

Reconstrução da parede torácica na Síndrome de Poland: Uma análise das técnicas cirúrgicas e manifestações clínicas

Pedro Fechine Honorato

Anna Vitória Paz Moreira

Dhiego Alves de Lacerda

Isabelle Lima Lustosa

Renata Silva Cezar

Arthur de Sousa Lima Carvalho

Jalles Dantas de Lucena

Centro Universitário Santa Maria - UNIFSM, Cajazeiras – PB

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Poland, identificada em 1841, é uma rara malformação congênita caracterizada pela ausência da porção esternocostal do músculo peitoral maior, manifestando-se unilateralmente e apresentando sintomas como assimetria torácica e hipotrofia mamária (URSCHEL, 2009; MASIA et al., 2015). Nas formas graves, há alterações ósseas e renais, sendo reconhecida como condição genética com incidência variável entre 1:7.000 a 1:100.000 nascidos vivos (DELAY; NACHAOUI; FROBERT; 2022; KIZILYEL et al., 2023).

A Síndrome de Poland é notável pela ausência dos músculos peitorais, hipoplasia mamária e defeitos nas costelas, com etiologia multifatorial envolvendo fatores genéticos e ambientais, possivelmente relacionada à involução da artéria subclávia na 6^a semana de gestação (STYLIANOS et al., 2011). O diagnóstico, muitas vezes subdiagnosticado devido ao foco estético, é geralmente clínico, com exames de imagem e citologia aspirativa para confirmação diagnóstica (HUANG et al., 2018; LYMPEROPOULOS; RAMADAN; KOSHY, 2020).

Diversas técnicas cirúrgicas são utilizadas para corrigir a síndrome, como retalhos miocutâneos, implantes de silicone e fixação de barras metálicas, adaptando-se às necessidades específicas do paciente (LYMPEROPOULOS; RAMADAN; KOSHY, 2020). Desse modo, o presente estudo tem como objetivo descrever os principais achados clínicos da Síndrome de Poland e técnicas cirúrgicas disponíveis para correção.



2 MATERIAIS E MÉTODOS

Este estudo constitui uma revisão de literatura, realizada no mês de fevereiro de 2024 nas bases de dados online: Portal da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), *PubMed*, *SciELO*, *Medline* e *Google Scholar*. Para a busca de estudos, foram selecionados descritores relacionados à temática nos Descritores em Ciência da Saúde (DeCS): “Anatomia”, “Cirurgia” e “Síndrome de Poland”, além de termos equivalentes na Medical Subject Headings (MeSH): “*Anatomy*”, “*Surgery*” e “*Poland Syndrome*”. A busca foi realizada utilizando o operador “AND” para cruzamento eficaz dos descritores.

Os critérios de inclusão utilizados consistiram em selecionar artigos completos disponíveis online, gratuitos ou pagos, publicados no período de 2007 a 2024, que relatassem casos em humanos adultos (19-44 anos) e publicados nos idiomas português, inglês e espanhol. Em contrapartida, foram estabelecidos alguns critérios de exclusão, excluindo pesquisas realizadas em animais, artigos não alinhados aos objetivos do trabalho.

Após a aplicação rigorosa dos critérios de inclusão e exclusão, foram identificados e analisados na íntegra 15 artigos relevantes. Importante destacar que esta pesquisa constitui uma revisão de literatura e não envolveu a participação de seres humanos, dispensando, portanto, a submissão ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP).

3 RESULTADOS

A Síndrome de Poland é uma rara malformação congênita, apresentando-se mais frequentemente em indivíduos do sexo masculino (MASIA et al., 2015). Caracterizada pela ausência ou hipoplasia do músculo peitoral, esta síndrome pode apresentar manifestações graves, como sindactilia, monodactilia, dextrocardia, hipoplasia mamária, hérnia pulmonar, anomalias geniturinárias e vertebrais (ORTIZ, 2014).

