

# POLAND SENDROMU

**Mehmet BAYRAMIÇLI**

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**e-posta:** mbayramicli@marmara.edu.tr

doi:10.5152/tcb.2011.38

Poland sendromu pektoralis majör ve minör kaslarının doğumsal yokluğuna eşlik eden aynı taraflı göğüs ve üst ekstremitte deformiteleri bütünü tanımlar. Bununla birlikte sendromun tek sabit bulgusu “pektoralis majör kasının sternokostal parçasının yokluğu”dur. Bu sabit bulguya aynı tarafta pektoralis minör kasının yokluğu, meme dokusunun gelişmemesi, aksillada alopesi, 2. ile 5. arasındaki kaburgaların olmaması, latissimus dorsi, serratus anterior ve eksternal oblik kaslarının gelişmemiş olması gibi ilave bulgular eşlik edebilir (5). %11-25 olguda aynı taraflı toraks çöküklüğü (Resim 1) ve/veya toraksta paradoksal hareket ve %8 oranında akciğer herniasyonu görülebilir.

Bu anomali, 1840-1841 eğitim döneminde o zamanlar Guy’s Hospital’da tıp fakültesi öğrencisi olan Alfred Poland’ın, üzerinde çalıştığı George Elt isimli 27 yaşındaki eski mahkuma ait kadavradaki anatomik deformiteyi fark edip yayınlaması ile literatüre geçmiştir (1). Göğsünün sol tarafı ve sol kolu az gelişmiş, sol eli sağdan daha kısa ve parmakları az gelişmiş olan kadavranın diseksiyonunda, pektoralis majör ve minör kaslarının olmadığı serratus anterior kasının ise üstteki iki slip’i dışında gelişmemiş olduğunu kaydeden Poland, kadavranın sağlığında sol kolunu göğsüne getirmekten aciz olduğunu da yazıya eklemiştir. Benzer göğüs deformitesini tanımlayan iki yayın bulunmasına karşın (2, 3). Poland deformiteyi eşlik eden eden bileşenleri ile birlikte ayrıntılı olarak tanımlamıştır. Buna rağmen yayın pek dikkat çekmemiş, daha sonraki dönemlerde benzeri olgularla ilişkisine değinilmemiş, bunun başka araştırmacıların dikkatini çektiğine ilişkin bir kayıt da düşülmüştür. Uzun bir süre sonra, 1962 yılında yine Guy’s

Hospital’da Plastik cerrah olarak çalışan Patrick Clarkson benzeri bir olguya rastladıktan sonra yaptığı literatür araştırması sırasında Poland’ın “Guy’s Hospital Bulletin”de 1841 yılında yayınlanmış olan olgu sunumuna rastlayınca yazarına atfen anomaliye “Poland” adını vermiştir (4).

Aynı taraftaki üst ekstremitede anomali görülmesi sıklığı yüksektir ve olguların %13-56’sında değişik ağırlıklarda üst ekstremitte anomalileri ana bulguya eşlik eder. Üst ekstremitte anomalileri brakisindaktili formunda kısa ve yapışık parmaklara ek olarak üst ekstremitenin kısalığı ile de ortaya çıkabilir (Resim 2). Bunlara ek olarak böbrek, ve omurga anomalileri ayrıca lösemnin de eşlik eden sorunlar olabileceği kaydedilmektedir (6). İlginç olarak, yalnızca sindaktili yakınması ile başvuran hastalarının genel muayeneleri sırasında yaklaşık %10 oranında Poland sendromu yakalanabilmektedir (6, 7).

Poland sendromu kadınlarda üçte bir oranında meme anomalisi bulgusu verir. Meme anomalisi basit meme hipoplazisinden amasti’ye kadar farklı ağırlıklarda olabilir (Resim 3). Meme bulgusunun silik olduğu durumlarda, 1/19000 gibi çok düşük oranda da olsa, radyolojik inceleme sırasında tesadüfen Poland sendromu yakalanabilmektedir (8).

Poland sendromunun insidansı 1/7000 ile 1/100000 arasında bildirilmektedir (5). Erkeklerde kadınlara kıyasla 2-3 kat daha fazladır. Erkeklerdeki tek taraflı deformite göğüs sağ tarafında sola oranla 2 kat daha sık görülmektedir. Kadınlarda bir taraf tercihi yoktur (6). Literatürde iki taraflı tutulum olan tek olgu bildirilmiştir (9).

