

## گزارش دو مورد نشانگان پولند و همراهی آن با نقص دیواره دهلیزی و تنگی دریچه پولمونر

\*دکتر محسن مردانی کیوی (M.D)<sup>۱</sup> - دکتر ارسلان سالاری (M.D)<sup>۲</sup> - دکتر احمد علیزاده (M.D)<sup>۱</sup> - دکتر کیوان هاشمی مطلق (M.D)<sup>۱</sup> -

دکتر خشایار صاحب اختیاری (M.D)<sup>۱</sup>

\*نویسنده مسئول: رشت، دانشگاه علوم پزشکی گیلان، بیمارستان پورسینا، مرکز تحقیقات ارتوپدی

پست الکترونیک: mardani@gums.ac.ir

تاریخ دریافت مقاله: ۸۹/۱۲/۱۶ تاریخ پذیرش: ۹۰/۲/۱۸

### چکیده

مقدمه: ناهنجاری مادرزادی یک طرفه ماهیچه‌های پکتورالیس همراه با براکی سین داکتیلی همان طرف، قابل قبول‌ترین تعریف نشانگان پولند است. این نشانگان با نقص و بدخیمی‌های گوناگون همراه است که ناهنجاری‌های قلبی - عروقی بخشی از آنها را شامل می‌شود. با توجه به گزارش‌های موجود، موردی از همراهی این نشانگان با تنگی دریچه پولمونر وجود نداشته ولی موارد بسیار نادری با نقص دیواره دهلیزی دیده شده‌است. علت‌شناسی این نشانگان همچنان نامشخص است. در این مقاله به گزارش دو مورد همراهی این دو ناهنجاری قلبی با نشانگان پولند و بررسی تئوری‌های آسیب‌شناختی آن پرداخته می‌شود.

معرفی موارد: مورد یک: بیمار پسر ۲۳ ماهه با نشانگان پولند از جمله براکی سین داکتیلی دست راست همراه با آژنزی عضله پکتورالیس ماژور و هیپوپلازی نیل و بافت زیرجلدی همی توراکس همان طرف بوده‌است. در معاینه فیزیکی، بدنبال سمع سوفل سیستولی، بیمار مورد بررسی کامل قلبی - عروقی قرار گرفت که در اکوکاردیوگرافی کالر - داپلر تنگی دریچه پولمونر به قطر ۷ میلی‌متر تأیید شد.

مورد دو: بیمار دختر ۵ ساله با نبود عضله پکتورالیس ماژور، براکی سین داکتیلی و webbing فضای دوم همراه با نیل و آرنول بالاتر در همی توراکس مبتلا (تظاهر مشخص نشانگان پولند) که در اکوکاردیوگرافی نقص دیواره دهلیزی از نوع ostium secundum گزارش شد.

نتیجه‌گیری: نشانگان پولند با وجود این‌که بسیار نادر است، اما در اغلب موارد گزارش شده با یک یا چند ناهنجاری یا بدخیمی دیگر همراه است. دو مورد اخیر، نمونه‌هایی از همراهی دو ناهنجاری قلبی با این نشانگان را نشان می‌دهد. با توجه به اهمیت مشکل قلبی، علاوه بر اقدام درمانی - جراحی متداول، انجام ارزیابی کامل قلبی - عروقی در این بیماران ضروری و شاید حیاتی باشد.

### کلید واژه‌ها: تنگی دریچه سرخرگ ریوی / سندرم پولند / نقص‌های دیواره بین دو دهلیز

مجله دانشگاه علوم پزشکی گیلان، دوره بیست و یکم شماره ۸۲، صفحات: ۹۵-۹۰

### مقدمه

نشانگان با ASD گزارش شده‌است (۱۰، ۱۲ و ۱۳) ولی هیچ مورد همراهی با تنگی دریچه پولمونر (Pulmonary Valve Stenosis) دیده نشده‌است. در این مقاله ما به معرفی دو مورد نادر همراهی نشانگان پولند با ASD و تنگی دریچه پولمونری و بررسی آسیب‌شناختی آنها می‌پردازیم.

