

ALTERAÇÕES ANATÔMICAS E TÉCNICAS CIRÚRGICAS DE RECONSTRUÇÃO DA PAREDE TORÁCICA NA SÍNDROME DE POLAND
ANATOMICAL CHANGES AND SURGICAL TECHNIQUES OF CHEST WALL RECONSTRUCTION IN POLAND SYNDROME

Arthur de Sousa Lima Carvalho¹, Bruno Menezes de Carvalho², Francisco Carlos Oliveira Júnior³ e Jalles Dantas de Lucena⁴

ARTIGO*Recebido:*

20/06/2023

Aprovado:

17/08/2023

*Palavras-chave:*Anatomia; Cirurgia;
Síndrome de
Poland.**RESUMO**

Introdução: A Síndrome de Poland, é uma anomalia congênita rara, caracterizada pela ausência da porção esternocostal do músculo peitoral maior. Vários graus de acometimento muscular e ósseo podem estar presente na síndrome, como hipoplasia dos músculos peitoral menor, oblíquo externo, serrátil anterior, deltoide e grande dorsal. Anomalias que incluem hipoplasia mamária, da gordura subcutânea e anexos da pele podem ser encontradas. De acordo com as anomalias encontradas, ela é classificada em leve, moderada ou grave. **Objetivo:** Descrever, a partir da literatura, a anatomia da região afetada pela síndrome de Poland, correlacionando com as técnicas cirúrgicas mais empregadas para correção. **Metodologia:** O presente estudo trata-se uma revisão integrativa. Em primeiro momento, a pesquisa é orientada com a seguinte questão norteadora: quais estruturas anatômicas afetadas na Síndrome de Poland e as técnicas cirúrgicas disponíveis para correção? A pesquisa bibliográfica foi realizada entre janeiro e junho de 2022 e foram consultadas as seguintes bases de dados: Portal da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), PubMed, SciELO e Medline. Os descritores em Ciência da Saúde (DeCS) utilizados foram: “Anatomia”; “Cirurgia”; “Síndrome de Poland”. Para a busca de dados foi utilizado o conectivo “AND” para cruzamento dos descritores. Foram selecionados 15 artigos no final da pesquisa. **Resultados:** A Síndrome de Poland ilustra a importância da pesquisa contínua e do desenvolvimento de abordagens personalizadas para tratar condições médicas raras. Neste sentido, através do conhecimento aprofundado da anatomia da parede torácica, das características clínicas e das técnicas cirúrgicas disponíveis, os profissionais de saúde podem oferecer aos pacientes afetados uma melhor qualidade de vida e resultados estéticos satisfatórios.

ABSTRACT*Key words:*Anatomy; Surgery;
Poland syndrome.

Introduction: Poland's Syndrome is a rare congenital anomaly, characterized by the absence of the sternocostal portion of the pectoralis major muscle. Various degrees of muscle and bone involvement may be present in the syndrome, such as hypoplasia of the pectoralis minor, external oblique, serratus anterior, deltoid and latissimus dorsi muscles. Anomalies that include hypoplasia of the breast, subcutaneous fat, and skin appendages may be found. According to the anomalies found, it is classified as mild, moderate or severe. **Objective:** To describe, based on the literature, the anatomy of the region affected by Poland's syndrome, correlating it with the surgical techniques most used for correction. **Methodology:** This study is an integrative review. At first, the research is guided by the following guiding question: which anatomical structures are affected in Poland's Syndrome and which surgical techniques are available for correction? The bibliographical research was carried out between January and June 2022 and the following databases were consulted: Portal da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), PubMed, SciELO and Medline. The descriptors in Health Sciences (DeCS) used were: “Anatomy”; “Surgery”; “Poland Syndrome”. For the data search, the “AND” connector was used to cross the descriptors. 15 articles were selected at the end of the research. **Results:** Poland Syndrome illustrates the importance of continued research and development of personalized approaches to treating rare medical conditions. In this sense, through in-depth knowledge of the anatomy of the chest wall, clinical characteristics and available surgical techniques, health professionals can offer affected patients a better quality of life and satisfactory aesthetic results.

