

Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar

Universidade do Porto



Dissertação | Artigo de Revisão Bibliográfica

Mestrado Integrado em Medicina

SÍNDROME DE POLAND
E DEFORMIDADES TÓRACO-MAMÁRIAS
REVISÃO DA LITERATURA

Daniela Sofia Correia Magalhães

Orientador:

Professor Doutor Horácio Costa

Co-Orientador

Dra. Augusta Cardoso

2011/2012

Título:

Síndrome de Poland e Deformidades Tóraco-Mamárias – Revisão da Literatura

Autora:

Daniela Sofia Correia Magalhães

Aluna do 6º ano do Mestrado Integrado em Medicina do Instituto de Ciências Biomédicas

Abel Salazar – Universidade do Porto

Rua Trás da Bouça nº142, 4445-616 – Ermesinde

danielascmagalhaes@gmail.com

Orientador:

Professor Doutor Horácio Costa

Chefe de Serviço de Cirurgia Plástica e Reconstructiva do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Professor Catedrático Convidado do Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar

Co-orientador:

Doutora Augusta Cardoso

Assistente Hospitalar Graduado de Cirurgia Plástica e Reconstructiva do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Professora Associada Convidada do Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar

RESUMO

Introdução | A Síndrome de Poland é uma anomalia congênita rara de natureza esporádica e unilateral cuja principal característica é a agenesia da cabeça esternocostal do músculo peitoral maior. Engloba uma constelação de deformidades da parede torácica, da mama e do membro superior que se revelam um grande desafio reconstrutivo mesmo para o mais experiente dos cirurgiões plásticos. A ampla variedade de defeitos que a caracteriza conduziu igualmente a uma vasta diversidade de soluções terapêuticas. Uma vez que a Síndrome de Poland pode associar-se a morbidade significativa é importante que a comunidade médica se mantenha atualizada sobre o tema, de forma a conseguir reconhecer os sinais que lhe permitam efetuar o diagnóstico atempado desta condição.

Objetivos | Proporcionar uma sinopse atualizada e sistematizada da literatura existente acerca da Síndrome de Poland, oferecer uma compreensão dos critérios de seleção a tratamento cirúrgico e propor algoritmos de atuação terapêutica.

Desenvolvimento | A Síndrome de Poland é abordada em toda a sua magnitude, fornecendo um enquadramento epidemiológico, etiológico, clínico e diagnóstico desta condição. São destacadas as incoerências da literatura atual e identificadas as áreas de interesse a futura investigação. É esboçada uma proposta de abordagem terapêutica da síndrome.

Conclusões | Muito permanece ainda desconhecido acerca da Síndrome de Poland. Os fatores a ter em conta na seleção do melhor tratamento incluem: (1) grau de deformidade músculo-esquelética; (2) sexo do doente; (3) idade do doente; (4) primazias individuais do doente. As técnicas cirúrgicas mais preconizadas são a colocação de um implante mamário/peitoral e o retalho de músculo grande dorsal, aplicadas quer isoladamente quer de forma complementar, dependendo dos fatores supracitados.

Palavras-Chave

Síndrome de Poland; deformidades tóraco-mamárias; assimetria mamária; hipoplasia do músculo peitoral maior; hipoplasia da mama; reconstrução mamária; assimetria torácica.

ABSTRACT

Introduction | Poland's Syndrome is a rare congenital anomaly of sporadic nature whose main characteristics is unilateral agenesis of the sternocostal head of pectoralis major muscle. It encompasses a constellation of chest wall, breast and upper limb deformities that represent a reconstructive challenge for even the most experienced plastic surgeons. The wide variety of defects that characterizes this syndrome also led to a wide range of therapeutic solutions. Since Poland's Syndrome may be associated with significant morbidity is important that the medical community stay updated on the subject in order to be able to recognize the signs that allow making the timely diagnosis of this condition.

Objectives | Provide an updated and systematic overview of existing literature about the Poland Syndrome, provide an understanding of the selection criteria for surgical treatment and propose therapeutic action algorithms.

Results Overview | Poland's Syndrome is discussed in all its magnitude, providing an epidemiologic, etiologic, clinical and diagnostic framework of this condition. Are highlighted inconsistencies in the literature and identified areas of interest to future research. Is outlined a proposal for a therapeutic approach of the syndrome.

Conclusions | Much remains unknown about Poland Syndrome. Factors to consider in choosing the best treatment include: (1) degree of musculoskeletal deformity, (2) patient sex, (3) patient age, (4) informed patient preferences. The surgical techniques most recommended are placing a breast/pectoralis implant and latissimus dorsi muscle flap, applied either alone or in a complementary way, depending on the factors mentioned above.

Key-words

Poland Syndrome; thoracic and breast deformities; breast asymmetry; hypoplasia of the pectoralis major muscle; hypoplasia of the breast; breast reconstruction; thoracic asymmetry.

ABREVIATURAS

DIEP | Deep Inferior Epigastric Perforator

MGD | Músculo Grande Dorsal

MPM | Músculo Peitoral Maior

MPm | Músculo Peitoral menor

SGAP | Superior Gluteal Arterial Perforator

SKF | Síndrome de Klippel-Feil

SM | Síndrome de Möbius

SP | Síndrome de Poland

TRAM | Tranverse Rectus Abdominal Muscle

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Poland (SP) é uma anomalia congênita rara cuja marca constitutiva é a ausência unilateral parcial ou completa do músculo peitoral maior (MPM). Esta entidade exibe um largo espectro fenotípico cuja constelação de manifestações clínicas pode variar desde a simples agenesia da cabeça esternocostal do MPM à ausência complexa e segmentar de todos os componentes parietais da parede torácica (exceto pele e membrana pleurofascial), combinada ou não com deformidades do membro superior ipsilateral (Seyfer *et al.*, 1988).

A SP é usualmente de natureza esporádica e unilateral, exibe preponderância pelo gênero masculino e afeta mais frequentemente o lado direito (Seyfer *et al.*, 2010; Baban *et al.*, 2009).

A verdadeira incidência e etiologia desta síndrome permanecem desconhecidas (Seyfer *et al.*, 2010).

As deformidades tóraco-mamárias continuam a ser um desafio para qualquer cirurgião plástico. A SP é uma condição rara, logo a experiência médica neste campo é ainda limitada. Várias técnicas foram descritas sem, no entanto, existir um consenso geral em relação a quais representam as melhores alternativas. Para além disso, dado associar-se a deformidades estruturais complexas implica, frequentemente, uma abordagem cirúrgica escalonada em diferentes tempos operatórios.

O objetivo do presente artigo é fornecer uma revisão atualizada sobre o tema, procurando proporcionar uma melhor compreensão da informação disponível e da evidência que a suporta, atuando como veículo de aprendizagem e atualização de conhecimentos. Focar-se-á essencialmente nas deformidades tóraco-mamárias da SP, visando oferecer uma descrição das opções terapêuticas disponíveis, estabelecer uma comparação entre elas, e sugerir algoritmos de atuação terapêutica. O leitor deve ficar a ser capaz de identificar a literatura preeminente, compreender as indicações terapêuticas e os critérios de seleção dos doentes, e avaliar a diversidade de abordagens terapêuticas existentes.

MATERIAL E MÉTODOS

Procedeu-se a pesquisa e a recolha de literatura nas bases de dados eletrónicas **PubMed** (<http://ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>), **Medscape** (<http://emedicine.medscape.com/>), **OMIM** (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim>), **NHGRI** (<http://www.genome.gov/>), **MedicineNet** (<http://www.medicinenet.com/script/main/hp.asp>), **BAPRAS** (<http://www.bapras.org.uk/>), e **Leadership Medica** (<http://www.leadershipmedica.com/>). As palavras-chave utilizadas na pesquisa automática foram: *Poland syndrome*; *Poland anomaly*; *breast asymmetries*; *pectoralis muscle defects*; *breast and chest wall deformities*; *breast hypoplasia*; e *breast reconstruction*.

Para além da pesquisa automática foi também realizada pesquisa manual, recorrendo às referências bibliográficas das publicações primariamente selecionadas, sempre que informação citada fosse relevante ao nosso foco de estudo e ao leque de variáveis que se pretendia analisar.

O levantamento de informação foi efetuado nos meses de Setembro e Outubro de 2011.

Perante dados controversos ou díspares optou-se por utilizar e dar ênfase àqueles descritos mais recentemente e cujas publicações pertenciam a revistas/jornais indexados com maior índice de impacto.

HISTÓRIA

Em 1841, Alfred Poland de 19 anos de idade, estudante de Medicina e docente de Anatomia, constatou uma série de achados clínicos incomuns ao proceder à dissecação anatômica de um cadáver de um homem de 27 anos. Poland intitulou o seu relatório de “Deficiência dos Músculos Peitorais” e surgiu assim uma das primeiras descrições da síndrome que, mais tarde, viria a ter o seu epónimo (citado por Ram & Chung, 2009).

Contudo, existem publicações anteriores à de Poland. Algumas ilustrações de Leonardo da Vinci, datadas do século XVI, demonstram já alguma familiaridade com os defeitos da musculatura peitoral (Baban *et al.*, 2009). Lallemand, em 1826, descreveu pela primeira vez a ausência do MPM. Froriep, em 1839, é o primeiro a fornecer uma descrição conjunta da ausência de ambos os músculos peitorais com sindactilia ipsilateral (citados por Ram & Chung, 2009).

O primeiro entendimento de que as várias manifestações clínicas já constatadas fariam todas parte de um único espectro fenotípico foi documentado por Thompson em 1895. Em 1900, Furst sugeriu uma causa comum, isto é, propôs que todas as anomalias já relatadas constituíam uma síndrome. Em 1902, Bing apresentou a primeira série de casos de doentes portadores da SP. Em 1940, Brown e McDowell são os primeiros a publicar uma revisão sobre o tema (citados por Ram & Chung, 2009).

A correção cirúrgica da SP teve início em meados do séc. XX e foi dominada pela experiência do cirurgião Mark Ravitch. Este e Handelsman, em 1952, foram os primeiros a publicar uma reparação cirúrgica bem-sucedida da componente torácica da SP (citados por Moir & Johnson, 2008; Fokin & Robicsek, 2002).

Em 1962, Clarkson surge como pioneiro do epónimo “sindactilia de Poland” e, em 1967, Baudine refere-se, pela primeira vez, ao complexo fenotípico como “Síndrome de Poland”, denominação que passou desde então a ser globalmente aceite (citados por Seyfer *et al.*, 2010; Fokin & Robicsek, 2002). Em 2000, Urschel forneceu o primeiro

sumário das modalidades diagnósticas e terapêuticas disponíveis (citado por Fokin & Robicsek, 2002).

