

ÍNDICE

| | |
|--|-----------|
| RESUMO/ABSTRACT..... | 2 |
| INTRODUÇÃO..... | 5 |
| OBJECTIVOS..... | 7 |
| METODOLOGIA..... | 8 |
| DISCUSSÃO..... | 8 |
| Epidemiologia..... | 8 |
| Etiologia e Fisiopatologia..... | 9 |
| Clínica..... | 12 |
| Diagnóstico..... | 19 |
| Tratamento..... | 21 |
| Indicações..... | 21 |
| Objectivos..... | 22 |
| Planeamento pré-operatório..... | 22 |
| Momento Ideal para a Cirurgia..... | 23 |
| Anestesia..... | 23 |
| Cirurgia: uma ou múltiplas etapas..... | 24 |
| Reconstrução da grelha costal..... | 25 |
| Reconstrução de tecidos moles: retalhos musculares livres ou pediculados..... | 27 |
| Reconstrução de tecidos moles: retalho de grande omento por via laparoscópica..... | 30 |
| Simetria do complexo areolo-mamilar..... | 33 |
| Cirurgia da mão..... | 34 |
| Escolha do tratamento a realizar..... | 34 |
| Complicações..... | 35 |
| Novas perspectivas de tratamento..... | 36 |
| CONCLUSÕES..... | 39 |
| AGRADECIMENTOS..... | 40 |
| REFERÊNCIAS..... | 41 |

RESUMO

A síndrome de Poland é uma malformação congénita rara, que se caracteriza por uma alteração predominantemente unilateral, no desenvolvimento da parede torácica anterior, associada a hipoplasia ou agenesia mamárias e, por vezes, deformidades nas extremidades distais dos membros. Esta síndrome afeta cerca de 1/30000 nados vivos, embora a incidência possa variar consoante o género e a sua natureza esporádica ou familiar.

Os objectivos deste trabalho consistem na elaboração de uma revisão teórica da etiologia, fisiopatologia, manifestações clínicas, diagnóstico e tratamento da síndrome de Poland. A metodologia consta de uma revisão bibliográfica sobre o tema.

A etiologia permanece ainda por esclarecer, embora a maioria da literatura revele uma natureza esporádica. Entre os vários mecanismos fisiopatológicos documentados, as malformações vasculares da artéria subclávia ipsilateral às lesões, ocorridas durante o período gestacional permanecem como a hipótese mais postulada.

Clinicamente caracteriza-se pela ausência da porção costoesternal do músculo grande peitoral. As manifestações clínicas restantes são extremamente variáveis, podendo associar agenesia do músculo pequeno peitoral e das 2^a, 3^a e 4^a ou das 3^a, 4^a e 5^a cartilagens costais, braquisindactilia, hipoplasia ou agenesia mamárias unilaterais, entre outras. É uma síndrome quase exclusivamente unilateral e com maior predilecção pelo lado direito (60 a 75 %). A classificação dos doentes em dois grupos com base na clínica não reúne unanimidade.

O diagnóstico é essencialmente clínico, sendo coadjuvado por exames complementares imagiológicos, que definem a extensão das deformidades torácicas e dos membros, orientando, desta forma, o plano terapêutico.

Salvaguardando algumas excepções, tais como, quadros de insuficiência respiratória e limitação funcional decorrente de malformações dos membros superiores, os doentes recorrem ao médico por motivações de índole estética.

O tratamento é cirúrgico e deve ser individualizado tendo em consideração a idade, o género e o espectro de manifestações clínicas apresentado pelo doente. Não há um tratamento padronizado mas o seu objectivo principal consiste na reconstrução da parede torácica e mamária e correção das deformidades dos membros eventualmente associadas.

Palavras-chave: “síndrome de Poland”, “malformações vasculares”, “malformações torácicas congénitas raras”, “reconstrução mamária”, “braquisindactilia”.

ABSTRACT

Poland's syndrome is a rare congenital malformation characterized by predominately unilateral anomaly in the anterior chest wall development, joining the mammary agenesis and hypoplasia or sometimes deformities at the distal ends of the members. This syndrome affects about 1/30000 live births, although its incidence may vary by gender and sporadic or familial nature.

The objectives of this work consist, in a theoretical review of the etiology, pathophysiology, clinical manifestations, diagnosis and treatment of Poland's syndrome. The methodology consisted of a literature review on this topic.

The etiology remains unclear, although most of the literature reveals a sporadic nature. Among the various pathophysiological mechanisms documented, vascular malformations of the ipsilateral subclavian artery injuries occurring during pregnancy remain the most postulated hypothesis.

Clinically, it is characterized by the absence of the costoesternal portion of the pectoralis major muscle. The other clinical manifestations are highly variable and may involve agenesis of the pectoralis minor muscle and, absence of 2nd, 3rd and 4th or 3rd, 4th and 5th costal cartilages, brachysyndactyly, unilateral breast hypoplasia or agenesis, among

others. It is a syndrome almost exclusively unilateral and with greater predilection for the right side (60-75%).

The classification of patients into two groups based on clinical findings gathers no unanimity.

Diagnosis is mainly clinical, being assisted by imaging exams, which define the extent of chest and limb deformities and guide the therapeutic plan.

Safeguarding a few exceptions, such as tables of respiratory failure and functional limitation due to malformations of the upper limbs, patients usually present aesthetic complaints only.

Treatment is surgical and should be individualized taking into account age, gender and the spectrum of clinical manifestations presented by the patient. There is no standardized treatment but its main goal is the reconstruction of the chest wall and breast and correction of limb deformities.

Keywords: "Poland's Syndrome", "vascular abnormalities," "rare congenital thoracic malformations " "breast reconstruction", "brachysyndactyly".

INTRODUÇÃO

O músculo grande peitoral (fig.1) insere-se nos 2/3 internos do bordo anterior da clavícula (porção clavicular), nas 6 primeiras cartilagens costais, na face anterior do esterno (porção costosternal) e na bainha do músculo recto abdominal (porção abdominal). As fibras musculares dirigem-se para fora, inserindo-se no lábio lateral do sulco intertubercular do úmero. É innervado pelos nervos peitorais medial e lateral e contribui para adução e a rotação medial do membro superior.

O músculo pequeno peitoral (fig.2) insere-se no processo coracóide da escápula e nas 3^a, 4^a e 5^a costelas. É innervado pelo nervo peitoral medial, contribui para a inspiração forçada e deprime a clavícula.

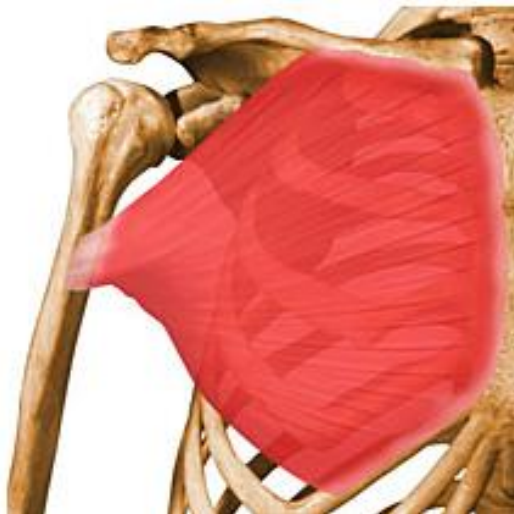


Figura 1 – Músculo grande peitoral.



Figura 2 – Músculo pequeno peitoral.

A síndrome de Poland (fig.3) é uma malformação congénita rara, cuja característica predominante é a ausência total ou parcial da porção costosternal do músculo grande peitoral, podendo associar-se a hipoplasia ou agenesia da mama, do complexo areolo-mamilar e do músculo pequeno peitoral, ausência ou deformidade das 2^a à 4^a ou da 3^a à 5^a cartilagens costais ipsilaterais e por vezes, braquisindactilia unilateral e alopecia da região axilar e mamária [1,2,3].



Figura 3 – Doente com Síndrome de Poland à esquerda
(adaptado de *Fokin AA, Robicsek F: Poland's syndrome revisited. Ann Thorac Surg 74:2218-2225,2002*).

Ainda que os primeiros relatos de agenesia do músculo grande peitoral se devam a Lallemand (1826) e Froriep (1839) [4,5,6], foi Alfred Poland (1841), um estudante de medicina inglês com 19 anos de idade que descreveu pela primeira vez, um caso de um doente de 27 anos de idade com agenesia da porção costosternal do músculo grande peitoral, sindactilia ipsilateral (fig.4) e ausência das falanges médias [2,4].

A apresentação clínica desta patologia é de uma riqueza extrema e raramente todas as características estão bem patentes num só doente [7,8]. Embora a maioria dos casos seja unilateral, encontram-se descritos na literatura, alguns casos de bilateralidade [9].

Várias entidades nosológicas podem encontrar-se associadas à síndrome de Poland, como carcinoma da mama [10], neuroblastoma [11], tumor de Wilms [12], síndromes de Klippel-Feil e de Moebius, leucemias e leiomiosarcomas [2,9].

A primeira revisão completa do espectro anatómico abrangido por esta doença foi efectuada por Thompson (1895) [1,2,14] e Bing (1902) que documentaram a associação da agenesia do músculo grande peitoral com outras deformidades, tais como, sindactilia da mão ipsilateral [9, 14]. Em 1962 Clarkson referiu-se a esta doença como sindactilia de Poland

[2,15,16,17], sendo mais tarde classificada por Baudinne (1967) como síndrome de Poland [2,18]. Em 1952, Ravitch e Handelsman relataram a primeira reconstrução cirúrgica bem-sucedida da parede torácica anterior de um doente com síndrome de Poland [1,19].



Figura 4 – Mão de cadáver dissecada por Alfred Poland em 1841, preservada no Museu de Gordon do Hospital de Guy, Londres (adaptado de *Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG. Poland syndrome and treatment of the chest wall in 63 patients. Plast Reconstr Surg. 2010 Sep;126(3):902-11*).

Face aos avanços tecnológicos existem, actualmente, diversas possibilidades cirúrgicas disponíveis para tratar esta patologia, sendo a idade, o género e as manifestações clínicas do doente, essenciais à escolha da intervenção terapêutica.

OBJECTIVOS

O autor pretende elaborar uma revisão teórica da epidemiologia, etiologia, fisiopatologia, manifestações clínicas, diagnóstico e tratamento da síndrome de Poland.

METODOLOGIA

Revisão exaustiva da literatura de duas bases de dados reconhecidas (PubMed e Cochrane database), recorrendo a palavras-chave adequadas à temática, entre as quais: “síndrome de Poland”, “malformações vasculares”, “malformações torácicas congénitas raras”, “reconstrução mamária”, “braquisindactilia”.

DISCUSSÃO

Epidemiologia

Definida por Jones (1926) [20] e Lord et al (1990) [21], como a patologia mais comum na qual se encontram anomalias do músculo peitoral em possível associação com deformidades dos membros superiores, a síndrome de Poland apresenta uma incidência média de 1/30000 nados vivos [22-26], embora possa variar entre 1/7000 a 1/10000 nados vivos, sendo o género masculino mais afetado num rácio de 2:1 a 3:1 [2,14]. A prevalência varia entre 1/3000 a 1/17000 [27].

Esta patologia é quase exclusivamente unilateral, contudo, encontram-se descritos na literatura, alguns casos de bilateralidade [9].

De uma forma geral, o lado direito é afetado preferencialmente, ocorrendo em cerca de 75% dos casos unilaterais [14], embora, possam ocorrer significativas diferenças consoante os casos sejam esporádicos ou familiares e segundo o género do doente.