¹Graduando em Medicina pelo Centro Universitário Santa Maria (UNIFSM);

²Docente do Centro Universitário Santa Maria (UNIFSM)

³Docente do Centro Universitário Santa Maria (UNIFSM)

⁴Docente do Centro Universitário Santa Maria (UNIFSM)

1. INTRODUÇÃO

O músculo peitoral maior, também chamado de grande peitoral, que reveste a porção superior do tórax, é subdividido em parte abdominal, cabeça clavicular e cabeça esternocostal, sendo esta última bem maior que a cabeça clavicular. Sua borda lateral forma a prega axilar anterior e a maior parte da parede anterior da axila. Possui como funções a abdução e rotação do úmero; movimentação anteroinferior da escápula (MOORE; DALLEY; AGUR, 2018).

A Síndrome de Poland, descrita pela primeira vez em 1841 pelo médico cirurgião Alfred Poland (URSCHEL, 2009), é uma anomalia congênita rara, caracterizada pela ausência da porção esternocostal do músculo peitoral maior, com incidência na população de 1:30.000 geralmente unilateral, sendo mais frequente em mulheres (MASIA et al., 2015).

A etiologia da Síndrome de Poland ainda é de causa desconhecida, mas alguns estudos sugerem a relação da involução no desenvolvimento da artéria subclávia na 6ª semana de gestação, quando o broto do membro superior ainda está em desenvolvimento, ocorrendo sua involução devido a interrupção do suprimento arterial (STYLIANOS et al, 2011).

Vários graus de acometimento muscular e ósseo podem estar presente na síndrome, como hipoplasia dos músculos peitoral menor, oblíquo externo, serrátil anterior, deltoide e grande dorsal. Anomalias que incluem hipoplasia mamária, gordura subcutânea e anexos da pele podem ser encontradas. Irregularidades de cartilagens costais, costelas e vértebras também podem estar acometidas em casos mais graves (ORTIZ, 2014).

De acordo com as variações anatômicas presentes no portador, a síndrome pode ser classificada em leve, moderada e grave. A leve é caracterizada por hipoplasia do músculo peitoral maior e da mama, com elevação do complexo aréolo-mamilar. Moderada inclui ausência do músculo peitoral e hipoplasia da mama, mamilo e complexo areolar. Ambas as formas não há comprometimento do esqueleto torácico. Na grave, além das alterações supracitadas, há uma deformidade do esqueleto torácico (esterno e costelas) (DOLAS et al, 2014).

Esta doença sindrômica possui ausência de diagnóstico ou subdiagnóstico durante a vida, devido a maioria dos portadores relatarem somente problemas estéticos, onde a forma grave, em raros casos, manifesta-se com problemas respiratórios e cardiovasculares associados.

Devido a isso, a maioria dos pacientes que procuram ajuda de um cirurgião plástico são mulheres, pela preocupação com sua aparência quando atingem a adolescência (ORTIZ, 2014).

Para correção cirúrgica, várias técnicas vem sendo empregas para tratamento, como o uso de retalhos miocutâneo do músculo grande dorsal, do reto abdominal, retalhos perfurantes da artéria epigástrica inferior, uso de implantes de silicoes, lipomodelagem e fixação de barra metálicas quando o esqueleto torácico é acometido (LYMPEROPOULOS; RAMADAN; KOSHY, 2020).

Neste sentido, o presente estudo tem como objetivo principal descrever as principais alterações anatômicas na Síndrome de Poland e técnicas cirúrgicas disponíveis para correção.

2. METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão bibliográfica do tipo integrativa, tendo como natureza uma pesquisa básica e abrangente de coleta de dados em estudos originais, confrontando com a literatura atual.

A revisão integrativa de literatura é um método que tem como finalidade organizar resultados adquiridos em pesquisas sobre um questionamento, de maneira sistemática, ordenada e abrangente. Denomina-se integrativa, pois reúne informações mais amplas sobre uma temática. Dessa maneira, o autor pode elaborar uma revisão integrativa com diferentes finalidades: definição de conceitos, revisão de teorias ou análise metodológica dos estudos (ERCOLE; MELO; ALCOFORADO, 2014)

A pesquisa bibliográfica foi realizada entre janeiro e junho de 2022 nas seguintes bases de dados online: Portal da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), PubMed, SciELO e Medline.