EPIDEMIOLOGIA

Segundo publicações mais recentes, a incidência é estimada em 1 caso em cada 30.000 a 100.000 nados vivos (Ram & Chung, 2009).

Este complexo é essencialmente unilateral e parece exibir uma predileção pelo gênero masculino numa proporção de 3:1 (Pryor *et al.*, 2009; Ram & Chung, 2009; Moir & Johnson, 2008; Pereira *et al.*, 2008). Paradoxalmente, Urschel (2009) afirma uma maior incidência entre as mulheres.

Nos homens, o lado direito é duas vezes mais afetado que o lado esquerdo (Pryor *et al.*, 2009; Ram & Chung, 2009). Nas mulheres, esta lateralidade é menos evidente (Moir & Johnson, 2008). Nos casos familiares de SP, os lados direito e esquerdo são envolvidos de forma equivalente, independentemente do gênero do indivíduo afetado (Moir & Johnson, 2008). De uma forma global, o lado direito é o envolvido em 75% dos casos (Pereira *et al.*, 2008; Borschel *et al.*, 2007; Perlyn *et al.*, 1999; Larizza & Maghnie, 1990).

ETIOLOGIA

Existem, até à data, 3 teorias amplamente reconhecidas.

A teoria vascular é, atualmente, a mais aceite. Segundo esta hipótese, ocorre durante a embriogénese, nomeadamente entre a sexta e a sétima semanas de gestação, disrupção mecânica da artéria subclávia ou de um dos seus ramos. Existirá interferência de um fator externo que impede o normal desenvolvimento da artéria, resultando em configuração anormal e hipoplasia desta estrutura vascular, com redução do lúmen arterial e com diminuição da velocidade do fluxo sanguíneo. Tal condiciona hipoxia das estruturas por ela perfundidas e, conseqüentemente, o seu subdesenvolvimento. Constituem fatores precipitantes edema dos tecidos circunjacentes, músculos de localização aberrante, bandas amnióticas, tumores, trombose ou embolismo arterial. As

malformações músculo-esqueléticas que se sucedem dependem do grau de obstrução arterial e da localização do defeito. Quanto mais proximal ocorrer esta disrupção vascular, mais graves e extensas serão as manifestações clínicas resultantes (Ram & Chung, 2009; Rosa *et al.*, 2007). Uma hipótese alternativa a esta é a da disrupção da placa lateral da mesoderme, a partir da qual o músculo peitoral se desenvolve, entre o 16º e o 28º dias após a fecundação (Pryor *et al.*, 2009; Fokin & Robicsek, 2002).

A teoria genética é outra das hipóteses frequentemente enunciadas. Até 2002, existiam cerca de 20 casos publicados de expressão familiar da doença (Fokin & Robicsek, 2002). A documentação de transmissão vertical de pais para filhos ou de irmãos afetados com pais normais é consistente com um padrão de transmissão autossômico dominante com penetrância incompleta. Esta pode estar associada a idade parental avançada, sobretudo paterna (≥ 32 anos) (Stevens *et al.*, 2000). A ocorrência familiar também pode ser explicada como uma forma de herança paradominante. Indivíduos heterozigotos, portadores da mutação paradominante, não são afetados e podem transmitir essa mutação por várias gerações sem que o fenótipo se torne aparente. Apenas quando uma segunda mutação somática ocorre há formação de um clone celular homozigótico e estabelece-se um padrão de mosaicismo (Baban *et al.*, 2009). Em 2004, van Steensel propôs ainda a existência de um gene autossômico letal que sobrevive através de mosaicismo. O mosaico resultaria de uma mutação letal de uma célula germinativa do membro superior. As células adjacentes continuariam a desenvolver-se normalmente, de forma a reduzir o grau de hipoplasia. A extensão das deformidades dependeria do momento em que se dá a morte da célula, sendo que quanto mais precoce esta ocorrer, mais graves serão as malformações torácicas e do membro superior associadas (citado por Baban *et al.*, 2009).

A terceira e última teoria estabelece uma correlação entre fatores ambientais teratogênicos e o desenvolvimento da SP. David TJ (1982) sugeriu existir uma associação entre a SP e a exposição, durante o primeiro trimestre de gravidez, a alcalóides da cravagem do centeio como a ergotamina. Em contrapartida, Castilla *et al.*

(1979) não confirmaram essa associação, tendo revelado antes uma correlação entre a síndrome e o consumo aumentado de hormonas sexuais pela mãe durante o primeiro trimestre de gravidez (citado por Lowry & Bouvet, 1983). Estudos baseados em registos nacionais Hungarianos e Espanhóis sugerem que filhos de mães fumadoras que mantêm os hábitos tabágicos durante a gravidez têm risco duas vezes maior de desenvolverem SP (Martínez-Frías et al, 1999). Foi também postulado que alguns fármacos tomados durante a gravidez pudessem condicionar as alterações vasculares acima descritas, atuando quer diretamente, causando vasoespasmo arterial e conseqüente hipoperfusão transitória dos tecidos, quer indiretamente, comprometendo o normal processo de angiogénese. O misoprostol, conhecido teratogénio vascular, foi um dos fármacos sugeridos, tendo sido já relatado um caso de SP num doente cuja mãe assumiu ter tomado misoprostol durante a gestação (Rosa *et al.*, 2007). Numerosos estudos sugerem ainda que o consumo de cocaína durante a gravidez possa condicionar disrupção vascular. O efeito teratogénico da cocaína pode ser dependente da dose e do tempo de exposição à mesma. O período crítico de exposição situa-se entre a 6ª e a 8ª semanas de gestação (Puvabanditsin *et al.*, 2005). Finalmente, lesões e insultos intra-uterinos resultantes de tentativas falhadas de abortamento também já foram associadas à SP (Freitas *et al.*, 2007; Karnak *et al.*, 1998; Lord *et al.*, 1990).

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

O denominador comum de todos os doentes com SP é a ausência da porção esternocostal do MPM (Seyfer *et al.*, 2010; Fokin & Robicsek, 2002). Em mais de 75% dos casos, também existe hipoplasia ou agenesia do músculo peitoral menor (MPm) (Moir & Johnson, 2008). A aparência típica de um doente com SP caracteriza-se por assimetria da parede torácica com um sulco patognomónico a substituir a prega axilar anterior (Nahabedian, 2011).

Outros músculos podem estar afetados, sobretudo o grande dorsal (MGD); o *serratus* anterior; e o oblíquo externo do abdómen (Seyfer *et al.*, 2010; Ram & Chung,

2009; Fokin & Robicsek, 2002). A ausência do músculo *serratus* anterior causa omoplata alada. (Uludag *et al.*, 2011; Seyfer *et al.*, 2010; Iasonni, 2005).

O envolvimento mamário pode variar de hipoplasia ligeira a ausência total (amastia). A SP representa, aliás, 14% dos casos de amastia (Pinsolle *et al.*, 2008; Foucras *et al.*, 2003). O mamilo e auréola encontram-se usualmente hipoplásicos, elevados e ligeiramente pigmentados, ou estão mesmo ausentes (atelia) (Seyfer *et al.*, 2010; Fokin & Robicsek, 2002). A hipoplasia ou aplasia da mama e do complexo mamilo-auréolar é a forma mais comum de apresentação dos doentes com SP e está presente em aproximadamente 30% dos casos (Pryor *et al.*, 2009; Freitas *et al.*, 2007). Podem estar presentes mamilos supranumerários (Fokin & Robicsek, 2002). Existe um caso publicado de macromastia (Martin & Emory, 2000).

A nível cutâneo podemos encontrar pele fina e frágil, hipoplasia do tecido subcutâneo e alopecia das regiões mamária e axilar (Ram e Chung, 2009; Freitas *et al.*, 2007; Iasonni, 2005).

Pode existir hipoplasia ou agenesia das costelas e cartilagens costais. As 2ª à 4ª costelas ou as 3ª à 5ª são as mais frequentemente envolvidas (Stylianou *et al.*, 2011; Freitas *et al.*, 2007; Iasonni, 2005; Fokin & Robicsek, 2002). Defeitos costais estão presentes em 15% dos doentes com SP à direita (Eroglu *et al.*, 2005; Fraser *et al.*, 1997). Aplasia das porções anteriores de uma a três costelas, com depressão grave da caixa torácica, ocorre em 11 a 25% dos doentes no geral (Fokin & Robicsek, 2002). As costelas hipoplásicas podem terminar fundidas entre si e com o esterno, condicionando rotação esternal para o lado afetado e subsequente desenvolvimento de *pectus carinatum*. Contrariamente, quando existe aplasia, as costelas terminam desarticuladas do esterno, condicionando depressão torácica e o desenvolvimento de *pectus excavatum*. Corpo esternal e processo xifóide hipoplásicos e bífidos, hemivértebras e a anomalia de Sprengel são outras das deformidades esqueléticas que podem fazer parte do vasto espectro da SP (Seyfer *et al.*, 2010).

Defeitos do membro superior ipsilateral, incluindo hipoplasia ou agenesia das estruturas ósseas e braquissindactilia, podem estar presentes em até 56% dos doentes (Pryor *et al.*, 2009). Aproximadamente 10% dos doentes com sindactilia possuem SP (Puvabanditsin *et al.*, 2005; Al-Qattan, 2001). O 2º, 3º e 4º dedos da mão são os mais frequentemente afetados (Moir & Johnson, 2008; Bouvet *et al.*, 1978).

Herniação pulmonar é observada em 8% dos doentes (Moir & Johnson, 2008; Fokin & Robicsek, 2002). Nestes, movimentos paradoxais da caixa torácica podem ser clinicamente significativos durante episódios de maior stress ou infeções pulmonares (Borschel *et al.*, 2007). A capacidade vital pode estar diminuída até 48% do normal, exigindo reparação cirúrgica precoce (Fokin & Robicsek, 2002).

Alguns autores referem a possibilidade de agenesia ou herniação diafragmática (Iasonni, 2005).

Segundo as publicações mais recentes foram já reportados 22 casos de SP com dextrocardia. Em todos esses casos, a SP localizava-se à esquerda e acompanhava-se de defeitos da grade costal (Torre *et al.*, 2010). Em 1997 e de uma série de 144 doentes, dextrocardia foi reportada em 5,6% dos mesmos (Fraser *et al.*, 1997). Em contrapartida, um estudo conduzido de 2003 a 2008 por Torre *et al.* (2010), utilizando uma série de 122 doentes, obteve taxas de associação maiores (11,5%).

