

Síndrome de Poland: uma revisão de literatura

Ingrid Kandler¹

Fabio Gonçalves Coutinho²

Resumo: **Introdução:** a síndrome de Poland (SP), anomalia rara, caracterizada por malformações congênitas, com agenesia do músculo peitoral, com ou sem alterações dos membros superiores e mãos ipsilaterais. **Objetivo:** apresentar a SP, descrevendo suas características clínicas e tratamentos disponíveis. **Metodologia:** revisão narrativa de literatura e análise de artigos entre 2013 e 2021 nas bases de dados PubMed (*National Library of Medicine*) e SciELO (*Scientific Electronic Library Online*). **Resultados:** A SP é caracterizada por agenesia do músculo peitoral associada ou não a anomalias do membro superior ipsilateral. A etiologia da SP é desconhecida, o diagnóstico é clínico com a hipoplasia assimétrica dos músculos peitorais. Tratamento visa corrigir os problemas específicos individuais, casos mais graves, é realizada cirurgia de reconstrução. **Conclusões:** Em crianças, a estratégia terapêutica depende da gravidade da SP e do sexo, não há tratamento, mas vigilância durante toda a fase de crescimento.

Palavras-chave: Síndrome de Poland; Diagnóstico; Tratamento; Crianças.

Poland syndrome: a literature review

Abstract: **Introduction:** Poland syndrome (PS) is a rare anomaly characterized by congenital malformations, including pectoral muscle agenesis, with or without abnormalities of the ipsilateral upper limbs and hands. **Objective:** To present PS, describing its clinical characteristics and available treatments. **Methodology:** Narrative literature review and analysis of articles published between 2013 and 2021 in the PubMed (*National Library of Medicine*) and SciELO (*Scientific Electronic Library Online*) databases. **Results:** PS is characterized by pectoral muscle agenesis, with or without associated anomalies of the ipsilateral upper limb. The etiology of SP is unknown; diagnosis is clinical, based on asymmetric hypoplasia of the pectoral muscles. Treatment aims to correct specific individual problems; in more severe cases, reconstructive surgery is performed. **Conclusions:** In children, the therapeutic strategy depends on the severity of SP and gender; there is no specific treatment, but close monitoring is required throughout the growth phase.

Keywords: Poland Syndrome; Diagnosis; Treatment; Children.

¹ Doutora, médica pediatra e Professora do Instituto de Pós-Graduação Kandler Coutinho– IKAT. E-mail: ingrid.kandler@yahoo.com.br.

² Doutor, médico infectologista e Professor do Instituto de Pós-Graduação Kandler Coutinho– IKAT. E-mail: coutinhofg@yahoo.com.br.

Introdução

O tórax compreende a parte superior do corpo e consiste em múltiplas partes ósseas independentes (vértebras espinhais, esterno, costelas) que formam a caixa torácica e vários músculos que a cobrem, separando-a da cavidade abdominal. A caixa torácica fornece a base sobre a qual os músculos se apóiam e se conectam para fornecerem estabilização e movimento para a caixa torácica (Wada et al., 2019).

Embora, muitas vezes seja visto somente como uma proteção para os vários órgãos intratorácicos, o tórax é um aparelho dinâmico, que desempenha a função de gerar o movimento de ar, permitindo ou forçando o ar para fora dos pulmões. Assim, qualquer condição que resulte em seu mau funcionamento tem repercussões significativas na função do sistema respiratório e frequentemente em outros órgãos intratorácicos (Wada et al., 2019).

Anormalidades da parede torácica referem-se a qualquer irregularidade que afeta a estrutura normal e/ou limite a função do tórax, sendo referidas como displasias, quando as alterações ocorrem nas estruturas anatômicas, resultantes do crescimento anormal de células ou tecidos, ou distrofia, quando se referem às anormalidades musculares (Wada et al., 2019; Baldelli et al., 2016).

As deformidades da parede torácica podem ser causadas por um conjunto de doenças congênitas, podendo se manifestar como uma característica isolada, com outras anomalias congênitas, ou como parte de uma síndrome genética. Efeitos deletérios podem ocorrer desde o nascimento até a adolescência, variando de condições de risco de vida a preocupações estéticas psicossociais (Sharma et al., 2014; Delay et al., 2016).

