Síndrome de Poland: dois relatos de caso com suas respectivas condutas cirúrgicas

Poland's syndrome: two case reports with their respective surgical procedures

Tamires Farina Menegat[1], Luiza Soster Lizott[1], Julio Massuo Makimori[1], Alexandre Carlos Ferian[2], Gabriel Brisot[1]

RESUMO

A Síndrome de Poland é uma anomalia congênita de baixa incidência, que afeta em média 1:32000 nascidos vivos e tem causa idiopática. Essa condição é caracterizada pela atrofia ou ausência do músculo peitoral maior, mas pode acometer também outros músculos, como o peitoral menor e serrátil. Nessa síndrome pode ocorrer associação de outros fenômenos, como a sindactilia ipsilateral, hipoplasia da mão, alterações ósseas e deformidade de Sprengel, na qual a escápula passa a ser menor e alada. No presente estudo, relatamos dois casos de Síndrome de Poland com base na revisão de prontuários. No primeiro caso, percebemos uma atrofia muscular na mama direita em que foi necessária a utilização de dois expansores para fazer a reconstrução, um na mama direita e outro na região toracoabdominal, em virtude de atrofia tecidual entre a pele e o osso. Em sequência, foi colocada a prótese mamária definitiva de silicone e foi feita a correção da atrofia tecidual. Já no segundo caso, não houve a necessidade de colocação de expansores. Em cada caso foi usada uma maneira de correção, uma vez que, nesta síndrome, não há um método único de tratar o paciente, devendo cada caso ser estudado individualmente. Com o estudo, é possível notar que a Síndrome de Poland não causa uma patologia de fato, já que na ausência do músculo peitoral maior não há comprometimentos motores, o que ocorre é um comprometimento estético.

UNITERMOS: Síndrome de Poland, Mamoplastia, Cirurgia Plástica.

ABSTRACT

Poland 's syndrome is a congenital abnormality of low incidence, which affects roughly 1: 32,000 live births and is idiopathic. This condition is characterized by atrophy or absence of the pectoralis major muscle, but can also affect other muscles such as the pectoralis minor and serratus. This syndrome can occur in association with such other phenomena as ipsilateral syndactyly, hand hypoplasia, bone changes, and Sprengel's deformity, in which the scapula becomes smaller and winged. In the present study we report two cases of Poland's syndrome based on chart review. In the first case there was muscular atrophy in the right breast, where the use of two expanders was required for the reconstruction, one on the right breast and the other in the thoracoabdominal region, due to tissue atrophy between the skin and the bone. Subsequently, the final silicone breast implant was placed and correction of tissue atrophy was performed. In the second case there was no need for using expanders. In each case a different way of correction was used, since in this syndrome there is no single method to treat the patient, and each case should be studied individually. From this study one can see that Poland's Syndrome does not cause an actual pathology, as the absence of the pectoralis major does not bring any motor compromising; what happens is aesthetic compromising.

KEYWORDS: *Poland's Syndrome, Mammoplasty, Plastic Surgery.*

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Poland é uma anomalia congênita de baixa incidência, que afeta, em média, um em cada trinta e dois mil nascidos vivos e tem causa idiopática. É caracterizada pela atrofia ou ausência, principalmente, do músculo peitoral maior, mas pode acometer também os músculos peitoral menor e serrátil. Essa síndrome pode ainda causar sindactilia ipsilateral, hipoplasia da mão, disgenesia da musculatura lingual, da mesma forma que pode manifestar alterações ósseas e de músculos distais dos membros (1). Além disso, há relatos de que pode estar associada à defor-

[1] Acadêmico do curso de Medicina.
[2] Médico Cirurgião Plástico.

midade de Sprengel, na qual a escápula pode ser menor e alada, podendo haver alterações na pele da região acometida, a qual se torna hipoplásica e a tela subcutânea, relatada como mais delgada (2).

Nessa alteração, podemos encontrar a ausência parcial ou total da mama, no caso das mulheres, e do complexo areolopapilar. De maneira menos comum, pode-se presenciar defeitos em cartilagens e costelas, deficiência relatada em 15% dos casos que acometem o lado direito (3).