A síndrome envolve a hipoplasia ou agenesia da parte anterior dos músculos do tórax, afetando principalmente a porção esternocostal do músculo peitoral maior, seguida pelo músculo peitoral menor (ERGÜVEN et al., 2011). Essa complexidade de manifestações, aliada às suas origens congênitas, destaca a diversidade clínica da Síndrome de Poland, tornando essencial uma abordagem abrangente em seu diagnóstico e manejo.

A patogênese de Poland permanece pouco esclarecida na literatura, com sugestões de um possível insulto vascular durante a sexta semana de gestação, envolvendo a divisão da massa peitoral e a diferenciação vascular dos arcos aórticos (CINGEL et al., 2013). Essa síndrome é caracterizada pela agenesia unilateral dos músculos peitorais, frequentemente acompanhada de braquissindactilia ipsilateral, apresentando variações como involução do mamilo, tecido mamário, hipoplasia dos arcos costais e encurtamento do membro superior ipsilateral (BAZZI JUNIOR et al., 2012).

Além das características musculoesqueléticas, a síndrome pode estar associada a diversas complicações como: anormalidades cardíacas, renais e outras congênitas, com relatos de distúrbios de coagulação, psoríase, lúpus, leucemia e linfoma não-Hodgkin, entre outras (GASHEGU et al., 2009; LACORTE; MARSELLA; GUERRINI, 2010; RIBEIRO et al., 2009). A presença de dextrocardia ocorre em 5% dos casos, apresentando um prognóstico geralmente favorável, sem associação com outras patologias cardíacas (JIMÉNEZ et al., 2009).

O diagnóstico envolve exames laboratoriais e de imagem periódicos, como radiografias de membros superiores e tórax, ecocardiograma, ultrassonografia renal e abdominal, hemograma e urina (BAZZI JUNIOR et al., 2012). A síndrome exhibe acometimentos musculares e ósseos, podendo ser classificada em leve, moderada e grave, com diferentes graus de comprometimento do músculo peitoral, esqueleto torácico e outras estruturas anatômicas (ORTIZ, 2014; DOLAS et al., 2014).

Em sua apresentação mais leve, a síndrome é caracterizada pela hipoplasia do músculo peitoral maior e da mama, com elevação do complexo aréolo-mamilar. Na forma moderada, observa-se a ausência do músculo peitoral e hipoplasia da mama, mamilo e complexo areolar. Ambas as formas não comprometem o esqueleto torácico. Já na forma grave, além das alterações supracitadas, há deformidades no esqueleto torácico, envolvendo esterno e costelas (DOLAS et al., 2014).

A condição, por ser esporádica, apresenta ampla variação de sintomas e manifestações clínicas, tornando o diagnóstico desafiador em alguns casos. Além disso, a síndrome é muitas vezes subdiagnosticada, especialmente quando os pacientes relatam apenas problemas estéticos. A busca por ajuda médica geralmente ocorre devido à preocupação com a aparência, principalmente entre as mulheres durante a adolescência (ORTIZ, 2014).

No rastreio diagnóstico, a pesquisa contínua é crucial para desvendar os mecanismos exatos que levam ao desenvolvimento da síndrome, proporcionando insights para o diagnóstico precoce, manejo clínico e abordagens terapêuticas futuras (BAZZI JUNIOR et al., 2012; KASAR; ERTEKIN, 2022).

A abordagem terapêutica da Síndrome de Poland é altamente individualizada, considerando uma variedade de fatores, como o grau da deformidade, a idade do paciente, o sexo e suas preferências pessoais. Em casos em que a malformação se limita ao músculo peitoral maior, especialmente em homens, a intervenção cirúrgica pode não ser necessária, optando-se, muitas vezes, pela abstenção terapêutica (JIMÉNEZ et al., 2009).