Etyolojisi hakkında kesin bir sonuca varılamamış olmakla birlikte hamileliğin belirli dönemlerine ilişkin



**Resim 1.** Poland sendromunda “pektoralis majör kasının sternokostal parçasının yokluğu”na aynı taraflı toraks çöküklüğü ve aynı taraftaki ekstremitenin gelişim yetersizliği sıklıkla eşlik eder (hastanın sağ akromiyon-olekranon mesafesi sola kıyasla kısadır)



**Resim 2.** Kısa ve yapışık parmaklarla belirgin olan “braki-sindaktili” göğüs deformitesine sık eşlik eden el anomalisidir

iki temel hipotez taraftar bulmaktadır. Bunlardan ilki hamileliğin 3-4. haftalarında ortaya çıktığı düşünülen mezodermal plato hasarı veya gelişim yetersizliği (10) diğeri ise hamileliğin 6-7. haftalarında subklavyen ve vertebral sistemlerdeki kan akımının kesintiye uğramasıdır (11). Literatürde ailevi olgular çok nadir bildirilmiş olmakla birlikte “gecikmiş dominant germ hücresi mutasyonu” da üzerinde tartışılan bir iddiadır (12).

## MUAYENE

Poland sendromunda temel bulgu olan pektoralis majör kasının sternokostal parça yokluğu genellikle

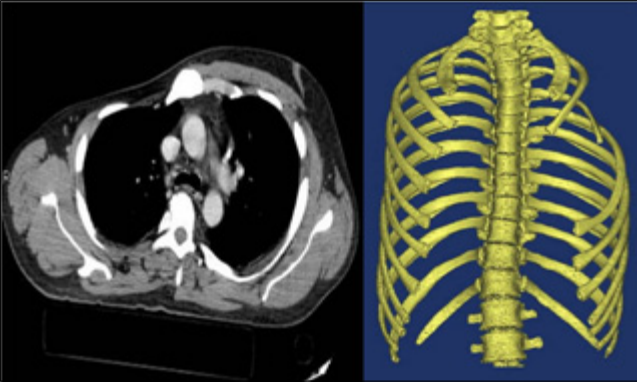
Yazarın isteği üzerine kaldırılmıştır.

**Resim 3.** Poland sendromu kadınlarda sıklıkla meme anomalisi eşliğinde görülür. Meme ucu yokluğu ile belirgin bu amasti olgusu en ağır formlardan biridir

hasta veya ailesi tarafından fark edilir veya daha nadir olarak, temel bulgu fark edilmeyip meme hipoplazisi veya üst ekstremitte deformitesi gibi eşlik eden başka bulgu araştırılırken Poland sendromu tanısına ulaşılabilir. Hastanın muayenesi sırasında eşlik eden bulguları ile birlikte deformitenin tam tanımını yapmak ve bunların hastaya getirdiği işlevsel ve estetik yükü belirlemek önemlidir.

Toraks ve ekstremitte inspeksiyonu çoğu zaman tanı koymak için yeterli olur. Ancak eşlik eden diğer anomalilerin belirlenmesi için göğüs deformitesinin ve kostaların palpasyonu, omuz-dirsek (akromiyon-olekranon mesafesi) (Resim 1), ön kol, el ve parmak uzunluklarının ölçümleri ve pektoralis majör, Latissimus dorsi ve serratus anterior kaslarının işlev muayeneleri rutin olarak yapılmalıdır. Serratus anterior kasının yukarıdaki 5 slip'inden bazılarının veya tümünün yeteriz gelişimi “skapula instabilitesine” yol açar ve muayene sırasında kolaylıkla fark edilir.

Klinik muayeneye ek olarak düz toraks grafisi ve toraks BT incelemeleri çoğu zaman yeterlidir. Bu incelemelerde kosta eksiklikleri, skapulanın veya göğüs kafesinin bir tarafta daha küçük olması gibi bulgular kolaylıkla ortaya konabilir. Bunlara ekstremitte anomalileri için gereken radyolojik incelemeler eklenebilir. Komplike rekonstrüksiyon planlanan hastalarda ise 3-D BT görüntüleri alınması önerilir (Resim 4).

