

Poland sendromu ve spontan pnömotoraksın nadir bir birlikteliği

A rare association of Poland's syndrome and pneumothorax

Özgür İşgörücü, Yunus Aksoy, Necati Çıtak, Songül Büyükkale, Adnan Sayar

Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Poland sendromu nadir gözlenen doğuştan bir anomalidir ve majör pektoral kasın kısmen veya tamamen yokluğu, minör pektoral kasın yokluğu, meme veya meme başının yokluğu veya hipoplazisi, kaburgaların değişen oranlarda yokluğu ve el anomalileri, cilt altı yağ dokusunun hipoplazisi ile karakterizedir. Ancak pnömotoraks ile birlikteliği çok nadirdir. Elli bir yaşında erkek hasta acil polikliniğimize bir haftadır var olan ve gittikçe artan göğüs ağrısı ve nefes darlığı yakınması ile başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sağ tarafta solunum seslerinde azalma ve sağ pektoralis majör kas yokluğu saptandı. Direkt akciğer grafisinde sağ hemitoraksta total pnömotoraks izlendi. Hastaya video yardımcı torakoskopik cerrahi ile büllektomi ve plevral abrazyon uygulandı. Bu olgu Poland sendromu ve spontan pnömotoraksın nadir birlikteliğine dikkat çekmek amacıyla sunuldu.

Anahtar sözcükler: Doğuştan anomali; Poland sendromu; pnömotoraks; cerrahi.

Adını Sir Alfred Poland'tan almış olan Poland sendromunun insidansı 1/7.000-1/100.000 olarak bildirilmiştir.^[1] Erkeklerde kadınlara kıyasla üç kat daha sık görülmekte ve vücudun sağ tarafının sola göre daha fazla etkilendiği belirtilmiştir.^[1,2] Doğuştan bir anomali olan Poland sendromu majör pektoral kasın kısmen veya tamamen yokluğu, minör pektoral kasın yokluğu, pektoral ve aksiller kıllanma yokluğu, kaburgaların değişen oranlarda yokluğu, meme veya meme başının yokluğu veya hipoplazisi, cilt altı yağ dokusunun hipoplazisi ve el anomalileri ile karakterizedir.^[1] Ancak pnömotoraks ile birlikteliği çok nadirdir. Literatürde olgumuzda olduğu gibi Poland sendromu ve spontan pnömotoraks

ABSTRACT

Poland's syndrome is a rare congenital anomaly, characterized by a partial or complete absence of pectoralis major muscle, absence of minor pectoral muscles, absence or hypoplasia of breasts and/or nipples, absence of ribs in a varying degree, hand abnormalities, and hypoplasia of the subcutaneous tissue. However, its coexistence with pneumothorax is very rare. A 51-year-old male patient was admitted to our emergency department with complaints of progressive chest pain and dyspnea which began a week ago. Physical examination revealed that breath sounds decreased on the right side with an absence of pectoralis major muscle. Plain chest X-ray showed total pneumothorax on the right side. The patient underwent bullectomy and pleural abrasion using video-assisted thoracoscopic surgery. We present this case to draw attention to the rare association of Poland's syndrome with spontaneous pneumothorax.

Keywords: Congenital anomaly; Poland's syndrome; pneumothorax; surgery.

birlikteliği sadece beş olguda bildirilmiştir.^[3-5] Bu olgumuzu Poland sendromu ve spontan pnömotoraksın nadir birlikteliğine dikkat çekmek amacıyla sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Elli bir yaşında erkek hasta acil polikliniğimize bir haftadır var olan ve gittikçe artan göğüs ağrısı ve nefes darlığı yakınması ile başvurdu. Sigara içme öyküsü olmayan hastanın öz geçmiş ve soy geçmişinde herhangi bir özellik yok idi. Yapılan fizik muayenesinde sağ hemitoraksta solunum sesleri belirgin olarak azalmış idi. İncelemede sağ hemitoraksın sol hemitoraksa



Available online at
www.tgkdc.dergisi.org
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2017.13727
QR (Quick Response) Code

Geliş tarihi: 25 Temmuz 2016 Kabul tarihi: 11 Ekim 2016

Yazışma adresi: Dr. Necati Çıtak, Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, 34020 Yedikule, Zeytinburnu, İstanbul, Türkiye.

