

SÍNDROME DE POLAND

Carolina S. Arruda*; Waldemar V. S. Júnior; Ana R. O. Campos; Lenice W. Bett; Marcial F. Galera.

Unidade de Genética Médica e Biologia Molecular - HGU - Cuiabá -MT.

Introdução: A Síndrome de Poland é uma anomalia congênita rara, com risco de menos de 1% de recorrência na mesma família. Há considerações, na literatura científica atual, de que essa síndrome possa ter caráter hereditário do tipo autossômico dominante com penetrância variável; no entanto, a ocorrência é tipicamente um processo esporádico. Sua manifestação clínica é extremamente variável, podendo ser caracterizada por ausência parcial ou total dos músculos peitoral maior, peitoral menor, serrátil e da mama, e do complexo areolopapilar. Menos comumente, pode-se encontrar defeitos em cartilagens e costelas (presentes em 15% dos casos com acometimento do lado direito), hipoplasia de tecidos subcutâneos da parede torácica, braquissindactilia ipsilateral e alopecia da região axilar e mamária. Os achados podem ser bilaterais não simultâneos, mais freqüentes do lado direito. A incidência no Brasil é 1: 30.000.

Metodologia: Estudo retrospectivo de prontuário médico.

Resultados: LVFA, masculino, 10 anos, natural de Cuiabá, primogênito de pais consangüíneos, parto cesárea, realizada na UTI onde sua mãe estava internada com eclâmpsia. Nasceu de 34 semanas e 1200g. Aos 3 anos foi submetido a cirurgia para correção de hipospádia e tratamento cirúrgico para doença do refluxo gastro-esofágico e, aos 9 anos foi submetido a uma herniorrafia inguinal. Nesta data foi encaminhado a este serviço devido a assimetria entre os membros superiores e atrofia da musculatura peitoral direita, conferindo-lhe um déficit de força ipsilateral. Ao exame físico: implantação baixa de orelha direita, hipoplasia de músculo peitoral direito e encurtamento de membro superior, especialmente da mão e quirodáticos direitos. Radiografia de tórax sem alterações. Radiografia de coluna vertebral: espinha bífida em L5.

Conclusão: Apesar de não haver causa conhecida, a etiologia mais aceita da síndrome de Poland é que no final da sexta semana de gestação, quando o broto do membro superior adjacente à parede torácica ainda está em desenvolvimento, ocorra interrupção do suprimento sanguíneo pela hipoplasia da artéria subclávia ou de seus ramos, determinando mudança no desenvolvimento embrionário da musculatura torácica e da mão correspondente. Vale ressaltar que pela compensação muscular regional não há perda funcional, e normalmente não requer correção cirúrgica, exceto nos casos quando associados à herniação pulmonar, hipoplasia mamária ou grande deformidade da parede torácica, hipospádia, fenda palatina e outros.