilt altına enjekte edilmesi esasına dayanmaktadır. Enjekte edilen materyali kısa sürede kollajen bir kapsül çevrelemektedir ve migrasyon riski taşımamaktadır.^[56] Estetik bir görünüm kazandırmak için kişiye özel üretilen silikon implantlar en çok tercih edilen yöntemlerdendir (Şekil 3a, b). Komplikasyonlarının az olması ve tek seansta küçük bir insizyondan yapılabilmesi yöntemin avantajlarıdır.^[57] Bu yöntemin dezavantajı ise önceden hazırlanmış formlar olmaması ve bir üretim aşaması gerektirmesidir.^[10]

Cerrahi tedavilerin içinde göğüs kafesi defekti olan ve akciğer herniyasyonu olan hastalar için yapılacak ameliyatlara önceliklidir (Şekil 4a-d). Hastanın yaşı küçük ise kaburga defektleri hemen ameliyat edilmeli, kas transferi ilave edilecek ise puberteden sonra uygulanmalı ve kadın ise mamoplasti en son yapılmalıdır. Yetişkin hastalarda tüm girişimlerin aynı seansta yapılmasında sakınca yoktur.^[2] Tüm bu görüşlerden farklı olarak Anderl ve Kerschbaumer^[58] tek taraflı sağlam taraftaki pektoral kasın gücünün erken yaşta etkilenen tarafa kas transferi yapılarak desteklenmesi gerektiğini belirtmişlerdir. Aksi halde gelişme döneminde güçlü pektoral kas nedeni ile kıkırdak kaburgalarda yükselme ve sternumda dönme olacağı ve göğüs kafesinin konturunun bozulacağını iddia etmişlerdir. Yazarlar bu neden ile ameliyatın oldukça erken yaşlarda yapılmasını önermişlerdir.

Göğüs duvarı

Poland sendromlu hastaların cerrahi tedavilerinde kaburga defektleri kalp ve akciğerin korunması ve paradoksal solunumdan sakınılması nedeni ile öncelik arz eder (Şekil 4a). Hastanın göğüs kafesindeki defektin büyüklüğüne göre split kosta grefti, marleks yama, veya marleks yama sandviç teknikleri, latissimus dorsi kas transpozisyonu ile kombine edilerek veya edilmeden kullanılabilir (Şekil 4b-f).^[59] Split kosta grefti genellikle karşı taraf sağlam kaburgalardan alınır (Şekil 4b).^[2] Ayrıca düşük antijenik özelliklerinden dolayı homolog kıkırdak kaburga greftinin kullanılabilirdiği bildirilmiştir.^[60] Kaburga gibi kemik bir greft kullanılacak ise



Şekil 4. (a) Göğüs duvarı defekti. (b) Etkilenmemiş hemitorakstan alınan kaburga ile hazırlanmış split kaburga grefti ile göğüs duvarı defektinin tamiri. (c) Alt ve üst kaburga kullanılarak göğüs duvarı defektinin tamiri. (d) Yama (mesh) ile göğüs duvarı defektinin tamiri. (e, f) Latissimus dorsi kas flebi hazırlanması ve kas ile göğüs duvarı tamiri.

ameliyatta orta sternum tarafında greft için delikler oluşturulur ve bu deliklere sütüre edilir. Yan tarafta ise defektif kaburgaların uçları kürete edilip greft sütüre edilir. Yama kullanılması durumunda ise yamanın gergin bir şekilde kenarlara sütüre edilmesi uygun olacaktır (Şekil 4d). Kaburga ve yama beraber kullanılır ise birbirine sütürler ile sabitlenmelidir. Bu işlemler estetik bir görünüm kazandırmanın ötesinde paradoksal göğüs duvarı hareketini engelleyecek hatta kas veya protez uygulamaları için sağlam bir destek sağlayacaktır.^[2] Etkilenen göğüs duvarında genellikle cilt ve cilt altı dokusu zayıf olduğundan bazı hastalarda latissimus dorsi kası transferinin eklenmesi işlemin başarısını artırabilir (Şekil 4e, f). Küçük yaşta yama ile göğüs duvarı defekti tamir edilen hastalar için desteklenen alanın büyümeye katılmaması gelecekte gelişebilecek farklı deformitelere neden olabilir.^[59] Bu sorunun önüne geçmek üzere gelişimi devam eden hastalar için geliştirilmiş olan vertikal ekspanse olabilen kaburga implantının kullanılması önerilmektedir.^[61]