Existe uma associação bem conhecida entre a SP e a Síndrome de Möbius (SM). A síndrome de Möbius é uma condição rara caracterizada pela paralisia parcial ou completa, uni ou bilateral, do nervo facial (NC VII), com ou sem paralisia de outros nervos cranianos, dos quais o mais frequentemente envolvido é o NC VI (abducente). Os NC III (oculomotor) e IV (troclear) também podem estar abrangidos. A etiologia desta síndrome permanece indeterminada. A prevalência de associação da SM com a SP é de 1:500000 (Al-Mazrou *et al.*, 2009; Puvabanditsin *et al.*, 2005).

A SP também pode coexistir com a síndrome de Klippel-Feil (SKF), caracterizada por fusão das vértebras cervicais e deformidades do tronco cerebral e cerebelo. Estas alterações devem-se a um atraso no desenvolvimento das artérias vertebrais, talvez

devido a uma disrupção vascular como aquela que caracteriza a SP (Moir & Johnson, 2008).

Alguns autores advogam ainda a existência de associação entre SP e anomalias renais. Até 2002, uma revisão da literatura revela apenas quatro casos publicados que exibem essa correlação clínica. É provável que a agenesia renal na SP resulte de um insulto embrionário que afeta o broto do uréter em início de desenvolvimento durante a 4ª ou 5ª semanas de gestação, condicionando malformação do metanefrônio (Assadi & Salem, 2002).

Uma relação entre SP e o desenvolvimento de tumores tem vindo a ser demonstrada. Casos de SP já foram associados a leucemia, linfomas não-Hodgkin, leiossarcomas, e cancro do pulmão (Fokin & Robicsek, 2002).

SP com características bilaterais foi já descrita por vários autores. Karnak *et al.* (1998) reportaram o caso de uma menina de 6 anos com ausência bilateral dos MPM's, deformidades simétricas da parede torácica, e com envolvimento bilateral das mãos como o primeiro caso de SP bilateral.

A extensão do envolvimento dos vários componentes supracitados é variável e raramente são encontradas todas as características no mesmo indivíduo (Urschel, 2009). Para além disso, não existe correlação clínica entre a amplitude das deformidades torácicas, mamárias e do membro superior (Fekih *et al.*, 2010; Freitas *et al.*, 2007).

Dado o amplo espectro fenotípico que caracteriza a SP e a diversidade de apresentações clínicas possíveis, foram já propostos vários sistemas de classificação, que visam agrupar as deformidades mais consistentes desta síndrome em graus ou categorias, desta forma facilitando a abordagem de cada doente em particular.

Em 2003, Foucras *et al.* propuseram uma classificação em três graus das deformidades tóraco-mamárias da SP (Quadro I). Em 2010, Seyfer *et al.* dividiu a SP em duas variantes principais, uma forma simples e uma forma complexa. A forma simples caracteriza-se por ausência da porção esternocostal do músculo peitoral maior. Todos os outros componentes músculo-esqueléticos estão presentes, embora possam apresentar

algum grau de hipoplasia. À forma complexa, acrescentam-se deformações costais e esternais, deslocamento de unidades musculares e, frequentemente, braquissindactilia relativamente grave. Em 2011, Stylianos *et al.* forneceu uma classificação clínica e radiológica em quatro categorias das anomalias músculo-esqueléticas torácicas da SP (Quadro II).

COMPROMISSO FUNCIONAL

A SP é na sua essência maioritariamente cosmética, exibindo raro compromisso funcional (Urschel, 2009; Seyfer *et al.*, 1988). Na maioria das crianças e adultos com SP os músculos circunjacentes ao MPM conseguem compensar o déficit muscular (Borschel *et al.*, 2007; Samuels *et al.*, 1995). Contudo, têm sido descritos casos de escoliose secundária à SP, atribuída ao desequilíbrio muscular entre o ombro afetado e o contralateral. O processo de distorção anatómica pode prosseguir ao longo dos anos, à medida que os músculos peitorais contralaterais ao defeito se desenvolvem naturalmente e a sua maior força muscular condiciona torção e rotação do esterno e costelas (Urschel, 2009).

De maior significado são os possíveis movimentos paradoxais da caixa torácica em crianças com uma forma mais grave da SP, que condicionam herniação pulmonar progressiva através do defeito e podem exigir intervenção cirúrgica precoce (Urschel, 2009; Moir & Johnson, 2008).

A maioria das carreiras profissionais não é comprometida apesar de, na sua forma complexa, a SP poder incluir componentes que desqualificam estes doentes, por exemplo, a cumprir serviço militar. É exemplo a braquissindactilia que impede a aprovação nos exames físicos requeridos (Seyfer *et al.*, 2010). Para além disso, e dependendo da gravidade das deformidades, poderá estar contraindicada a prática de algumas modalidades desportivas, sobretudo as que exigem contacto corporal, devido à escassez de proteção músculo-esquelética sobre órgãos vitais como o coração e o pulmão (Urschel, 2009).

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico pré-natal é possível através de ecografia gestacional a partir da 12^a a 13^a semanas de gestação (Paladini *et al.*, 2004). Se detetadas deformidades unilaterais da grade costal e dos membros superiores colocam-se dois possíveis diagnósticos, o de SP ou o de síndrome de CHILD. A síndrome de CHILD trata-se de uma entidade ligada ao X caracterizada por hipomelia unilateral, eritrodermia ictiosiforme com hipoplasia cutânea e muitas vezes, mas nem sempre, por defeitos cardíacos major. Uma vez que a eritrodermia de CHILD e as deformidades musculares da SP não são detetáveis na ecografia gestacional, a aparência ecográfica das duas patologias pode ser muito idêntica. A ausência de cardiopatia congênita detetável torna o diagnóstico de SP mais provável, no entanto, o diagnóstico ecográfico é um diagnóstico presuntivo (Moir & Johnson, 2008; Paladini *et al.*, 2004). Se detetadas alterações in útero suspeitas de SP deve ser proporcionada ao casal informação sobre: taxas de sobrevivência, resultados fenotípicos esperados, opções cirúrgicas corretivas disponíveis, e morbidade associada. Se optada pela interrupção voluntária da gravidez, o feto deve ser submetido a autópsia para confirmação do diagnóstico (Paladini *et al.*, 2004). Apesar da SP ser frequentemente esporádica e existir um baixo risco de recorrência familiar (<1%) este existe e deve-se procurar excluir esta condição em futura gravidez através de exame ecográfico minucioso (Ferraro *et al.*, 2005; Fokin & Robicsek, 2002; David TJ, 1982). Paladini *et al.* (2004) publicaram a primeira descrição da SP num feto de 22 semanas. Até 2010, foi reportado apenas mais um relatório de diagnóstico pré-natal da SP (Lacorte *et al.*, 2010).

Contudo, formas ligeiras da doença escapam frequentemente ao diagnóstico pré-natal e permanecem omissas até ao adventício da puberdade ou adolescência tardia. Nesta altura, e com o desenvolvimento dos caracteres sexuais, a desigualdade entre os lados direito e esquerdo da parede torácica começa a tornar-se evidente, principalmente nas mulheres, que face a uma manifesta assimetria mamária tendem prontamente a procurar auxílio médico. Em contraste, os homens que vivenciam estas alterações comumente retardam a ida ao médico o que talvez contribua para a “predileção

feminina” da SP constatada nos centros de apoio médico e que em nada se correlaciona com a verdadeira predileção de gênero da síndrome (Ram & Chung, 2009).

O correto diagnóstico clínico exige um exame físico completo e minucioso de todo o tronco e membros superiores. Comprimentos e distâncias intra- e inter-estruturas devem ser objetivamente determinados e registados, estabelecendo sempre uma comparação entre o lado afetado e o lado oposto. Devem ser testadas e documentadas as forças musculares de ambos os lados. Os defeitos visíveis devem ser registados fotograficamente (Seyfer *et al.*, 2010).

O exame físico deve ser complementado por exames imagiológicos para avaliação mais detalhada. Para melhor documentação da tonicidade e força musculares pode ser empregue a eletromiografia (Ferraro *et al.*, 2005). Stylianos *et al.* (2011) propõe a avaliação de todos os doentes com TC tridimensional. Caso esta não se encontre disponível, sugerem como alternativa a combinação de TC bidimensional com raio X do tórax. Nos casos limitados a defeitos única e exclusivamente musculares, o raio X do tórax apenas revela hiperlucência do hemitórax afetado, revelando-se insuficiente para o diagnóstico e correta avaliação dos doentes. Por outro lado, Tsai *et al.* (2010) consideram a RMN como a técnica de maior precisão no cálculo pré-cirúrgico do volume mamário a alcançar. Segundo Seyfer *et al.* (2010) a mamografia não tem utilidade. Se corretamente posicionada no plano médio-lateral oblíquo pode documentar a ausência do MPM (Samuels *et al.*, 1996). Contudo, estes achados são na sua maioria incidentalomas e exigem que outras modalidades diagnósticas sejam empregues para confirmação do diagnóstico (Seyfer *et al.*, 2010). O Eco-Doppler e a angiografia são úteis na avaliação pré-operatória da rede vascular existente da área recetora de enxertos e retalhos, e da área dadora de retalhos (Seyfer *et al.*, 2010; Fokin & Robicsek, 2002).

Uma vez estabelecido o diagnóstico de SP, é importante proceder ao aconselhamento e à triagem de outros membros da família, sobretudo os familiares em primeiro grau do probando (Fokin & Robicsek, 2002).

TRATAMENTO

A seleção da melhor abordagem terapêutica a cada caso individualizado depende de múltiplos fatores, nomeadamente: do grau da deformidade, da idade e sexo do doente, e das preferências pessoais do doente (Seyfer *et al.*, 2010; Fokin & Robicsek, 2002).

Na forma simples da SP, com envolvimento isolado do MPM, as deformidades podem ser pouco aparentes, particularmente no sexo masculino. Nestes casos frustrantes, a abstenção terapêutica é muitas vezes a regra (Pinsolle *et al.*, 2008).

Pode estar indicada correção cirúrgica nas seguintes situações: (1) depressão unilateral da parede torácica com possibilidade de progressão; (2) escassez de proteção músculo-esquelética de órgãos vitais (coração e pulmões); (3) movimento paradoxal da caixa torácica; (4) hipoplasia ou aplasia da mama feminina; (5) defeito estético evidente no homem devido à ausência do MPM e, conseqüentemente, da prega axilar anterior; e (6) fraqueza muscular e escoliose graves (Iasonni, 2005; Fokin & Robicsek, 2002).

