

Eş zamanlı Poland Sendromu ve Jinekomasti: Olgu Sunumu

Erkan Yüce¹, Selami Serhat Şirvan², Işıl Akgün Demir², Hikmet İhsan Eren², Semra Karşıdağ²

ÖZET:

Eş zamanlı Poland sendromu ve jinekomasti: Olgu sunumu

Amaç: Jinekomasti ve Poland sendromunun aynı hastada bulunması oldukça nadir görülen bir durumdur. Poland sendromu etkilediği tarafta yumuşak doku rekonstrüksiyonu gerektirirken; jinekomasti meme dokusu redüksiyonunu gerektirir. Bu tip vakalarda farklı yöntemler birlikte kullanılarak simetri sağlanmaya çalışılmaktadır.

Olgu: 29 yaşında erkek hasta göğüs bölgesindeki asimetri nedeniyle tarafımıza başvurdu. Yapılan değerlendirme sonucu sağ taraflı Poland sendromu ve sol taraflı jinekomasti tanısı konulan hastaya asimetrisini düzeltmek amacıyla sol meme küçültme ve sağ memeye yağ grefti uygulandı.

Sonuç: Birbirine zıt bu iki durumun aynı hastada görülmesi her iki durumu olduğundan daha dramatik hale getirirse de doğru yapılan bir planlama ve uygun tekniklerin seçilmesi ile simetriyi sağlamak mümkündür.

Anahtar kelimeler: Poland sendromu, jinekomasti, yağ grefti, meme küçültme

ABSTRACT:

Coexistence of gynecomastia and Poland syndrome: case report

Objective: Coexistence of the Poland syndrome and gynecomastia is a rare condition. Poland syndrome requires soft tissue augmentation of the affected side, whereas gynecomastia necessitates reduction of the breast tissue. To provide symmetry, breast reduction and fat grafting techniques should be combined.

Case: We report a 29-year-old male patient with left gynecomastia and right sided Poland syndrome. In order to correct his asymmetry on the anterior chest wall, left breast tissue resection and fat grafting to the right breast were performed.

Conclusion: Having these two opposite conditions at the same time and on the same patient makes the deformities look more dramatic than they are separately. Accurate planning and selection of proper techniques enable to provide symmetry in such cases.

Keywords: Poland syndrome, gynecomastia, fat graft, breast reduction

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2017;51(X):XX-XX



¹Kırıkkale Kamu Hastaneleri Birliği, Genel Sekreterliği Yüksek İhtisas Hastanesi, XXXXXXXX Kliniği, Kırıkkale - Türkiye
²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, XXXXXXXX Kliniği, İstanbul - Türkiye

Yazışma Adresi / Address reprint requests to:
Işıl Akgün Demir,
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, XXXXXXXX Kliniği, İstanbul - Türkiye

E-posta / E-mail:
isilakgundemir@gmail.com

Geliş tarihi / Date of receipt:
14 Haziran 2017 / June 14, 2017

Kabul tarihi / Date of acceptance:
21 Ağustos 2017 / August 21, 2017

GİRİŞ

Aynı hastada jinekomasti ve Poland Sendromu görülmesi çok nadir bir durumdur. Literatürde bu duruma sahip farklı yayınlarda olmak üzere 3 vaka-dan bahsedilmektedir (1-3). Bu iki göğüs duvarı deformitesi, farklı etiyolojik sebeplerden kaynaklanır.

Poland sendromu yaklaşık 170 yıl önce Sir Alfred Poland tarafından tanımlanmıştır (4). İnsidansı 1/30000 olarak bildirilmiştir (5). Bu sendrom genel-

likle sporadik ortaya çıkar; fakat %1'in altında ailesel ilişki görülmektedir (3). Genellikle unilateraldir, sağ tarafı ve erkek cinsiyeti daha çok etkiler. Etkilenen tarafta pektoralis major ve minör kasları, meme, nipple areola kompleksi, subkutan doku ve aksiller kılların hipoplazisi veya aplazisi görülür. Bunlarla birlikte göğüs duvarı ve üst ekstremité anomalileri de görülmektedir (4-6). Poland tanısı koyulabilmesi için hastanın pektoral kasının etkilenmesi dışında 1 veya daha fazla diğer özelliklerden olması gerekir. Beraberinde vücudun başka bölgelerinde sıklıkla

