



Biceps Braki Kasının Anomalileri Poland Sendromunun Bir Komponenti Olabilir

Anomalies of Biceps Brachii Muscle as a Potantial Component of Poland's Syndrome

Nurettin Yiyit,¹ Hasan Saygın²

Özet

Poland sendromu, pektoral kas yokluğu, farklı göğüs deformiteleri ve el anomalileri ile karakterize konjenital bir anomalidir. Zaman içinde sendrom için birçok yeni özellik tanımlanmıştır. Pektoral kaslar dışında birçok kasın etkilendiği bildirilmesine karşın biceps braki kasının etkilendiği bildirilmemiştir. Poland sendromunun en çok kabul edilen patogenezi gestasyonel dönemde subklavyen arterde veya dallarında geçici kan akımının kesilmesidir. Biceps braki kasının arteri de subklavian arterin bir dalıdır. Sağ taraflı Poland sendromlu ve ipsilateral biceps braki kasının kısa başının hipoplazisi bulunan hastamızı sunmaktayız. Biceps braki kasının anomalilerinin Poland sendromunun bir komponenti olabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Sözcükler: Poland Sendromu, biceps braki kası, brakisindaktili.

Abstract

Poland's syndrome is a rare congenital anomaly characterized by absence of the pectoral muscles, different chest deformities, and hand anomalies. Over time, many new features of the syndrome have been described. Although it has been reported that many muscles, in addition to the pectoral muscles, might have been affected in patients with Poland's syndrome, the biceps brachii muscle has never been reported to be affected. The most accepted pathogenesis of Poland's syndrome is a temporary interruption of blood flow of the subclavian artery or its branches in the gestational period. The artery of the biceps brachii muscle is a branch of the subclavian artery. Herein, we present a patient with right-sided Poland's syndrome and ipsilateral hypoplasia of the short head of the right biceps brachii muscle. We believe that the abnormalities of the biceps brachii muscle might be a component of Poland's syndrome.

Key words: Poland's syndrome, biceps brachii muscle, brachisynodactyly.

¹GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Servisi, İstanbul

²GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Radyoloji Servisi, İstanbul

¹Department of Thoracic Surgery, GMMA Haydarpaşa Training Hospital, İstanbul, Turkey

²Department of Radiology, GMMA Haydarpaşa Training Hospital, İstanbul, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted): 05.06.2014 **Kabul tarihi (Accepted):** 01.09.2014

İletişim (Correspondence): Nurettin Yiyit, GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Servisi, İstanbul
e-mail: drnurettinyiyit@yahoo.com



Sir Alfred Poland'ın İngiliz literatüründe 1841 yılında ilk bildirdiği olgudan günümüze birçok Poland sendromu varyantı bildirilmiştir. İlk klasik tanımlamada bulunan pektoral kasın yokluğu ve el anomalilerine ilave olarak meme patolojileri, aksiller ve pektoral kılınma yokluğu, cilt altı dokusunun zayıflığı ve kot defektleri zaman içinde tanımlanmıştır. İlave olarak birçok hastalık ve kas anomalisinin sendroma eşlik edebileceği gösterilmiştir (1-4). Poland sendromu sıklıkla vücudun sağ tarafını tutmaktadır. Görülme oranı 10 binde 1 ile yüz binde 1 arasında değişmektedir (4). Sendrom sporadik görülmekte ve az sayıda bildirilmiş ailesel hasta bulunmaktadır (2,5). Birçok anomalinin ve kas patolojisinin sendroma eşlik ettiği bilinmektedir (5,6) Günümüze kadar birçok torakal kasın hipoplazisi veya agenezisinin Poland sendromlu hastalarda görülebildiği rapor edilse de biceps kasının patolojilerinin birlikteliği gösterilmemiştir. Vücudun sağ tarafını tutan Poland sendromlu ve sağ biceps braki kasının kısa başı karşı tarafa kıyasla hipoplazik olan hastamız, biceps braki kasının Poland sendromunun bir parçası olma ihtimali açısından yazımızda tartışılmıştır.