São várias as opções terapêuticas atualmente disponíveis para correção das deformidades tóraco-mamárias que caracterizam a SP, podendo ser empregues isoladamente ou de forma combinada entre si.

A colocação de um implante mamário/peitoral é geralmente a primeira hipótese a considerar. Na mulher, a prótese mamária é colocada através de uma pequena incisão na linha axilar média, no sulco infra-mamário ou periareolar. No homem, a prótese peitoral é colocada por via exclusivamente axilar (Fekih *et al.*, 2010). O resultado estético é extremamente favorável. Os riscos associados à colocação de implantes incluem infecção, formação de hematoma ou seroma, extrusão e migração do implante, e contração capsular com conseqüentes irregularidades no contorno (Pereira *et al.*, 2008; Avci *et al.*, 2003). A escala de Baker continua a ser o *goldstandard* na classificação do grau de contração capsular. Esta é medida clinicamente através da inspeção e palpação mamárias, e subjetivamente pelos relatos de dor que o doente exprime. São considerados quatro níveis de contração capsular: nível I, sem evidência de firmeza

capsular e sem dor; nível II, com cápsula firme à palpação mas sem dor; nível III, cápsula firme e distorção do implante mas sem dor; e nível IV, com cápsula firme, distorção do implante e dor (Weintraub & Kahn, 2008). De uma forma geral, os graus I e II são aceitáveis, enquanto os graus III e IV exigem intervenção cirúrgica (Lee *et al.*, 2011). Em determinados casos, nos quais se prevê não existir pele suficiente para cobrir o implante mamário a colocar, pode ser necessária a expansão cutânea prévia da área recetora (Borschel *et al.*, 2007).

Para reconstruir o MGP hipoplásico ou ausente pode ser efetuado retalho do MGD ipsi- ou contralateral. Pode ser preferível o retalho músculo-cutâneo ao muscular simples, uma vez que a pele e tecido subcutâneo do lado afetado podem ser demasiado finos e frágeis para acomodar o volume considerável que representa o músculo transferido e a prótese que frequentemente é aplicada sob o mesmo. O MGD tem a mesma origem, inserção (umeral) e função (adução e rotação medial) que o MPM. Se preservado o pedículo neurovascular este mantém contração voluntária e não é necessária a reeducação do doente caso este decida ativá-lo (Seyfer *et al.*, 2010).

A técnica convencional consiste em efetuar uma incisão dorsal para colheita do MGD, seguida de uma incisão mamária para sua inserção na área peitoral. Tal implica duas cicatrizes consideráveis, por vezes com fraco resultado cosmético e insatisfação por parte dos doentes. Para além disso, pode associar-se a elevada morbilidade da área dadora. Atualmente, alguns centros adotam uma técnica minimamente invasiva, por via axilar e realizada endoscopicamente (van Aalst *et al.*, 2009; Sadove & van Aalst, 2005). As vantagens da técnica endoscópica sobre a técnica tradicional incluem: incisões de menor dimensão com cicatriz remanescente desprezível, eliminação da necessidade de contraincisões, e melhor visualização auxiliando a dissecação e hemostase. Contudo, as técnicas endoscópicas não permitem a realização do retalho músculo-cutâneo mas apenas do retalho muscular, são mais demoradas, requerem equipamento especializado, e impõem um cirurgião experiente e familiarizado com o uso de instrumentos endoscópicos e com este tipo de abordagem (Borschel *et al.*, 2002).

O bordo medial do MGD transferido é suturado ao esterno, e o bordo lateral é suturado superiormente ao perióstio clavicular de forma a recriar a posição do MPM (Borschel *et al.*, 2007). Para aperfeiçoar a correção da prega axilar anterior, a sua inserção umeral é dividida, sendo uma das partes transferida para posição mais anterior, com maior projeção na axila (Seyfer *et al.*, 2010; Borschel *et al.*, 2007).

Quando efetuado em crianças pequenas, o retalho funcional do MGD pode ser capaz de contrariar a tração exercida pelo lado contralateral normal, prevenindo assim o desenvolvimento de deformidades esqueléticas secundárias como escoliose ou a rotação do esterno (Borschel *et al.*, 2007).

Todos os doentes candidatos a transposição do MGD devem ser informados que este contribui para a definição do contorno e forma das costas e que, na sua ausência, essa forma será alterada. Para além disso, a prega axilar posterior tornar-se-á menos volumosa e delineada. Cabe ao doente decidir se não se importa de alterar o formato das suas costas em detrimento de uma melhor aparência torácica. Estas mudanças podem ser muito pronunciadas em indivíduos atléticos e musculados e condicionar deformidades estéticas substanciais. Por outro lado, em alguns casos de SP, o MGD participa na estabilização da articulação glenoumeral, pelo que a sua transposição pode condicionar instabilidade funcional do ombro. Não obstante isso, algumas publicações alertam para a possibilidade, ao longo do tempo, de atrofia muscular, e encontraram elevadas taxas de subcorreção a longo prazo (Borschel *et al.*, 2007).

Existem outras opções terapêuticas para reconstrução mamária. Pode proceder-se ao retalho músculo-cutâneo do músculo reto do abdómen (TRAM). Contudo, existem fortes razões para preservar este músculo nos jovens, uma das quais consiste em prevenir o desenvolvimento a longo prazo de laxidez e fraqueza da parede abdominal que, por sua vez, pode favorecer o aparecimento de outros defeitos potencialmente graves como hérnias abdominais (Seyfer *et al.*, 1988). Para além disso, Stylianos *et al.* (2011) consideram que este procedimento não deve ser considerado uma alternativa em mulheres jovens que demonstrem intenção e desejo de engravidar. Ainda assim, Chen *et*

al. (1993) documentou várias gravidezes de sucesso em mulheres anteriormente submetidas a retalho TRAM sem ocorrência de qualquer efeito adverso (citado por Longaker *et al.*, 1997). Para reduzir a morbidade da área dadora associada à transferência de uma unidade muscular podem ser efetuados, alternativamente, retalho livre cutâneo-adiposo de tecido autólogo da parede abdominal anterior (DIEP), ou retalho livre cutâneo-adiposo glúteo (SGAP) (Wong *et al.*, 2004; Longaker *et al.*, 1997).

A reconstrução óssea torácica revela-se necessária em 13,3% dos casos de SP (Akal & Kara, 2002). Contudo, esta deve ser reservada a formas graves e, dentro destas, apenas indicada em casos excecionais dada a significativa morbidade inerente (Pinsolle *et al.*, 2008). Podem ser utilizados retalhos livres ósseos ou osteo-cutâneos, enxertos ósseos ou cartilagíneos, ou material aloplástico (Borschel *et al.*, 2002; Fokin & Robicsek, 2002).

A lipomodelação com enxerto autólogo de tecido adiposo pode ser utilizada como adjuvante ou mesmo substituta de alguns dos procedimentos já expostos. A região abdominal e coxas são as áreas dadoras mais comuns. Existem várias técnicas de colheita e transferência do tecido adiposo. De uma forma geral, são transferidas, de cada vez e em várias sessões, pequenas porções de tecido adiposo ao invés de grandes aglomerados. Desta forma pretende-se maximizar a superfície de contacto entre o tecido adiposo enxertado e a área recetora, mantendo os enxertos mais próximos da fonte de suprimento sanguíneo, deste modo promovendo a sua sobrevivência e minimizando a formação de cistos de necrose, protuberâncias e calcificações. O adipócito transferido atua como expansor interno, com necessidades metabólicas de oxigénio mais altas e que devem ser adequadamente satisfeitas para que se mantenha a sua viabilidade (Coleman & Saboeiro, 2007). No sentido de maximizar a área recetora e otimizar o processo de transferência adiposa podem ser utilizados, numa primeira fase, expansores de pele internos ou externos (dispositivo BRAVA). Estes atuam no sentido de promover um maior espaço parenquimatoso, reduzindo a possibilidade de hipertensão intersticial e os potenciais efeitos deletérios decorrentes de aglomeração de gordura. O adipócito deixa

de atuar como expansor interno, preenchendo apenas o maior espaço disponibilizado (Del Vecchio & Bucky, 2011).

A técnica de lipopreenchimento apresenta diversas vantagens, sobretudo sobre o uso de implantes. Esta técnica é dotada de maior capacidade de modelação, logo, a mama apresenta aspeto mais natural, delineado e simétrico, e os tecidos mantêm-se maleáveis e flexíveis ao toque, com bom resultado estético geral. Quando utilizada como técnica complementar ao uso de implantes, proporciona espessamento subcutâneo adicional, permitindo disfarçar os bordos e arestas dos implantes, bem como eventuais irregularidades resultantes de contração capsular, comumente perceptíveis a olho nu. As incisões são diminutas deixando uma cicatriz residual negligenciável, existe baixa probabilidade de produzir dano em estruturas adjacentes, e não está associada a morbidade da área dadora. O pós-operatório decorre, frequentemente, sem complicações e os doentes podem receber alta hospitalar imediatamente ou no dia seguinte ao procedimento. Existe a possibilidade de formação de cistos necróticos ou calcificações, contudo, esta não é risco exclusivo deste procedimento, podendo ocorrer em qualquer uma das técnicas cirúrgicas já descritas (Delay *et al.*, 2010; Pinsolle *et al.*, 2008; Coleman & Saboeiro, 2007).

Apesar da lipomodelação ser uma técnica segura, reproduzível e fidedigna, algumas questões de segurança inerentes ao enxerto autólogo de tecido adiposo permanecem sem resposta, nomeadamente: (1) potencial de transformação neoplásica do tecido adiposo enxertado; (2) os eventuais efeitos da aromatase sobre o tecido transferido; e (3) a possível distorção da mamografia com consequentes interpretações erradas do seu resultado (Del Vecchio & Bucky, 2011).