Tablo-1: Poland sendromunun klinik ve radyolojik sınıflaması

Derecesi	Memedeki değişiklikler	Kas-iskelet ilişkili göğüs değişiklikleri	İpsilateral superior ekstremitelerde değişiklikleri	Diğer konjenital değişiklikler
Birinci (hafif)	Amasti; hipomasti veya areolar asimetri	Yok veya pektoralis majör kasının kısmi yokluğu	Yok	Görülebilir
İkinci (ciddi)	Hipomasti veya amasti; areolar asimetri	Pektoralis majör kasının total yokluğu; ipsilateral göğüste kas ve/ veya kemiklerin farklı derecelerde değişiklikleri	Yok ya da minimal değişiklikler	Görülebilir
Üçüncü (ileri derece)	Amasti; areolar asimetri	Değişken belirtiler	Var	Görülebilir

Tablo-2: Rohrich ve arkadaşlarının jinekomasti sınıflaması

I. derece	Minimal hipertrofi (<250 g meme dokusu) pitoz olmaksızın I A. Glandüler yapıda I B. Fibröz yapıda
II. derece	Orta derece hipertrofi (250-500 g meme dokusu) pitoz olmaksızın II A. Glandüler yapıda II B. Fibröz yapıda
III. derece	Ciddi hipertrofi (>500 g meme dokusu) I. derece pitoz ile beraber
IV. derece	Ciddi hipertrofi II. veya III. derece pitoz ile beraber

OLGU SUNUMU

29 yaşında, normal vücut kitle indeksine sahip erkek hasta, göğsündeki asimetrik görünüm nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde söz konusu asimetrinin sol taraftaki hipertrofik meme dokusu ve sağ tarafta gelişim göstermeyen meme dokusundan kaynaklandığı görüldü (Resim-1,2). Sağ memede doğuştan itibaren gelişme geriliği görülürken, sol memede puberte sonrasında fazla gelişme olduğu öğrenildi. Meme başı seviyeleri arasında vertikal aksta belirgin asimetri izlendi. Sol

anomaliler görülür. Ribeiro et al. çalışmasında Poland sendromunu hafif, ağır ve çok ağır olmak üzere 3 grupta sınıflandırmıştır (7) (Tablo-1).

Jinekomasti erkeklerdeki en sık meme hastalığıdır. Memedeki stromal ve duktal elemanların benign artışı ile oluşur. İnsidansı %32 ile 36 arasında değişmektedir ve otopsi serilerinde %40 olarak bildirilmiştir (8). Ayırıcı tanıda pseudojinekomasti, meme kanseri, hipogonadizm, hiperprolaktinoma, lenfanjiomlar düşünülmesi gereken hastalıklardır. İdiyopatik jinekomastinin dolaşımdaki androjen azalması, östrojen artışı ve ya androjen reseptörlerindeki defekte bağlı fizyolojik cevap olarak geliştiği düşünülmektedir. Rohrich et al. çalışmasında jinekomastiyi 4 evrede sınıflandırmıştır (8) (Tablo-2).

Bu iki durumun birlikte görülmesi her iki deformitenin daha dramatik görünmesine sebep olmaktadır ve rekonstrüksiyonda kompleks bir cerrahi yaklaşım gerektirmektedir. Bu olguda Poland Sendromu ile birlikte jinekomasti görülen hastada iki deformiteye eş zamanlı yaklaşımımız bildirilmektedir.