گزارش مورد یک: بیمار پسر ۲۳ ماهه، تنها فرزند خانواده، اهل گیلان با وزن تولد ۳۲۸۰ گرم و قد ۵۱ سانتیمتر از مادر ۲۶ ساله فول ترم با زایمان طبیعی (G<sub>0</sub> L<sub>1</sub> Ab<sub>0</sub> D<sub>0</sub>) است. در دوران حاملگی و زایمان نکته قابل توجهی وجود نداشت. پدر و مادر کودک از بدو تولد متوجه ناهنجاری‌های اندام فوقانی راست وی شده‌بودند اما از ناهنجاری سینه آگاهی نداشتند. بیمار اولین بار در ۲۱ ماهگی به درمانگاه تخصصی ارتوپدی

نشانگان پولند ناهنجاری مادرزادی نادری است که به صورت نبودن یک طرفه عضلات پکتورالیس ماژور و مینور، همراه با انواع براکی سین داکتیلی انگشتان دست همان طرف تظاهر پیدا می‌کند، که اول بار در سال ۱۸۴۱ "آلفرد پولند" آن را توصیف کرد (۱). از آن زمان هنگام گزارش‌های متنوعی از ناهنجاری، تغییر شکل و حتی بدخیمی‌های گوناگون همراه با این نشانگان ارائه شده‌است (۷-۲). ناهنجاری‌های قلبی - عروقی مانند نقص دیواره دهلیزی Atrial Septal Defect (ASD) و بطنی Ventricular Septal Defect (VSD)، دکستروکاردی (Dextrocardia) و اختلال عروق از جمله موارد بسیار نادر گزارش شده همراه با این نشانگان بوده است (۸-۱۱). در حد اطلاع، کمتر از ده مورد از همراهی این

دکتر محسن مردانی کیوی- دکتر ارسلان سالاری- دکتر احمد علیزاده- دکتر کیوان هاشمی مطلق و همکاران

ارزیابی کامل تر، اولتراسونوگرافی شکم نیز انجام شد که کاملاً طبیعی بود. در سمع قلب سوفل سیستولی در کانون پولمونر همراه با صدای اول بلند و جداسدگی ثابت صدای دوم (Wide splitting of S<sub>2</sub>) قلبی شنیده شد. الکتروکاردیوگرام ریتم سینوسی نرمال همراه با موج 'rSr' در اشتقاق V<sub>1</sub> را مشخص کرد. اکوکاردیوگرام دوبعدی نقص دیواره دهلیزی از نوع Ostium Secundum به قطر ۷ میلی متر با حرکت دیواره طبیعی را نشان داد و نسبت  $\frac{QP}{QS} = 1/2$  بود. (شکل های ۵ و ۶)

مورد یک:



تصویر ۱: براکی سین داکتیلی با webbing فضای دوم و سوم (نمای پشتی)



تصویر ۲: براکی سین داکتیلی با webbing فضای دوم و سوم (نمای کف دستی)



تصویر ۳: دست درگیر بیمار پس از عمل جراحی آزاد سازی انگشتان

مراجعه کرد. هیچ ناهنجاری یا ناهنجاری مادرزادی در خانواده بیمار وجود نداشت. مادر بیمار سابقه ای از مصرف دارو یا سیگار در طی حاملگی نمی داد و هیچ سابقه ای از جراحی یا بیماری های خاص در والدین بدست نیامد. در معاینه بالینی قفسه سینه، هیپوپلازی بافت زیرجلدی همی توراکس درگیر همراه با محو بودن چین های آگریلای همان طرف مشخص بود. آرئول و نیپل نیمه راست هیپوپلاستیک و بالاتر از سمت چپ بود. در معاینه اندام ها، براکی سین داکتیلی در دست کوچک تر با webbing فضای دوم و سوم همان طرف مشهود بود که از لحاظ طبقه بندی ناهنجاری های دست (۱۴) در تیپ III<sub>A</sub> قرار می گرفت. در سمع قلب، systolic ejection sound در کانون پولمونر شنیده می شد. الکتروکاردیوگرام ۱۲ اشتقاقی مشخص کننده ریتم سینوسی طبیعی همراه با امواج T معکوس در اشتقاق های V<sub>1</sub>-V<sub>3</sub> بود که برای این سن نرمال محسوب می شود. اکوکاردیوگرام دوبعدی عملکرد طبیعی بطن های چپ و راست را نشان داد. مطالعات داپلر اکوکاردیوگرافی تنگی دریچه پولمونر با میانگین گرادیان ۲۵ میلیمتر جیوه در بطن راست به شریان پولمونر را تأیید کرد. ام.آر.ای سینه ای به جز نبودن ماهیچه پکتورالیس ماژور نکته مهم دیگری نداشت. اولترا سونوگرافی شکم نیز نرمال بود (تصاویر یک تا چهار)