Um outro inconveniente relativo a esta técnica é a possibilidade de reabsorção parcial do tecido adiposo transferido. Delay *et al.* (2010) relatam, com base na sua experiência, uma reabsorção média de 30% no volume adiposo transferido. Daí que alguns autores proponham como técnica de reconstrução mamária alternativa à lipomodelação o retalho autólogo de epiplon. dos Santos Costa *et al.* (2010) consideram

o retalho de epiplon melhor que o de tecido adiposo dado que num único procedimento obtêm volume mamário suficiente sem que haja reabsorção pós-operatória do volume transplantado, pelo contrário até pode crescer. Este pode ser realizado por via laparoscópica, oferecendo agressão mínima à parede abdominal e assegurando uma recuperação rápida, sem complicações intra- e pós-operatórias significativas. Para além disso, o epiplon é dotado de grande capacidade de absorção, encurtando o período pós-operatório de permanência dos drenos, é extremamente maleável, adapta-se facilmente a superfícies irregulares e possui um longo e fiável pedículo vascular que assegura a sua viabilidade a longo prazo. Estes autores consideram esta técnica como a melhor para ocultar implantes de silicone e para conferir um contorno mais natural à mama construída. A principal dificuldade inerente a este procedimento é a impossibilidade de calcular com precisão qual o volume mamário final. Deste modo, poderá ser necessária nova intervenção cirúrgica, desta vez sobre a mama contralateral normal, de forma a obter a simetria desejada. Deve ser tida em consideração a possibilidade de crescimento espontâneo do epiplon transferido, pelo que esta nova intervenção deve ser realizada, quando possível, apenas 4 a 6 meses após o procedimento inicial (dos Santos Costa *et al.*, 2010).

DISCUSSÃO

Nesta secção vamos procurar clarificar as contradições e incongruências que foram sendo encontradas na literatura revista ao longo da nossa pesquisa e investigação. Procuraremos ainda fornecer um guia de atuação terapêutica.

A verdadeira incidência da SP permanece desconhecida. Os autores diferem entre si, propondo diferentes intervalos. Coloca-se a dúvida se alguma das estimativas já sugeridas será fidedigna e alguns autores fazem questão de expor a sua relutância em aceitar um número (Seyfer *et al.*, 2010). Optamos por mencionar aquela que, pelo ano e revista em que é publicada, nos pareceu mais confiável. Ainda assim, uma revisão exhaustiva da literatura revela unanimidade em considerar a SP rara, com incidências

reportadas inferiores a 0,1% (Nahabedian, 2011). No entanto, é provável que este valor se encontre subestimado. Vários fatores contribuem para que o diagnóstico seja frequentemente omissivo e para que a maioria dos casos não cheguem a ser notificados: (1) a SP constitui um problema maioritariamente cosmético, com raro compromisso funcional; (2) é mais frequente a forma simples e ligeira, na qual a assimetria torácica só chega a torna-se evidente na mulher, aquando o desenvolvimento pubertário da mama. Assim, e apesar da SP exibir predileção pelo género masculino, os homens exibem comumente alterações frustes que acabam por negligenciar e são as mulheres quem mais procuram auxílio médico na tentativa de corrigir as deformidades (Seyfer *et al.*, 2010; Ram & Chung, 2009).

As publicações analisadas partilham a conceção de que a SP exibe uma preponderância pelo sexo masculino. Apenas Urschel (2009) afirma uma maior incidência deste complexo nas mulheres.

O mecanismo fisiopatológico preciso da SP permanece por esclarecer. A teoria vascular é a mais amplamente aceite. A SP resultaria de um insulto intrauterino que ocorreria por volta da sexta semana de gestação. É neste período da embriogénese que os músculos peitorais se dividem nas porções clavicular e costal – que mais tarde darão origem ao MPM e à cabeça esternocostal do MPM –, que os dedos começam a separar-se uns dos outros, e que a rede vascular se diferencia nas ramificações subclávia e vertebral (Rosa *et al.*, 2007; Iasonni, 2005; Stevens *et al.*, 2000). Contudo, todas as teorias propostas falharam, até à data, em produzir evidências estatisticamente significativas que corroborem o que estas postulam. A preservação de outras unidades músculo-esqueléticas no lado afetado, que se mantêm funcionais, e muitas das quais estão situadas a jusante dos supostos eventos oclusivos, tem-se revelado difícil de explicar (Seyfer *et al.*, 2010). Por outro lado, existem estudos que tornam muito pouco prováveis algumas dessas conjeturas. Stevens *et al.* (2000) relataram um caso de duas gémeas em que uma era saudável e a outra expressava o fenótipo da SP. Sendo que ambas partilharam a mesma base genética, desenvolveram-se simultaneamente no

mesmo ambiente intrauterino e estiveram concomitantemente expostas às mesmas influências pré-natais (físicas e químicas), este achado torna improváveis as hipóteses genética e teratogénica, advogando a natureza esporádica da SP. Pelo facto da SP se tratar de uma condição rara, a literatura disponível limita-se ao estudo de casos individuais ou de pequenas amostras, não permitindo estabelecer conclusões acerca de um possível padrão dominante de hereditariedade. Contudo, e apesar de não existir um risco substancial de recorrência da doença em famílias com um único membro afetado descendente de pais normais (risco <1%), o aconselhamento genético deve ainda assim fazer parte da gestão destes doentes, e recomenda-se a examinação rigorosa dos familiares em primeiro grau do probando (Ferraro *et al.*, 2005; Fokin & Robicsek, 2002; David TJ, 1982). Finalmente, existem algumas publicações que procuram esboçar uma correlação entre a SP e determinados fatores ambientais tidos como teratogénicos. Contudo, nenhuma elimina a possibilidade de que estes incidentes se tratem de uma mera casualidade.

Outro tema que continua a ser alvo de interesse por parte de muitos investigadores é a presumível associação entre a SP e dextrocardia. Duas explicações são possíveis: (1) a dextrocardia ocorre primeiro e consequentes deformidades vasculares condicionam o espetro da SP; (2) fatores inerentes ao próprio feto em desenvolvimento com SP determinam dextrocardia secundária (Torre *et al.*, 2010; Fraser *et al.*, 1997).

Num estudo conduzido por Torre *et al.* (2010), utilizando uma série de 122 doentes com SP, dextrocardia foi constatada em 14 desses doentes. A taxa de associação obtida entre estas duas entidades foi de 11,5%, sugerindo que a incidência anteriormente reportada por Fraser *et al.* (1997) de 5,6% se encontrava provavelmente subestimada. O mesmo estudo concluiu que a dextrocardia na SP não se acompanha nunca de *situs inversus* e surge sempre associada a uma forma específica desta síndrome – localizada à esquerda e com agenesia parcial de pelo menos duas costelas, e nunca com apenas hipoplasia costal. Estes autores definiram por agenesia parcial a

ausência dos arcos costais anteriores com as costelas afetadas a terminar, conseqüentemente, desarticuladas do esterno; e por hipoplasia costal as costelas normalmente articuladas com o esterno mas de tamanho diminuído ou conformação anormal. Quanto maior o número de costelas envolvidas, maior o risco de dextrocardia. Esta observação sugeriu que a dextrocardia nos doentes com SP surgiria secundariamente como resultado da ação de fatores mecânicos intra-uterinos. Não obstante isso, em 3 dos 14 doentes com SP e dextrocardia foram encontrados defeitos cardíacos simples. Esta representa uma percentagem maior do que aquela que seria esperada caso a dextrocardia se devesse única e exclusivamente a fatores mecânicos, levantando a hipótese da dextrocardia fazer parte do espectro da SP, surgindo antes de qualquer fator mecânico exercer a sua ação. No entanto, vários dados sugerem que a dextrocardia seja, de facto, secundária à SP: (1) A dextrocardia isolada encontra-se em 96% dos casos associada a cardiopatia congénita, enquanto que na SP a incidência de defeitos cardíacos é significativamente inferior e, nos casos em que estes estão presentes, tratam-se de defeitos simples e nunca as anomalias complexas classicamente associadas à dextrocardia isolada; (2) a dextrocardia na SP surge sempre associada a defeitos costais, os quais se encontram presentes em apenas 15% dos casos de SP à direita (Eroglu *et al.*, 2005; Fraser *et al.*, 1997).

A designação de dextrocardia pode não ser completamente adequada uma vez que, quando na sequência da SP, parece antes corresponder mais frequentemente a uma dextroposição cardíaca isolada sem inversão, ou seja, há desvio do maior eixo cardíaco (base ao ápice) para a direita, mas o *ictus cordis* mantém-se à esquerda, sem reverter a sua inclinação. O coração normal e saudável deslocar-se-á para a direita devido à falta de proteção contra pressões externas conferida pela caixa torácica deformada à esquerda (Torre *et al.*, 2010; Fraser *et al.*, 1997).

Para a maioria dos autores restam poucas dúvidas quanto à associação entre a SP e a SM. Há quem as considere variações da mesma condição, alguns são mesmo da opinião que a frequência de associação das duas condições é suficiente para que passe

a ser empregue a denominação comum Síndrome de Poland-Möbius (Parker *et al.*, 1981). Outros consideram esta associação uma síndrome independente (Al-Mazrou *et al.*, 2009; Domingos *et al.*, 2004).

Bavinck & Weaver (1986) propuseram o termo “*subclavian artery supply disruption sequence*” (SASDS), sugerindo um mecanismo etiopatogénico comum para as SP, SM, SKF, anomalia de Sprengel e para defeitos transversos terminais isolados dos membros. Segundo esta hipótese, todas estas anomalias corresponderiam a variações de uma mesma condição, dependendo o seu desenvolvimento apenas do local onde a restrição do fluxo sanguíneo ocorre (citado por Torre *et al.*, 2010; Baban *et al.*, 2009; Shalev & Hall, 2003).

Sugarman & Stark (1973) e Bosch-Banyeras *et al.* (1984) reportaram, cada um, um caso de SP associado a SM e dextrocardia. Uma vez que as três condições – SP, SM e dextrocardia isolada – são raras, tal sugere que esta associação seja mais do que uma fortuita coincidência.

A associação SP-anomalias renais pode estar subestimada, uma vez que a hipoplasia/aplasia renal unilateral é frequentemente assintomática e a avaliação renal não faz parte da abordagem padronizada dos doentes com SP. A ecografia pré-natal pode ser útil na identificação destes casos (Assadi & Salem, 2002). Assadi & Salem (2002) publicaram um relato breve de um caso que, juntamente com outros já reportados, sugere que as deformidades renais possam constituir um componente integrante do vasto espectro de anomalias que caracteriza a SP e que, por isso, exames imagiológicos de avaliação renal deveriam fazer parte da rotina de estudo destes doentes de forma a garantir o diagnóstico precoce, a prevenir o desenvolvimento de complicações, e a proporcionar o tratamento adequado destas condições. Paradoxalmente, Seyfer *et al.* (2010) consideram a associação entre SP e anomalias renais anedótica.