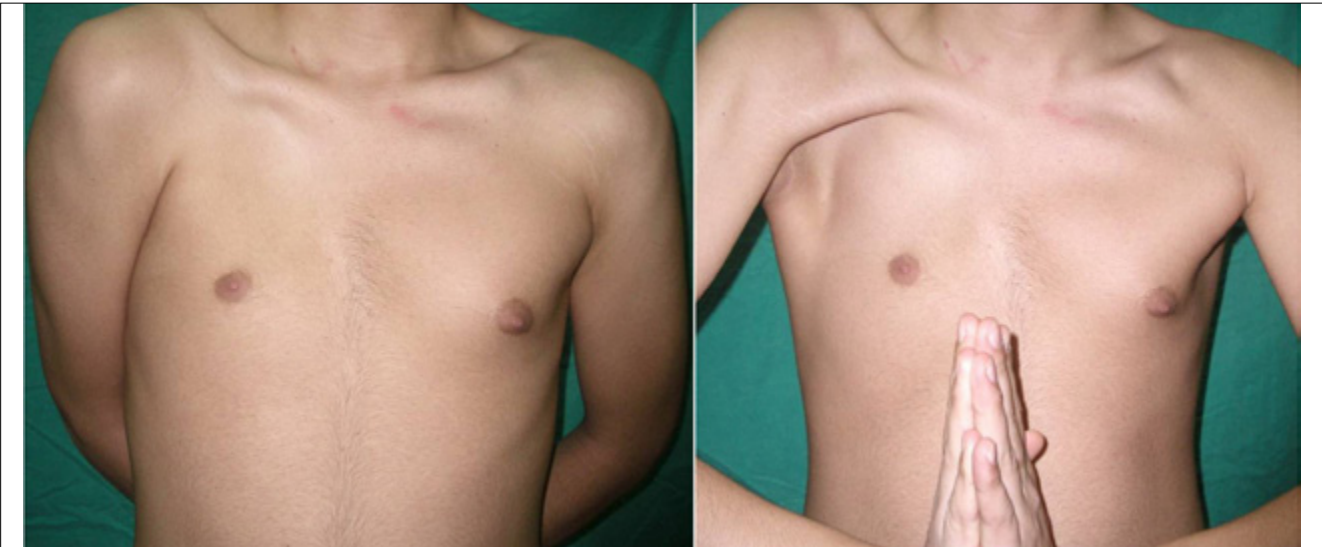


**Resim 4.** Düz toraks grafisi ve toraks BT incelemeleri çoğu zaman yeterli bilgi verir ancak komplike rekonstrüksiyon planlanan hastalarda 3-D BT görüntüleri gereklidir