Dentre as diversas deformidades que podem envolver a parede torácica está a Síndrome de Poland (SP), uma anomalia rara de apresentação esporádica, caracterizada por malformações congênitas, com ou sem alterações dos membros superiores e mãos ipsilaterais. Consiste em um distúrbio no qual os indivíduos afetados apresentam ausência ou subdesenvolvimento dos músculos peitorais em um lado do corpo, o que acarreta anormalidade que pode afetar o tórax, mama, ombro, braço e mão (Sharma et al., 2014; Delay et al., 2016; Hashim et al., 2021).

Por razões desconhecidas, esse distúrbio ocorre duas vezes mais em homens do que em mulheres. Estima-se que a incidência da SP seja de 1 em 30.000 recém-nascidos entretanto, a incidência exata da condição é difícil de ser determinada, devido a subdiagnósticos de casos leves, sem envolvimento das mãos, que podem não chegar ao atendimento médico (Ferreira et al., 2021).

Dessa forma, obter insights mais profundos sobre a etiopatogenia e a apresentação clínica da SP contribui para um maior reconhecimento clínico e o manejo dessa condição rara. Nesse contexto, este estudo tem como objetivo apresentar a síndrome de Poland, descrevendo suas características clínicas e tratamentos disponíveis.

Metodologia

A metodologia utilizada foi uma revisão narrativa de literatura, onde foram analisados os estudos publicados em língua portuguesa e inglesa, entre os anos de 2013 a 2021, tendo como referência as bases de dados PubMed (*National Library of Medicine*) e SciELO (*Scientific Electronic Library Online*). A estratégia de busca utilizou os descritores Síndrome de Poland (*poland syndrome*); Diagnóstico (*diagnosis*); Tratamento (*treatment*); Crianças (*children*), tendo sido considerados critérios de exclusão estudos disponíveis somente em resumo e fora do recorte temporal.

A Síndrome de Poland

A SP foi descrita por Alfred Poland (Poland, 1841), em 1841, com base em uma autópsia. Várias representações sobre essa anomalia musculoesquelética já haviam sido relatadas anteriormente, em 1803 e em 1839, com descrições de indivíduos com ausência mamária congênita e atrofia muscular ou ausência de músculos peitorais e dedos palmados, semelhantes às observações de Poland. Embora Alfred Poland tenha descrito as características dessa síndrome, foi Patrick Clarkson, cirurgião plástico e de mão, em Londres, que cunhou o termo e identificou as principais características da SP, resumindo o espectro completo das anomalias congênitas (Delay et al., 2016; Menegat et al., 2016).

A SP é caracterizada por agenesia do músculo peitoral maior e mamária, associada ou não a anomalias do membro superior ipsilateral. A forma completa combina agenesia dos feixes esternocostais do peitoral maior com simbraquidactilia da mão ipsilateral. As anormalidades torácicas são musculares, osteocartilaginosas e cutâneo-glandular. Esses achados variam e raramente todos são encontrados em um único indivíduo. Em casos raros e gravemente

afetados, anormalidades de órgãos internos, como pulmões, rins e coração, podem estar associadas (Chopan et al., 2015).

Desde sua primeira descrição, muitos componentes e anomalias acompanhantes da síndrome foram relatados, sendo a ausência do músculo peitoral maior o componente mais comum da SP e, para receber este diagnóstico, os pacientes devem apresentar um ou mais dos outros componentes, além do músculo peitoral afetado. A associação com outras malformações congênitas é extremamente variável, mas geralmente localizam-se no mesmo hemitórax acometido, podendo ser classificada de acordo com os achados clínicos e radiológicos em graus variados de gravidade (Delay et al., 2016; Chopan et al., 2015; Kennedy; Wang, 2018).