Uma vez que a ecografia se trata de um exame inócuo, pouco dispendioso e de fácil acesso, a realização rotineira de uma ecografia renal ipsilateral ao defeito a todos os doentes com SP poderia esclarecer esta possível relação.

Tem vindo a ser levantada a hipótese de associação entre a SP e uma diversidade de tumores. É importante ressaltar que a hipoplasia da mama não elimina a possibilidade de transformação neoplásica do tecido mamário remanescente, pelo que os programas de rastreio populacionais devem ser igualmente aplicados às mulheres com SP (Fokin & Robicsek, 2002).

Alvo de discórdia é também a hipótese de SP bilateral. Baban *et al.* (2009) não consideram surpreendente encontrar doentes com SP bilateral e especulam sobre vários mecanismos etiopatogénicos capazes de explicar este alargamento do espectro de envolvimento na SP: (1) predisposição de certos indivíduos para uma maior frequência na perda de heterozigotia num contexto de herança paradominante; (2) representação mais alargada do que na SP clássica de um gene somático letal que sobrevive através de mosaïcismo; e (3) disrupção vascular de mais do que uma artéria. Em contraste, Shipkov & Anastassov (2003), embora não rejeitem totalmente a possibilidade de SP bilateral questionam-na e são da opinião que nos casos bilaterais de deformidades dos MPM's, da mama e da parede torácica deva antes ser empregue o termo "displasia torácica", como já previamente defendido por Maroteaux e Le Merrer em 1998. Urschel (2009) é da opinião que a SP é invariavelmente unilateral.

A SP pode envolver todo o hemitórax exigindo, por isso, uma abordagem multidisciplinar de forma a colocar todos os potenciais objetivos terapêuticos em perspetiva. Apesar da principal razão que leva estes doentes a buscar auxílio médico seja predominantemente estética, a intervenção terapêutica não deve limitar-se apenas ao que é exteriormente visível. Deve prever resultados, prevenir complicações, bem como assegurar a correção de eventuais deformidades esqueléticas subjacentes. Assim, para além de um exame físico completo e detalhado, os exames complementares de diagnóstico revelam-se de extrema importância. É, por exemplo, crucial proceder a avaliação pré-cirúrgica da força e tonicidade musculares, com especial atenção ao MGD, uma vez que a atrofia do mesmo irá impossibilitar a sua utilização como opção reconstrutiva e condicionar a abordagem terapêutica (van Aalst *et al.*, 2009).

Depois da correta avaliação destes doentes e da identificação ou exclusão de todas as deformidades possíveis, vários fatores devem ser tidos em consideração na seleção da melhor abordagem terapêutica, nomeadamente: (1) o grau de deformidade; (2) o sexo do doente; (3) a idade do doente; e (4) as preferências e expectativas individuais do doente (Seyfer *et al.*, 2010; Fokin & Robicsek, 2002).

Para preencher o primeiro critério faremos uso da classificação clínica da SP proposta por Foucras *et al.* (2003).

É preferência da maioria dos autores adiar a correção cirúrgica até à maior idade, pelas seguintes razões: (1) existe risco de inibição do normal desenvolvimento se trauma cirúrgico for aplicado muito precocemente; (2) confere ao doente o direito de participar ativamente em decisões que dizem respeito ao seu próprio corpo; (3) e torna improvável a necessidade de reintervenções para acompanhar o ritmo de crescimento após reparações iniciais (Seyfer *et al.*, 2010). Nas mulheres, o tratamento deve mesmo ser protelado sempre até à adolescência tardia ou adultícia precoce, de forma a garantir o desenvolvimento pubertário completo da mama normal contralateral. Se a assimetria for muito evidente e causar forte impacto psicológico e desequilíbrio emocional, pode ser considerado tratamento precoce com colocação de um expansor cutâneo temporário (Baratte *et al.*, 2011; Stylianos *et al.*, 2011). Nos homens, pode proceder-se a correção cirúrgica dos defeitos tão precocemente quanto aos 13 anos de idade (Stylianos *et al.*, 2011; Mersch, 2008).

Nas mulheres com SP grau I, o principal objetivo é corrigir a assimetria mamária pelo que se preconiza a colocação isolada de um implante mamário (Pinsolle *et al.*, 2008; Foucras *et al.*, 2003; Glicenstein, 2001; Seyfer *et al.*, 1988). Nos homens com SP grau I a abstenção terapêutica é geralmente a regra (Pinsolle *et al.*, 2008). Alternativamente, pode ser aplicada uma prótese peitoral. Em ambos os sexos, pode ser utilizada apenas a lipomodelação (Fekih *et al.*, 2010; Pinsolle *et al.*, 2008).

A partir do grau II da SP o tratamento é sempre cirúrgico, pode ter que ser efetuado por etapas e combina geralmente diferentes modalidades terapêuticas (Pinsolle

et al., 2008). O objetivo aqui é não só corrigir a assimetria torácica e mamária mas também substituir o MGP ausente. Em mulheres, preconiza-se a combinação de colocação de uma prótese mamária com retalho do MGD (Baratte *et al.*, 2011; Seyfer *et al.*, 2010; Borschel *et al.*, 2007; Seyfer *et al.*, 1988). Em homens, pode ser executado retalho do MGD e/ou colocação de prótese peitoral. Em qualquer um dos procedimentos a lipomodelação pode ser utilizada como técnica complementar (Pinsolle *et al.*, 2008; Borschel *et al.*, 2007). Pode ser necessária expansão cutânea prévia ou realização de retalho músculo-cutâneo caso o trofismo da pele seja inadequado (Baratte *et al.*, 2011).

Na SP grau III, seja homem ou mulher, o tratamento envolve a associação de várias das técnicas disponíveis e requer obrigatoriamente várias etapas cirúrgicas. Pode ser necessária reconstrução óssea inicial. Expansão cutânea é frequentemente necessária (Pinsolle *et al.*, 2008). Se o MGD ipsilateral ao defeito se encontrar preservado o tratamento é igual àquele aconselhado para o grau II da SP (Baratte *et al.*, 2011; Seyfer *et al.*, 2010; Seyfer *et al.*, 1988). Se o MGD ipsilateral se encontrar hipoplásico ou mesmo ausente pode-se proceder a transposição do MGD contralateral (Pinsolle *et al.*, 2008; Borschel *et al.*, 2007).

Nos graus II e III da SP e para reconstrução mamária na mulher, constituem opções terapêuticas alternativas os retalhos TRAM, DIEP, SGAP e de epiplon (Fekih *et al.*, 2010).

As figuras 1 e 2 propõem, cada uma, um algoritmo para atuação terapêutica na mulher e no homem, respetivamente, em função do grau de deformidade da SP. Desta forma, procuramos esquematizar de forma simples as indicações terapêuticas atualmente mais preconizadas.

CONCLUSÃO

Muito permanece por esclarecer acerca da SP. A incidência e etiologia desta síndrome continuam obscuras. A associação de algumas das manifestações clínicas sugeridas como fazendo parte do espectro desta condição não é ainda clara.

O tratamento deve ser individualizado e a seleção da melhor abordagem depende: (1) do grau de deformidade músculo-esquelética; (2) do género do doente; (3) da idade do doente; (4) das preferências e expectativas individuais do doente.

O planeamento cirúrgico deve considerar a necessidade de uma abordagem por estádios de forma a proporcionar primeiro uma base sólida de sustentação para posterior reconstrução dos tecidos moles mais superficiais.

As principais finalidades da correção cirúrgica da SP são corrigir as deformidades ósseas quando necessário, aperfeiçoar a simetria da parede torácica e corrigir a hipoplasia mamária. Pode existir compromisso da função cardiorrespiratória mas condições graves que exijam intervenção precoce e urgente são raras.

Reconstrução e estabilização óssea podem ser alcançadas através do uso de retalhos livres ósseos ou osteo-cutâneos, enxertos ósseos ou cartilagíneos, ou material aloplástico. Para correção da deformidade peitoral preconiza-se o retalho de MGD, no entanto retendo sempre em mente que também o MGD ipsilateral ao defeito pode estar afetado e a sua utilização ser inviável. Alternativamente, pode utilizar-se o MGD contralateral ou ser aplicada uma prótese peitoral. Para reconstrução mamária estão disponíveis as próteses mamárias, os retalhos TRAM, DIEP, SGAP ou de epiplon, e os enxertos autólogos de tecido adiposo. Dependendo do grau de envolvimento pode ser necessária a expansão cutânea prévia da área mamária recorrendo ao uso de expansores de pele internos ou externos.

Finalmente, é importante compreender que a SP não é uma condição estática e que, por isso, reavaliações periódicas podem ser necessárias à medida que alterações fisiológicas ocorrem com o avançar da idade, com alterações ponderais e com a gravidez.

A compreensão da SP é complicada pela escassez de estudos suficientemente detalhados e prolongados para proporcionar conclusões seguras e fornecer resultados terapêuticos confiáveis. A investigação no âmbito da SP deve prosseguir, e esforços crescentes devem ser concentrados no sentido de procurar respostas mais consistentes. O melhor entendimento da gênese desta síndrome, por exemplo, poderia permitir a prevenção pré-natal. Entretanto, dada a acentuada morbidade, sobretudo psicológica mas também física, que a SP pode acarretar, é importante que a comunidade médica esteja atenta aos sinais que lhe permitam o adequado reconhecimento e diagnóstico destes casos.

AGRADECIMENTOS

Gostaria de registrar algumas palavras de agradecimento àqueles que contribuíram para o desfecho desta longa jornada.

À Doutora Augusta Cardoso pelo apoio prestado na coordenação e realização deste trabalho, pela dedicação, disponibilidade e incansável paciência.

Ao Professor Doutor Horácio Costa pela amabilidade em ter aceitado o meu convite e me prestar a honra de o ter como meu orientador neste projeto.

Ao Doutor Kapetanakis Stylianos por me ter concedido permissão para reproduzir parte do seu trabalho no estudo da Síndrome de Poland.

Aos meus pais, Abel Magalhães e Célia Magalhães, e ao meu namorado, Luís Filipe Silva, devo o encorajamento e apoio, determinantes para a edificação deste meu desejo de me tornar médica.