Tel: 0532 - 250 34 45 e-posta: necomomus@mynet.com

©2017 Telif hakkı, Türk Kalp Damar Cerrahisi Derneği'ne aittir.



Şekil 1. Direkt akciğer grafisinde sağ tarafta pnömotoraks izleniyor.

göre daha basık ve küçük olduğu, sağ pektoral kasların olmadığı görüldü.

Çekilen direkt akciğer grafisinde sağ hemitoraksta pnömotoraks saptandı, kemik yapılar ve mediasten normal idi (Şekil 1). Hastaya sağ tüp torakostomi ve kapalı su altı drenajı uygulandı (Şekil 2). Toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ pektoralis majör ve sağ pektoralis minör kaslar izlenmedi, akciğerde iki taraflı apikal yerleşimli büllöz parankimal alanlar mevcuttu (Şekil 3, 4). Poland sendromu tanısı konulan hastanın çekilen alt ve üst ekstremité grafilerinde anomali saptanmadı. Yatışının beşinci gününde hava kaçağının devam etmesi ve akciğer ekspansiyonun sağlanamaması üzerine hastaya video-yardımlı torakoskopik cerrahi (VYTC) ile büllektomi ve total plevrál abrazyon uygulandı. Ameliyat sonrası ikinci gününde akciğer ekspan-

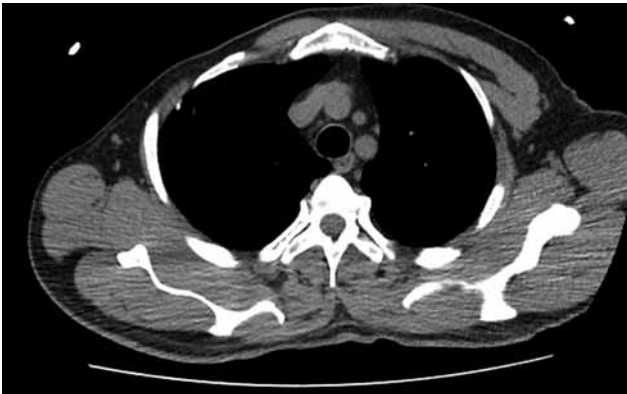


Şekil 2. Tüp torakostomi uygulanan hastanın dış görünümü.

siyonu sağlandı. Hava kaçağı kesilen hasta göğüs tüpü çekilerek taburcu edildi. Poliklinik kontrolüne alınan hastada herhangi bir komplikasyon izlenmedi.

TARTIŞMA

Poland^[6] 1841 yılında ilk defa bir kadavrada pektoralis majör ve minör kaslarının olmadığını fark etmiştir. Adının bu sendroma konulması ise zaman almıştır. El cerrahı Patrick Clarkson 1962 yılında Alfred Poland'ın olgusuna benzer bir hastaya Poland sindaktilisi tanımlamasında bulunmasına rağmen ilk defa "Poland Sendromu" tanımlaması 1967 yılında Baudinne ve ark. tarafından kullanılmıştır.^[1,2]



Şekil 3. Toraks bilgisayarlı tomografinin mediasten kesiti.



Şekil 4. Toraks bilgisayarlı tomografinin parankim kesiti.

Sendromda asıl öne çıkan özellik majör pektoral kasın kısmi veya tam yokluğudur.^[2] Poland sendromlu hastalarda pektoral kasların yokluğu daha çok ön plana çıkmış olsa da nadiren latissimus dorsi, eksternal oblik kas ve serratus anterior kasının yokluğu da tespit edilebilir.^[7] Olgumuzun fizik muayenesinde göğüs duvarı sağ tarafında pektoral kasların yokluğuna bağlı olarak hipoplazik bir görünüm vardı.