**Resim-1: Preoperatif anterior görünüm**



Resim-2: Preoperatif oblik görünüm

tarftaki meme hipertrofisi Rochrich et al. çalışması-na göre 3. derece jinekomasti olarak değerlendirildi (8). Hastada sağ tarftaki meme agenezisinin Poland sendromunu düşündürmesi üzerine hastaya çekilen toraks manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde sağ pektoral kasın sternal başının olmadığı saptandı. Hastada Poland sendromu ile beraber görülebilen ek üst ekstremite ve göğüs ön duvar anomalisi saptanmadı ve Riberio et al. çalışmasına göre hafif derece Poland Sendromu olarak değerlendirildi (7). Jinekomasti etiyojisi açısından, hastanın endokrinoloji konsültasyonu doğrultusunda taramaları yapıldı ve herhangi bir hormonal bozukluk saptanmadı. Yapılan meme ultrasonunda herhangi bir kitleye rastlanmadı. Hastanın rutin ilaç kullanımı ve marijuana kullanımı olmadığı, sosyal içicilik düzeyinde alkol tüketimi olduğu öğrenildi. Jinekomastinin idiyopatik nedeni olduğu belirlendi.

Hastaya asimetrinin düzeltilmesi amacıyla ope-

rasyon önerildi. Hastanın onayı alınarak sol memeye mastektomi, sağ memeye yağ enjeksiyonu yapılması planlandı. Sol aerola inferiorunda planlanan semilunar insizyon hattından girilerek meme yağ ve gland dokularından uygun kontürü sağlayacak şekilde rezeksiyon yapıldı. Abdominal alana 1000 ml izotonik, 100 ml %1'lik lidokain, 1 ml 1:1000'lik adrenalin ile hazırlanan tümesan solüsyon infiltrasyonu yapıldı. Liposuction standart Coleman tekniği ile yapıldı. 2 mm çaplı yağ aspirasyon kanülü ve Luer Lock 10 cc'lik enjektörler aracılığı ile yağ greftleri alındı. Alınan materyal yer çekimi etkisiyle ayrıştırılarak 75 cc yağ grefti elde edildi. Yağ greftleri sağ pektoral alana uygun konturu oluşturacak şekilde subkutan doku ve pektoral fasya altı planlara infiltre edildi ve operasyon sonlandırıldı. Operasyon sonrası 6 ay sonra yağ greftlerinin kısmi rezorbe olması nedeniyle tekrar operasyon planlandı. Önceki operasyonla aynı teknikle abdomenden elde edilen 125 cc yağ grefti uygun kontürü ve simetriyi sağlayacak şekilde enjekte edildi (Resim-3,4). Operasyonlar sonrasında herhangi komplikasyona rastlanmadı ve hasta ertesi gün taburcu edildi. Takiplerinde hastaya nipple areola kompleks asimetrisini düzeltme amacıyla operasyon önerildi; ancak hasta ek bir müdahaleyi kendi isteği ile reddetti.



Resim-3: Postoperatif oblik görünüm



Resim-4: Postoperatif oblik görünüm

TARTIŞMA

Jinekomasti tedavisi standart bir protokole uyulmadan hasta bazında planlanmalıdır. Gland veya yağ dokusunun yoğunluğu kadar cilt fazlalığının olup olmadığı da tedavi yaklaşımını etkileyen önemli bir faktördür. Yapılan değerlendirmeler sonucunda meme dokusunun eksizyonu, liposuction veya iki yöntemin kombinasyonu tercih edilebilir (9). Liposuction yağ dokusu fazla olan jinekomastilerde tek başına yeterli olabilirken, gland dokusunun daha yoğun olduğu vakalarda eksizyon yapılması daha iyi sonuçlar vermektedir (8). İleri derece jinekomastilerde ise Lejour mastopeksi (9,8) gibi yöntemlerle redüksiyon sağlanan olgular bulunmaktadır. Ayrıca liposuction uygulanan olgularda rezidüel meme dokusuna yönelik uygulanan pull through yöntemi de kullanılabilir (10). Hastamızda gland dokusunun daha yoğun bulunması nedeniyle areolar insizyon aracılığıyla mastektomi tercih edilmiştir.