OLGU

Göğüs ön duvarında asimetrik görünüm nedeniyle 26 yaşında erkek hasta servismize başvurdu. Hastanın muayenesinde sağ pektoral kasların olmadığı, sağ meme ve meme başının karşı tarafa kıyasla yukarı yerleşimli olduğu, pektoral kılınmanın sağda azaldığı ve sağ el parmaklarında kısıklık ve tedavi edilmiş yapışıklık olduğu (brakisindaktili) görüldü. Parmak arasındaki yapışıklıklar daha önce farklı bir merkezde opere edilerek açılmıştı. Bu nedenle sağ el parmakları arasında geçirilmiş ameliyata ait skarlar izlendi (Şekil 1). El grafisinde sağ el ilk dört parmağın orta falanksının olmadığı, beşinci parmağın orta falanksının hipoplazik olduğu tespit edildi (Şekil 2c). Bilgisayarlı toraks tomografisi (BT) üç boyutlu ve aksiyel görüntülerinde sağ pektoralis major ve minör kaslarının olmadığı ve sağ biceps braki kasının kısa başının karşı tarafla kıyaslandığında hipoplazik olduğu görüldü (Resim 2a ve 2b).

TARTIŞMA

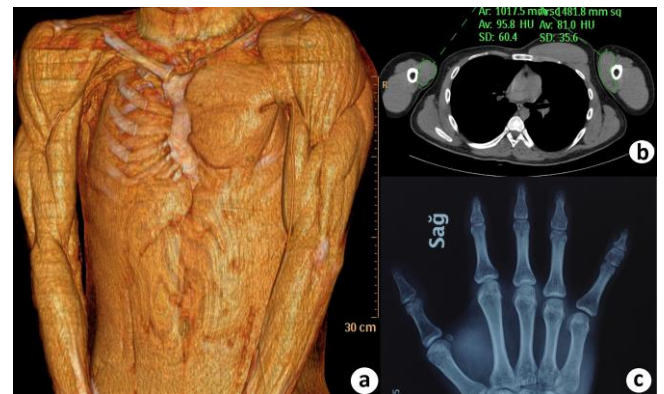
Poland sendromu oldukça nadir karşılaşılan konjenital bir anomalidir. Sendromun kabul edilen major kriteri pektoralis major kasının yokluğudur. Bazı hastalarda kasın kısmi yokluğu izlenir. Kasın kısmi etkilendiği hastalarda genellikle kasın sternokostal başının yokluğu görülür. Tanımlanmış diğer komponentler; minör pektoral kasın hipoplazisi veya yokluğu, meme ve meme başının yokluğu

veya hipoplazisi, kırıldak kaburga yokluğu, kemik kaburgaların ön parçasının yokluğu, aksiller ve/veya pektoral kılınma kaybı, cilt altı yağ dokusunun kaybı ve el parmaklarının deformiteleridir (2). Pektoral kasın yokluğuna ilave olarak diğer komponentlerden en az biri bulunan hastalar Poland sendromuna sahip kabul edilir (1,3). Hastamızın Poland sendromuna özel komponentlerin birçoğuna sahip olduğu görülmüş ve Poland sendromu tanısını karşıladığı aşikârdır.



Şekil 1: Poland sendromlu hastanın görüntüsü, (a) sağ pektoral kasların yokluğu, sağ meme ve meme başının yukarı seviyeli yerleşimi, sağ pektoral kılınma kaybı, (b) sağ el parmaklarının kısıklığı.

Poland sendromuna el anomalileri %13,5–56 oranında katılmaktadır (5). Görülen el anomalileri sıklıkla parmaklarda kısıklık (brakidaktili), parmakların yapışıklığı (sindaktili) ve her ikisinin birlikteliği (brakisindaktili) şeklindedir. Öne çıkan el anomalisi orta falanksların belirgin hipoplazisi veya aplazisidir (1). Hastamızda ipsilateral brakisindaktili mevcut olup daha önce başka bir merkezde sindaktilesi cerrahi olarak düzeltilmiştir. Radyolojik olarak, klasik bilgilerle uyumlu olacak şekilde sağ elin ilk dört parmağının orta falanksının bulunmadığı ve beşinci parmağının orta falanksının hipoplazik olduğu gösterildi.



Şekil 2: (a) Üç boyutlu tomografide sağ pektoral kasların yokluğu, (b) aksiyel tomografide sağ biceps braki kasının kısa başının hipoplazisi ve pektoral kasların yokluğu, (c) el grafisinde sağ elin ilk dört parmağın orta falanksların yokluğu ve beşinci parmak orta falanksının hipoplazisi.