É importante ressaltar que a Síndrome de Poland não causa uma patologia de fato, já que na ausência do músculo peitoral maior não há comprometimentos motores, o que ocorre é um comprometimento estético (2).

No presente estudo, relatamos dois casos de Síndrome de Poland com base na revisão de prontuários. Este estudo foi aprovado pelo comitê de ética da Universidade do Vale do Itajaí (Univali) por meio do CAAE de número 51207515.1.0000.0120.

APRESENTAÇÃO DE CASO 1

V.S.P, sexo feminino, 20 anos, natural e procedente de Itajaí/SC, solteira, estudante. Relata assimetria das mamas desde a adolescência. Refere telarca aos 7 anos, menarca aos 10 anos.

Ao exame físico, apresentava atrofia de mama direita, juntamente com atrofia cutânea e muscular no polo inferior, seguindo arco costal até pilar posterior da axila, não sendo palpável tecido subcutâneo ou musculatura nesta região, a qual se encontrava hipercrômica. Mama esquerda com base medindo 13,7cm e ptose grau II, com aréola alargada.

A conduta realizada foi a reconstrução mamária com a colocação de 2 expansores de tecidos e, em um segundo momento, a colocação de prótese mamária de silicone.

Por via cirúrgica, foi colocado um expansor na região toracoabdominal direita longitudinalmente curvo (capacidade 480 ml), de medidas 20,7x5x4,8cm, com volume inicial de 100ml de solução fisiológica. Enquanto na mama direita foi introduzido um expansor redondo texturizado (capacidade 400 ml) com as seguintes medidas: 11,2x5,5cm,



Figura 1 – Paciente com agenesia de mama direita antes do procedimento



Figura 2 – Colocação de expansores da região da mama direita e toracoabdominal direita



Figura 3 – Resultado do pós-operatório

e volume inicial de 100ml de solução fisiológica, ambos situados abaixo do tecido celular subcutâneo. Foi colocado, no ato operatório, um dreno de sucção a vácuo, o qual apresentou baixo débito seroso no pós-operatório. A paciente evoluiu com ferida operatória de bom aspecto, sem coleções ou secreções. Como intercorrência, apresentou alergia à microporagem, tratada com retirada da mesma.

Foram realizadas cinco expansões com soro fisiológico 0,9%, a fim de aumentar o espaço de pele. A primeira expansão foi feita com 60 ml na mama e 50 ml na região toracoabdominal. Nas outras quatro expansões, foram introduzidos 40 ml na mama e também 40 ml na porção toracoabdominal.

Depois de 2 meses e 22 dias da colocação dos expansores, a mama direita apresentava volume de 360ml, assim como o expansor da região toracoabdominal. Após 14 dias desta avaliação, com exames pré-operatórios sem alterações, foi realizada a cirurgia de Reconstrução da Mama Direita com Implante de Silicone texturizado, perfil redondo, de projeção superalta e volume 390 ml. A simetrização da mama esquerda foi realizada com Implante de Silicone texturizado, de perfil redondo, de projeção superalta e volume 190ml. Além disso, foi feita a ressecção de excesso glandular na base da mama. O procedimento não teve nenhuma intercorrência. Foi deixado dreno de sucção a vácuo, o qual apresentou débito sero-hemático decrescente com débito médio de 170 ml/dia à direita e 80ml/dia à esquerda até o 4°dia. No pós-operatório, a paciente apresentou-se sem queixas, sem intercorrências, ferida operatória com bom aspecto, sem coleções ou secreções e retalhos sem sofrimentos teciduais. A mama apresentou-se com boa forma, projeção e volume. Não foram retirados pontos, pois foi realizada sutura em 2 camadas com fios absorvíveis. Após aproximadamente 10 meses do início dos procedimentos, paciente ganha alta médica.

APRESENTAÇÃO DE CASO 2

C.S.S, feminina, 21 anos, natural de São Carlos/SC e procedente de Itajaí/SC. Refere mama esquerda não desenvolvida desde a infância.