Os casos familiares apresentam incidência semelhante entre géneros e não têm predominância esquerda ou direita das lesões. Nos casos esporádicos, os doentes do género masculino são mais afetados e apresentam um predomínio das anomalias à direita, algo que não se verifica no género feminino [2, 28].

Etiologia e Fisiopatologia

A síndrome de Poland é uma doença congênita de etiologia ainda desconhecida e classificá-la como uma anomalia esporádica ou determinada geneticamente é muito controverso [24,29].

O risco de recorrência na mesma família é muito reduzido (<1%) [2,30], sendo característica a variabilidade fenotípica intrafamiliar [9]. Ainda que a grande maioria dos casos seja esporádico e nenhuma alteração citogenética tenha sido encontrada, a transmissão familiar desta síndrome encontra-se documentada e, por essa razão, a existência de uma possível mutação genética ou alteração cromossômicas não podem ser excluídas perentoriamente [27, 31].

Das diversas hipóteses equacionadas para clarificar a sua fisiopatologia, a teoria vascular tem sido, a mais defendida pela maioria dos autores. Em 1986, Bavinck e Weaver propuseram uma origem vascular comum para as síndromes de Poland, Moebius e Klippel-Feil [9,32]. Segundo esta teoria, um defeito mesodérmico ocorrido no final da sexta semana de gestação é responsável pela criação de êmbolos ou trombos na artéria subclávia [29, 33]. Acredita-se que a oclusão ou sub-occlusão da artéria subclávia ocorra após a origem da artéria vertebral e proximalmente à origem da artéria torácica interna [39], causando diminuição do fluxo sanguíneo e conseqüente hipoplasia da artéria subclávia ipsilateral e dos seus ramos.

A extensão e a severidade das anomalias são determinadas pelo local e o grau da hipoperfusão. Enquanto a hipoplasia da artéria braquial pode levar a malformações da mão, a agenesia da porção costosternal do músculo grande peitoral pode ser justificada pela hipoplasia da artéria torácica interna [2].

Atendendo à identificação da hipoplasia da artéria subclávia (fig.5) e agenesia da artéria torácica interna em doentes com síndrome de Poland e à associação com outras patologias de possível origem vascular, como linfangiomas [34] e síndromes de Moebius,

Klippel-Feil e Adams-Oliver [35], a hipótese vascular sai revigorada. A predileção pelo lado direito também é consistente com a maior incidência de anomalias vasculares nesse lado [29]. Alguns autores acreditam que as alterações da artéria subclávia durante o desenvolvimento embrionário são transitórias, razão pela qual, alguns doentes não apresentam hipoplasia da artéria subclávia ou dos seus ramos [36].

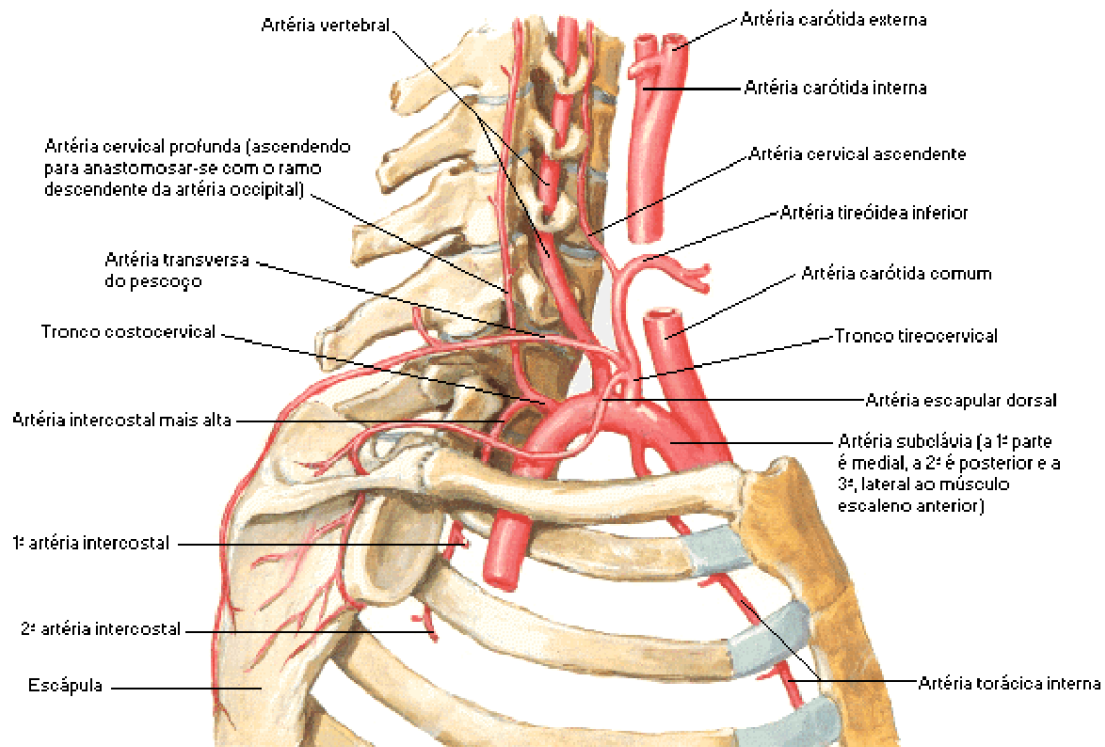


Figura 5 - Artéria subclávia e os seus ramos colaterais (adaptado de *Netter, Frank H. - Atlas de Anatomia Humana. 4ª edição, Ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2006. ISBN 978-85-352-2148-0*).

Está provado que o risco de incidência da doença nos filhos duplica quando a mãe fuma durante a gravidez [37]. A implicação da administração pré-natal de misoprostol [13,38] e o abuso de cocaína [38,39] na génese da doença não exclui, à partida, as teorias genéticas, embora, seja um grande contributo para a teoria vascular.

Outra teoria fisiopatológica defende que a ocorrência de uma anomalia na placa mesodérmica lateral entre os 16º e 28º dias após a fertilização seja responsável por todos os eventos da síndrome [2, 40].

Diversas outras teorias têm sido implicadas como traumatismo, infecção viral, efeitos teratogénicos de xenobióticos ambientais, mutações genéticas, uso materno de métodos indutivos de abortamento e transmissão hereditária autossómica dominante [2].

A tentativa de determinar se a doença apresenta ou não uma predisposição genética tem sido alvo de muito debate. Em 2000, as teorias genéticas e teratogénicas foram descredibilizadas e a natureza esporádica reforçada, quando foi descrita uma discordância entre duas irmãs gémeas verdadeiras, dado que, apenas uma apresentava a síndrome [29].

Na tentativa de justificar o risco de recorrência <1% na mesma família, diversos autores propuseram um padrão de herança autossómica dominante com penetrância reduzida, incompleta, variável ou com mutação tardia [9, 25, 29]. Esta mutação dominante parece estar associada à idade parental avançada, sobretudo quando o pai tem mais de 32 anos [2, 23].

A transmissão autossómica paradominante foi inicialmente proposta em 1983 por Lowry e Bouvet e reforçada por Happle, em 1999 [9]. A transmissão vertical de pais para filhos e irmãos afectados com pais saudáveis favorece a hipótese de transmissão hereditária autossómica paradominante com mutação tardia [2]. Segundo esta teoria, doentes com a mutação paradominante são geralmente assintomáticos podendo transmitir essa mutação silenciosamente por diversas gerações. A manifestação fenotípica da doença apenas ocorre quando uma segunda mutação somática, ocorrida durante a vida embrionária, origina um clone celular com perda de heterozigotia, formando, desta forma, um padrão mosaico [9]. Ainda que seja uma hipótese plausível e até utilizada para justificar a recorrência familiar de outras doenças como a síndrome de Klippel Trenaunay e o nevus sebáceo não existe evidência científica que a comprove [9].

Em 2004 van Steensel defendeu que o mosaicismo fenotípico apresentado pelos doentes seria o resultado de uma mutação embrionária autossómica letal, limitada a uma única célula responsável pela génese de células inerentes ao desenvolvimento do membro superior e

da parede torácica anterior [9,38, 41]. Face ao mosaïcismo existente as células mutadas vão-se encontrar envolvidas por várias células normais que continuam a desenvolver-se com o intuito de diminuir as anomalias clínicas congénitas resultantes [38].

A extensão das lesões depende directamente da fase embrionária em que a mutação ocorre, ou seja, mutações mais precoces tendem a gerar maior envolvimento patológico, comparativamente a mutações que ocorrem numa fase mais avançada da embriogénese. Aplicando este conceito à síndrome de Poland podemos considerar que mutações mais tardias tendem a gerar malformações cutâneas e de tecidos moles mais limitadas, ao passo que, mutações mais precoces são responsáveis por defeitos severos e mais generalizados da parede torácica anterior e do membro superior, como agenesia do músculo grande peitoral e sindactilia [9, 38, 41].

Esta teoria confere uma boa explicação para a panóplia semiológica da síndrome de Poland, podendo mesmo justificar a ocorrência de eventos bilaterais. Face à controvérsia inerente à classificação da síndrome de Poland, van Steensel [29] (2004) propôs a remoção do termo unilateral da definição da doença. Para este autor, a doença não é unilateral nem bilateral, mas sim o resultado de um mosaïcismo que justifica a sua grande variabilidade fenotípica [41].

Clínica

A apresentação clínica depende directamente do grau de envolvimento tecidual e da possível associação com outras patologias. Contudo, a agenesia da porção costoesternal do músculo grande peitoral é um dado constante e patognomónico de síndrome de Poland [42]. Em cerca de 75 % dos casos constata-se a agenesia ou hipoplasia do músculo pequeno peitoral [24,38].

Raramente, os músculos serratus anterior, trapézio, latíssimo dorsal (*latissimus dorsalis*) e os da parede antero-lateral do abdómen podem encontrar-se hipoplásicos ou mesmo ausentes [2, 38].

Ainda que a grelha costal possa estar normal, vários doentes apresentam hipoplasia entre a 2ª e a 4ª ou 3ª e 5ª costelas e cartilagens costais. Os defeitos costais encontram-se presentes em 15% dos casos de anomalias do músculo grande peitoral unilaterais direitas [2,24].

A alopecia axilar e a hipotricose torácica são achados comuns, assim como, a ausência da prega axilar anterior, uma vez que, é dependente do bordo lateral do músculo grande peitoral, dando a aparência de uma cordão axilar remanescente (fig.6) [29].



Figura 6 – Homem com síndrome de Poland salientando o cordão axilar remanescente, à abdução do membro superior direito (adaptado de *Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG. Poland syndrome and treatment of the chest wall in 63 patients. Plast Reconstr Surg. 2010 Sep;126(3):902-11.*)

Nos casos de agenesia do músculo serratus anterior é possível constatar a deformidade de Sprengel (fig.7) que, consiste na elevação da escápula [29].

Segundo Shamberger et al. [24] cerca de metade dos casos de síndrome de Poland associam-se a amastia e/ou atelia.

O tecido celular subcutâneo adjacente às lesões encontra-se subdesenvolvido e o complexo areolo-mamilar pode encontrar-se hipopigmentado, hipoplásico e desviado superolateralmente em direcção à região axilar, sendo menos comum a presença de mamilos supranumerários [2, 36].