Göğüs duvarı defekti yalnızca iki kaburga ile sınırlı olduğunda etkilenmiş tarafın sağlam kaburgaları kullanılarak düzeltme yapılabilir. Defektif alanın alt ve üstündeki kaburga sternum tarafı sağlam kalacak şekilde ikiye bölünür ve hazırlanan kaburga uçları gelişmemiş kaburgaların ucuna sütüre edilebilir (Şekil 4c). Kaburgalarda füzyon söz konusu ise ayrıldıktan sonra sternuma sabitlenmesi uygun olacaktır.^[2]

Göğüs duvarındaki çöküntünün nedeni sadece hipoplazik kaburgalar olabilir. Bazen sternum rotasyonu eklenen ve karşı taraf pektus karinatum deformitesi izlenen hastalar bulunabilir. Hipoplazik kaburgalara subperikondriyal rezeksiyon ve elevasyon yapılarak ve gerektiğinde yama ile desteklenerek düzeltme yapılabilir. Sternum ise kama osteotomi ile düzeltilebilir.^[2]

Göğüs duvarı kontur bozukluğunu düzeltmek ve olmayan pektoral kas kitlesini fonksiyonel bir kas transferi ile yapmak mümkündür (Şekil 3e, f). Bu işlem için sıklıkla tercih edilen yöntem latissimus dorsi kasının arter ve ven pedikülü ile siniri korunarak ada flebi şeklinde pektoral bölgeye taşınmasıdır.^[10] Kliniğimizde üç ve üçten fazla kaburga defekti bulunan beş hastaya latissimus dorsi kası transferi uygulanmış olup sonuçları fonksiyonel ve kozmetik olarak oldukça iyi düzeyde bulunmuştur (Şekil 4e, f).^[1] Unutulmaması gereken bir konu da latissimus dorsi kasının da sendroma dahil olup hipoplazik veya atrofik olabileceğidir. Bu durumda karşı taraf latissimus dorsi kasının serbest transferi düşünülebilir.^[30] Kelly ve ark.^[62] iki yaşındaki hastalarında karşı taraf latissimus dorsi kasını transfer etmiş ve ameliyat sonrası kasılma fonksiyonunu göstermişlerdir. Koltuk değneği kullanımı veya spor gibi nedenler ile latissimus

dorsi kasının transferine uygun olmayan hastalarda rektus abdominis kasının transferi düşünülebilir. Ancak rektus abdominis segmenter inervasyonu olduğu bilinmelidir. Diğer bir seçenek ise üst gluteal fleptir.^[10]

Meme ve meme başı

Poland sendromlu hastalarda meme ve meme başı anomalileri oldukça farklı şekilde ortaya çıkmaktadır. Tedavide hedeflenen iki taraflı simetriyi sağlamaktır. En sık karşılaşılan formu memenin hipoplazisidir. Hafif düzeyli hipoplaziler silikon protezler ile tedavi edilir (Şekil 3c, d). İleri derecede hipoplazik olan meme için direkt silikon uygulamak uygun olmayabilir. Öncelikle doku genişletici (ekspander) ile hazırlık yapılması ve sonrasında silikon protez uygulanması daha uygun olacaktır. Poland sendromlu hastalarda aynı zamanda cilt ve cilt altı dokularının da zayıf olması beklenmelidir. Bu neden ile sadece silikon protez uygulamaları hem doğal bir görünümünden uzak olacak hem de zamanla deri erozyonu gibi komplikasyonlara neden olacaktır. Bu neden ile en popüler ve uygun yöntem protezin latissimus dorsi kası ile kaplanmasıdır.^[30] Bir başka yöntem ise aselüler bir dermal matriks içinde yerleştirmektir.^[63] Cildin yeterli ekspanse olamadığı hastalarda ise kas transferi musküler flep şeklinde yapılmalıdır. Doku genişletici kullanılan hastalarda hipotrofidan sakınmak için kas transferi ikinci seansta yapılmalıdır.^[30]