Poland sendromlu hastalarda meme ve meme başı anomalileri çok farklı şekillerde karşımıza çıkabilir. En sık karşılaşılan formu karşı tarafa kıyasla meme başının küçüklüğü (hipotelia) ve yukarı seviyeli yerleşimli olmasıdır.^[2] Olgumuzda da etkilenen sağ tarafta küçük ve asimetric yerleşimli meme başı mevcuttu.

Bu sendromun patofizyolojisinde en çok kabul gören hipotez; intrauterin dönemin altıncı-yedinci haftasında üst ekstremiteler göğüs duvarından tomurcuklanır iken brakioyosefalik arteriyel yapıda oluşan malformasyon ya da spazm sonucu kan akımı azalmasıdır.^[1,8] Subklavyen arter kan akımının bozulması üst ekstremiteler anomalilerine, internal toraksik arterin etkilenmesi pektoralis majör kası, meme ve diğer toraks yapılarının anomalilerine yol açtığı bildirilmiştir.^[1,8] Bu hipoteze göre sendroma katılan anatomik kısım miktarını, subklavyen arterin hangi seviyede etkilendiği ve hangi dallarının tutulduğu belirlemektedir. Ciddiyetini ise kanlanmanın kesintiye uğrama süresi belirlemektedir.^[2,9]

Poland sendromu ve spontan pnömotoraks patogenezinin benzer olması bu iki hastalığın birlikteliğini desteklemektedir, ancak bu iki hastalığın birlikteliği literatürde sadece beş olguda bildirilmiştir.^[3-5] Poland sendromu ve spontan pnömotoraks patogenezinin benzer olması bu iki hastalığın birlikteliğini desteklemektedir.^[3-5] Celik^[4] Poland sendromunun en çok kabul gördüğü vasküler hipotezi göz önünde bulundurarak; intrauterin dönemden itibaren hem üst ekstremiteler hem de toraks yapılarının gelişiminde problem olması nedeniyle akciğer parankiminde amfizematöz ve

büllöz alanların gelişebileceğini belirtmiştir. Bu patolojik parankim alanları ileri yaşlarda karşımıza pnömotoraks tablosu olarak çıkabilmektedir.

Sonuç olarak pnömotoraks olgularında fizik muayene önemli bir yere sahiptir. Spontan pnömotoraks ile Poland sendromunun nadirde olsa bir arada olabileceği akla gelmeli ve buna yönelik tanı ve tedavi yöntemleri uygulanmalıdır.

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. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 2002;74:2218-25.
2. Yiyit N. Poland sendromu. *Turk Gogus Kalp Dama* 2015;23:413-21.
3. Luh SP, Yang PC, Lee CJ. Poland's syndrome with spontaneous pneumothorax: report of two cases. *J Formos Med Assoc* 2002;101:148-51.
4. Celik B. Poland's syndrome and spontaneous pneumothorax, a rare association. [Article in Turkish] *Tuberk Toraks* 2010;58:173-6.
5. Tagarakis GI, Karangelis D, Tsantsaridou A, Tsolaki F, Daskalopoulos ME, Hevas A, et al. Poland's syndrome and recurrent pneumothorax: is there a connection? *J Cardiothorac Surg* 2011;6:32.
6. Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. *Guy's Hospital Reports* 1841;6:191-3.
7. Isıtmangil T, Sebit Ş, Tunç H, Görür R, Dakak M, Peker F ve ark. Poland sendromlu 28 hastanın değerlendirilmesi. *Haydarpaşa Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahi Bülteni* 2003;11:61-7.
8. Arslan H, Necmioğlu S, Çoban H. Poland sendromu. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2000;34:329-32.
9. 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.