Tem sido considerada a relação da SP com algumas doenças, como paralisia dos nervos VI e VII, à dextrocardia. Outras características podem incluir síndrome de Moebius, defeitos nas costelas, hemivértebras, anomalia de Sprengel e hérnia pulmonar. Casos familiares de SP mostram variabilidade significativa na expressão fenotípica (Sharma et al., 2014; Ferreira et al., 2021; Buckwalter; Shah, 2016).

Etiopatogenia

Até o momento, a etiologia e a patogênese da SP ainda são desconhecidas e a maioria dos casos são esporádicos. Essa evidência, juntamente com a marcante assimetria que caracteriza os pacientes típicos, são argumentos contra uma etiologia mendeliana para SP. No entanto, uma etiologia genética não pode ser completamente excluída devido à existência de casos familiares, bem como a possibilidade de mosaicismos genéticos potencialmente explicar também os esporádicos (Kennedy; Wang, 2018; Frioui; Khachnaoui, 2015).

Casos esporádicos também podem ser explicados pela intervenção de fatores genéticos e ambientais, de acordo com um modelo poligênico multifatorial. Em relação à patogênese da SP, existem muitas hipóteses e a mais comumente aceita é que o processo embriológico que leva à SP é causado por um defeito vascular da artéria subclávia (que nutre a região da cintura escapulo-umeral em desenvolvimento) por volta do 45º dia de vida embrionária. Isso causa uma insuficiência precoce de influxo para o membro distal e para o peitoral, eventualmente levando às principais características musculoesqueléticas. De acordo com este modelo, o insulto vascular pode ser secundário a uma variedade de fatores ambientais e constitucionais que permanecem indefinidos (Hashim et al., 2021; Frioui; Khachnaoui, 2015).

Alternativamente, e considerando a SP como uma característica poligênica, pode ser devido ao envolvimento de genes reguladores do desenvolvimento embrionário, em particular da cintura peitoral, cujas variantes podem ser transmitidas ao paciente de pais saudáveis e estar na origem da SP (Hashim et al., 2021; Buckwalter; Shah, 2016; Bansal et al., 2017).

Uma variedade de outros fatores, como herança autossômica dominante, defeitos de gene único, trauma, infecção viral, insulto intrauterino por tentativa de aborto ou os efeitos teratogênicos de xenobióticos ambientais também foram sugeridos, além de já ter sido observado que o uso de tabaco pela gestante durante a gravidez pode dobrar o risco da SP (Vaccari et al., 2016).

Espectro clínico

Um denominador comum de todos os pacientes com SP é a ausência da cabeça esternocostal do músculo peitoral maior e, na maioria dos casos, o músculo peitoral menor também está ausente. Em alguns casos, o músculo grande dorsal, oblíquo externo e serrátil anterior também são afetados. Sempre que uma prega axilar bem definida está ausente, composta pela borda inferior do músculo peitoral maior, a prega posterior, formada pelos músculos grande dorsal e redondo maior, pode ser vista de frente (Baldelli et al., 2016; Delay et al., 2016; Chopan et al., 2015; Terán; Antezana, 2018).

O envolvimento mamário pode variar de hipoplasia leve a ausência completa (amastia) e está presente em mais de um terço das pacientes do sexo feminino. O mamilo e a aréola geralmente são hipoplásicos e elevados, levemente pigmentados ou até ausentes (atelia). Mamilos supranumerários também podem estar presentes. Há apenas um único relato de macromastia sintomática no lado afetado. Menos frequentemente, foram observados graus variados de hipoplasia do músculo grande dorsal, deltóide, serrátil anterior, supraespinhoso, infraespinhoso e oblíquo externo (Kennedy; Wang, 2018; Gui et al., 2018).

A própria caixa torácica pode ser inteiramente normal, entretanto, na maioria dos pacientes, a parede torácica é afundada em um lado, devido à hipoplasia das costelas e cartilagens, que são deformadas e finas. As costelas II a IV ou III a V são as mais comumente envolvidas, mas a segunda costela é menos frequentemente afetada. Aplasia das porções anteriores entre uma e três costelas, com depressão grave da parede torácica, ocorre em cerca

de 11% a 25% dos pacientes. Defeitos das costelas estão presentes em 15% dos pacientes, com maior deformidade do peitoral do lado direito (Chanel et al., 2017; Baldelli et al., 2019).