Poland sendromu rekonstrüksiyonundaki temel amaç kontralateral göğüs duvarı ve meme kontürünün sağlanmasıdır. Kontür simetrisiyle beraber meme ucu simetrisine de dikkat edilmelidir ve sendromun derecesine göre kosta rekonstrüksiyonu da planmaya dahil edilmelidir. Erkek hastalarda tedavi seçenekleri arasında implant veya olog doku ile rekonstrüksiyon bulunmaktadır (6-11).

İmplantlar kişiye özel tasarlanabilir veya rektangüler ve çeşitli boylarda hazır formları kullanılabilir (12,13). Ancak tüm implant kullanılan vakalarda olduğu gibi komplikasyon oranı olog doku ile rekonstrüksiyona göre daha fazladır. Olog dokular ile rekonstrüksiyonda ise yağ greftleri, pediküllü flepler veya serbest flep seçenekleri bulunmaktadır. Genellikle pediküllü latissimus dorsi flebi tercih edilmekle beraber transvers muskulokutanöz grasilis flebi (14), anterolateral uyluk flebi (15) de cerrahın isteğine göre diğer seçenekler arasında değerlendirilebilir.

İlk yağ grefti uygulaması 1895 yılında Czerny tarafından bildirilmiştir. Sırttan alınan lipomatöz doku meme augmentasyonunda kullanılmıştır (16). Coleman yağ grefti uygulamalarını popülerize etmiştir (17,18). Yumuşak doku augmentasyonu yöntemi olarak yağ grefti uygulamaları yüzde, memede, gluteal bölgede, ellerde ve skarların altında yaygın olarak kullanılmaktadır (17). Yağ grefti uygulaması, komplikasyon görülme olasılığı, uygulama süresi ve işlem kolaylığı açısından oldukça ideal bir yöntemdir. Memeye yönelik yağ grefti uygulamaları zamanla artmaktadır. Düşünülenin aksine güvenli ve etkili bir yöntem olduğu bildirilmektedir (19). Memeye yağ enjeksiyonları sonrasında görülebilecek komplikasyonlar, palpabl endurasyon ve nodül oluşumu, derin ve yüzeysel enfeksiyonlar, his kaybı, ağrı, hematoma, sepsis, anormal meme sekresyonu, pnömotoraks ve yağ nekrozudur (20,21). Memeye yağ enjeksiyonu sonrasında radyolojik değişiklikler görülme oranı 1 yıl sonra %13 olarak bildirilmiştir ve memeye yönelik diğer cerrahi girişimlerle karşılaştırıldığında anlamlı bir fark yoktur (20). Veber ve arkadaşlarının çalışmasına göre yağ enjeksiyonu, şüpheli bir radyolojik değişikliği ayırt etmekte güçlük oluşturmamaktadır (22). Poland sendromu tedavisinde de yağ enjeksiyonları sıklıkla yer bulmakta-

dır (6,11,21). Kendi olgumuzda da olduğu gibi abdominal alana uygulanacak liposuction ile edilen yağ dokusunun çeşitli yöntemlerle ayrıştırılmasıyla elde edilen greftlerin, kontralateral göğüs duvarı ve meme simetrisini sağlayacak şekilde infiltre edilmesi tatmin edici bir sonuç vermektedir. Pinsolle et al. çalışmasına göre simetrinin yakalanması için gereken infiltasyon miktarı 25-200 cc arasında değişmektedir (21). Genellikle birden fazla seansta istenen simetriye ulaşılabilmektedir. Tek taraflı 3. derece jinekomastisi olan olgumuzda meme dokusu rezeksiyonu

sonrası istenen kontür toplam 200 cc yağ grefti uygulanması ile sağlanmıştır. Jinekomasti öyküsü olmayan olgularda hastanın kontralateral pektoral bölgesi direkt olarak baz alınabilir; ancak bizim olgumuza benzer durumlarda, mutlaka jinekomastisi olan memede istenen küçülme sağlandıktan sonra yağ enjeksiyonu miktarı belirlenmelidir. Yağ grefti uygulaması tek başına yeterli olabildiği gibi, implant veya flep ile rekonstrüksiyonu desteklemek ve minör rezidüel kontür deformitelerini gidermek için de kullanılabilir.