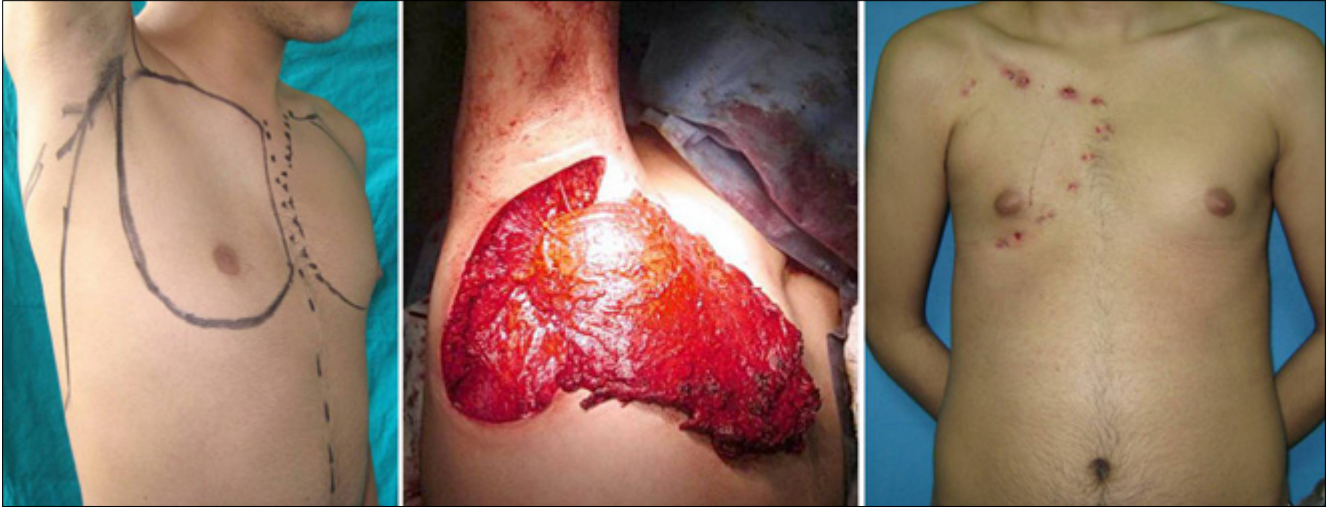
Hastada var olan tüm deformite ve eksiklikler tanımlandıktan sonra klinik tablonun ağırlığı değerlendirilebilir. Bu noktada tabloyu hafif ve ağır form şeklinde kabaca bir kategoriye yerleştirmek mümkündür. Poland sendromunun temel bulgusu olan “pektoralis majör kasının sternokostal bölümünün yokluğu”na eşlik eden meme hipoplazisi ve meme ucu asimetrisi gibi günlük aktiviteleri ve spor yapmayı kısıtlamayan nispeten basit deformiteler “Hafif Form” olarak değerlendirilir. Buna karşın, günlük aktivitelerde kısıtlama yaratan kotsal, sternal ve müküler eksiklikler ve üst ekstremitenin kısıtlayıcı kas ve iskelet sistemi anomalilerinin temel bulguya eşlik ettiği olgular “Ağır Form” olarak değerlendirilir. Bu tür hastaların askerliğe elverişli olamayacakları da akılda tutulmalıdır (6).

Yazarın isteği üzerine kaldırılmıştır.

**Resim 5.** Kadınlarda meme ile ilgili sorunlar birkaç seanslı girişimler gerektirebilir. Poland sendromuna eşlik eden amastili hasta (solda). Meme lojuna doku genişletici yerleştirildikten sonra 12 haftalık şişirme ile implant cebi hazırlanması (ortada). Doku genişletici çıkartılıp sağ tarafa kalıcı meme implantı yerleştirilmesi ve aynı seansta simetri sağlamak için protik sol memenin küçültülüp dikleştirilmesi işleminden 6 ay sonraki görünüm (sağda). Hastanın meme ucu yapımı (lokal flep ve tatuaj tekniği ile) ve anterior aksiller bölgeye yağ enjeksiyonları ile revizyonları planlanmıştır



**Resim 6.** Hafif formda Poland sendromu. Latissimus dorsi kası normal işlevinde



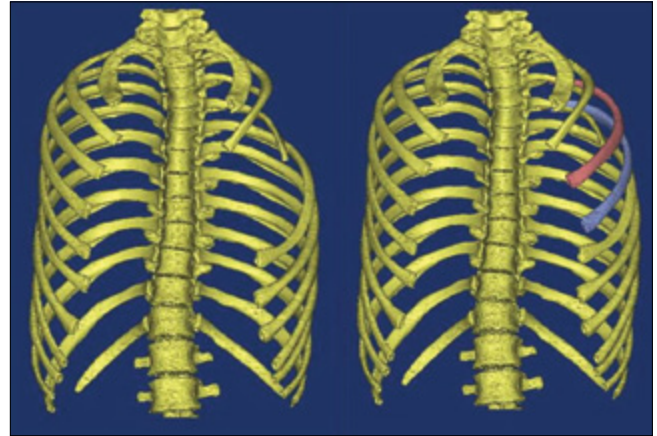
**Resim 7.** Pektoralis majör kası yerine Latissimus dorsi kası transferi planlaması (solda). Arka aksiller hat üzerindeki kesiden tüm latissimus dorsi kası flebinin hazırlanıp torakodorsal damarlar ve sinir pedikülü ile ada flebi olarak pektoral lojuna çevrilmesi (ortada). Latissimus dorsi kasının periferik tespitini yapan perkütan dikişler alındıktan hemen sonraki görünüm (ameliyat sonrası 3. hafta) (sağda)