Finalmente, um abraço reconhecido a todos os colegas e amigos pelo apoio e pela força que me deram ao longo destes 6 anos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Akal M & Kara M (2002). The use of a homologous preserved costal cartilage in an infant with Poland's syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg*, 21(1):146-148.
- Al-Mazrou KA, Al-Ghonaim YA, Al-Fayez AI (2009). Poland-Mobius syndrome in an infant girl. *Ann Saudi Med*, 29(6):482-484.
- Al-Qattan MM (2001). Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg*, 54(2):132-136.
- Assadi FK & Salem M (2002). Poland syndrome associated with renal agenesis. *Pediatr Nephrol*, 17(4):269-271.
- Avci G, Misirlioglu A, Eker G, Aköz T (2003). Mild Degree of Poland's Syndrome Reconstruction with Customized Silicone Prosthesis. *Aesthetic Plast Surg*, 27(2):112-115.
- 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(7):1597-1602.
- Baratte A, Bodin F, Del Pin D, Wilk A, Bruant C (2011). Syndrome de Poland chez la femme: indications thérapeutiques en fonction du stade. À propos de 11 cas et revue de la littérature. *Ann Chir Plast Esthet*, 56(1):33-42.
- Borschel GH, Constantino DA, Cederna PS (2007). Individualized Implant-Based Reconstruction of Poland Syndrome Breast and Soft Tissue Deformities. *Ann Plast Surg*, 59(5):507-514.
- Borschel GH, Izenberg PH, Cederna PS (2002). Endoscopically Assisted Reconstruction of Male and Female Poland Syndrome. *Plast Reconstr Surg*, 109(5):1536-1543.
- Bosch-Banyeras JM, Zuasnabar A, Puig A, Català M, Cuatrecasas JM (1984). Poland-Möbius syndrome associated with dextrocardia. *J Med Genet*, 21(1):70-71.

Bouvet JP, Leveque D, Bernetieres F, Gros JJ (1978). Vascular Origin of Poland Syndrome? A comparative Rheographic Study of the Vascularisation of the Arms in Eight Patients. *Eur J Pediatr*, 128(1):17-26.

Coleman SR & Saboeiro AP (2007). Fat Grafting to the Breast Revisited: Safety and Efficacy. *Plast Reconstr Surg*, 119(3):775-785.

David TJ (1982). Familial Poland anomaly. *J Med Genet*, 19(4):293-296.

Delay E, Sinna R, Chekaroua K, Delaporte T, Garson S, Toussoun G (2010). Lipomodeling of Poland's Syndrome: A New Treatment of the Thoracic Deformity. *Aesthetic Plast Surg*, 34(2):218-225.

Del Vecchio DA & Bucky LP (2011). Breast Augmentation Using Preexpansion and Autologous Fat Transplantation: A Clinical Radiographic Study. *Plast Reconstr Surg*, 127(6):2441-2450.

Domingos AC, Lopes SL, Almeida SM, Boscolo FN, Whaites EJ (2004). Poland-Moebius syndrome: a case with oral anomalies. *Oral Dis*, 10(6):404-407.

dos Santos Costa S, Blotta RM, Mariano MB, Meurer L, Edelweiss MIA (2010). Aesthetic Improvements in Poland's Syndrome Treatment with Omentum Flap. *Aesthetic Plast Surg*, 34(5):634-639.

Eroglu A, Yildiz D, Tunc H (2005). Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 130(5):1471-1472.

Fekih M, Mansouri-Hattab N, Bergaoui D, Chaieb A, Fikry T, Khairi H (2010). Correction des anomalies mammaires du syndrome de Poland. À propos de huit cas et revue de la littérature. *Ann Chir Plast Esthet*, 55(3):211-218.

Ferraro GA, Perrotta A, Rossano F, D'Andrea F (2005). Poland Syndrome: Description of an Atypical Variant. *Aesthetic Plast Surg*, 29(1):32-33.

Fokin AA & Robicsek F (2002). Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg*, 74(6):2218-2225.

Foucras L, Grolleau-Raoux JL, Chavoïn JP (2003). Syndrome de Poland: série clinique de reconstructions thoraco-mammaires. À propos de 27 patients opérés. *Ann Chir Plast Esthet*, 48(2):54-66.

Fraser FC, Teebi AS, Walsh S, Pinsky L (1997). Poland Sequence With Dextrocardia: Which Comes First? *Am J Med Genet*, 73(2):194-196.

Freitas Rda S, o Tolazzi AR, Martins VD, Knop BA, Graf RM, Cruz GA (2007). Poland's Syndrome: Different Clinical Presentations and Surgical Reconstructions in 18 Cases. *Aesthetic Plast Surg*, 31(2):140-146.

Glicenstein J (2001). Correction des anomalies thoraciques du syndrome de Poland. Revue générale et à propos de 20 patients. *Ann Chir Plast Esthet*, 46(6):640-651.

Iasonni V (2005). Poland Syndrome. Obtido em 20 de Setembro de 2011, de Leadership Medica.com:

http://www.leadershipmedica.com/sommari/2005/numero_01/medicina/jasonni/articolo_ing/interfaccia.htm.

Karnak I, Tanyel FC, Tunçbilek E, Ünsal M, Büyükpamukçu N (1998). Bilateral Poland Anomaly. *Am J Med Genet*, 75(5):505-507.

Lacorte D, Marsella M, Guerrini P (2010). A case of Poland Syndrome associated with dextroposition. *Ital J Pediatr*, 36:21.

Larizza D & Maghnie M (1990). Poland's syndrome associated with growth hormone deficiency. *J Med Genet*, 27(1):53-55.

Lee HK, Jin US, Lee YH (2011). Subpectoral and Precapsular Implant Repositioning Technique: Correction of Capsular Contracture and Implant Malposition. *Aesthetic Plast Surg*, 35(6):1126-1132.

Longaker MT, Glat PM, Colen LB, Siebert JW (1997). Reconstruction of Breast Asymmetry in Poland's Chest-Wall Deformity Using Microvascular Free Flaps. *Plast Reconstr Surg*, 99(2): 429-436.

Lord MJ, Laurenzano KR, Hartmann RW Jr (1990). Poland's Syndrome. *Clin Pediatr (Phila)*, 29(10):606-609.

Lowry RB & Bouvet JP (1983). Familial Poland anomaly. *J Med Genet*, 20(2):152-154.

Martin B & Emory RE (2000). Symptomatic Macromastia in a Patient With Poland Syndrome. *Plast Reconstr Surg*, 106(1): 221-222.

Martínez-Frías ML, Czeizel AE, Rodríguez-Pinilla E, Bermejo E (1999). Smoking During Pregnancy and Poland Sequence: Results of a Population-Based Registry and a Case-Control Registry. *Teratology*, 59(1):35-38.

Mersch J (2008). Poland Syndrome. Obtido em 20 de Setembro de 2011, de MedicineNet.com: http://www.medicinenet.com/poland_syndrome/article.htm.

Moir CR & Johnson CH (2008). Poland's syndrome. *Semin Pediatr Surg*, 17(3):161-166.

Nahabedian MY (2011). Breast Deformities and Mastopexy. *Plast Reconstr Surg*, 127(4):91e-102e.

Paladini D, D'Armiento MR, Martinelli P (2004). Prenatal Ultrasound Diagnosis of Poland Syndrome. *Obstet Gynecol*, 104(5 Pt 2):1156-1159.

Parker DL, Mitchell PR, Holmes GL (1981). Poland-Möbius syndrome. *J Med Genet*, 18(4):317-320.

Pereira LH, Sabatovich O, Santana KP, Picanço R, Sterodimas A (2008). Surgical correction of Poland's syndrome in males – a purposely designed implant. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 61(4):393-399.

Perlyn C, Edmiston J, Tunnessen WW Jr (1999). Picture of the Month. Unilateral Amastia (Poland Syndrome). *Arch Pediatr Adolesc Med*, 153(12):1305-1306.

Pinsolle V, Chichery A, Grolleau JL, Chavoïn JP (2008). Autologous fat injection in Poland's syndrome. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 61(7):784-791.

Pryor LS, Lehman JA Jr, Workman MC (2009). Disorders of the Female Breast in the Pediatric Age Group. *Plast Reconstr Surg*, 124(1 Suppl.):50e-60e.

Puvabanditsin S, Garrow E, Augustin G, Titapiwatanakul R, Kuniyoshi KM (2005). Poland-Möbius Syndrome and Cocaine Abuse: A Relook at Vascular Etiology. *Pediatr Neurol*, 32(4):285-287.

Ram AN & Chung KC (2009). Poland's Syndrome: Current Thoughts in the Setting of a Controversy. *Plast Reconstr Surg*, 123(3):949-953.

Rosa RF, Travi GM, Valiatti F, Zen PR, Pinto LL, Kiss A, Graziadio C, Paskulin GA (2007). 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*, 79(6):507-511.

Sadove AM & van Aalst JA (2005). Congenital and Acquired Pediatric Breast Anomalies: A Review of 20 Years' Experience. *Plast Reconstr Surg*, 115(4):1039-1050.

Samuels TH, Haider MA, Kirkbride P (1996). Poland's Syndrome: A Mammographic Presentation. *Am J Roentgenol*, 166(2):347-348.

Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG (2010). Poland Syndrome: Evaluation and Treatment of the Chest Wall in 63 Patients. *Plast Reconstr Surg*, 126(3):902-911.

Seyfer AE, Icochea R, Graeber GM (1988). Poland's Anomaly. Natural History and Long-Term Results of Chest Wall Reconstruction in 33 Patients. *Ann Surg*, 208(6):776-782.

Shalev SA & Hall JG (2003). Poland Anomaly – Report of an Unusual Family. *Am J Med Genet A*, 118A(2):180-183.

Shipkov CD & Anastassov YK (2003). Bilateral Poland Anomaly: Does it Exist? *Am J Med Genet A*, 118A(1):101.