Figura 7 – Sinal de Sprengel (escápula alada) numa criança com síndrome de Poland (adaptado de Sierra Santos L, González Rodríguez MP. Poland syndrome: description of two patients in the same family. *An Pediatr (Barc)*. 2008 Jul;69(1):49-51. Spanish).

A síndrome de Poland encontra-se descrita em 10% dos doentes com sindactilia. O envolvimento da mão está presente em cerca de 13,5% a 56% dos casos de síndrome de Poland, sendo exclusivamente unilateral e quase sempre ipsilateral à deformidade torácica [2, 16, 24, 43]. As manifestações da mão são diversas, podendo observar-se encurtamento ou agenesia das falanges médias, sindactilia, sendo os 2º, 3º e 4º dedos (fig.8) os mais atingidos [2, 42, 44].

A anomalia das falanges médias é mais frequente no lado ulnar e o envolvimento dos membros inferiores como parte integrante da síndrome de Poland é um evento extremamente raro [2].

Saliente-se que a gravidade das deformidades manuais não se correlaciona directamente com as anomalias da parede torácica e vice-versa [19].



Figura 8 – Depressão da parede torácica anterior esquerda e braquisindactilia do 2º, 3º e 4º dedos da mão ipsilateral. (adaptado de *Lacorte D, Marsella M, Guerrini P. A case of Poland syndrome associated with dextroposition. Ital J Pediatr. 2010 Feb 20;36:21*).

Para além das malformações que envolvem a mão, o membro superior pode apresentar-se hipoplásico. Estão descritos casos de hipoplasia do úmero, clavícula e escápula.

Na tentativa de diferenciar os diferentes tipos de doentes, diversas classificações têm sido propostas para a síndrome.

A classificação que reúne maior unanimidade divide a doença em duas categorias, a forma simples, ligeira ou parcial e a forma complexa ou severa [2, 42, 44].

A forma simples é a mais frequente, apresentando uma incidência de 1/16.500 nados vivos [2].

Descrita sumariamente por alguns autores, como a síndrome sem envolvimento manual [2, 44], a forma simples (fig.9) caracteriza-se, essencialmente, pela agenesia da porção costosternal do músculo grande peitoral e perda da prega axilar anterior ipsilateral.

Outras anomalias músculo-esqueléticas, hipoplasia da mama ipsilateral e alterações do complexo areolo-mamilar podem estar presentes, embora, sejam pouco frequentes.

A característica mais distintiva da forma ligeira reside na ausência de deformidades dos membros superiores detectáveis pela observação simples, embora, o comprimento da clavícula, do úmero, das falanges e da ulna possa estar, de facto, diminuído [42].

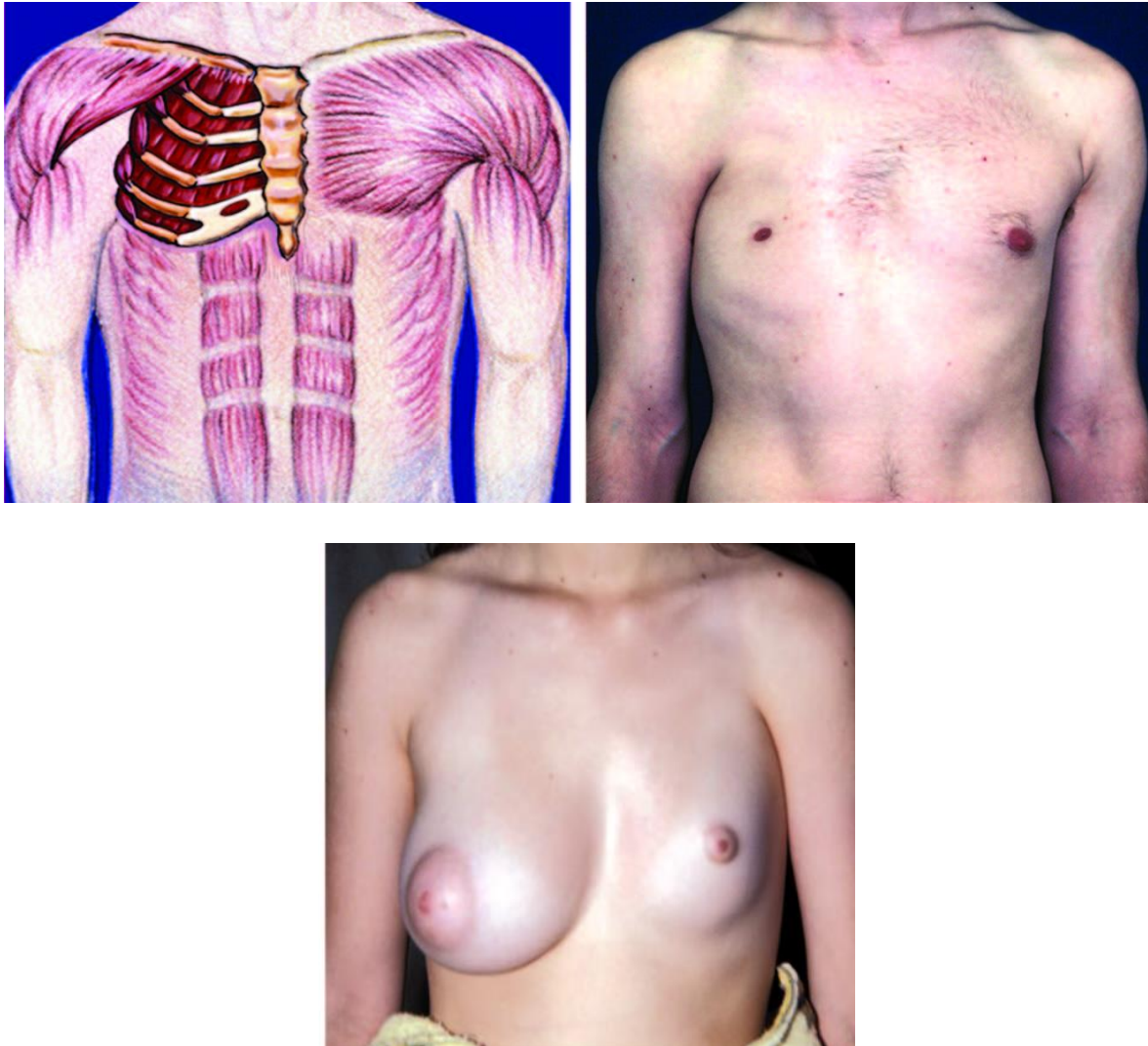


Figura 9 – Forma simples da síndrome de Poland. (Esquerda) ilustração da agenesia da porção costosternal do músculo grande peitoral direito. (Direita) Homem com síndrome de Poland à direita. (Baixo) Mulher com síndrome de Poland à esquerda. (adaptado de Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG. *Poland syndrome and treatment of the chest wall in 63 patients. Plast Reconstr Surg.* 2010 Sep;126(3):902-11).

A forma severa (fig.10) é mais rara e abrange um espectro semiológico mais vasto e complexo. Engloba a agenesia do músculo grande peitoral, perda da prega axilar anterior ipsilateral, anomalias da grelha costal e do esterno, hipoplasias e/ou agenesias de outros músculos e braquisindactilia severa.

Pode existir a deformidade de Sprengel, o esterno pode ser hipoplásico, o processo xifóide pode ser bifido e todo o hemitórax e o membro superior estão visivelmente diminuídos [42].



Figura 10 – Forma complexa da síndrome de Poland num Homem. (Esquerda) o hemitórax direito é mais pequeno e as primeiras cartilagens costais estão ausentes. Com os braços em adução é perceptível a ausência da prega axilar anterior. (Direita) as estruturas da extremidade superior são mais pequenas e está presente a braquisindactilia (adaptado de *Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG. Poland syndrome and treatment of the chest wall in 63 patients. Plast Reconstr Sur. 2010 Sep;126(3):902-11*).

A dextrocardia isolada afecta cerca de 1/30000 nados vivos e, na maioria dos casos, apresenta outras lesões cardíacas associadas. A dextrocardia na síndrome de Poland é um evento raro, sem outras malformações cardíacas inerentes e parece ter alguma relação com a consanguinidade parental [2,45]. Esta associação ocorre quando a síndrome de Poland

acomete o lado esquerdo, razão pela qual, pensa-se ser secundária aos efeitos mecânicos decorrentes da deformidade torácica que, impedem a correcto desenvolvimento cardíaco durante o período embrionário [36, 45].

A hérnia pulmonar é uma condição patológica que surge em 8 % dos doentes, estando associada ao movimento paradoxal da parede torácica durante a respiração. Nos casos mais graves, a intervenção cirúrgica é útil, podendo aumentar a capacidade vital do doente em cerca de 20% [2].

Cerca de 15% dos casos de síndrome de Moebius (paralisia dos VI e VII pares cranianos) apresenta manifestações da síndrome de Poland, como a agenesia dos músculos peitorais e deformidades manuais ipsilaterais. [2]. Esta associação é conhecida como síndrome de Poland-Moebius e caracteriza-se pelo aparecimento frequente de associações complexas. Também se descreveram casos de associação com síndromes de Goldenhar, de Adams Oliver [36,46], de Klinefelter, de Down, de Bloom [47] e de Klippel-Feil [32], displasia frontonasal e displasia facio-auriculo-vertebral [9,45].

A associação entre anomalias congénitas e patologia tumoral encontra-se bem estabelecida para algumas síndromes congénitas. Desta forma, é plausível considerar que a síndrome de Poland acarrete um maior risco de malignidade [31, 48]. De facto, os doentes com esta doença parecem ter maior apetência para desenvolver patologia oncológica do foro linfático e hematológico, como leucemias [49] e linfoma não-Hodgkin [27].

Encontram-se, também, descritas na literatura algumas associações a tumores sólidos como leiomiossarcomas [48], neuroblastoma mediastínico [11], tumor de Wilms [12], cancro da mama [10], cancro pulmonar [31,50], cancro gástrico [51] e fibroma benigno da pleura [52].

Ainda que pouco frequentes, encontram-se igualmente documentadas, associações com malformações vertebrais e dos membros inferiores [53], anemia de Fanconi [47], criptorquidia, hérnia inguinal, agenesia renal e esferocitose congénita [36, 46].

Diagnóstico

Acredita-se que a síndrome de Poland seja subdiagnosticada, uma vez que, o género masculino é mais afectado e grande parte das manifestações clínicas podem ser de pequena amplitude [36].

O diagnóstico é essencialmente clínico e pós-natal. Os critérios diagnósticos incluem a agenesia ou hipoplasia do músculo grande peitoral associada a uma ou mais anomalias características, como por exemplo, a hipoplasia mamária [2, 32, 54].

As formas ligeiras tendem a passar despercebidas pelo doente e pelos familiares até à adolescência, altura em que, a assimetria é mais evidente. As formas mais graves tendem a ser diagnosticadas mais precocemente, ainda na infância, dado que, a assimetria da parede torácica é notória e possivelmente associada a braquisindactilia [42].

O diagnóstico clínico requer a observação minuciosa da parede torácica, da região dorsal e dos membros do doente. As estruturas possivelmente envolvidas, como as costelas e os membros superiores devem ser palpados, medidos e comparados com o lado oposto. O comprimento das falanges e as distâncias entre a incisura jugular ao acrómio, entre o acrómio e o olecrânio e entre o olecrânio e o processo estilóide da ulna devem ser bilateralmente documentados e comparados. A designada posição de prece, consiste na junção das palmas das mãos do doente e pode ser realizada para constatar uma possível dismetria digital [42].