گزارش مورد دو: بیمار دختر ۵ ساله، تنها فرزند خانواده با وزن تولد ۳۲۰۰ گرم و قد ۵۰ سانتیمتر از مادر ۲۸ ساله فول ترم با زایمان طبیعی (G<sub>0</sub>L<sub>1</sub>Ab<sub>0</sub>D<sub>0</sub>) بود که مشابه مورد قبل، دوران حاملگی و زایمان نرمال داشت. سابقه خانوادگی و تاریخچه مصرف دارو در والدین نیز نکته قابل ذکری نداشت. کودک از هوش طبیعی و قد و وزن متناسب با سن برخوردار بود. در معاینه بالینی، آرئول و نیپل سمت راست (همی توراکس درگیر) بالاتر از طرف دیگر بود و چین های آگریلری پوست آن سمت محوتر از طرف دیگر دیده می شد. رادیوگرافی قفسه سینه افزایش لوسنسی در همی توراکس مبتلا و سونوگرافی همان سمت کاهش ضخامت نسج نرم در مقایسه با طرف دیگر را تأیید کرد. در ام.آر.ای سینه نبودن عضله پکتورالیس ماژور گزارش شد. در معاینه اندام فوقانی همان طرف، براکی سین داکتیلی با webbing در فضای دوم مشهود بود که آن را در طبقه بندی تیپ III<sub>A</sub> قرار می داد. برای

گزارش دو مورد نشانگان پولند و همراهی آن با نقص دیواره دهلیزی و تنگی دریچه پولمونر

### بحث و نتیجه گیری

نشانگان پولند ناهنجاری نادر مادرزادی است که بصورت ترکیبی از وجود نداشتن (Absence) یکطرفه (جزئی یا کامل) عضلات پکتورالیس ماژور و مینور، همراه با براکی سین داکتیلی انگشتان دست همان طرف تعریف می شود. "آلفرد پولند" دانشجوی پزشکی بیمارستان "گای (Guy's Hospital)" برای اولین بار در سال ۱۸۴۱ این تغییر شکل ها را حین اتوپسی بر جسد یک مرد ۲۷ ساله یافت (۱). وی در گزارش خود به وجود نداشتن قسمت سر استرنوکوستال عضله پکتورالیس ماژور، آژنزی کامل پکتورالیس مینور و سین داکتیلی انگشتان دست همان طرف اشاره کرد (۱). تاکنون گستره وسیعی از تظاهر بالینی متنوع همراه با این نشانگان دیده شده است. ناهنجاری های ساختاری سیستم نظیر اسکولیوز، هیپوپلازی قفسه صدری و اندام فوقانی، هیپوپلازی ریه ها و آژنزی کلیه ها، ناهنجاری های پستان و نیپل و درگیری های پوست، غدد لنفاوی و بافت زیر جلد ناحیه توراسیک از آن جمله اند (۲ و ۳). بدخیمی های مختلفی از جمله در پستان (۱۸-۱۵)، ریه (۶) و معده (۷)، نوروبلاستوما (۴) و تومور ویلمز (۵) نیز با این نشانگان همراهی داشته اند. دکستروکاردی، ASD و VSD نیز ناهنجاری های نادر قلبی - عروقی همراه با این نشانگان بحث برانگیز می باشند (۱۳-۱۰ و ۱۹). اهمیت ارائه این دو مورد گزارش شده نشانگان پولند، همراهی ضایعات قلبی عروقی با این نشانگان است که آن را نادرتر نیز می کند. میزان دقیق شیوع نشانگان پولند به علت تنوع تظاهر بالینی و ناکافی بودن تعداد موارد گزارش شده بدرستی مشخص نیست. در مقاله های مختلف این میزان بین ۱/۱۰۰۰۰۰ تا ۱/۳۰۰۰۰ گزارش شده است. به نظر می رسد که مردان سه برابر زنان به این نشانگان دچار می شوند و ابتلا در سمت راست بدن دو برابر شایع تر باشد (۱۴، ۲۰ و ۲۱).