Klinik tablonun ağırlığı hastanın ameliyat endikasyonları ve zamanlaması konusunda da belirleyicidir. Ameliyat planlaması sırasında iki önemli faktör değer taşır. Bunlardan ilki göğüs duvarı instabilitesinin ağırlığı, ikincisi ise deformitenin hastaya verdiği rahatsızlıktır. Göğüs duvarı instabilitesi olan hastalarda sorun daha çok işlevsel olduğu için tanı konduktan sonraki en kısa sürede ameliyat planlaması yapmak gereklidir. Buna karşılık işlevsel sorunun öne çıkmadığı olgularda estetik kaygı belirleyicidir ve ameliyat planlamasının ergenlik sonrasında yapılması daha gerçekçi bir yaklaşım olur.

### CERRAHİ SEÇENEKLER

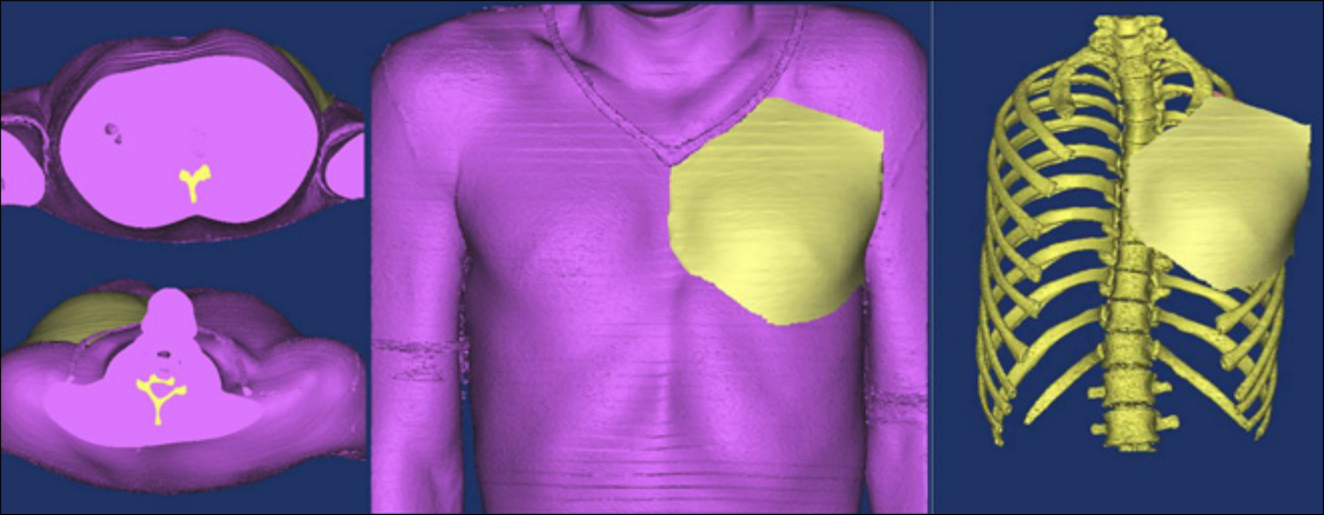
Poland sendromunun işlevsel ve estetik sorunlarına yaklaşımlar hem zamanlama hem de teknik olarak farklıdır. Göğüs kafesindeki kosta eksiklikleri ve göğüs kafesinin paradoksal hareketleri gibi durumlarda iskelet sistemi stabilitesini ve göğüs kafesinin koruyucu yapısı güçlendirmeye yönelik girişimler önceliklidir. Bir kosta greftinin uzunlamasına iki parçaya haline getirilip (split kosta grefti) eksik kostaların onarımlarında kullanılması, sternuma transvers osteotomi yapılarak eğriliğinin düzeltilmesi, kosta greftlerinin yanı sıra "marlex mesh" ile stabilizasyonun güçlendirilmesi veya göğüs duvarındaki defektin "marlex mesh sandwich" tekniği ile onarılması olgudaki sorunun ağırlığına göre seçilebilecek etkili yöntemlerdir (5). Bu onarım yöntemleri ilave olarak latissimus dorsi kası transpozisyonu ile de desteklenebilir.