Etkilenmemiş olan taraftaki meme için nadiren de olsa simetri sağlamak için karşı taraf küçük bir protez ile desteklenebilir (Şekil 3d). Sağlam tarafta meme hipertrofik ise redüksiyon mamoplasti (meme küçültme), memede sarkma söz konusu ise mastopeksi (meme dikleştirme) yapılmalıdır. Aerola ve meme başının da etkilenmiş olduğu hastalarda simetrik görünüm için aerolanın bir kısmını içine alacak şekilde sirküler olarak deri çıkarmak, aerolanın yokluğunda dövme yaptırılarak, meme başı rekonstrüksiyonu veya redüksiyonu yapılarak simetri sağlanabilir.^[30]

Sol taraflı Poland sendromu olan ve sağ tarafında jinekomastisi olan sadece bir hasta bildirilmiş ve bu hastada jinekomasti düzeltme ameliyatının kabul edilebilir bir simetri sağladığı belirtilmiştir.^[32]

El cerrahisi

En sık uygulanan ameliyat, sindaktilisi bulunan hastalar için parmak yapışıklıklarının ayrılmasıdır (Şekil 1d).^[39] Bu işlem fonksiyon bozukluğuna meydan vermemek için olabildiğince erken yapılmalıdır. Diğer bir fonksiyon kazandırıcı ameliyat ise parmak yokluğunda ayak parmağı transferidir. Ekstremiteler yokluğu ve ileri derecede hipoplazi gibi fonksiyon kazandırılmayacak durumlarda tercih edilmesi gereken yöntem protez

uygulamalarıdır. El açma ve kapama gibi fonksiyonları bulunan miyoelektrik protez uygulamalarının başarılı sonuçları bildirilmiştir.^[64]

Sonuç

Poland sendromu pektoral kasın kısmen veya tamamen yokluğu ile günümüze kadar bildirilmiş olan çok sayıda komponentten bir veya daha fazlasının birlikte bulunduğu bir anomalidir. Her geçen gün farklı bir varyantı ve birliktelik gösterdiği yeni bir hastalık bildirilmektedir. Hastalığın ciddiyetini ve tedavi stratejisini sendroma katılan komponentler belirlemektedir. Poland sendromu fonksiyonel sorunlardan çok estetik sorunları beraberinde getirmektedir. Hastanın tedavisinde hedef öncelikle akciğer ve kalp gibi hayati organları koruyacak şekilde göğüs kafesinin stabilitesini sağlamaktır. Ayrıca hastanın mevcut fonksiyonlarını koruyarak optimum simetrik vücut görüntüsü sağlamaktır.

Çıkar çakışması beyanı

Yazar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmiştir.

Finansman

Yazar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadığını beyan etmiştir.

KAYNAKLAR

1. Isıtmangil T, Sebit Ş, Tunç H, Görür R, Dakak M, Peker F, et al. Poland sendromlu 28 hastanın değerlendirilmesi. Haydarpaşa Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahi Bülteni 2003;11:61-67.
2. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. Ann Thorac Surg 2002;74:2218-25.
3. Urschel HC Jr. Poland syndrome. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2009;21:89-94.
4. Moir CR, Johnson CH. Poland's syndrome. Semin Pediatr Surg 2008;17:161-6.
5. Yiyit N, Isıtmangil T, Saygın H. Eight patients with multiple bilateral thoracic anomalies: a new syndrome or bilateral Poland's syndrome? Ann Thorac Surg 2014;97:1758-63.
6. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J 3rd. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. J Pediatr Surg 1989;24:760-5.
7. Agarwal S, Arya A. Poland's syndrome. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2008;74:62-3.
8. Karnak I, Tanyel FC, Tunçbilek E, Unsal M, Büyükpamukçu N. Bilateral Poland anomaly. Am J Med Genet 1998;75:505-7.
9. Yiyit N, Candas FH, Yıldızhan A, Görür R, Isıtmangil T. Bilateral poland's syndrome: a case report. J Clin Anal Med. Available from: <http://www.jcam.com.tr/files/KATD-1457.pdf>
10. Tweedy J. On a case of absence of the thoracic portion of the