Para a busca dos estudos, os descritores relacionados à temática foram selecionados nos Descritores em Ciência da Saúde (DeCS): “Anatomia”; “Cirurgia”; “Síndrome de Poland”. Para a busca de dados foi utilizado o conectivo “AND” para cruzamento dos descritores.

Os critérios de inclusão foram: artigos disponíveis online e completos, gratuitos ou pagos, publicados no período de 2007 a 2022, relato de caso em humanos, em adultos dos 19-44 anos, artigos nacionais e internacionais, nos idiomas: português, inglês e Espanhol. Em relação aos critérios de exclusão foram determinados: pesquisas realizadas em animais, artigos que não correspondem ao objetivo deste trabalho após a leitura de seus resumos, fora da faixa etária especificada nos critérios de inclusão, publicações que se repetiram nas bases de dados.

Finalmente, após emprego dos critérios de inclusão e exclusão, foram selecionados 15 artigos, os quais foram lidos na íntegra. Vale salientar, que a pesquisa é uma revisão da literatura

e não tem o envolvimento de seres humanos, assim, dispensando a necessidade de submissão ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP).

3. RESULTADOS E DISCUSSÕES

3.1. Anatomia da Parede Torácica

A parede torácica é composta pela união da caixa torácica e os músculos que circunvizinham seus elementos, bem como pele, tecido subcutâneo e fáscia que cobrem a superfície ântero-lateral. Sua cavidade ainda pode ser subdividida em três partes: mediastino, que é o compartimento central, e as duas cavidades pleurais (STANDRING, 2010).

A caixa torácica é composta pelo esqueleto torácico, composto por 12 pares de costelas e suas cartilagens, 12 vértebras e interpostas entre elas os discos intervertebrais, e o esterno. Possui como função a proteção dos órgãos viscerais torácicos e abdominais de forças externas, resistência a pressão interna negativa gerada pelos movimentos inspiratórios e retração elástica dos pulmões (MOORE; DALLEY; AGUR, 2018).

A musculatura do tórax é subdividida em músculos da parede anterolateral (peitoral menor, peitoral maior, subclávio, serrátil anterior, latíssimo do dorso), músculos da região costal (Intercostais Externos, Intercostais Interno, subcostais, levantadores das costelas e transversos do tórax) e, por fim, o diafragma, músculo primário da respiração (MOORE; DALLEY; AGUR, 2018).

Vários grupamentos de músculos possuem como ponto de fixação a caixa torácica. Dentre eles, podemos citar os músculos ântero-laterais do abdome, alguns músculos do dorso e do pescoço, e o grupamento muscular toracoapendicular, que atuam como músculos acessórios respiratórios, composto pelos músculos peitorais maior, peitoral menor, subclávio, serrátil anterior e latíssimo do dorso (STANDRING, 2010).

O suprimento arterial é realizado pela artéria aorta porção torácica, pela artéria subclávia e pela artéria axilar. A porção torácica da artéria aorta dá origem as artérias intercostais posteriores e subcostal. A artéria subclávia, através das artérias torácicas interna e intercostal suprema e, por fim, a artéria axilar pelas artérias torácicas superior e lateral (MOORE; DALLEY; AGUR, 2018).

A mama é formada pela junção das glândulas mamárias (rudimentar e sem funções no homem), ductos lactíferos, tecido adiposo, aréola, papila, além de vasos sanguíneos e linfáticos.

Circunvizinha a ela, encontra-se os músculos peitoral maior, peitoral menor e serrátil anterior (STANDRING, 2010).

3.2. Síndrome de Poland

A síndrome de Poland, descrita pela primeira vez em 1841, caracteriza-se por uma má-formação congênita rara, com incidência entre 1:30.000 e 1:32.000 na população. Há uma frequência maior de casos relatados envolvendo a má-formação lateral direita, com predomínio entre o sexo masculino (MASIA et al., 2015).