Ainda que não sejam, usualmente, necessários para o diagnóstico, os exames imagiológicos são um contributo importante e devem ser seleccionados, de acordo com o exame clínico, a idade e o estado-geral do doente [42, 55, 56].

A radiografia do tórax e do membro superior contribui para a identificação e classificação da síndrome, sendo crucial para a definição dos defeitos da grelha costal e dos membros superiores [8,42].

A tomografia computadorizada pode evidenciar anomalias musculares, nomeadamente a ausência do músculo grande peitoral, sendo importante, também, para o planeamento cirúrgico. A ressonância magnética é uma opção igualmente válida, com indicações semelhantes à tomografia e com a vantagem de não emitir radiação ionizante [14,42]. A electromiografia é outro exame disponível para avaliar o funcionamento muscular. [14].

A ecografia permite averiguar a ausência da porção costosternal do músculo grande peitoral e a assimetria mamária, sendo crucial na avaliação clínica de crianças e recém-nascidos [14,42].

Embora difícil, o diagnóstico ecográfico pré-natal é, de facto, possível e encontra-se documentado na literatura [57, 58].

Ainda que as formas ligeiras sejam de difícil diagnóstico pré-natal, as formas mais graves podem ser diagnosticadas a partir da 12^a semana de gestação.

A hipomélia severa, assimetria unilateral da parede torácica e hemivértebras torácicas são achados ecográficos pré-natais característicos, mas não patognomónicos da síndrome de Poland. A ausência de malformações cardíacas congénitas reforça o diagnóstico, mas não exclui inteiramente outras condições, como a síndrome de CHILD (hemidisplasia congénita com eritroderma ittiosiforme e deformidades dos membros) [38, 57].

O diagnóstico diferencial engloba as síndromes de CHILD, de Holt-Oram e de Apert [58, 59].

Tratamento

De uma forma geral, a qualidade de vida dos doentes não é muito afectada, existindo atletas de alta competição e militares, no exercício das suas funções, com esta patologia. Embora, a maioria dos doentes recorra ao médico por motivações de índole estética, ressalvam-se algumas excepções, como quadros de insuficiência respiratória e limitação funcional inerente a malformações graves dos membros superiores, como a braquisindactilia que motivam intervenções cirúrgicas.

Indicações

As razões que justificam uma intervenção cirúrgica podem ser classificadas como estéticas e estruturais [17].

Ainda que não sejam indicações absolutas, a cirurgia é aconselhada nas seguintes situações: depressão unilateral da grelha costal com possibilidade de progressão, deficiente protecção cardíaca e pulmonar, movimento paradoxal da grelha costal, hipoplasia ou aplasia mamárias, defeitos estéticos significativos inerentes à agenesia do músculo grande peitoral e ausência da prega axilar anterior e limitação funcional decorrente de malformações do membro superior, como a braquisindactilia [2].

A herniação pulmonar através da zona de agenesia tem sido uma indicação cirúrgica, contudo, estudos recentes, sugerem que o tratamento conservador apresenta resultados sobreponíveis [14, 42].

Objectivos

A correção da hipoplasia mamária, a criação de um prega axilar anterior, o preenchimento do defeito infraclavicular e a uniformização do contorno da mama afectada, visam a simetria da parede torácica, sendo este o objectivo primordial da cirurgia [62].

Na presença de braquisindactilia ou de qualquer outro defeito da mão, a correcção cirúrgica visa, não só o aspeto estético, mas principalmente a melhoria funcional [42, 2].

A intervenção cirúrgica pode aumentar a capacidade vital, em cerca de 20%, nos doentes que apresentem função respiratória limitada pelo movimento paradoxal da grelha costal em associação com hérnia pulmonar [2].

Planeamento pré-operatório

Os principais parâmetros a avaliar num doente candidato a cirurgia são: as deformidades torácicas, a mama afectada, a mama contralateral, o tamanho e posição do complexo areolo-mamilar e as deformidades dos membros superiores [35].

A preparação pré-cirúrgica requer a avaliação clínica rigorosa do doente e a identificação de determinadas condições associadas que podem alterar os resultados, como: doença renal, défice vascular ou hipoplasia do músculo latíssimo dorsal [2, 42].

A hipoplasia do músculo que se pretende transferir ou da sua vascularização deve ser identificado por exames imagiológicos pré-operatórios, como a tomografia computadorizada, a ressonância magnética ou a angiografia que ajudam no planeamento e evitam a falência do retalho [42].

Momento Ideal para a cirurgia

A cirurgia deve ser efectuada após o final do crescimento, ainda que alguns casos da forma complexa da síndrome justifiquem intervenções mais precoces [42].

O risco de trauma iatrogénico durante a operação e as revisões futuras podem inibir o crescimento da criança ou adolescente, razão pela qual, se deve adiar ao máximo a intervenção. A probabilidade da ocorrência de uma revisão cirúrgica, face a uma complicação pós-operatória, diminui quando a maturidade da grelha costal está estabelecida [42].

As intervenções cirúrgicas em pré-adolescentes devem ser evitadas e as operações de emergência reservam-se, apenas, para casos com grande envolvimento esquelético e compromisso respiratório [30, 42].

Os riscos, benefícios, complicações e alternativas cirúrgicas devem ser debatidas com o doente. A obrigatoriedade do consentimento informado implica a permissão dos pais, caso o doente seja menor [55].

A equipa médica deve conter cirurgiões com experiência em pediatria torácica e cirurgiões plásticos [14, 42, 71].

Anestesia

Na maioria dos casos, a ventilação não é afectada devido ao defeito estrutural da parede torácica. Contudo, a presença de movimento paradoxal da grelha costal, hérnia pulmonar e baixa saturação periférica de oxigénio em repouso, sobretudo em crianças, acarreta um risco acrescido de hipoventilação e consequente hipóxia devido à sedação. Nestes casos, é recomendada a utilização de ventilação manual com pressão positiva [2, 42, 68].

Nos adultos, está comprovado o benefício da ventilação do pulmão contralateral na redução do risco de lesão, em casos de hérnia pulmonar. O pulmão afectado deve estar

colapsado, enquanto o pulmão contralateral é ventilado. Este processo estabiliza a grelha costal, facilitando a sua reparação [17, 42].

A succinicolina e o halotano estão contra-indicados na anestesia de doentes com síndrome de Poland, face ao risco de falência cardíaca e de hipertensão maligna [2, 69].

A anestesia epidural deve ser executada durante e após o procedimento cirúrgico, ao nível da 2ª ou 3ª vértebras torácicas [2, 70].

Cirurgia: uma ou múltiplas etapas

A estratégia cirúrgica no tratamento da síndrome de Poland deve ser individualizada e guiada pelo grau de deformidade e comorbilidades associadas, idade, género e preferência do doente [2, 42, 55].

Antigamente, os cirurgiões torácicos privilegiavam a reconstrução da parede torácica, em detrimento da mamoplastia e os cirurgiões plásticos tendiam a fazer o inverso. Numa primeira etapa, procedia-se à estabilização da grelha costal e numa segunda fase, realizava-se a mamoplastia e simetria final, ou vice-versa. De qualquer das formas, a correção cirúrgica era sempre composta por dois ou mais tempos [17].

Com os avanços técnico-científicos têm surgido várias opções e materiais cirúrgicos. A reconstrução cirúrgica ideal tem sido realizada em um só tempo operatório, com todas as vantagens implícitas que lhe são reconhecidas, como menor morbidade e custos associados [2, 17, 55].

Procede-se à estabilização da grelha costal com materiais aloplásticos (p.e. prótese de Marlex ®), seguindo-se a transferência de músculo latíssimo dorsal com o pedículo vasculo-nervoso preservado e a colocação de um implante mamário, caso se justifique.

Apenas as crianças com formas severas da doença associada a movimento paradoxal da parede torácica e risco de lesão pulmonar implícita, devem ser propostas para cirurgia a

dois tempos. Nestes casos, pode ser necessária a cirurgia de reconstrução da grelha costal antes da puberdade, ficando a correção dos tecidos moles adiada para o final do crescimento [2].

Reconstrução da grelha costal

A reconstrução cirúrgica da grelha costal (fig.11) visa evitar o movimento paradoxal e a herniação pulmonar. A sua estabilidade é impreterível para a posterior incorporação de implantes e/ou retalhos musculares na correção da hipoplasia e assimetria de tecidos moles associadas.

Para as formas ligeiras da doença, a fásia endotorácica (fig.11.b) é descrita como uma camada resistente, capaz de reter o pulmão e providenciar suporte suficiente para os implantes, contudo, nas formas mais graves é inevitável o recurso a outras opções, como

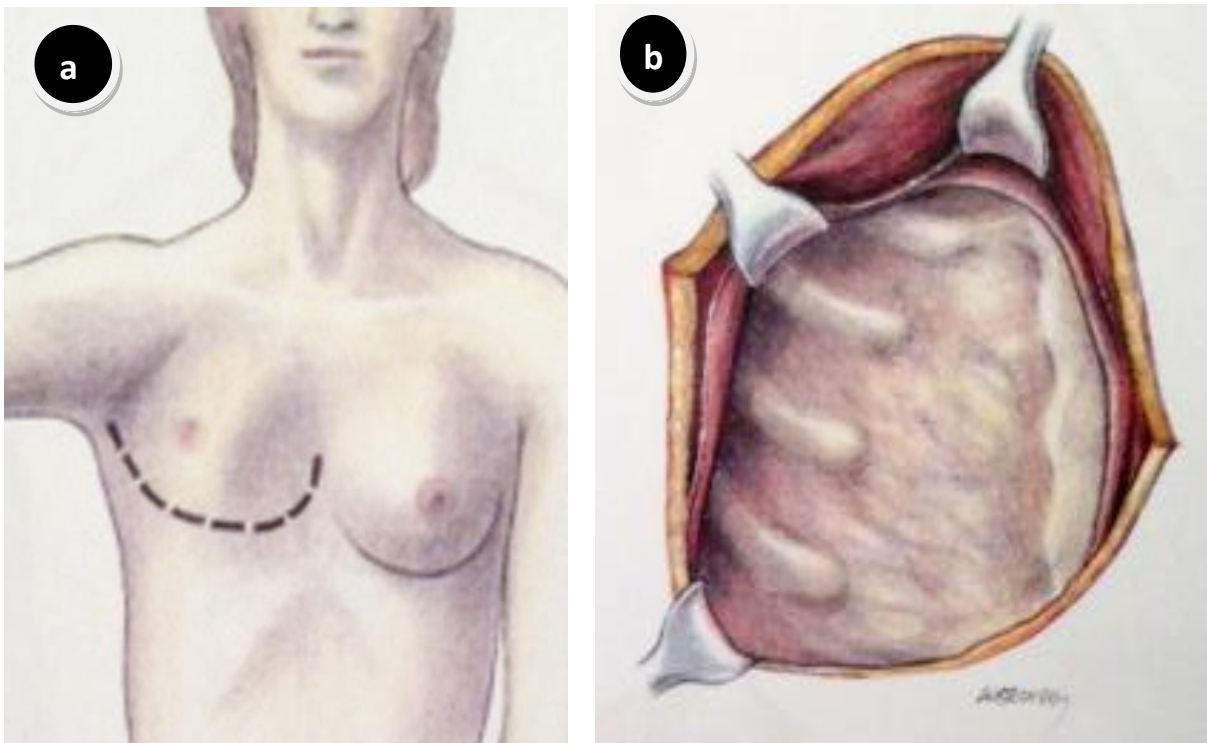


Figura 11 – (a) O doente é colocado em decúbito dorsal e é realizada uma incisão arciforme sub-mamária desde a região axilar até ao esterno. (b) Visualização dos defeitos da grelha costal com exposição da fásia endotorácica (adaptado de Urschel HC Jr. *Poland syndrome. Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 Spring; 21(1):89-94. Review).

materiais aloplásticos (malhas de Marlex ®, fig.12) e os enxertos autólogos ou heterólogos de costelas ipsi ou contralaterais [2, 42].