As extremidades esternais das costelas podem ser fundidas e o esterno pode girar em direção ao lado envolvido, formando um *pectus carinatum* contralateral assimétrico. A progressão da deformidade torácica ocorre principalmente durante os períodos de crescimento (Watfa et al., 2016).

Indivíduos sem envolvimento das mãos são mais comuns do que a SP completa, sendo definidos como sequência parcial de Poland. A hérnia pulmonar é observada em um pequeno número de casos e, nesses pacientes, o movimento paradoxal da parede torácica pode ter algum significado clínico durante o estresse ou infecções pulmonares graves (Braun et al., 2016; Ferrari; Werker, 2019).

As anormalidades da mão na SP são unilaterais e variam desde o encurtamento das falanges médias com membranas cutâneas (sindactilia ou mão em luva) até a ausência completa da mão (ectrodactilia). O envolvimento da mão contralateral à deformidade torácica é raro. A hipoplasia ou aplasia das falanges médias não está necessariamente confinada aos dedos que estão na sindactilia, sendo mais comum no lado ulnar do que no radial. Mesmo que todos os dedos sejam hipoplásicos, o polegar pode parecer desproporcionalmente pequeno e mal rotacionado em alguns pacientes (Braun et al., 2016; Ferrari; Werker, 2019).

Existe uma associação bem conhecida entre a SP e a síndrome de Möbius, ou seja, uma paralisia bilateral congênita do nervo facial com paralisia dos abdutores do olho e a ausência simultânea de músculos peitorais e deformidades ipsilaterais da mão constitui a síndrome de Poland-Möbius, que ocorre em 15% dos pacientes com síndrome de Möbius (Chopan et al., 2015; Buckwalter; Shah, 2016; Chanel et al., 2017).

Em alguns pacientes com SP, a ausência da porção superior do serrátil anterior, que tem sido atribuída à diminuição do fluxo sanguíneo nas artérias supraescapulares, leva à elevação da escápula (deformidade de Sprengel ou escápula alada). A SP também pode coexistir com a síndrome de Klippel-Feil, caracterizada por pescoço curto, devido à fusão das vértebras cervicais e a anormalidades do tronco encefálico e cerebelo, acarretados por um atraso no desenvolvimento das artérias vertebrais (Watfa et al., 2016).

A associação da aplasia do músculo peitoral maior com anomalias renais, como agenesia renal unilateral ou duplicação do sistema coletor urinário, é definida como defeito de campo acropeitoral-renal, podendo causar hipertensão renal. Por esta razão, estudos renais são

recomendados para todos os pacientes com aplasia do músculo peitoral maior (Gui et al., 2018; Romanini et al., 2016; Yiyit et al., 2015).

As manifestações dermatológicas na SP incluem alopecia peitoral e axilar, anidrose e deficiência de gordura subcutânea. Menos frequentemente podem surgir manchas, neurofibroma cutâneo difuso, nevo melanocítico congênito e hemangiomas congênitos (Vazirnia; Cohen, 2015).

Um número crescente de malignidades tem sido relatado à SP, incluindo leucemia, linfoma, leiomiossarcoma, carcinoma de pulmão, carcinoma gástrico e tumores de cabeça e pescoço. A associação de anomalias ou síndromes congênitas com malignidades pode ser atribuída à mutação constitucional de ambos os proto-oncogenes e genes supressores de tumor, que são conhecidos por causar anomalias congênitas e neoplasias e muitos dos produtos gênicos desempenham um papel crítico nas vias de sinalização, que controlam a proliferação celular (Hashim et al., 2021; Kennedy; Wang, 2018; Lantzsch et al., 2013).

Outras anomalias congênitas raras associadas à SP incluem displasia craniofacial, microcefalia, malformação de Dandy-Walker e cardiopatia congênita cianótica, retorno venoso pulmonar anômalo parcial. Um espectro de anomalias urogenitais têm sido descritas com a SP, variando de hipospádia, duplicação do sistema coletor a agenesia do rim (Lantzsch et al., 2013).