KAYNAKLAR

1. Mahoney J, Hynes B. Concurrent Poland's syndrome and gynaecomastia: a case report. *Can J Surg* 33: 58-60.
2. King IC, Fung V. Concurrent Poland's syndrome and gynaecomastia: achieving the balance using lipomodelling. *European Journal of Plastic Surgery Volume 38, Issue 3*, pp 237-240.
3. Yiyit N, Işıtmangil T. Clinical Analysis of 113 Patients With Poland Syndrome. *Ann Thorac Surg* 2015; 99: 999-1004.
4. Poland A. Deficiency of pectoral muscles. *Guy's Hosp Bull* 6: 191-3.
5. McGillivray BC, Lowry RB. Poland syndrome in British Columbia: incidence and reproductive experience of affected persons. *Am J Med Genet* 1: 65-74.
6. Delay E, Sinna R, Chekaroua K, Delaporte T, Garson S, Tousson G. Lipomodelling of Poland's syndrome: a new treatment of the thoracic deformity. *Aesthetic Plast Surg* 34: 218-25.
7. Ribeiro RC, Saltz R. Clinical and Radiographic Poland Syndrome Classification: A Proposal. *Aesthet Surg J*; 29: 494-504.
8. Rohrich RJ, Ha RY, Kenkel JM, Adams W. Classification and management of gynaecomastia: defining the role of ultrasoundassisted liposuction. *Plast Reconstr Surg* 111: 909-23.
9. Fruhstorfer BH, Malata CM. A systematic approach to the surgical treatment of gynaecomastia. *Br J Plast Surg*. 2003; 56: 237-46.
10. Hammond, DC, Arnold JF. Combined Use of Ultrasonic Liposuction with the Pull-Through Technique for the Treatment of Gynecomastia *Plast Reconstr Surg* 112: 891-5.
11. Derder M, Whitaker IS, Boudana D, Marchac A, Hivelin M, Mattar N, Lepage C, Claude O, BenjoarMD, Bosc R, Lantieri L. The use of lipofilling to treat congenital hypoplastic breast anomalies: preliminary experiences. *Ann Plast Surg* 73: 371-7.
12. Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG. Poland syndrome: evaluation and treatment of the chest wall in 63 patients. *Plast Reconstr Surg* 2010; 126: 902-11.
13. Pereira LH, Sabatovich O. Surgical correction of Poland's syndrome in males - a purposely designed implant. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008; 61: 393.
14. Wechselberger G, Hladik M. The transverse musculocutaneous gracilis flap for chest wall reconstruction in male patients with Poland's syndrome. *Microsurgery* 2013; 33: 282-6.
15. Gravvanis A, Lo S, Shirley R. Aesthetic restoration of Poland's syndrome in a male patient using free anterolateral thigh perforator flap as autologous filler. *Microsurgery* 2009; 29: 490-4.
16. Czerny. Plastischer ersatz der brusthus durch ein lipoma. *Zentralbl Chir* 27: 72.
17. Coleman SR. Long-term survival of fat transplants: controlled demonstrations. *Aesthetic Plast Surg* 19: 421-5.
18. Coleman SR. Facial recontouring with lipostructure. *Clin Plast Surg* 1997; 24: 347-67.
19. Coleman SR, Seboeiro AP. Fat grafting to the breast revisited: safety and efficacy. *Plast Reconstr Surg* 119: 775-85.
20. Claro Jr JC, Figueiredo AG. Applicability and safety of autologous fat for reconstruction of the breast. *British Journal of Surgery* 2012; 99: 768-80.
21. Pinsolle V, Chichery A, Grolleau J-L, Chavoin JP. Autologous fat injection in Poland's syndrome. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 61: 784-91.
22. Veber M, Tourasse C, Toussoun G, Moutran M, Mojallal A, Delay E. Radiographic findings after breast augmentation by autologous fat transfer. *Plast Reconstr Surg* 2011; 127: 1289-99.