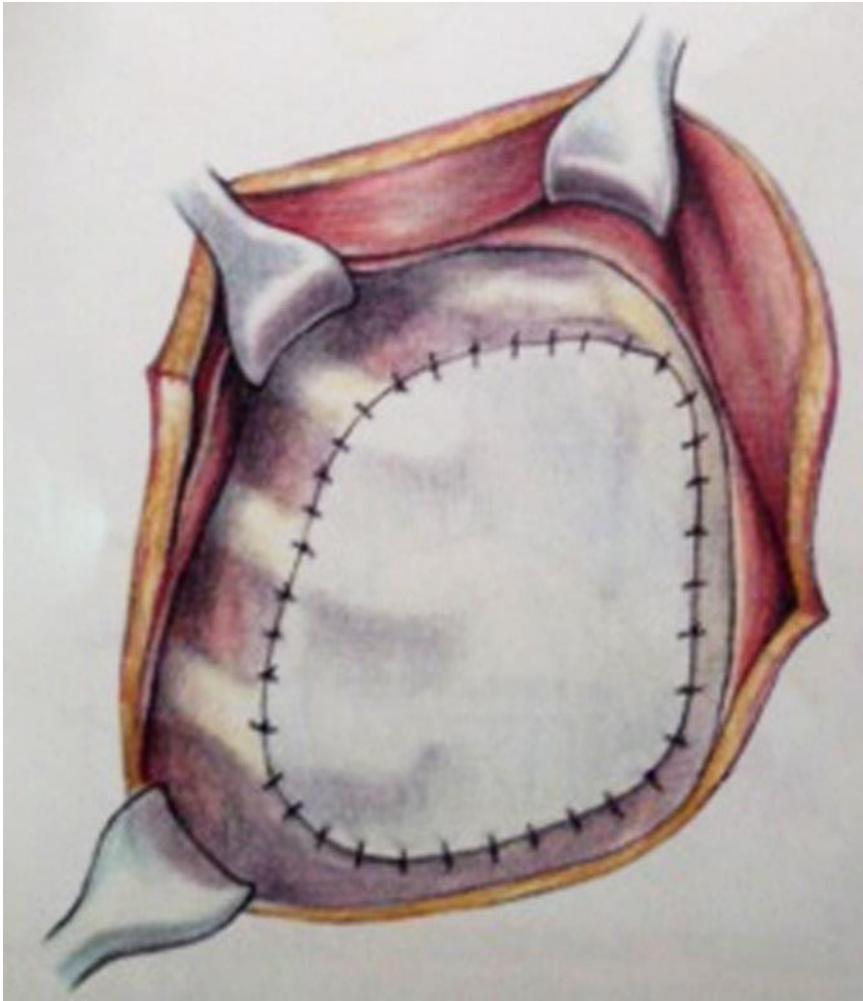


Figura 12 – A grelha costal geralmente é reconstruída com uma malha de Marlex ® (adaptado de *Urschel HC Jr. Poland syndrome. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2009 Spring; 21(1):89-94. Review*).

A utilização de materiais protésicos diminui o risco de recorrência pós-operatória e providencia uma base estável para os implantes. Caso seja usada a malha de Marlex ® é aconselhada a sua cobertura com uma fina camada de dura-máter artificial para reduzir a adesão do implante [14, 17, 42].

Reconstrução de tecidos moles: retalhos musculares livres ou pediculados

Para a reconstrução dos tecidos moles adjacentes, o cirurgião tem ao seu dispor muitas técnicas, sendo, a transferência de retalhos musculares livres ou pediculados e os implantes mamários, as mais utilizadas [2, 8, 38].

Face ao risco de atrofia e conseqüente insucesso na transferência do retalho de latíssimo dorsal livre, este procedimento tem sido menos utilizado [2, 8]. Em 1950, Campbell [66] descreveu a transferência de retalho muscular pediculado de latíssimo dorsal com preservação do nervo toracodorsal, de forma a prevenir a atrofia muscular. Esta transferência miocutânea tem revelado menor risco de atrofia e melhores resultados estéticos finais.

O retalho muscular forma como que uma bolsa para a introdução do implante mamário, conferindo-lhe protecção, maleabilidade e consistência mais próximas da mama natural [2, 8, 38].

Dado que o latíssimo dorsal e o grande peitoral são músculos com origem medial, com inserção no úmero, adutores e rotadores mediais do membro superior, a transferência do latíssimo dorsal não requer qualquer tipo de reeducação ou fisioterapia, tendo sido descritos alguns casos de aumento de força muscular após a cirurgia [42]. No entanto, os doentes devem ser informados da perda de volume da prega axilar posterior, decorrente da transferência muscular.

Após a incisão submamária e a reconstrução da grelha costal com malha de Marlex®, procede-se à colocação de uma fina camada de dura-máter artificial para diminuir a possível reacção à prótese mamária.

A transferência do retalho muscular de latíssimo dorsal com preservação do pedículo neurovascular para a região torácica permite uma cobertura adequada do implante mamário, melhores resultados estéticos e funcionais e uma diminuição do risco de extrusão e palpação da prótese.

Após a incisão cutânea previamente delineada na região dorsal (fig.13) segue-se a dissecação de tecidos moles e a desinserção do músculo latíssimo dorsal a nível escapular e umeral. O retalho muscular é transferido para a região torácica através de um túnel axilar previamente dissecado. A nível axilar, a artéria, a veia e o nervo toracodorsais são cuidadosamente preservados. O retalho muscular é suturado à grelha costal reconstruída, com exceção do seu bordo medial para permitir a posterior colocação do implante mamário (fig.14). Alguns autores defendem a inserção acromial do músculo latíssimo dorsal para uma melhor adaptação funcional. Após a colocação do implante realiza-se a sutura medial do retalho muscular.

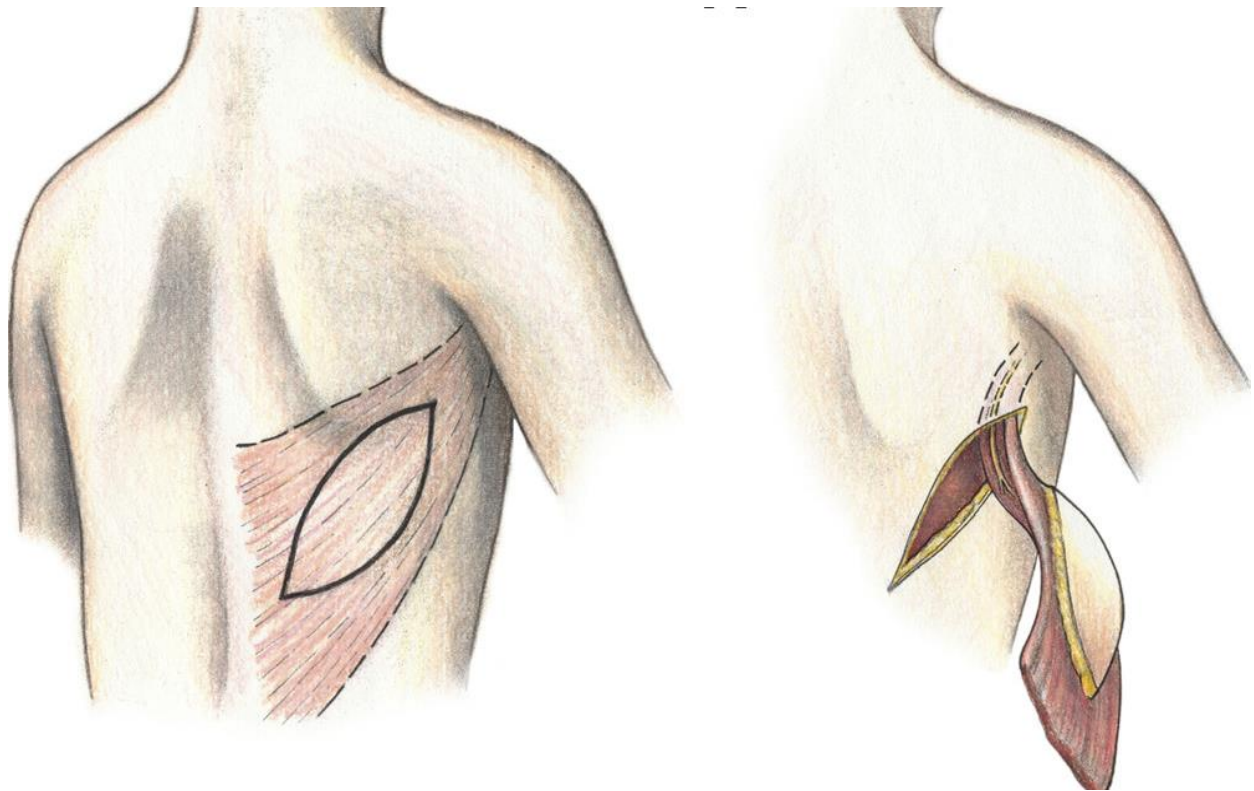


Figura 13 – Após a reconstrução da grelha costal, o doente é colocado em decúbito lateral para a dissecação do retalho muscular de latíssimo dorsal (adaptado de *Urschel HC Jr. Poland syndrome. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2009 Spring; 21(1):89-94. Review*).