Diagnóstico

O diagnóstico clínico da SP pode ser feito na idade neonatal/pediátrica, diante de pacientes que apresentam hipoplasia assimétrica dos músculos peitorais e qualquer anormalidade da caixa torácica ou anomalias que acometem os músculos peitorais unilateralmente. Raramente são relatados pacientes com agenesia/hipoplasia do músculo peitoral maior bilateral. Na idade adulta, pacientes com hipoplasia muscular inexplicada podem ser diagnosticados com SP, principalmente se associada à assimetria da caixa torácica, anomalias da região mamária (hipoplasia ou agenesia da mama e do mamilo unilateral) e anormalidades da mão (Romanini et al., 2018).

Uma vez que um gene responsável pela SP ainda não foi identificado, o diagnóstico é clínico, baseado no reconhecimento do padrão recorrente característico, juntamente com um diagnóstico diferencial apropriado. A agenesia ou hipoplasia do músculo peitoral maior é atualmente a característica cardinal obrigatória para o diagnóstico. A anomalia do músculo

peitoral geralmente é facilmente observada solicitando ao paciente que empurre as palmas das mãos uma contra a outra com os braços posicionados à frente do corpo (Kennedy; Wang, 2018).

Recursos adicionais comumente relatados incluem: ausência ou hipoplasia de outros músculos peitorais: músculo peitoral pequeno, músculo anterior tenso, músculo grande dorsal, músculo deltóide; anomalias da caixa torácica: agenesia ou hipoplasia de um ou mais segmentos costais, *pectus carinatum*, *excavatum*, hipoplasia clavicular, herniação pulmonar; anormalidades da região mamária: agenesia ou hipoplasia da mama, aréola e mamilo; anormalidades do membro superior e ombro; ausência ou redução assimétrica de pelos axilares; ou outras anomalias esqueléticas associadas: anomalia de Sprengel (elevação congênita da escápula secundária à ausência da porção superior do músculo serrátil anterior), sinostose radioulnar, emivértebra, fusões vertebrais (Baas et al., 2018).

Apesar do diagnóstico geralmente ser clínico, este pode ser auxiliado por exames de imagem como a ultrassonografia (US) para confirmar a ausência de estruturas musculares, o método de diagnóstico por imagem de primeira linha para apoiar ou confirmar os dados clínicos da SP, devido à sua fácil acessibilidade, custo-benefício e modalidade livre de radiação. Uma descrição precisa das alterações morfológicas dos tecidos moles e da parede torácica, nem sempre fáceis de identificar durante a avaliação clínica, é de grande importância, uma vez que para diferentes tipos de malformação corresponde uma abordagem terapêutica diferente. A avaliação por US é, portanto, recomendada para avaliar o músculo peitoral (maior e menor), as características mamárias das duas metades do tórax, podendo ser usada como exame de triagem para anormalidades cardíacas e renais (Geeroms et al., 2019).

A avaliação ultrassonográfica também pode ser feita no pré-natal, para detectar defeitos unilaterais dos membros e assimetria unilateral da parede torácica e deve levar à avaliação de outros defeitos anatômicos associados (Geeroms et al., 2019).

Embora o exame físico geralmente seja suficiente no diagnóstico da SP, uma avaliação adicional com Tomografia Computadorizada (TC) também pode ser realizada, especialmente no cenário de planejamento cirúrgico ou avaliação adicional para anormalidades cardiopulmonares associadas, incluindo hérnia pulmonar (Kennedy; Wang, 2018).

Na mamografia, a hipoplasia da mama unilateral e a hipoplasia do peitoral maior são frequentemente observadas. Os achados radiográficos de tórax hiperlúcido unilateral são classicamente vistos (Hashim et al., 2021).

O diagnóstico diferencial da SP em pacientes do sexo feminino inclui assimetria mamária normal. Embora geralmente não seja necessário, uma avaliação adicional com TC

pode ajudar a diferenciar a assimetria mamária secundária, avaliando a anatomia do músculo peitoral maior. Um músculo peitoral ausente observado incidentalmente na TC também pode ser secundário a um músculo peitoral maior ausente cirurgicamente. No cenário de um achado radiográfico incidentalmente observado de um hemitórax hiperlúcido unilateral, o diagnóstico diferencial deve incluir a síndrome de Swyer-James, obstrução das vias aéreas, grandes bolhas unilaterais, mastectomia e pneumotórax (Buchanan et al., 2016; Juri; Giachero, 2021).