اتیولوژی دقیق این نشانگان هنوز هم ناشناخته باقی مانده ولی تاکنون سه فرضیه برای آسیب شناختی این نشانگان ارائه شده است. اولین فرضیه به دخالت وراثت در این نشانگان می پردازد. با وجود این که اکثر موارد گزارش شده بصورت تک گیر بود اما چند گزارش معدود از انواع وراثتی این نشانگان وجود دارد (۲۲ و ۲۳). به هر حال مطالعات دوقلوها تا



تصویر ۴: عدم وجود عضله پکتورالیس ماژور همراه با هیپوپلازی نیپل همان سمت

مورد دو:



تصویر ۵: عدم وجود عضله پکتورالیس ماژور همراه با از بین رفتن فولدهای آگزیلری همی توراکس درگیر.



تصویر ۶: براکی سین داکتیلی با webbing فضای دوم (نمای پشتی)

قسمت‌هایی می‌شود که می‌بایست از آن مزودرم مشتق می‌شدند. به نظر می‌رسد این تئوری، مناسب‌ترین الگوی اتیولوژی برای دو مورد گزارش شده در این مقاله باشد. زیرا دیواره بین دهلیزی و دریچه پولمونر قلب ناهنجار در این دو کودک، منشأ مزودرم داشته و از لحاظ امبریونز نیز ایجاد ناهنجاری‌های اندام فوقانی و قفسه سینه با ناهنجاری‌های قلبی - عروقی مطابقت زمانی دارند. بنابراین، ارائه این دو مورد تأیید دیگری برای فرضیهٔ سکانس تخریب عروقی است. در یک مقاله مشابه، "ماتسوئی Matsui" و همکاران به گزارش یک مورد از همراهی نشانگان پولند - مویوس با نقص دیواره دهلیزی در یک پسر ۱۲ ساله پرداختند (۱۰). به عقیده آنها فرضیه تخریب عروقی می‌تواند ناهنجاری‌های مختلف در این کودک را به هم ارتباط دهد. در گزارشی جالب از یک مورد ویژه از نشانگان پولند در یک جنین ۲۰ هفته‌ای، در سونوگرافی کالر-داپلر نشان داده شد که شریان سابکلوین نابجای این جنین، مالفورماسیون شریانی - وریدی داشته و ناکفایتی جریان خون آن موجب براکی‌سین‌داکتیلی همراه با رادیوس و اولنای غیرطبیعی شده است (۸). به هر حال به نظر می‌رسد که این فرضیه بتواند روشن کننده ارتباط بین ناهنجاری‌های توراسیک و اندام فوقانی با اختلال دیواره‌ای - دریچه‌ای قلب باشد. اگرچه ممکن است که تمام این همراهی‌ها، همزمانی اتفاقی دو جریان متفاوت باشد، اما مقاله‌های مختلف برحسب شواهد متعدد به حمایت از این فرضیه پرداخته اند (۱۳، ۲۷، ۲۸).

ناهنجاری‌ها، نقص‌ها و بدخیمی‌های گوناگون می‌توانند همراه نشانگان پولند دیده شوند و این نکته می‌رساند که مبتلایان به این نشانگان نیازمند توجه ویژه و معاینه و بررسی کامل‌تری هستند. با توجه به همراهی ASD و تنگی دریچه پولمونر با این نشانگان در دو بیمار معرفی شده در این مقاله، به نظر می‌رسد که باید معاینه دقیق و بررسی‌های تکمیلی قلبی را نیز به دیگر بررسی‌های این بیماران افزود.

حدودی این فرضیه را به چالش کشیده است و در اکثر قریب به اتفاق این بیماران، ناهنجاری‌های کروموزومی یافت نشده است. در هر صورت به علت نادر بودن این موارد، گرفتن تصمیم قطعی در مورد الگوی وراثتی این نشانگان، دشوار به نظر می‌رسد. فرضیه دیگر در مورد علت‌شناسی این نشانگان، دخالت عوامل تراتوژنی از جمله مصرف سیگار و داروها (باریتوراتها) طیژ حاملگی مادر می‌باشد ولی هیچ بررسی مؤثری در این مورد انجام نشده است (۲۴ و ۲۵).