Foi evidenciada ao exame físico uma assimetria severa com hipomastia intensa de mama esquerda. A base da mama direita apresentou-se com 14,5cm e a da esquerda com 13,00cm. Quanto à distância do complexo aréolo-papilar (CAP) ao sulco inframamário: no lado direito, apresentou-se com 9,00cm e no esquerdo com 6,5cm. Paciente não apresentou sindactilia ipsilateral, hipoplasia da mão, alterações ósseas e demais deformidades associadas.

Exames laboratoriais e de imagem foram solicitados no pré-operatório.

A conduta realizada foi reconstrução da mama pós-Setorectomia com Implante de Silicone texturizado, perfil natural, de projeção superalta e volume 235 ml na mama



Figura 4 – Paciente antes do procedimento cirúrgico



Figura 4 – Resultado do pós-operatório

esquerda, associada à simetrização com Mastopexia periareolar à direita com pexia da aréola em 2 cm. A incisão para a colocação da prótese foi realizada no sulco inframamário na mama esquerda. Os curativos foram realizados normalmente e não houve intercorrências.

No pós-operatório de um mês, ao exame físico, as mamas apresentavam-se bem posicionadas e com boa simetria. Foram dadas orientações gerais à paciente e programado retorno de 30 dias. No pós-operatório de dois meses, houve evolução com extrusão de dois pontos na aréola direita. A paciente apresentou-se satisfeita com o resultado.

DISCUSSÃO COM REVISÃO DE LITERATURA

Alfred Poland descreveu, em 1842, a síndrome que ganhou seu nome quando estudava anatomia em cadáveres e notou a deficiência dos músculos peitoral maior e menor, serrátil e sindactilia ipsilateral em um indivíduo de 27 anos do sexo masculino. Antes disso, em 1839, Froriep havia observado em uma autópsia do sexo feminino alterações musculares do tórax, deformidades dos arcos costais, amastia, ausência de cartilagens e arcos costais e hipoplasia da musculatura do peitoral e serrátil. Nesse contexto, Lallemand, em 1826, havia descrito alterações na musculatura peitoral e em arcos costais em um homem de 60 anos de idade. Entretanto, foi apenas em 1962 que Clarkson relatou a respeito da síndrome usando pela primeira vez o epônimo Síndrome de Poland (3).

A Síndrome de Poland é uma anomalia congênita, de baixa incidência, aproximadamente de 1:32000 nascidos vivos e vista em 10% dos pacientes com sindactilia. Essa condição acomete com mais frequência os indivíduos do sexo masculino e, em 65% dos casos, acomete o hemicorpo direito (1). Seu risco de recorrência na família é menor que 1%, e alguns estudiosos acreditam se tratar de uma anomalia de caráter autossômico dominante com penetração variável (3). Raramente há ausência bilateral dos músculos e é predominante o acometimento da porção esternal no músculo peitoral maior (2). No entanto, os dois casos relatados são de mulheres, sendo que, no primeiro caso, ocorre agenesia da mama direita e, no segundo caso, da mama esquerda. O fato de ser mais frequente no sexo masculino é relevante; contudo, no consultório de um cirurgião plástico, são encontrados mais casos de mulheres com essa síndrome, uma vez que é uma situação estética que, em mulheres, é mais notada e provoca mais constrangimento, incômodo para estas.

Apesar de a etiologia da Síndrome de Poland ser desconhecida, há estudos que sugerem que ela ocorra em virtude de um atraso no desenvolvimento embrionário do indivíduo durante a quinta e oitava semana de gestação, já que é nesse período que acontece a formação dos músculos peitorais e dedos. Nesse sentido, a síndrome pode ser decorrente de uma má formação dos vasos sanguíneos durante, principalmente, a sexta semana de gestação, ocorrendo interrupção do suprimento sanguíneo pela hipoplasia da artéria subclávia ou de seus ramos, determinando mudança no desenvolvimento e, assim, diminuição do suprimento sanguíneo embrionário, ocasionando comprometimento das já referidas estruturas do tórax e do membro superior (1).