Entre as opções terapêuticas, o uso de implantes de prótese mamário/peitoral é uma escolha comum, com a inserção de implantes mamários em mulheres e implantes peitorais em homens, cada um através de uma abordagem axilar específica. Esses procedimentos não estão isentos de riscos, como formação de hematoma, infecção, migração do implante e contratura capsular (FEKIH et al., 2010). A reconstrução do músculo peitoral pode ser alcançada por meio de retalhos do músculo grande dorsal ipsilateral ou do retalho



músculo cutâneo do músculo reto abdominal (TRAM), embora este último seja contraindicado em pacientes jovens para evitar complicações como a fraqueza da parede abdominal (NISHIBAYASHI et al., 2013; DOLAS et al., 2014).

A lipomodelagem, utilizando enxerto autólogo de tecido adiposo, é outra alternativa, recorrendo a áreas doadoras comuns, como a região abdominal e da coxa. Essa técnica oferece uma capacidade significativa de modelação, conferindo à mama um aspecto mais natural e simétrico (MASIA et al., 2015). Buchanan e colaboradores (2016) destacaram a transferência muscular funcional como uma opção, enfatizando a importância da motivação do paciente para seguir um programa de exercícios destinado a melhorar a força e a função das extremidades superiores.

Diversas técnicas cirúrgicas são propostas para corrigir as deformidades associadas à Síndrome de Poland, e a escolha entre elas depende das características específicas de cada paciente (BORSCHEL; COSTANTINO; CEDERNA, 2007; RESENDE; FEITOSA; CRUZ, 2011; BUCHANAN; LEYNGOLD; MAST, 2016; TOMÁS et al., 2013). Em situações de grandes defeitos, a intervenção cirúrgica após o surto de crescimento, realizada por uma equipe experiente em cirurgia torácica pediátrica e cirurgia plástica, é frequentemente recomendada. O reparo profundo de defeitos busca oferecer uma base estável para implantes e transferências de tecidos, sendo indicado para casos com deformidades mais significativas da parede torácica e dos tecidos moles subjacentes. A decisão de prosseguir com a reconstrução profunda após a puberdade é altamente dependente do paciente e da experiência cirúrgica. Defeitos mais superficiais podem ser corrigidos diretamente, sem a necessidade de uma camada de base de tecido protético (MOIR; JOHNSON., 2008).

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A Síndrome de Poland exibe manifestações clínicas diversas, desde hipoplasia do músculo peitoral até complicações como dextrocardia. O diagnóstico, muitas vezes clínico, requer exames de imagem para avaliação abrangente, incluindo radiografias e ecocardiograma.

Na abordagem cirúrgica da síndrome, diversas opções são consideradas, como implantes de prótese mamário/peitoral, retalhos musculares, lipomodelagem e transferência muscular funcional. A individualização na escolha da técnica é essencial, adaptando-se às necessidades específicas de cada paciente e à extensão da deformidade, enfatizando a importância de uma abordagem personalizada no tratamento da síndrome multifacetada de Poland.

Palavras-chave: Anatomia, Cirurgia, Síndrome de Poland.