Poland sendromundaki estetik sorunlar erkek ve kadın hastalarda meme açısından farklılık gösterir.

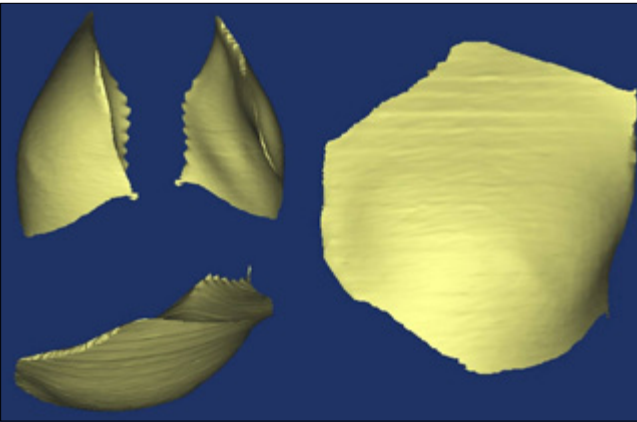


**Resim 8.** Üç boyutlu BT rekonstrüksiyonu sonrası ayrıntılı olarak ortaya konan deformite üzerinde bilgisayar programı ile eksikler tamamlanır. Kosta greftleriyle onarılmış toraks duvarı (sağda)

Estetik amaçlı ameliyatlardan önce işlevsel sorunlar çözümlendikten sonraki bir dönemde daha kolay planlanır. Ortada girişim gerektiren işlevsel bir sorun yoksa hastanın ergenlik döneminde bedensel gelişimini büyük ölçüde tamamlaması ve dahası kendi bedensel algısının olgunlaşması tercih edilir. Estetik sorunların çözümü için ya otojen doku transferi, ya hastaya özgü silikon implant (lar), ya da her iki çözümü bir arada kullanan birden fazla seanslı girişimler önerilebilir. Kadınlarda göğüs duvarı deformitesinin yanı sıra meme ile ilgili sorunlar da dikkate alınması gerektiği için birkaç seanslı kombine girişimler daha sıktır (Resim 5). Son yıllarda yağ enjeksiyonlarına yaklaşımın değişmesi ile bu yöntemin ana veya yardımcı tercih olarak kullanımının arttığı görülmektedir (13).



**Resim 9.** Göğüs duvarındaki kosta eksikliği giderildikten sonra yumuşak doku eksikliği karşı toraks yarımına göre tamamlanır



**Resim 10.** Deformiteyi düzeltmek için gereken parça bilgisayar programı ile üç boyutlu olarak belirlendikten sonranormal ölçülerdeki üç boyutlu kalıp hazırlanıp üretici firmaya yollanır

Göğüs duvarı deformitesinin düzeltilmesi veya eksik olan pektoralis majör kasının işlevsel bir kas transferi ile onarılması için hastanın kendi vücudundan hazırlanıp serbest veya pediküllü flep şeklinde kullanılacak seçenekler mevcuttur. Bunlardan en sık ve etkili kullanılabilen transfer latissimus dorsi kasının torakodorsal arter ve ven pedikülü üzerinde ve torakodorsal sinir korunarak ada flebi şeklinde pektoralis majör kası yerine aktarılmasıdır. Latissimus dorsi pektoralis majör'e benzer biçimde "yelpaze" şeklindeki bir kas olduğu için geniş distal bölümü sternal kenara yayılıp tendonu ise humerus arkasından ayrılıp humerus ön kenarına tespit edilerek iyi bir onarım seçeneği sunar (Resim 6 ve 7). Ancak hastadaki anomaliler arasında latissimus dorsi kası da gelişmemişse veya hastanın işlevsel olarak bu kasın feda



**Resim 11.** Hastaya özel implantla rekonstrüksiyon. Ameliyat öncesi planlama (solda). Ameliyat sonrası altıncı ayda karşıdan görünüm (ortada) Ameliyat sonrası altıncı ay sol oblik görünüm (sağda)



**Resim 12.** İmplantın konulacağı pektoral bölge cebi koltuk altından yapılan 6 cm'lik kesiden hazırlanabilir ve implant buradan yerleştirilebilir

edilmesine engel bir durumu varsa (koltuk değneği kullanımı veya spor gibi) bu seçenek doğal olarak ortadan kalkacaktır. Bu durumda işlevsel transferi tercihi zorlanırsa rektus abdominis kasının serbest transferi düşünülebilir. Ancak bu rektus'un segmenter innervasyon özelliği planlamada dikkate alınmalıdır.