Tratamentos disponíveis

O polimorfismo clínico que a SP apresenta impossibilita uma abordagem generalizada do seu manejo cirúrgico, sendo preconizada um tratamento individualizado, levando em consideração uma série de fatores que acabam por influenciar a intervenção terapêutica (Hashim et al., 2021; Kennedy; Wang, 2018).

O processo de chegar à estratégia de tratamento mais adequada para cada paciente pode ser simplificado considerando uma série de perguntas, como: o defeito se apresenta principalmente como uma preocupação funcional ou estética? Existem implicações psicossociais significativas que afetam este paciente neste momento? Qual o sexo do paciente? Qual é a gravidade da apresentação da síndrome? As respostas às três primeiras perguntas abordam a questão do momento da intervenção, enquanto as duas últimas fornecem orientação com relação à abordagem cirúrgica específica (Hashim et al., 2021).

Qualquer intervenção cirúrgica na criança em crescimento deve ser vista como um equilíbrio entre o benefício da correção precoce e o risco de prejuízo no crescimento futuro. Com as deformidades na SP sendo predominantemente de natureza estética, o consenso geral é retardar essa correção até a maturidade esquelética (Gui et al., 2018; García-Wenninger et al., 2020).

Naturalmente, a presença de importantes deformidades supera o risco de intervenção cirúrgica precoce. Na SP, deformidade grave da parede torácica causando comprometimento cardiopulmonar e sindactilia são duas dessas deformidades com implicações funcionais significativas que justificam o reparo precoce. Outra exceção, que aborda uma questão estética, é o uso de expansores teciduais na mama hipoplásica da paciente esqueleticamente imatura. Ao expandir em série a mama hipoplásica para acompanhar o crescimento da mama contralateral,

isso pode minimizar a assimetria e as implicações psicossociais que acompanham essa deformidade na paciente adolescente (Delay et al., 2016; Ferrari; Werker, 2019).

Além dessas poucas exceções, a correção cirúrgica da SP deve ser adiada até que o crescimento esteja completo. Em indivíduos que atingiram a maturidade esquelética, a abordagem cirúrgica específica é influenciada pelo sexo do paciente e pela gravidade da síndrome. O algoritmo para pacientes do sexo masculino e feminino é semelhante, com a distinção óbvia de que nas mulheres a mama hipoplásica também é abordada. As necessidades reconstrutivas nas formas simples e complexas da síndrome diferem com base na natureza das deficiências musculoesqueléticas e dos tecidos moles presentes (Chopan et al., 2015).

Em relação às anomalias da mão na SP, o exame clínico não deve envolver a avaliação de todo o membro superior, devido à possibilidade de malformações que afetem o punho, o cotovelo e o ombro. A classificação das anomalias da mão representa um passo importante que tem correlação direta com a escolha do tratamento. As crianças com mão normal ou hipoplásica, mas funcional não necessitam de qualquer tratamento cirúrgico. As questões com as quais o cirurgião deve lidar são a presença de sindactilia e a ausência de falanges (normalmente a falange média) ou dedos inteiros (Menegat et al., 2016; Braun et al., 2016; Ferrari; Werker, 2019).

O momento da cirurgia depende do tipo de malformação. A correção da sindactilia deve iniciar-se entre 12 e 24 meses de vida, porém, em caso de sindactilia entre dedos de comprimentos díspares, recomenda-se cirurgia precoce entre seis e 12 meses, para diminuir o risco de contratura em flexão ou deformidades angulares (Braun et al., 2016; Felix et al., 2021).