REFERÊNCIAS

- BAZZI JUNIOR, J. L. et al. Poland's syndrome: radiologic findings. *Radiologia Brasileira*, v. 45, n. 3, p. 173-174, jun. 2012.
- BORSCHER, G. H.; COSTANTINO, D. A.; CEDERNA, P. S. Individualized implant-based reconstruction of Poland syndrome breast and soft tissue deformities. *Annals of Plastic Surgery*, v. 59, n. 5, p. 507-514, 2007.
- BUCHANAN, P.; LEYNGOLD, M.; MAST, B. A. Bipolar Latissimus Dorsi Transfer for Restoration of Pectoralis Major Function in Poland Syndrome. *Annals of Plastic Surgery*, v. 77, n. 1, p. 85-89, jul. 2016.
- CINGEL, V. et al. Poland syndrome: from embryological basis to plastic surgery. *Surgical and Radiologic Anatomy*, v. 35, p. 639-646, 2013.
- DELAY, E.; NACHAOUI, H.; FROBERT, P. Poland's syndrome. In: *Annales de Chirurgie Plastique et Esthétique*. 2022. p. S0294-1260 (22) 00112.
- DOLAS, S. C. et al. Poland's syndrome: A case report with review of literature regarding management. *Breast Disease*, v. 34, n. 3, p. 121-125, 1 jan. 2014.
- ERGÜVEN, M.; MALÇOK, M.; ÇELENK, N. Poland sendromu. *Göztepe Tıp Dergisi*, v. 26, n. 3, p. 133-136, 2011.
- FEKIH, M. et al. Correction des anomalies mammaires du syndrome de Poland. À propos de huit cas et revue de la littérature. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique*, v. 55, n. 3, p. 211-218, 1 jun. 2010.
- GASHEGU, J. et al. Síndrome de Poland: relato de caso. *Revista de Cirurgia da África Oriental e Central*, v. 2, pág. 112-114, 2009.
- HUANG, Y. et al. Clinical characteristics of Poland's syndrome associated with breast cancer: Two case reports and a literature review. *Journal of Cancer Research and Therapeutics*, v. 14, n. 7, p. 1665-1669, 2018.
- JIMÉNEZ, C. M. J. et al. Síndrome de Poland y Alteración de la Migración Neuronal: Reporte de un Caso y Revisión de la Literatura. *Revista chilena de pediatría*, v. 80, n. 5, p. 451-458, out. 2009.
- KASAR, Z. S.; ERTEKIN, E. Poland syndrome. *Eur J Anat*, v. 26, n. 3, p. 341-345, 2022.
- KIZILYEL, Fatih et al. A rare coexistence: Poland's syndrome and cardiac angiosarcoma. *Journal of Cardiothoracic Surgery*, v. 18, n. 1, p. 35, 2023.
- LACORTE, D.; MARSELLA, M.; GUERRINI, P. A case of Poland Syndrome associated with dextroposition. *Italian journal of pediatrics*, v. 36, n. 1, p. 1-3, 2010.
- LYMPEROPOULOS, N.; RAMADAN, S.; KOSHY, O. DIEP flap reconstruction as salvage option for Poland syndrome breast hypoplasia. *Journal of Plastic Reconstructive and Aesthetic Surgery*, v. 73, n. 11, p. 2086-2102, 1 nov. 2020.



MASIA, J. et al. Autologous Reconstruction of a Complex Form of Poland Syndrome Using 2 Abdominal Perforator Free Flaps. *Annals of Plastic Surgery*, v. 74, n. 5, p. 580-583, 2015.

MOIR, C. R.; JOHNSON, C. H. Poland's syndrome. In: *Seminars in pediatric surgery*. WB Saunders, 2008. p. 161-166.

NISHIBAYASHI, A. et al. Correction of complex chest wall deformity in Poland's syndrome using a modified Nuss procedure. *Journal of Plastic Reconstructive and Aesthetic Surgery*, v. 66, n. 2, p. e53-e55, 1 fev. 2013.

ORTIZ, J. A. Poland's Breast Reconstruction with Decellularized Human Dermal Allograft. *Military Medicine*, v. 179, n. 2, p. e249-e252, 1 fev. 2014.

RESENDE, J. H. C.; FEITOSA, R. A.; CRUZ, R. S. Retalho de transposição para correção de mama ectópica em síndrome de Poland usando prótese de silicone pré-moldada. *Revista Brasileira de Cirurgia Plástica*, v. 26, n. 3, p. 533-537, 2011.

RIBEIRO, Ricardo Cavalcanti et al. Classificação clínica e radiográfica da síndrome de Poland: uma proposta. *Revista de cirurgia estética*, v. 29, n. 6, pág. 494-504, 2009.

STYLIANOS, K. et al. Muscle abnormalities of the chest in Poland's syndrome: variations and proposal for a classification. *Surgical and Radiologic Anatomy*, v. 34, n. 1, p. 57-63, 29 jul. 2011.

TOMÁS, E. A. et al. Reconstrucción torácica con prótesis de metacrilato en el síndrome de Poland. *Archivos de Bronconeumología*, v. 49, n. 10, p. 450-452, 1 out. 2013.

URSCHEL, H. C. Poland Syndrome. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*, v. 21, n. 1, p. 89-94, 1 mar. 2009.