- pectoralis major and the whole of the pectorails minor. The Lancet 1873;101:443.
11. Bayramiçli M. Poland sendromu. Toraks Cerrahisi Bülteni 2011;2:229-35.
 12. Darian VB, Argenta LC, Pasyk KA. Familial Poland's syndrome. Ann Plast Surg 1989;23:531-7.
 13. Abu Jamra FN, Akel SR, Shamma AR. Repair of major defect of the upper extremity with a latissimus dorsi myocutaneous flap: a case report. Br J Plast Surg 1981;34:121-3.
 14. Urschel HC Jr, Byrd HS, Sethi SM, Razzuk MA. Poland's syndrome: improved surgical management. Ann Thorac Surg 1984;37:204-11.
 15. Pereira LH, Sabatovich O, Santana KP, Picanço R, Sterodimas A. Surgical correction of Poland's syndrome in males - a purposely designed implant. J Plast Reconstr Aesthet Surg 2008;61:393-9.
 16. Torre M, Baban A, Buluggiu A, Costanzo S, Bricco L, Lerone M, et al. Dextrocardia in patients with Poland syndrome: phenotypic characterization provides insight into the pathogenesis. J Thorac Cardiovasc Surg 2010;139:1177-82.
 17. Al-Qattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. Br J Plast Surg 2001;54:132-6.
 18. Gausewitz SH, Meals RA, Setoguchi Y. Severe limb deficiency in Poland's syndrome. Clin Orthop Relat Res 1984;185:9-13.
 19. Mosconi T, Kamath S. Bilateral asymmetric deficiency of the pectoralis major muscle. Clin Anat 2003;16:346-9.
 20. Stevens DB, Fink BA, Prevel C. Poland's syndrome in one identical twin. J Pediatr Orthop 2000;20:392-5.
 21. van Steensel MA. Poland anomaly: not unilateral or bilateral but mosaic. Am J Med Genet A 2004;125A:211-2.
 22. 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.
 23. Beer GM, Kompatscher P, Hergan K. Poland's syndrome and vascular malformations. Br J Plast Surg 1996;49:482-4.
 24. Bouvet JP, Leveque D, Bernetieres F, Gros JJ. Vascular origin of Poland syndrome? A comparative rheographic study of the vascularisation of the arms in eight patients. Eur J Pediatr 1978;128:17-26.
 25. Shamberger RC. Chest wall deformities. In: Shields TW, editor. General Thoracic Surgery. Vol I, 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2000. p. 535-61.
 26. David TJ. Nature and etiology of the Poland anomaly. N Engl J Med 1972 ;287:487-9.
 27. Martínez-Frías ML, Czeizel AE, Rodríguez-Pinilla E, Bermejo E. Smoking during pregnancy and Poland sequence: results of a population-based registry and a case-control registry. Teratology 1999;59:35-8.
 28. Allouh M, Mohamed A, Mhanni A. Complete unilateral absence of trapezius muscle. MJM 2004;8:31-3.
 29. Horan FT, Bonafede RP. Bilateral absence of the trapezius and sternal head of the pectoralis major muscles. A case report. J Bone Joint Surg [Am] 1977;59:133.
 30. Freitas Rda S, o Tolazzi AR, Martins VD, Knop BA, Graf RM, Cruz GA. Poland's syndrome: different clinical