Tal síndrome pode ser caracterizada pela ausência ou hipoplasia do músculo peitoral, com involução da mama e elevação do complexo aréola mamilar. Em formas mais grave, pode incluir também uma sindactilia ipsilateral e monodactilia, dextrocardia, hipoplasia, hérnia pulmonar, anormalidades geniturinárias e vertebrais (ORTIZ, 2014).

Pode ser dividida em três grupos: parcial, moderada ou clássica, grave. A parcial é caracterizada quando o defeito ocorre apenas no músculo peitoral. A moderada ou clássica exibe deformidades torácicas ipsilateral em mão e sindactilia. Por último, a grave inclui as demais características da parcial e clássica, apresentando também dextrocardia, aplasia costal com herniação pulmonar, hipoplasia muscular do deltoide e grande dorsal (FOKIN, 2010).

Há várias hipóteses para justificar a etiologia da Síndrome de Poland e suas malformações, mas não há ainda um consenso sobre. Uma das teorias mais aceitas sugere uma diminuição do fluxo sanguíneo na região torácica durante a 6ª semana da gestação. Essa diminuição seria justificada pela redução do fluxo sanguíneo proveniente da artéria subclávia, devido a sua compressão pelo rápido desenvolvimento dos arcos costais. Outra hipótese para esse baixo suprimento seria devido a malformações embrionárias arteriais (RESENDE; FEITOSA; CRUZ, 2011).

Para caracterização da patologia, as manifestações clínicas fundamentais são a agenesia unilateral dos músculos peitorais associada com braquissindactilia ipsilateral. Indivíduos podem apresentar outras variações, como involução do mamilo e tecido mamário, hipoplasia dos arcos costais, encurtamento ipsilateral do membro superior devido à hipoplasia radial e ulnar, e mais raramente anormalidades como dextrocardia, anomalia escapular, vertebral, e dos tratos digestivo e urinário (BAZZI JUNIOR et al., 2012)

A dextrocardia está presente em 5% dos pacientes portadores da Síndrome de Poland. Diferente dos casos isolados de dextrocardia isolada, onde muitas vezes há correlação com

outras doenças cardiovasculares, essa relação da síndrome e anormalidades cardíacas não se faz presente. Nesses casos, o prognóstico dos pacientes normalmente é favorável, visto que não há outras patologias cardíacas envolvida (JIMÉNEZ et al., 2009).

Devido as alterações que o portador possa vir a ser acometido, todo paciente diagnosticado com síndrome de Poland deve passar por uma rotina de exames laboratoriais e de imagem para confirmar ou afastar manifestações atípicas da doença. Pode-se citar: radiografia de membros superiores e tórax, ecocardiograma, ultrassonografia renal e abdominal, hemograma e urina com uma certa periodicidade (BAZZI JUNIOR et al., 2012).

Muitas técnicas cirúrgicas são apresentadas para correção das deformidades apresentadas nos casos da Síndrome de Poland (BORSCHEL; COSTANTINO; CEDERNA, 2007; RESENDE; FEITOSA; CRUZ, 2011; BUCHANAN; LEYNGOLD; MAST, 2016), optando-se pela técnica que melhor atenda as características de cada paciente (TOMÁS et al., 2013).

3.3. Técnicas operatórias na correção da Síndrome de Poland

A eleição da melhor abordagem terapêutica de cada caso deve ser individualizada, levando em conta múltiplos fatores, como: grau da deformidade, idade, sexo e preferências pessoais do portador. Quando há o envolvimento isolado do músculo peitoral maior, principalmente no sexo masculino, a malformação pode ser pouco aparente. Neste caso particular, a regra muitas vezes é a abstenção terapêutica pela cirurgia (JIMÉNEZ et al., 2009).

O uso de um implante de prótese mamário/peitoral é geralmente a primeira opção a considerar. Na mulher, o implante mamário é inserido através de uma incisão na linha axilar média, no sulco infra mamário. No homem, o implante peitoral é colocado por via exclusivamente axilar. Possui como riscos relacionados à colocação a formação de hematoma, infecção, migração do implante, e a contração capsular com conseqüente alteração no contorno (FEKIH et al., 2010).