O músculo peitoral cobre a parte superior do tórax, possuindo uma parte clavicular e outra esternocostal. Esse músculo atua na adução e rotação medial do braço, quando suas duas partes agem em conjunto. Sua parte clavicular tem como função fletir o úmero, enquanto a parte esternocostal estende-o a partir da posição fletida (4).

As deformidades da mama passaram a ter uma solução simples a partir do surgimento e utilização dos expansores, podendo corrigir as mais distintas deformidades sem a utilização de retalhos musculares (5). O primeiro estudioso a propor o uso de expansores de mama, os quais, posteriormente, seriam trocados por uma prótese definitiva, foi Radovan, em 1982 (6).

Os expansores podem ser usados em casos em que não seria possível implantar a prótese diretamente, devido ao espaço limitado entre as estruturas, ocorrendo risco de deiscência e extrusão da prótese se não fosse feita a expansão (6). Além disso, essas próteses temporárias podem ser utilizadas na reconstrução mamária, correção de alopecias e cicatrizes (7).

Em vista disto, no primeiro caso foram utilizados dois expansores, um na mama direita e outro na região toracoabdominal, abaixo da atrofia tecidual que aumentava a deformidade. Optou-se por essa alternativa pois a paciente em questão não tinha espaço suficiente para a colocação direta de uma prótese de silicone. Então, foi feita a colocação de ambos os expansores em um único procedimento cirúrgico e, após 3 meses, foi realizada a substituição dos expansores por prótese de silicone na mama direita e simetrização com prótese de silicone de menor volume na mama esquerda.

Já no segundo caso, a paciente possuía espaço suficiente para colocação direta de prótese de silicone, então optou-se por esse procedimento, sem necessidade de uso de expansores. Foi feita também a correção do posicionamento e da circunferência do complexo auréolo-papilar na mama contralateral, para obter melhor simetrização.

COMENTÁRIOS FINAIS

A Síndrome de Poland é uma condição que não causa limitações motoras, apesar de ter uma atrofia do músculo peitoral. A cirurgia deve ser indicada em casos que o (a) paciente não se sentir bem com a deformidade, sendo essa uma cirurgia reconstrutora e estética. Cada caso deve ser avaliado de maneira individual, e a colocação de expansores antes da prótese depende de cada situação.

REFERÊNCIAS

1. Mattana MC, Lucena LF, Ribeiro FE, Bortagaray S, Teles AR. Síndrome de Moebius-Poland: relato de caso e revisão bibliográfica: Moebius-Poland sydrome: case report and literature review. Revista da Amrigs. 2010; 54(2)2:197-201.
2. Pinto EBS, Saldanha OR, Rocha RP, Carvalho AS, Belboni PF. Complicação pós-implante mamário da síndrome de Poland. Revista Brasileira de Cirurgia Plástica. 2011;26(4):703-706.
3. Caldas FAA, Isa HLVR, Trippia AC, Bíscaro ACFPK, Martinez ERC, Tajara LM. Síndrome de Poland: relato de caso e revisão de literatura. Radiol Bras. 2004;37(5):381-383.
4. Moore, Keith L. Anatomia orientada para a clínica, 5ª edição. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2012.
5. Castro CS, Garcia RT, Castro VM, Souza VEM, Leão CE. Reconstrução mamária em paciente com Síndrome de Poland e Situs Inversus Totalis: relato de caso. Revista Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica. 2007;22(4):261-265.
6. Oliveira CF. Reconstrução mamária com implante expansor definitivo: experiência pessoal. Revista Brasileira de Cirurgia Plástica. 2013;28(1):78-84.
7. Santos DLN, Zarpellan AT, Gus IO, Sbben MA, Genta MP. Reconstrução mamária em paciente portador da Síndrome de Poland. Revista do Médico Residente. 2014;16(3-4):58-60.

✉ Endereço para correspondência
Tamires Farina Menegat
Rua Neri Silveira, 307
99.700-000 – Erechim, RS – Brasil
☎ (47) 9271-6768
tamiresmenegat@gmail.com

Recebido: 21/7/2015 – Aprovado: 25/3/2016