Bavinck ve Weaver'in sunduğu ve oldukça yüksek kabul gören hipoteze göre subklavyen arter, vertebral arter ve/veya bu arterlerin dallarında erken embriyolik kan akımında geçici kesilme olmaktadır. Bu geçici kan akımının kesilmesi Poland sendromu, Sprengel deformitesi, Klippel-Feil sendromu, Moebius sendromu, izole pektoral kas yokluğu, meme hipoplazisi ve izole ekstremite defektlerine neden olmaktadır. Poland sendromunun ciddiyetini subklavyen arter ve dallarında kan akımının ne kadar süre ile kesildiği belirlemektedir. Hangi komponentlerin sendroma ekleneceğini ise subklavyen arterin hangi seviyede etkilendiği ve de bunun sonucu olarak hangi dallarının tutulduğu belirlemektedir (7). Poland sendromuna pektoral kaslar dışında latissimus dorsi, eksternal oblik ve serratus anterior kaslarının yokluğunun veya hipoplazisinin eşlik edebileceği bildirilmiştir (2). Hastamızda major ve minör pektoral kaslar sağ taraf da yoktu. İlave olarak sağ biceps braki kasının kısa başının karşı tarafa kıyasla hipoplazik olduğu tespit edildi. Günümüze kadar biceps braki kasının izole etkilendiği hastalar bildirilmesine karşın Poland sendromunun bir parçası olarak etkilendiği bildirilmemiştir (8). Biceps braki kasının arteri subklavyen arterin dalı olan brakial arterdir. Poland sendromunun komponentlerini ortaya çıkaran mekanizma subklavyen arter ve dallarında kan akımının geçici olarak kesilmesidir. Biceps braki kasının arterinin de subklavyen arterinin dalı olması nedeniyle biceps braki kasının patolojilerinin de Poland sendromuna eşlik edebileceğini düşünmekteyiz. Pektoral kasın birçok hastada sadece sternokostal başının etkilendiği bilinmektedir (2). Bu nedenle biceps braki kasının sadece kısa başının etkilenmesi Poland sendromu ile ilgili klasik bilgilere ters düşmemektedir. Sonuç olarak; Poland sendromu pektoral kasların yokluğu, farklı torakal anomaliler ve el anomalileri ile karakterizedir. Birçok kas defektinin sendroma eşlik ettiği bilinmektedir. Daha önce bildirilmemiş olmasına karşın sunmakta olduğumuz hastamızda sağ biceps braki kası parsiyel hipoplaziktir. Poland sendromunun kabul gören patogenezi subklavyen arter ve dallarında embriyolik dönemde geçici kan akımının kesilmesidir. Biceps braki kasının arterinin subklavyen arterden köken alması nedeniyle bu

durumun Poland sendromunun bir komponenti olabileceğini düşünmekteyiz.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - N.Y., H.S.; Tasarım ve Dizayn - N.Y., H.S.; Denetleme - N.Y., H.S.; Kaynaklar - N.Y., H.S.; Malzemeler - N.Y.; Veri Toplama ve/veya İşleme - N.Y., H.S.; Analiz ve/veya Yorum - N.Y., H.S.; Literatür Taraması - N.Y.; Yazıyı Yazan - N.Y.; Eleştirel İnceleme - N.Y.

KAYNAKLAR

1. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J 3rd. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. J Pediatr Surg 1989; 24:760-5. [\[CrossRef\]](#)
2. 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.
3. Karnak I, Tanyel FC, Tunçbilek E, Unsal M, Büyükpamukçu N. Bilateral Poland anomaly. Am J Med Genet 1998; 75:505-7. [\[CrossRef\]](#)
4. Eroglu A, Yıldız D, Tunc H. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 2005; 130:1471-2. [\[CrossRef\]](#)
5. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. Ann Thorac Surg 2002; 74:2218-25. [\[CrossRef\]](#)
6. Darian VB, Argenta LC, Pasyk KA. Familial Poland's syndrome. Ann Plast Surg 1989; 23:531-7. [\[CrossRef\]](#)
7. 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.
8. David T, Netscher DT, Aliu O, Samra S, Lewis E. A case of congenital bilateral absence of elbow flexor muscles: review of differential diagnosis and treatment. Hand (NY) 2008; 3:4-12. [\[CrossRef\]](#)