فرضیه‌ای که بیش از دو تئوری پیشین تأیید شده است، بر روی تخریب عروق (Vascular Disruption) حین امبریونز متمرکز است. به نظر می‌رسد در طی هفته‌های پنجم تا هفتم حاملگی، تغییر مزودرم باعث صدمه شریان ساب کلوین شده و منجر به شروع آبخاری از تغییر نمو در محل‌هایی بشود که این شریان وظیفه خون‌رسانی به آنها را بر عهده داشته است. این سیر اتفاق‌ها در مقاله‌ها به "Subclavian artery supply disruption sequence" معروف شده است (۲۵ و ۲۶). اعتقاد بر این است که این سکانس تخریبی منجر به هیپوپلازی شریان توراسیک داخلی یا کاهش میزان جریان خون آن در دوره‌ای از مراحل جنینی شده و نهایتاً باعث شود که عضله پکتورالیس ماژور ایجاد نشود. به موازات آن هیپوپلازی شریان براکیال نیز مسبب ایجاد ناهنجاری‌های دست می‌شود. هر چه محل ابتلای شریان، پروگزیمال‌تر باشد، میزان تخریب بیشتر و تظاهر بالینی شدیدتر خواهد شد (۲۷ و ۲۸).

در سال ۱۹۸۳، "سامانت Samant" و همکاران ارتباط بین نشانگان پولند و ASD از نوع سینوسی - دهلیزی را برای اولین بار گزارش (۱۲) و سه سال پس از آن "باونیک و ویور Bavnick and Weaver" تئوری سکانس تخریبی عروقی را برای نشانگان‌های پولند، کلیپل - فیل Klippel-Feil syndrome و مویوس Moebius syndrome پیشنهاد کردند (۲۹). این فرضیه بر این نکته دلالت دارد که نرسیدن خون به بخش‌های مشخصی از مزودرم باعث نقص در

## منابع

- Gordon H. A Case of Poland's Syndrome: Congenital Unilateral Brachysyndactyly with Partial Absence of the Pectorals Nagger Muscle S Afr Med J. 1970; 7: 44(10): 285-8.
- Allam SR, Yadav R, Meziane M. A middle-aged man with asymptomatic chest wall asymmetry. Cleve Clin J Med 2006; 73:754-6.
- Toprak D. Asymmetry of the thorax and hypoplastic hand. Am Fam Phys 2006; 74:1585-6.

4. Caksen H, Patiroglu T, Ozdemir MA. Neuroblastoma and Poland syndrome in a 15-year-old boy. *Acta Pediatr Jpn* 1997; 39:701-4.
5. Athale UH, Warriar R. Poland's syndrome and Wilm's tumor: an unusual association. *Med Pediatr Oncol* 1998; 30:67-8.
6. Ahn MI, Park SH, Park YH. Poland's syndrome with lung cancer. A case report. *Acta Radiol* 2000; 41:432-4.
7. Kurt Y, Demirbas S, Uluotku AH, et al. Poland's syndrome and gastric cancer: report of a case. *European Journal of Cancer Prevention* 2006; 15:480-2.
8. Goffman D, Gebb J, King M, et al. Prenatal diagnosis of an arterio-venous malformation of an aberrant right subclavian artery associated with Poland syndrome. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology* 2009; 34 (Suppl. 1): 243.
9. Eroglu A, Yildiz D, Tunc H, et al. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130:1471-2.
10. Matsui A, Nakagav M, Okuno M. Association of Atrial Septal Defect with Poland-Moebius Syndrome: Vascular Disruption Can Be a Common Etiologic Factor, A Case Report. *The Journal of Vascular Disease* 1997; 48(3): 269-71.
11. Garcia CC, Castilla AN, Jimenez EL, et al. Dextrocardia Associated With Left-Sided Poland Syndrome. *Am J Phys Med. Rehabil* 2009; 88(2): 168.
12. Samant AR, Sridhar S, Desser KB, et al. Association of atrial septal defect with Poland's syndrome. *Am Heart J* 1983; 106:159-61.
13. Torre M, Baban A, Buluggiu A, et al. Dextrocardia in patients with Poland syndrome: Phenotypic characterization provides insight into the pathogenesis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139:1177-82.
14. Al-Qattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *British Journal of Plastic Surgery* 2001; 54: 132-6.
15. Una J, Vega V, Gutierrez I, et al. Breast Cancer, Poland's Syndrome, and Sentinel Lymph Node Involvement. *Clin Nucl Med* 2007; 32: 613-5.
16. Tamiolakis D, Venizelos D, Antoniou C, et al. Breast cancer development in a female with Poland's syndrome. *Onkologie* 2004; 27:569-71.
17. Khandelwal A, O'Hea BJ, Garguilo G. Breast cancer in a patient with Poland's syndrome. *Am Surg* 2004; 70:491-5.
18. Katz SC, Hazen A, Colen SR, et al. Poland's syndrome and carcinoma of the breast: a case report. *Breast J* 2001; 7:56-9.
19. Eroglu A, Yildiz D, Tunc H, et al. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130:1471-2.
20. Stevens DB, Fink BA, Prevel C. Poland's syndrome in one identical twin. *J Pediatr Orthop* 2000; 20:392-5.
21. Lord MJ, Laurenzano KR, Hartmann RW. Poland's syndrome. *Clin Pediatr* 1990; 29:606-9.
22. Darian VB, Argenta LC, Pacyk KA. Familial Poland's Syndrome. *Ann Plast Surg* 1989; 23:531-7.
23. Velez A, Moreno JC. Poland's syndrome and recessive X-linked ichthyosis in two brothers. *Clinical and Experimental Dermatology* 2000; 25: 308-11.
24. Gordon H. A Case of Poland syndrome: Congenital unilateral brachysyndactyly with partial absence of the pectoralis major muscle. *S A Medical Journal* 1970; 285-8.
25. Martinez-Frias ML, Czeizel AE, Rodriguez-Pinilla E, et al. Smoking during pregnancy and Poland sequence: Results of a population-based registry and a case-control registry. *Teratology* 1999; 59:35-38.
26. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, et al. Anatomical, Histologic, and Genetic Characteristics of Congenital Chest Wall Deformities. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 21:44-57.
27. Dustagheer S, Basheer MH, Collins A, et al. Further support for the vascular aetiology of Poland syndrome—a case report. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008; 19:1-2.
28. Rosa RFM, Travi GM, Valiatti F, et al. Poland syndrome associated with an aberrant subclavian artery and vascular abnormalities of the retina in a child exposed to misoprostol during pregnancy. *Birth Defects Res A* 2007; 79:507-11.
29. Bavinck JNB, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: Hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Moebius anomalies. *Am J Med Genet* 1986; 23:903-18.