- Stevens DB, Fink BA, Prevel C (2000). Poland's Syndrome in One Identical Twin. *J Pediatr Orthop*, 20(3):392-395.
- Stylianou K, Constantinou P, Alexandros T, Alikou F, Nikolaos A, Demetriou M, Petros P (2011). Muscle abnormalities of the chest in Poland's syndrome: variations and proposal for a classification. *Surg Radiol Anat*, 34(1):57-63.
- Sugarman GI & Stark HH (1973). Möbius Syndrome with Poland's Anomaly. *J Med Genet*, 10(2):192-196.
- Torre M, Baban A, Buluggiu A, Costanzo S, Bricco L, Lerone M, Bianca S, Gatti GL, Sénès FM, Valle M, Calevo MG (2010). Dextrocardia in patients with Poland syndrome: Phenotypic characterization provides insight into the pathogenesis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 139(5):1177-1182.
- Tsai FC, Hsieh MS, Liao CK, Wu ST (2010). Correlation Between Scoliosis and Breast Asymmetries in Women Undergoing Augmentation Mammoplasty. *Aesthetic Plast Surg*, 34(3):374-380.
- Uludag M, Cece H, Incebiyik S, Demirkol A, Karakas E, Akgun K (2011). Scapular winging in Poland Syndrome. *Clinics*, 66(5):929-930.
- Urschel HC Jr (2009). Poland Syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 21(1):89-94.
- van Aalst JA, Phillips JD, Sadove AM (2009). Pediatric Chest Wall and Breast Deformities. *Plast Reconstr Surg*, 124(1 Suppl):38e-49e.
- Weintraub JL & Kahn DM (2008). The Timing of Implant Exchange in the Development of Capsular Contracture After Breast Reconstruction. *Eplasty*, 29;8:e31.
- Wong TC, Lim J, Lim TC (2004). A Case of Ductal Carcinoma *In situ* of Breast with Poland Syndrome. *Ann Acad Med Singapore*, 33(3):382-384.

QUADROS

Quadro I Classificação das deformidades tóraco-mamárias da Síndrome de Poland segundo Foucras *et al.* (2003)

Grau I	Grau II	Grau III
<p>Deformidade Ligeira</p> <p>Hipoplasia do músculo peitoral maior</p> <p>Hipoplasia mamária moderada</p>	<p>Deformidade Moderada</p> <p>Aplasia do músculo peitoral maior</p> <p>Hipoplasia de outros músculos torácicos</p> <p>Possível deformidade moderada da grade costal</p>	<p>Deformidade Grave</p> <p>Aplasia muscular e mamária</p> <p>Aplasia de outros músculos torácicos</p> <p>Anomalias ósseas e cartilagíneas major, com aplasia costal e malformação do esterno</p>
<p>Assimetria torácica ligeira em homens</p> <p>Assimetria mamária em mulheres</p>	<p>Assimetria torácica marcada em homens</p> <p>Assimetria mamária marcada em mulheres</p>	<p>Assimetria torácica major em homens e mulheres</p> <p>Assimetria mamária com aplasia em mulheres</p>

Quadro II Classificação clínica e radiológica das deformidades músculo-esqueléticas torácicas da Síndrome de Poland segundo Stylianos *et al.* (2011)

Graus da Síndrome de Poland	Apresentação Clínica
1º Grau	Hipoplasia dos músculos peitorais
2º Grau	Ausência da porção esternocostal do músculo peitoral maior
3º Grau	Agenesia total do músculo peitoral maior ou de ambos os músculos peitorais maior e menor
4º Grau	Hipoplasia ou agenesia dos músculos peitorais combinada com deformidades esqueléticas torácicas (esterno e grade costal)

FIGURAS

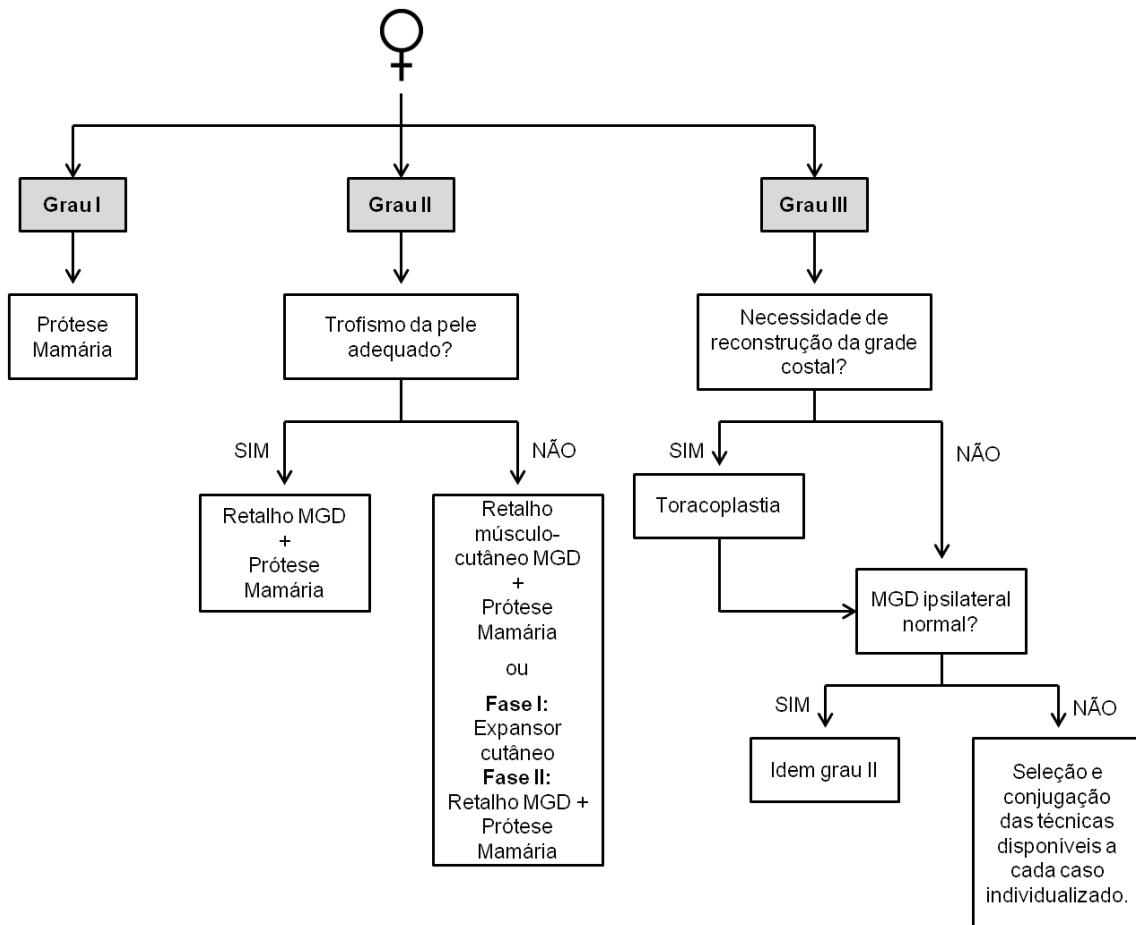


Figura 1 Algoritmo de reconstrução tóraco-mamária na mulher com Síndrome de Poland. A abordagem por fases é preferível se assimetria evidente com repercussões psicológicas em mulheres com <18 anos. A lipomodelação pode ser empregue como técnica alternativa no grau I da SP e como técnica complementar nos graus II e III. Constituem outras opções de tratamento para os graus II e III os retalhos TRAM, DIEP, SGAP e de eiplon.

MGD, músculo grande dorsal.

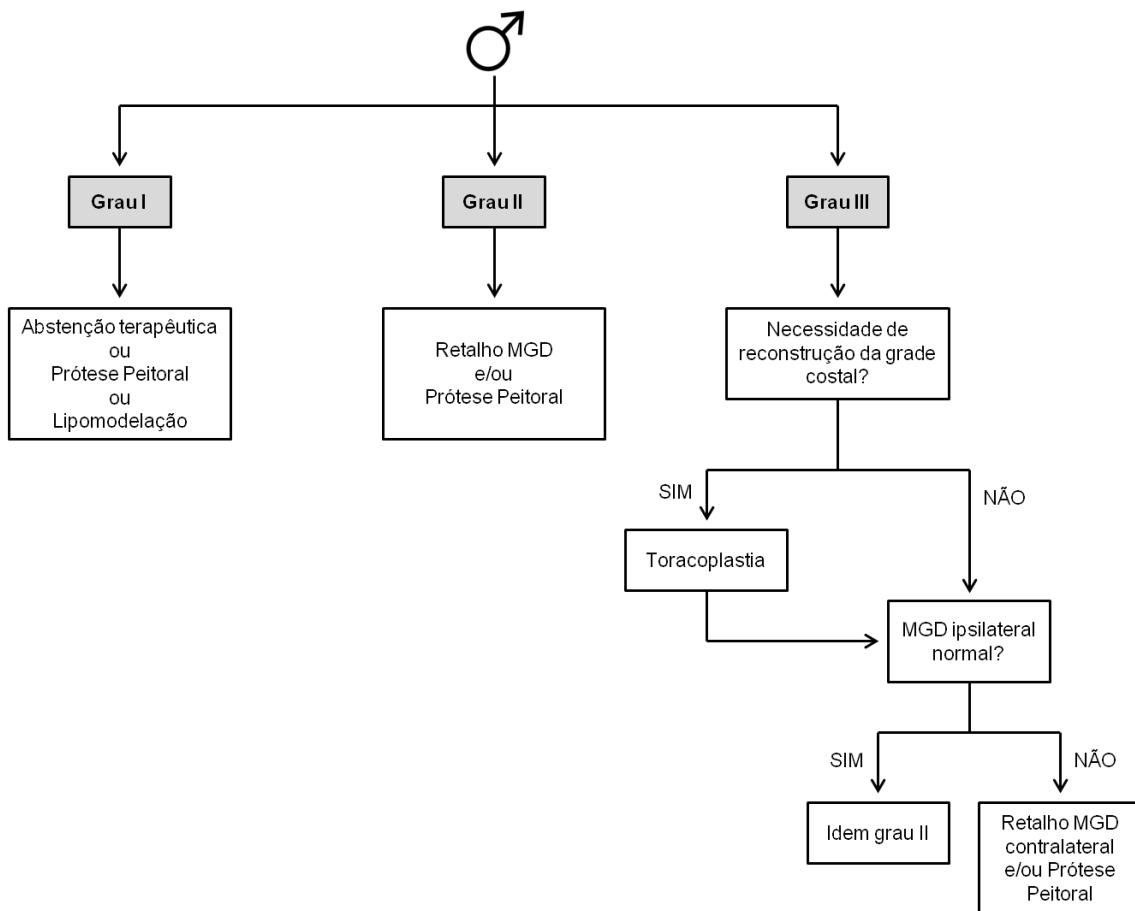


Figura 2 Algoritmo de reconstrução torácica no homem com Síndrome de Poland. Nos graus II e III, a decisão entre a realização de retalho do MGD ou a colocação de uma prótese peitoral cabe ao doente, depois de devidamente informado sobre os resultados estéticos esperados após cada procedimento. Se trofismo da pele inadequado é preferível o retalho músculo-cutâneo ao muscular simples. A lipomodelação pode ser empregue como técnica complementar ao tratamento nos graus II e III. MGD, músculo grande dorsal.