- presentations and surgical reconstructions in 18 cases. *Aesthetic Plast Surg* 2007;31:140-6.
31. Martin B, Emory RE. Symptomatic macromastia in a patient with Poland syndrome. *Plast Reconstr Surg* 2000;106:221-2.
 32. Mahoney J, Hynes B. Concurrent Poland's syndrome and gynecomastia: a case report. *Can J Surg* 1990;33:58-60.
 33. Spear SL, Pelletiere CV, Lee ES, Grotting JC. Anterior thoracic hypoplasia: a separate entity from Poland syndrome. *Plast Reconstr Surg* 2004;113:69-77.
 34. Martin LW, Helmsworth JA. The management of congenital deformities of the sternum. *JAMA* 1962;179:82-4.
 35. Ishida LH, Alves HR, Munhoz AM, Kaimoto C, Ishida LC, Saito FL, et al. Athelia: case report and review of the literature. *Br J Plast Surg* 2005;58:833-7.
 36. Hegde HR, Shokeir MH. Posterior shoulder girdle abnormalities with absence of pectoralis major muscle. *Am J Med Genet* 1982;13:285-93.
 37. Sugarman GI, Stark HH. Möbius syndrome with Poland's anomaly. *J Med Genet* 1973;10:192-6.
 38. Erol M, Caksen H, Tan O, Atik B, Unal O, Odabaş D. Report of a girl with Klippel-feil syndrome and Poland anomaly. *Genet Couns* 2004;15:469-72.
 39. Wilson MR, Louis DS, Stevenson TR. Poland's syndrome: variable expression and associated anomalies. *J Hand Surg Am* 1988;13:880-2.
 40. Pisteljić DT, Vranjesević D, Apostolski S, Pisteljić DD. Poland syndrome associated with 'morning glory' syndrome (coloboma of the optic disc). *J Med Genet* 1986;23:364-6.
 41. Eroglu A, Yildiz D, Tunc H. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130:1471-2.
 42. Samant AR, Sridhar S, Desser KB, Benchimol A. Association of atrial septal defect with Poland's syndrome. *Am Heart J* 1983;106:159-61.
 43. Vélez A, Moreno J. Poland's syndrome and recessive X-linked ichthyosis in two brothers. *Clin Exp Dermatol* 2000;25:308-11.
 44. Legbo JN. Poland's syndrome: report of a variant. *J Natl Med Assoc* 2006;98:97-9.
 45. Sethuraman R, Kannan S, Bala I, Sharma RK. Anaesthesia in Poland syndrome. *Can J Anaesth* 1998;45:277-9.
 46. Boaz D, Mace JW, Gotlin RW. Poland's syndrome and leukaemia. *Lancet* 1971;1:349-50.
 47. Sackey K, Odone V, George SL, Murphy SB. Poland's syndrome associated with childhood non-Hodgkin's lymphoma. *Am J Dis Child* 1984;138:600-1.
 48. Derman O, Gold MA. Poland's syndrome and premature ovarian failure. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2004;17:389-92.
 49. Assadi FK, Salem M. Poland syndrome associated with renal agenesis. *Pediatr Nephrol* 2002;17:269-71.
 50. Ferraro GA, Perrotta A, Rossano F, D'Andrea F. Poland syndrome: description of an atypical variant. *Aesthetic Plast Surg* 2005;29:32-3.
 51. Lee SH, Kim JB, Park NH, Keum DY, Kim YH. Rare combination of dextrocardia with right-sided Poland syndrome. *Ann Thorac Surg* 2012;94:e103-4.
 52. Atasoy HI, Yavuz T, Altunrende S, Guven M, Kılıçgun A, Polat O, et al. A unique case of right-sided Poland syndrome with true dextrocardia and total situs inversus. *Eur J Pediatr* 2013;172:269-72.
 53. Sepulveda W. Poland syndrome: a rare cause of cardiac dextroposition in the fetus. *Prenat Diagn* 2009;29:903-5.
 54. Pinsolle V, Chichery A, Grolleau JL, Chavoin JP. Autologous fat injection in Poland's syndrome. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008;61:784-91.
 55. Yiyit N, Görür R. Poland sendromu. In: Yücel O, Genç O, editors. *Torasik Konjenital Anomalier ve Cerrahisi*. Ankara: Derman Tıbbi Yayıncılık; 2011. p. 79-81.
 56. Lahiri A, Waters R. Experience with Bio-Alcamid, a new soft tissue endoprosthesis. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2007;60:663-7.
 57. Avcı G, Misirlioğlu A, Eker G, Aköz T. Mild degree of Poland's Syndrome reconstruction with customized silicone prosthesis. *Aesthetic Plast Surg* 2003;27:112-5.
 58. Anderl H, Kerschbaumer S. Early correction of the thoracic deformity of Poland's syndrome in children with the latissimus dorsi muscle flap: long term follow-up of two cases. *Br J Plast Surg* 1986;39:167-72.
 59. Lasko D, Thompson WR, Buckner DM, Sola JE. Titanium mesh prosthesis repair of symptomatic Poland syndrome in a premature infant. *J Pediatr Surg* 2008;43:234-7.
 60. Akal M, Kara M. The use of a homologous preserved costal cartilage in an infant with Poland's syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21:146-8.
 61. Hell AK, Campbell RM, Hefti F. The vertical expandable prosthetic titanium rib implant for the treatment of thoracic insufficiency syndrome associated with congenital and neuromuscular scoliosis in young children. *J Pediatr Orthop B* 2005;14:287-93.
 62. Kelly EJ, O'Sullivan ST, Kay SP. Microneurovascular transfer of contralateral latissimus dorsi in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 1999;52:503-4.
 63. Murphy KD, McGoldrick C, Khan K. Bioengineered tissue substitutes in implant extrusion. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009;62:e658-60.
 64. Datta D, Kingston JE. Myoelectric prostheses in the management of Poland's syndrome. A report of 2 cases. *J Hand Surg Br* 1994;19:659-61.