İmplantlar, onarımda en sık başvuru olan, cerrahi teknik olarak da kolay ve hızlı seçenekler sunar. Ancak Poland sendromunun hastaya özel değişken bileşenleri yüzünden standart olarak önceden hazırlanmış implant serileri mevcut değildir. Bu nedenle implant kullanılması gerektiğinde hastanın üzerinde elle bir alçı kalıp hazırlanması veya bilgisayar programı ile üç boyutlu bir tasarım yapılması gereklidir (Resim 8-10). Hastaya göre hazırlanan bu kalıp üretici firmaya gönderilerek yarı sert veya içi jel dolu silikon implant üretilir ve ancak ondan sonra hasta opere edilerek implant yerleştirilir (Resim 11).

İmplantların konulacağı pektoral bölge cebi genellikle koltuk altından yapılan 6-8 cm'lik kesilerden ve

ışıklı ekartörler yardımı ile kolayca hazırlanabilir ve buradan implantlar yerleştirilir (Resim 12). Bununla birlikte tek başına aksiler insizyonla diseksiyonda zorluk olursa meme altı insizyonları da tercih edilebilir.

## SONUÇ

Poland sendromu değişken prezentasyonlu bir deformiteler grubu olarak karşımıza çıkar. Pektoralis majör kasının sternokostal parçasının yokluğu temel bulgu olmasına karşın eşlik eden deformitelerle birlikte ortaya çıkan tablo hastanın işlevsel ve estetik sorunlarını belirler. Torakstaki deformitelerin yarattığı işlevsel sorunlar eğer ağırsa öncelikli olarak ve zaman geçirmeden çözümlenmelidir. İşlevsel sorun yaratmayan estetik sorunlar, hastanın bedensel algısı, mesleki ve sosyal etkinliklerinin yönlendirmesi ile belirginleşir. Bu nedenle hastaya göre çözüm üretilmeli, hastanın estetik ve işlevsel kaygılarına göre tekniği seçimi yapılmalıdır.

**KAYNAKLAR**

1. Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. *Guys Hosp Rep* 1841;6:191-3.
2. Lallemand LM. *Ephemerides. Medicales de Montpellier* 1826;1:144-7.
3. Froriep R. Beobachtung eines Falles von Mangel der Brustdrüse. *Notizen Gebiete Natur Heilkunde* 1839;10: 9-14.
4. Clarkson P. Poland's syndactyly. *Guys Hosp Rep* 1962;111:335-46.
5. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 2002;74:2218-25. **[Crossref]**
6. Knoetgen J, Johnson CH, Arnold PG. Reconstruction of the Chest. *Plastic Surgery*. (Stephen J Mathes, ED; Vincent R. Hentz-2nd Ed.) Vol VI, Saunders Elsevier 2006, pp: 411-537.
7. Al-Qattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 2001;54:132-6. **[Crossref]**
8. 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. **[Crossref]**
9. Karnak İ, Tanyel FC, Tunçbilek E. Bilateral Poland anomaly. *Am J Med Genet* 1998;75:505-7. **[Crossref]**
10. Bamforth JS, Fabian C, Machin G, Honore L. Poland anomaly with limb body wall disruption defect: case report and review. *Am J Med Genet* 1992;43:780-4. **[Crossref]**
11. Bouvet JP, Leveque D, Bernetieres F, Gros JJ. Vascular origin of Poland's syndrome? A Comparative rheographic study of the vascularization of the arms in eight patients. *Eur J Pediatr* 1978;128:17-26. **[Crossref]**
12. David TJ. Familial Poland anomaly. *J Med Genet* 1982;19:293-6. **[Crossref]**
13. Pinsolle V, Chichery A, Grolleau J-L, Chavoïn JP. Autologous fat injection in Poland's Syndrome. *JPRAS* 2008;61:784-91. **[Crossref]**