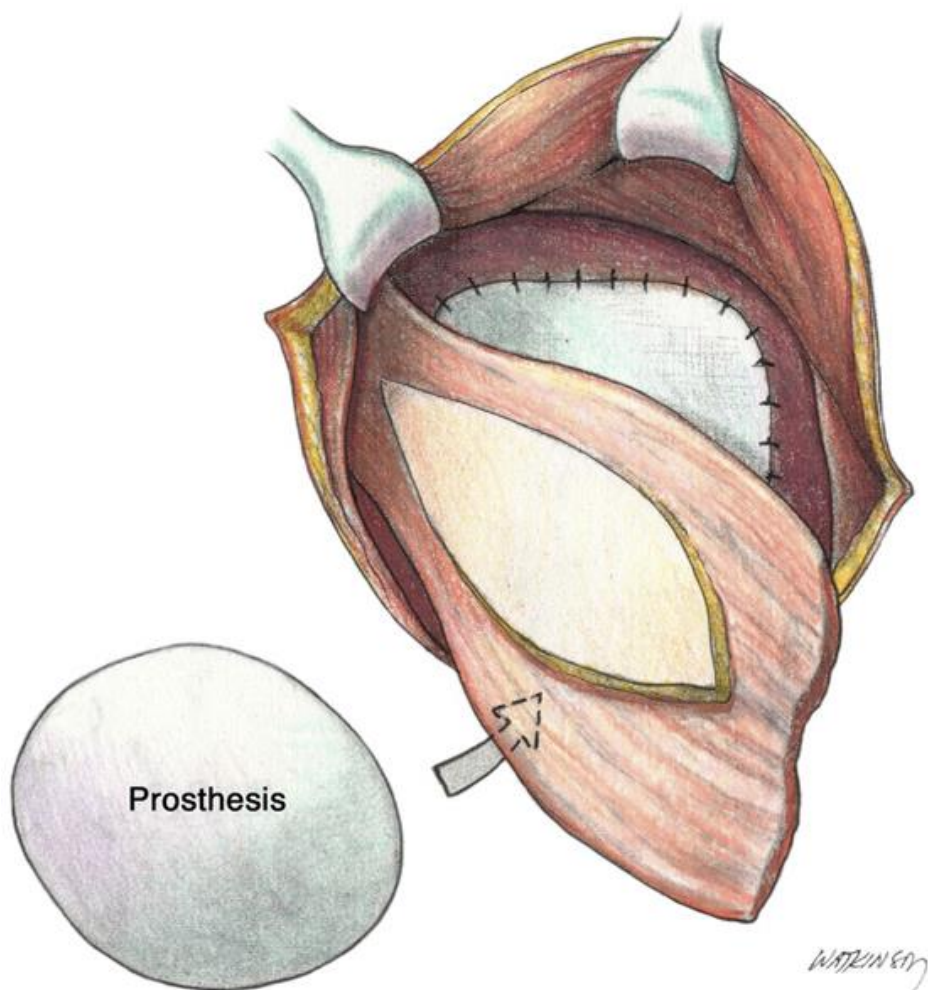


Figura 14 – O pedículo neurovascular toracodorsal é preservado e o retalho muscular é transferido para a região torácica. A prótese mamária é colocada entre a malha de Marlex®, utilizada na estabilização da grelha costal e o retalho muscular (adaptado de *Urschel HC Jr. Poland syndrome. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2009 Spring; 21(1):89-94. Review*).

Esta técnica permite uma boa cobertura da prótese mamária e confere-lhe consistência e textura semelhantes às da mama contralateral. Caso o complexo areolo-mamilar esteja desviado supero-lateralmente em direção à região axilar, deverá ser reposicionado num segundo tempo operatório, através da transposição ou rotação de retalhos locais [8].

Quando o latíssimo dorsal está atrofiado, devem-se adoptar alternativas igualmente viáveis, entre as quais se destacam, os retalhos livres ou pediculados dos músculos latíssimo dorsal contralateral, recto abdominal ou grande glúteo [54, 67].

Reconstrução de tecidos moles: retalho de grande omento por via laparoscópica

A presença de um sulco axilar transversal secundário à ausência de prega axilar anterior, a depressão infraclavicular e o contorno mamário irregular constituem as queixas estéticas mais frequentes e de difícil tratamento nos doentes com síndrome de Poland [60, 61].

A assimetria torácica torna-se mais evidente após a adolescência e pode ser causa de trauma psicológico significativo e com consequente exclusão social, em ambos os géneros [61].

Existem diversas opções disponíveis para corrigir a assimetria mamária, como os expansores, implantes, retalhos musculares de latíssimo dorsal ou de recto abdominal, ou retalhos de grande omento [60, 61, 62, 68].

Embora os resultados obtidos pelas várias técnicas na correção da assimetria possam ser altamente satisfatórios, a resolução da depressão infraclavicular, a criação da prega axilar anterior e a uniformização do contorno mamário constituem autênticos desafios estéticos para o cirurgião. Neste âmbito, o retalho de omento produz resultados estéticos satisfatórios [61, 68].

Em relação aos retalhos musculares, o retalho omental por via laparoscópica não gera uma cicatriz adicional e não implica uma deformidade decorrente da remoção muscular (fig.15) que pode ser altamente desconfortável [61]

Técnicas convencionais de cirurgia laparoscópica são utilizadas para colher o retalho omental.

A dissecação do retalho é iniciada pela clampagem e elevação da parede gástrica. A artéria gastro-epiplóica direita é isolada e preservada.

Deve ser feito um descolamento colo-epiploico cuidadoso, com o intuito de preservar a vascularização mesocólica. Procede-se à laqueação da artéria gastroepiplóica esquerda. Finalmente, através de uma pequena incisão no sulco infra-mamário, é dissecado um túnel

subcutâneo fazendo a união da cavidade abdominal com a cavidade torácica, através do qual é transferido o retalho do grande omento (fig.16). O local do defeito é então dissecado e preenchido com o retalho de omento [61].



Figura 15 - Deformidade decorrente da transposição de retalho de latíssimo dorsal direito. Embora subtil, esta diferença pode ser extremamente desconfortável (adaptado de *Costa SS, Blotta RM, Mariano MB, Meurer L, Edelweiss MI. Laparoscopic treatment of Poland's syndrome using the omentum flap technique. Clinics (Sao Paulo). 2010 Apr;65(4):401-6.*

Salvaguardando raras contra-indicações absolutas como, a inviabilidade do omento inerente a cirurgias prévias, radioterapia ou infecção, esta opção deve ser considerada, uma vez que, está associada a baixo risco de complicações e garante bons resultados estéticos [61].

A maleabilidade do omento proporciona uma boa adaptação a estruturas irregulares e a sua consistência garante resultados muito semelhantes à palpação da mama contralateral [61].



Figura 16 - Retalho omental na parede torácica (adaptado de Costa SS, Blotta RM, Mariano MB, Meurer L, Edelweiss MI. *Laparoscopic treatment of Poland's syndrome using the omentum flap technique*. *Clinics (Sao Paulo)*. 2010 Apr;65(4):401-6).

O período pós-operatório é menos doloroso e mais curto, o tempo médio de hospitalização e o risco de complicações são inferiores e os resultados estéticos são superiores. Uma das dificuldades deste procedimento prende-se com a impossibilidade de prever o crescimento do omento.

Contrariamente a um simples enxerto autólogo adiposo que, perde significativamente o seu volume ao longo do tempo, o omento não é reabsorvido no pós-operatório, podendo mesmo desenvolver-se e proporcionar maior volume mamário (fig.17).

Nos primeiros 6 meses após a cirurgia o desenvolvimento do omento pode requerer uma nova intervenção cirúrgica contralateral, como uma mamoplastia de redução/aumento ou mastopexia, para promover a simetria mamária [61].

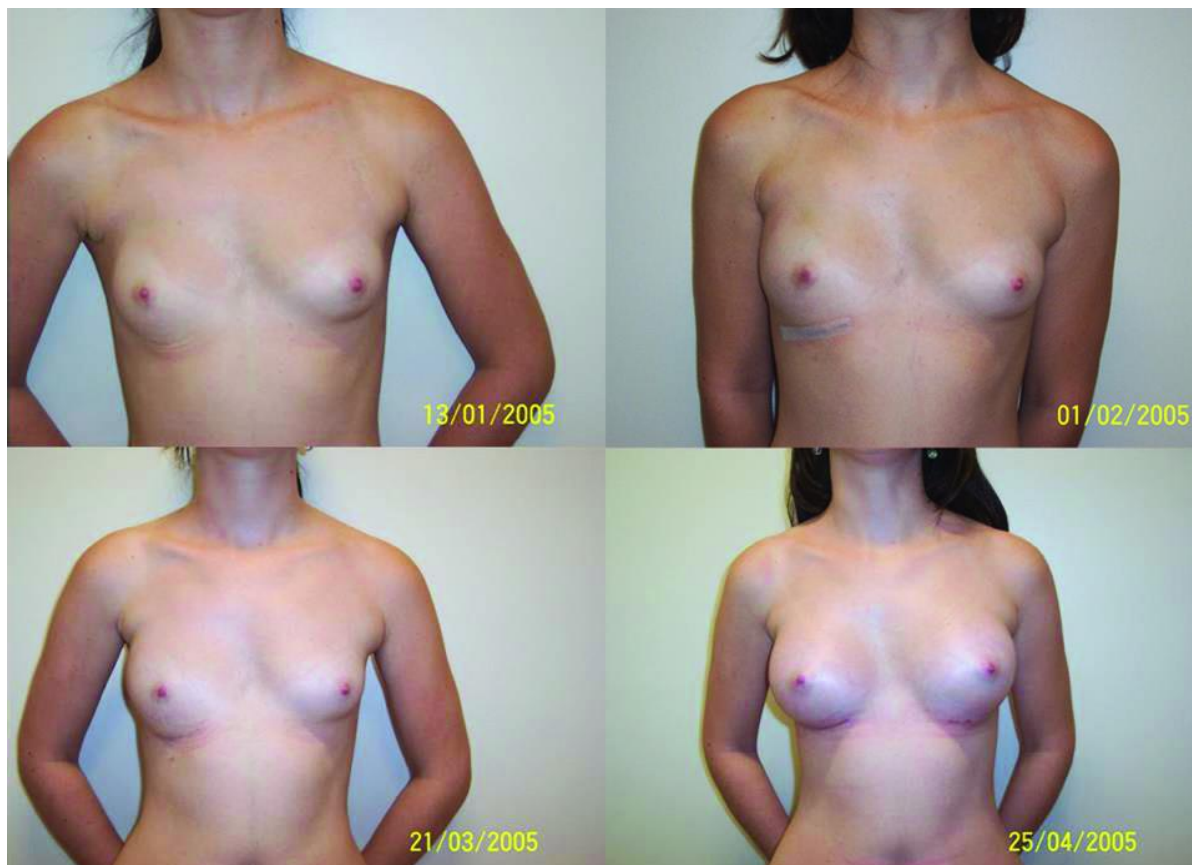


Figura 17 - Doente com síndrome de Poland à direita. Dezanove dias após a transposição do retalho omental é possível observar o início do crescimento omental na porção lateral da mama direita. Dois meses após a operação, a mama direita duplicou o seu volume, tendo ficado maior que a mama contralateral. A última imagem representa o resultado final após a introdução de dois implantes mamários (200cc à direita e 225cc à esquerda) (adaptado de *Costa SS, Blotta RM, Mariano MB, Meurer L, Edelweiss MI. Laparoscopic treatment of Poland's syndrome using the omentum flap technique. Clinics (Sao Paulo). 2010 Apr;65(4):401-6.*

Simetria do complexo areolo-mamilar

A correção das malformações ou ectopia do complexo-areolo-mamilar é uma das etapas reconstitutivas mais complexas e deve ser efetuada numa última fase. É crucial esperar algum tempo para que o edema pós-operatório se desvaneça e que a mama intervencionada adquira um aspecto mais natural, antes de se proceder à análise de simetria do complexo areolo-mamilar [54].

Cirurgia da mão

Nos casos de sindactilia, a cirurgia deve ser efectuada o mais precocemente possível, de preferência durante o primeiro ano de vida. Visa-se, desta forma, evitar a progressão da deformidade e conseqüente limitação funcional [2].

Mesmo em casos mais graves, como a ectrodactilia, é possível intervir cirurgicamente, recorrendo-se a transferências de dedos dos pés ou próteses. Ainda que, a correção cirúrgica seja funcionalmente muito vantajosa, a hipoplasia da mão mantém-se [2, 44].

Escolha do tratamento a realizar

O tratamento cirúrgico não está padronizado, nem existe unanimidade na literatura disponível. Alguns autores defendem que o género e a forma de apresentação da doença determinam a cirurgia a adoptar [42], outros consideram a idade como o factor principal [2].