Para a reconstrução do músculo peitoral maior, pode ser utilizado um retalho do músculo grande dorsal ipsilateral. O músculo grande dorsal possui a mesma origem, inserção nas costelas e função que o músculo peitoral maior, justificando a escolha desse retalho muscular (NISHIBAYASHI et al., 2013).

Outra opção válida é a utilização do retalho músculo cutâneo do músculo reto abdominal para reconstrução mamária (TRAM). Entretanto, há contraindicação em realizar a transposição deste músculo em pacientes jovens, com a finalidade de prevenir a fraqueza da parede

abdominal que pode vir a favorecer o aparecimento de outros defeitos como hérnias abdominais (DOLAS et al., 2014).

Na substituição de alguns procedimentos já expostos, a lipomodelagem com enxerto autólogo de tecido adiposo pode ser utilizada como adjuvante ou mesmo substituta de alguns dos procedimentos. As áreas doadoras mais comuns são a região da abdominal e da coxa. A técnica possui maior capacidade de modelação, deixando a mama com um aspecto mais natural, simétrico, e os tecidos ficam com bom resultado estético geral (MASIA et al., 2015).

Buchanan e colaboradores (2016) descreveu em um relato de caso os métodos de transferência muscular funcional utilizando princípios utilizados na reconstrução do plexo braquial, bem como metodologia ortopédica, onde destacou que a transferência bipolar do latíssimo do dorso foi feita em um comprimento de repouso apropriado com fixações musculares estáveis e que suportam carga no osso cortical do esterno anterior e na face ântero-medial do úmero, mas como acontece com todas as transferências musculares funcionais, um paciente altamente motivado que esteja disposto a seguir um programa regulamentado e gradual de peso e exercícios é fundamental para o sucesso e que para compensar as limitações funcionais dos músculos peitorais total ou parcialmente ausentes, o músculo latíssimo do dorso transposto e ainda inervado pode até ser treinado para melhorar a força e a função das extremidades superiores.

CONCLUSÃO

Em conclusão, a Síndrome de Poland é uma condição congênita rara que afeta a formação da parede torácica, resultando em diversas manifestações clínicas que variam em gravidade. Caracterizada por malformações no músculo peitoral, membros superiores e outras estruturas adjacentes, a síndrome pode apresentar desafios significativos tanto para os pacientes quanto para os profissionais de saúde envolvidos em seu manejo.

No entanto, apesar dos avanços em técnicas cirúrgicas e abordagens terapêuticas, é importante ressaltar a complexidade dessa condição e a necessidade de uma abordagem multidisciplinar que envolva cirurgiões, cardiologistas, geneticistas e outros especialistas. Além disso, a monitorização periódica e os exames de imagem são fundamentais para avaliar possíveis manifestações atípicas da síndrome e garantir um acompanhamento adequado ao longo do tempo.

Em última análise, a Síndrome de Poland ilustra a importância da pesquisa contínua e do desenvolvimento de abordagens personalizadas para tratar condições médicas raras. Através

do conhecimento aprofundado da anatomia da parede torácica, das características clínicas e das técnicas cirúrgicas disponíveis, os profissionais de saúde podem oferecer aos pacientes afetados uma melhor qualidade de vida e resultados estéticos satisfatórios.

REFERÊNCIAS

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.

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. 507-14, 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.

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.

ERCOLE, F. F.; MELO, L. S.; ALCOFORADO, C. L. G. C. Integrative review versus systematic review. **Reme: Revista Mineira de Enfermagem**, v. 18, n. 1, p. 09-11, 2014.

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.

FOKIN, A. A. Thoracic Defects: Cleft Sternum and Poland Syndrome. **Thoracic Surgery Clinics**, v. 20, n. 4, p. 575-582, nov. 2010.

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.

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, 1 maio 2015.

MOORE, K. L.; DALLEY, A. F.; AGUR, A. M. R. **Moore Anatomia orientada para a clínica**. 7ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2014.

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.

STANDRING, S. **Gray's Anatomia**: A base anatômica da prática clínica. 40^a ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2010.

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.

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