## Poland Syndrome and Association with Atrial Septal Defect and Pulmonary Stenosis; A two Case Report

\*Mardani Kivi M.(M.D)<sup>1</sup>- Salari A.(M.D)<sup>2</sup>- Alizadeh A.(M.D)<sup>1</sup>- Hashemi Motlagh K.(M.D)<sup>1</sup>- Saheb Ekhtiari Kh.(M.D)<sup>1</sup>

\*Corresponding Address: Orthopedic Research Center, Poorsina Hospital, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, IRAN

Email: mardani@gums.ac.ir

Received: 7/Mar/2011 Accepted: 10/Oct/2011

### Abstract

**Introduction:** Congenital unilateral absence of pectoralis muscles in combination with ipsilateral brachysyndactyly is the most acceptable definition of Poland syndrome. This very rare syndrome has been reported in association with various malignancies and deformities including cardiovascular anomalies. To our knowledge, pulmonary stenosis associated with Poland's syndrome has not been described previously in literature, and there are a few articles about atrial septal defect (ASD) in combination with this syndrome either. We present the first report of Poland syndrome associated with pulmonary valve stenosis and another case of Poland syndrome with ASD. We discuss common etiologic factors of this rare syndrome.

**Case history: Case one:** The first patient is a 23 month old boy with Poland syndrome presentation such as absence of pectoralis major of right hemi-thorax, nipple and subcutaneous hypoplasia and ipsilateral brachysyndactyly. On physical examination, we found a systolic ejection sound in auscultation so that a complete cardiac evaluation was performed. Pulmonary stenosis with 7<sup>mm</sup> diameter was detected by Color-Doppler echocardiography.

**Case two:** The second patient is a 5 year old girl presenting typical Poland syndrome clinical manifestation. She has congenital right pectoralis major agenesis, Right upper position of nipple and areola was compared to left hemi-thorax, and an ipsilateral hypoplastic hand with syndactyly and short fingers. The 2-dimensional echocardiogram revealed that she is suffering from an Ostium Secundum ASD.

**Conclusion:** Although Poland syndrome is a rare congenital one, it is associated with numerous anomalies and malignancies in the reported articles. The two mentioned cases are the samples of cardiac anomalies associated with this very unique syndrome. According to critical situation of cardiovascular problems, performing a complete cardiovascular evaluation in addition to common medical-surgical treatments seems to be essential for patients with Poland syndrome.

**Key words:** Heart Septal Defect, Atrial/ Poland Syndrome/ Palmonary Valve Stenosis

Journal of Guilan University of Medical Sciences, No: 82, Pages: 90-95

1. Orthopedic Research Center, Poursina Hospital, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, IRAN

2. Heshmat Hospital, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, IRAN