Um estudo publicado em 2010 integrou cerca de 63 doentes com síndrome de Poland [42]. Os doentes foram divididos em dois grupos, consoante o género e a anatomia da parede torácica, tendo-se efectuado 76 intervenções. Segundo este estudo, a forma simples da doença deve ser corrigida apenas com retalho muscular de latíssimo dorsal, nos homens, ou em associação com prótese mamária, no caso das mulheres. Em adição a este tratamento, as formas complexas implicam uma reconstrução adicional da grelha costal para ambos os géneros [42].

Num estudo iniciado em 1998, 18 doentes com síndrome de Poland foram sujeitos a diferentes intervenções cirúrgicas, seleccionadas de acordo com a estrutura de ambas as mamas e do músculo peitoral afectado [54]. Neste estudo, ambas as mamas e o músculo peitoral foram avaliados e classificados consoante a sua forma e volume. A mama afectada foi classificada como severamente hipoplásica, moderadamente hipoplásica ou normal; a mama

contralateral como hipotrófica, hipertrófica ou ptótica e o músculo peitoral como severamente hipoplásico ou ligeiramente hipoplásico. Esta classificação determinou a cirurgia a adoptar.

Os doentes com hipoplasia moderada da mama afetada receberam um implante de silicone, sendo este procedimento precedido pela colocação de expansores tecidulares, nos casos de hipoplasia severa.

Nos casos de hipoplasia severa do músculo peitoral procedeu-se a retalho de músculo latíssimo dorsal.

Para a obtenção de simetria, foram necessárias intervenções cirúrgicas contralaterais, nomeadamente, a mamoplastia de redução, mamoplastia de aumento e/ou mastopexia, consoante a mama contralateral se apresentasse hipertrófica, hipotrófica ou ptótica, respectivamente [54].

Complicações

A atrofia do retalho do músculo latíssimo dorsal, a hemorragia, a infecção, a formação de seroma e a necrose cutânea parcial associada à omissão do pedículo neurovascular são algumas complicações pós-operatórias importantes [2, 38, 54, 69, 70].

As costelas enxertadas tendem a rodar em torno do seu eixo, o que pode gerar instabilidade da grelha costal. Mesmo após a cobertura do defeito costal com fásia lata autóloga, passado alguns meses, pode ocorrer recidiva do defeito [1,2].

A recorrência é superior em doentes jovens, sobretudo, quando mais precoce for a primeira intervenção.

A reoperação é mais comumente efectuada devido à migração do implante, atrofia dos retalhos musculares e resultados estéticos insatisfatórios [38, 60].

A infecção e a migração do implante são complicações que podem surgir no período pós-operatório.

A extrusão do implante ocorre, geralmente, na zona de maior enfraquecimento dos tecidos moles. Quando isto ocorre, o implante deve ser removido por um período não inferior a 3 meses para facilitar a resolução [71].

Após a remoção do implante, o local onde este se encontrava, fica com um aspecto de bolsa vazia, coberta superficialmente por uma camada fina de tecido mole e cicatricial adjacente à extrusão. Numa próxima cirurgia, a mera colocação do implante mamário, acarreta um risco acrescido de nova extrusão. Para obviar este facto, desenvolveram-se algumas técnicas, entre as quais, se destaca a introdução de substitutos tecidulares laboratorialmente criados Alloderm® e Matriderm®.

Novas perspectivas de tratamento

Os substitutos tecidulares têm sido utilizados com sucesso nas áreas ortopédicas, dermatológicas e na cirurgia reconstrutiva da mama [71, 72, 73, 74].

Uma matriz dérmica acelular, designada Matriderm® (fig.18), é colocada nessa bolsa com o intuito de fortalecer a sua porção anterior. Esta matriz é constituída por colagénio bovino, favorece a angiogénese, restaura a elasticidade dérmica e é progressivamente reabsorvida, à medida que, os fibroblastos do hospedeiro a substituem pela sua própria matriz extracelular [71].

Na literatura encontra-se descrito um caso bem sucedido referente à utilização de Matriderm® na reconstrução mamária na síndrome de Poland [71].

O retalho do músculo latíssimo dorsal ou de outros músculos como o recto abdominal são alternativas válidas, contudo, implicam uma maior complexidade cirúrgica, maior risco de atrofia do retalho e geram uma cicatriz adicional que prejudica o resultado estético final [71].

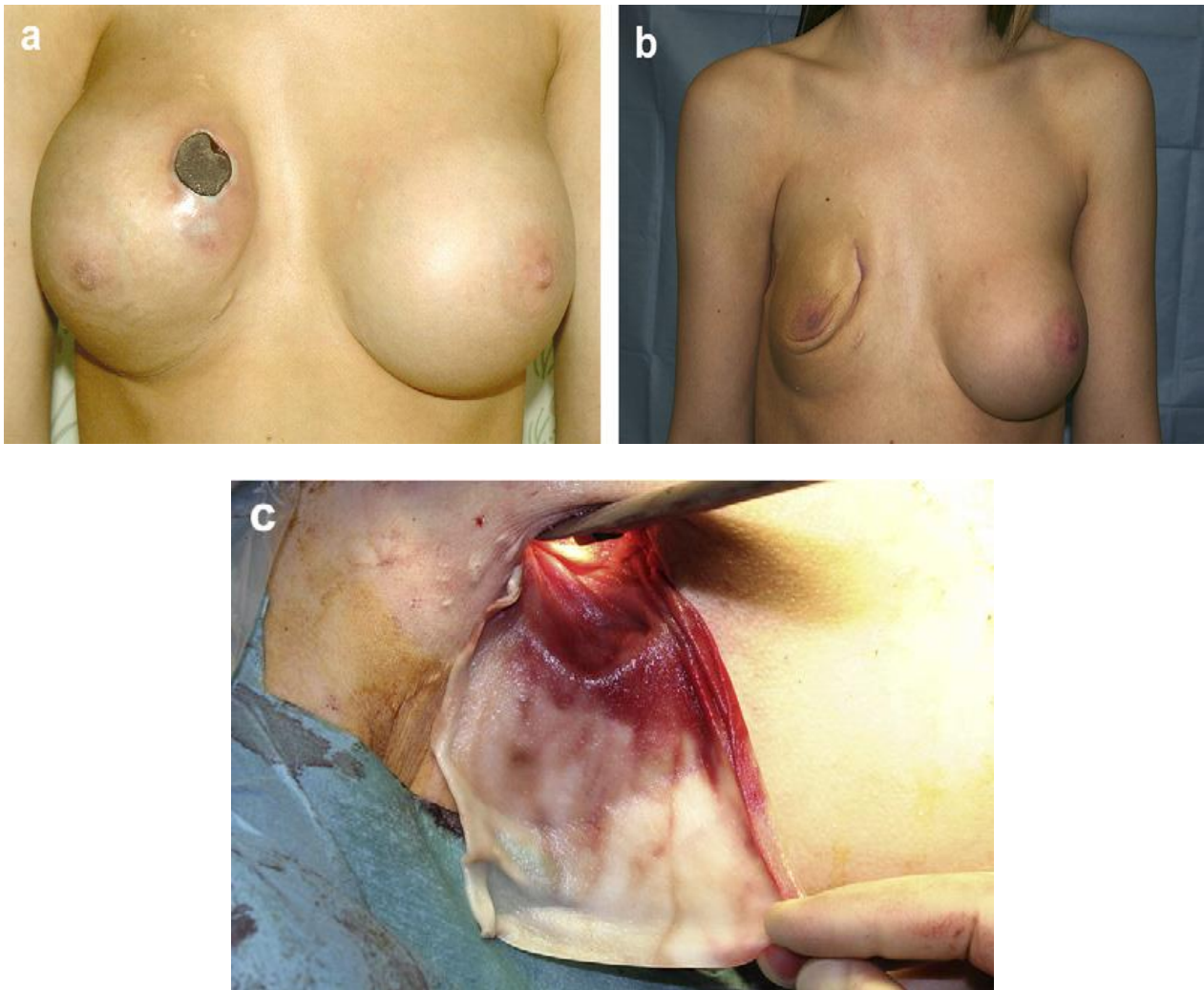


Figura 18 - (a) extrusão do implante mamário direito; (b) aparência mamária 3 meses após a remoção do implante; (c) a Matriderm[®] encontra-se superficialmente ao novo implante mamário e permite o desenvolvimento do tecido celular subcutâneo (adaptado de *Murphy KD, McGoldrick C, Khan K. Bioengineered tissue substitutes in implant extrusion. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2009 Dec;62(12):e658-60. Epub 2008 Nov 29.*

Face ao sucesso desta técnica na resolução de complicações como a extrusão do implante, é possível considerá-la como um importante recurso na cirurgia primária em doentes com hipoplasia mamária significativa [71].



Figura 19 - Foto da doente mostrada na figura 18 aos 7 meses de pós-operatório. Não surgiram complicações e a doente encontra-se muito satisfeita com o resultado estético final (adaptado de *Murphy KD, McGoldrick C, Khan K. Bioengineered tissue substitutes in implant extrusion. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2009 Dec;62(12):e658-60. Epub 2008 Nov 29*).

CONCLUSÕES

A síndrome de Poland é uma malformação congénita rara, que se caracteriza por uma hipoplasia predominantemente unilateral da parede torácica e deformidades do membro superior ipsilateral possivelmente associadas a outras anomalias estruturais.

A incidência varia consoante o género e a natureza esporádica ou familiar da doença, contudo, cerca de 1/30000 nados vivos são afectados anualmente. Embora controversa, a hipótese etiológica esporádica da síndrome é a que reúne maior consenso na literatura.

As malformações vasculares embrionárias permanecem como o mecanismo fisiopatológico mais postulado.

Face à descrição de diversas patologias tumorais associadas a esta síndrome, os rastreios oncológicos assumem importância acrescida.

O planeamento pré-operatório requer a avaliação minuciosa do grau de deformidade músculo-esquelética e comorbilidades associadas.

A operação pode ser realizada num único tempo ou pode abranger diversas etapas espaçadas no tempo, sendo, geralmente, seleccionada consoante a idade e o género do doente.

Os enxertos de costelas e/ou cartilagens e a malha de Marlex ® são os materiais mais utilizados na reconstrução cirúrgica da grelha costal.

Para a reconstrução dos tecidos moles e obtenção de simetria final da parede torácica, os retalhos musculares, os retalhos de omento e os implantes mamários são os recursos mais frequentes.

Face ao sucesso dos substitutos tecidulares criados em laboratório na resolução de complicações pós-operatórias, como a extrusão do implante mamário, é importante considerar esta alternativa na correção primária em doentes com hipoplasia mamária severa.

AGRADECIMENTOS

O autor agradece, profundamente, o contributo e dedicação demonstradas pelo Sr. Prof. Dr. António José da Silva Bernardes e Sra. Dra. Carla Susana Lopes Pinheiro na pesquisa, organização e revisão deste trabalho.

REFERÊNCIAS

1. Ravitch MM. Poland's syndrome. In: Ravitch MM, ed. Congenital deformities of the chest wall and their operative correction. Philadelphia, London, Toronto: WB Saunders, 1977:233-71.
2. Fokin AA, Robicsek F: Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 74:2218-2225,2002.
3. In Lauro R, Dominici C *Chirurgia plastic della mammilla* Piccin Nuova Libreria, Padova, Italy, 1998.
4. Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. *Guy's Hosp Rep* 1841;6:191-193.
5. Lallemand LM. Absence de trios côtes stimulant un enfoncement accidental. *Éphémérides Médicales de Montpellier* 1826;1:144-7
6. Froriep R. Beobachtung eines Falles von Mangel der Brustdrüse. *Notizen aus dem Gebiete der Naturund Heikinde* 1839;10:9-14.
7. Urschel HC Jr, Byrd HS, Sethi SM, Razzuk MA. Poland's syndrome: improved surgical management. *Ann Thorac Surg* 1984;37:204-11.
8. Urschel HC Jr. Poland syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 Spring; 21(1):89-94. Review.
9. Baban A, Torre M, Bianca S, Buluggiu A, Rossello MI, Calevo MG, Valle M, Ravazzolo R, Jasonni V, Lerone M. 2009. Poland syndrome with bilateral features: Case description with review of the literature. *Am J Med Genet Part A* 149A:1597-1602.
10. Katz SC, Hazem A, Colen SR, Roses DF (2002) Poland's syndrome and carcinoma of breast: a case report. *Breast J* 7:56-59.

11. Caksen H, Patriroglu T, Ozdemir MA, Patriroglu TE, Poyrazoglu MH, Tercan M (1997) Neuroblastoma and Poland's syndrome in a 15 year-old boy. *Acta Pediatr Jpn* 39:701-704.
12. Athale UH, Warriar R (1998) Poland's syndrome and Wilm's tumor: an unusual association. *Med Pediatr Oncol* 30:67-68.
13. Thompson J. On a form of thoracic congenital deformity. *Teratologia* 1895;2:1.
14. Ferraro GA, Perrota A, rossano F, D'Andrea F. Poland syndrome: description of an atypical variant. *Aesthetic Plast Surg*. 2005 Jan-Feb;29(1):32-3. Epub 2005 Mar 10. Review.
15. Bainbridge LC, Wright AR, Kanthan R. Computed tomography in the preoperative assessment of Poland's syndrome. *Br J Plast Surg*.1991;44:604-7.
16. Clarkson P. Poland's syndactyly. *Guys Hosp Rep*. 1962;111:335-346.
17. Clarkson JH, Harley OJ, Kirkpatrick JJ. Alfred Poland's syndrome: a tidy little controversy. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2006;59:1006-1008.
18. Baudinne P, Bovy GL, Wasterlain A. A case of Poland's syndrome (in French). *Acta Paediatr Belg*. 1967;32:407-410.
19. Ravitch MM, Handelsman JC. Lesions of the thoracic parietes in infants and children. Deformities and tumors of the chest wall, abnormalities of diaphragm. *Surg Clin North Am* 1952:1397-424.
20. Jones HW. Congenital absence of the pectoral muscles. *Br Med J* 1926; 6:59-60.
21. Lord MJ, Laurenzano KR, Hartmann RW Jr. Poland's syndrome. *Clin Pediatr (Phila)* 1990;29:606-609.
22. Assadi FK, Salem M. Poland syndrome associated with renal agenesis. *Pediatr Nephrol*. 2002 Apr;17(4).269-71.

23. McGillivray BC, Lowry RB. Poland syndrome in British Columbia: incidence and reproductive experience of affected persons. *Am J Med Genet* 1977;1:65-74.
24. Freire-Maia N, Chautard EA, Opitz JM, Freire-Maia A, QueiceSalgado A. The Poland syndrome: clinical and genealogical data, dermatoglyphic analysis, and incidence. *Hum Hered* 1973;23:97-104.
25. Cobben JM, Robinson PH, Van Essen AJ, van der Wiel HL, ten Kate LP. Poland anomaly in mother and daughter. *Am J Med Genet* 1989;33:519-21.
26. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J III. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. *J Pediatr Surg* 1989;24:760-5.
27. Eli M, Ogur G, Dagdemir A, Pinarli G, Ceyhan M, Dagainar A. Poland syndrome with intracranial germ cell tumour in a child. *Pediatr Hematol Oncol*. 2009 Apr-May;26(3):150-6.
28. Sadove AM, van Aalst JA. Congenital and acquired pediatric breast anomalies: a review of 20 years' experience. *Plastic Reconstr Surg* 2005; 115(4):1039-50.
29. Stevens DB, Fink BA, Prevel C. Poland's syndrome in one identical twin. *J Pediatr Orthop* 2000;20:392-5.
30. Gorlin RJ. Risk of recurrence in usually nongenetic malformation syndromes. *Birth defects Orig Artic Ser* 1979;15:181-8.
31. Ahn MI, Park SH, Park YH. Poland's syndrome with lung cancer. A case report. *Acta Radiol*. 2000 Sep;41(5):432-4.
32. Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Mobius anomalies. *Am J Med Genet* 1986;23:903-18.
33. Darian VB, Argenta LC, Pasyk KA. Familial Poland's syndrome. *Ann Plast Surg* 1989;23:531-7.

34. Dustagheer S, Basheer MH, Collins A, Hill C. Further support for the vascular aetiology of Poland syndrome – a case report. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2009 Oct;62(10):e360-1. Epub 2008 Jun20.
35. Rosa RF, Travi GM, Valiatti F, Zen PR, Pinto LL, Kiss A, Graziadio C, Paskulin GA. 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 Clin Mol Teratol.* 2007 Jun;79(6):507-11.
36. Sierra Santos L, González Rodríguez MP. Poland syndrome: description of two patients in the same family. *An Pediatr (Barc).* 2008 Jul;69(1):49-51. Spanish.
37. Martinez-Frias ML, Czeizel AE, Rodriguez-Pinilla E, Bermejo E. Smoking during pregnancy and Poland sequence: results of a population-based registry. *Teratology* 1999;59:35-8.
38. Moir CR, Johnson CH. Poland's syndrome. *Semin Pediatr Surg.* 2008 Aug; 17(3):161-6. Review.
39. Puvabanditsin S, Garrow E, Augustin G, et al. Poland-Mobius syndrome and cocaine abuse: a relook at vascular etiology. *J Pediatr Neurol* 2005;32(4):285-7.
40. Bamforth JS, Fabian C, Machin G, Honore L. Poland anomaly with a limb body wall disruption defect: case report and review. *Am J Med Genet* 1992;43:780-4.
41. Van Steensel MA. Poland anomaly: not unilateral or bilateral but mosaic. *Am J Med Genet A.* 2004 2004 Mar 1;125A(2):211-2; author reply 213. No abstract available.
42. Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG. Poland syndrome and treatment of the chest wall in 63 patients. *Plast Reconstr Surg.* 2010 Sep;126(3):902-11.
43. Al-Quattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 2001;54:132-6.

44. Ireland DC, Takayama N, Flatt AE. Poland's syndrome. *J Bone Joint Surg* 1976;58:52-8.
45. Lacorte D, Marsella M, Guerrini P. A case of Poland syndrome associated with dextroposition. *Ital J Pediatr.* 2010 Feb 20;36:21.
46. Villalón E, Garcés M, Díaz A, Villafranca J, CruzE, Roco II. Técnicas quirúrgicas de reconstrucción mamaria en el síndrome de Poland. *Ver Chil Cir.* 2003;55:86-91.
47. Miller RW. Relation between cancer and congenital defects in man. *N Engl J Med.* 1996;275:87-93.
48. Shaham D, Ramu N, Bar-ziv J. Leiomyosarcoma in Poland's syndrome. A case report. *Acta Radiol* 1992;33:444-446.
49. Esquembre C., Ferris J., Verdeguer A., Prieto F., Badia L. & Castel V., Poland syndrome and leukaemia. *Eur. J. Pediatr.* 146 (1987), 444.
50. Ahn MI, Park SH, Park YH. Poland's syndrome with lung cancer. A case report. *Acta Radiol* 2000;41:432-434.
51. Kurt Y, Demirbas S, Uluutku AH, Akin ML, Celenk T. Poland's syndrome and gastric cancer: Report of a case. *Eur J Cancer Prev.* 2006;15:480-482.
52. Franckten G. A., Monette R. J., Czarnecki D. J. & Levy S. A.: Localized large benign fibroma of the pleura in Poland's syndrome (letter). *AJR* 159 (1992), 428.
53. Moir CR, Hohnson CH: Poland's Syndrome. *Sem in Ped Surg* 2008, 17:161-166.
54. 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 Mar-Apr;31(2):140-6.
55. Wright AR, Milner RH, Bainbridge LC, Wilsdon JB, MR and CT in the assessment of Poland syndrome. *J Comput Assist Tomogr.* 1992;16:442-447.

56. Hurwitz DJ, Stofman G, Curtin H. Three-dimensional imaging of Poland's syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 1994;94:719-723.
57. Paladini D, D'Armiento MR, Martinelli P. Prenatal ultrasound diagnosis of Poland syndrome. *Obstet Gynecol* 2004 Nov;104(5 Pt 2):1156-9.
58. Berdel AL, Henrich W. Antenatal sonographic features of Poland syndrome on 2- and 3-dimensional sonography. *J Ultrasound Med.* 2010 Apr; 29(4):679-80.
59. Syndactyly. eMedicine website. <http://emedicine.medscape.com>. Accessed February 5, 2009.
60. Seyfer AE, Icochea R, Graeber GM. Poland's anomaly: Natural history and long-term results of chest wall reconstruction in 33 patients. *Ann Surg.* 1988;208:776-782.
61. Costa SS, Blotta RM, Mariano MB, Meurer L, Edelweiss MI. Laparoscopic treatment of Poland's syndrome using the omentum flap technique. *Clinics (Sao Paulo).* 2010 Apr;65(4):401-6.
62. Gatti JE. Poland's deformity reconstructions with a customized, extrasoft silicone prosthesis. *Ann Plast Surg.* 1997; 39:122-30.
63. Sethuraman R, Kannan S, Bala I, et al. Anesthesia in Poland syndrome. *Can J Anaesth* 1998;45(3):277-9.
64. Kupper HJ, Anesthesia in Poland's syndrome. *Can J Anest* 1999;46;513-4.
65. Bairov GA, Fokin AA. Surgical treatment of Poland's syndrome in children. *Vestn Khir Im II Grek* 1994;152:70-2.
66. Campbell DA: Reconstruction of the anterior thoracic wall. *J Thorac Surg* 19:456, 1950.
67. Tvrdk M, Kletensky J, Svoboda S: Aplasia of the breast: Reconstruction using a free TRAMP flap. *Acta Chir Plast* 43:39-41, 2001.

68. Costa SS. Tratamento cirúrgico da síndrome de Poland com omento transposto por Videolaparoscopia. In: Pedrini JL RA, Penczek F, editor. XI Congresso Brasileiro De mMAstologia; 1998.p. 186.
69. Asp K, Sulamaa M. On rare congenital deformities of the thoracic wall. *Acta Chir Scandinav* 1959/1960;118:392-404.
70. Cochran JH Jr, Pauly Tj, Edstrom LE, Dibbell DG. Hypoplasia of the latissimus dorsi muscle complicating breast reconstruction in Poland's syndrome. *Ann Plast Surg* 1981;6:402-4.
71. Murphy KD, McGoldrick C, Khan K. Bioengineered tissue substitutes in implant extrusion. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2009 Dec;62(12):e658-60. Epub 2008 Nov 29.
72. Haslik W, Kamolz LP, Nathschager G, et al. First experiences with the collagen-elastin matrix Matriderm ® as a dermal substitute in severe burn injuries of the hand. *Burns* 2007;33:364-8.
73. Gamboa-Bobadilla GM. Implant-based breast reconstruction using acellular dermal matrix. *Ann Plast Surg* 2006;56:22-5.
74. Salzberg CA. Nonexpansive immediate breast reconstruction using human acellular tissue matrix graft (Alloderm). *Ann Plast Surg* 2006;57:1-5.