As técnicas cirúrgicas não diferem das adotadas em outras formas de sindactilia. Os cirurgiões podem precisar usar um enxerto de pele para as áreas descobertas e a superfície volar do punho ou a virilha são os locais doadores mais comuns. No entanto, o uso de ácido hialurônico para regeneração da pele na cirurgia de liberação de sindactilia pode ser considerado como uma alternativa ao uso de enxerto de pele, devido aos bons resultados relatados em pacientes jovens (Buckwalter; Shah, 2016; Braun et al., 2016).

O prognóstico geralmente depende do grau da intervenção cirúrgica realizada e varia de acordo com a gravidade da síndrome. As complicações descritas na literatura geralmente não diferem de procedimentos semelhantes realizados para outras indicações (Delay et al., 2016).

Finalmente, os médicos devem acompanhar o paciente até o final do crescimento esquelético, pois pode ser possível a recorrência, que quando ocorre, deve ser corrigida, quando

possível, durante a adolescência para se chegar a um resultado definitivo (García-Wenninger et al., 2020).

Considerações finais

A síndrome de Poland é uma malformação congênita rara e que demanda um diagnóstico precoce e as intervenções necessárias, como forma de garantir a funcionalidade, o bem estar e a qualidade de vida do paciente, evitando maiores danos funcionais e psicológicos, especialmente nas mulheres, onde o problema é mais perceptível.

Assim, de acordo com a literatura consultada, o médico pediatra deve observar a criança em toda a sua fase de desenvolvimento, especialmente no início da puberdade para pacientes do sexo feminino, quando a assimetria pode se tornar mais visível.

Conclui-se, portanto, que, devido à variabilidade na apresentação, a SP muitas vezes não é diagnosticada ao nascimento e formas mais leves da doença escapam à detecção até o final da adolescência e puberdade, sendo importante que o médico identifique todas as manifestações clínicas da síndrome para que possa desenvolver o melhor tratamento.

Referências

- Baas M, Burger EB, Sneiders D, Galjaard RH, Hovius SER, Van Nieuwenhoven CA. Controversies in Poland syndrome: alternative diagnoses in patients with congenital pectoral muscle deficiency. **J Hand Surg Am.** 2018;43(2):1-16.
- Baldelli I, Gallo F, Crimi M, Fregatti P, Mellini L, Santi P et al. Experiences of patients with Poland syndrome of diagnosis and care in Italy: a pilot survey. **Orphanet J Rare Dis.** 2019;14(1):269-283.
- Baldelli I, Santi P, Dova L, Cardoni G, Ciliberti R et al. Body Image Disorders and Surgical Timing in Patients Affected by Poland Syndrome: Data Analysis of 58 Case Studies. **Plast Reconstr Surg.** 2016;137(4):1273-1282.
- Bansal A, Reddy K, Dinsmore K, Gonzalez-Estrada A. Poland syndrome: a case report. **BMJ Case Rep.** 2017: 2017(3):1-4.
- Braun TL, Trost JG, Pederson WC. Syndactyly Release. **Semin Plast Surg.** 2016;30(4):162-170.

Buchanan P, Leyngold M, Mast BA. Bipolar latissimus dorsi transfer for restoration of pectoralis major function in poland syn- drome. **Ann Plast Surg**. 2016;77(2):85-89.

Buckwalter VJA, Shah AS. Presentation and treatment of Poland anomaly. **Hand**. 2016;11(4):389-395.

Chanel L, Chichery A, Grolleau JL, Chavoin JP. Síndrome de Poland. **Cirugía Plástica Reparadora y Estética**. 2017;25(1), 1-12.

Chopan M, Sayadi L, Laub D. Mobius syndrome and poland syndrome presenting together in a single patient. **Eplasty**. 2015;15:1-5.

Delay E, La Marca S, Guerid S. Correction of thoraco-mammary deformity of Poland syndrome. **Ann Chir Plast Esthet**. 2016;61(5):652-664.

Felix AM, Nogueira MP, Ferreira WM, Dias ERO. Tratamento reconstrutivo na polidactilia central da mão. **Técnicas em Ortopedia**. 2021;21(1):12-15.

Ferrari BR, Werker PMN. A cross-sectional study of long-term satisfaction after surgery for congenital syndactyly: does skin grafting influence satisfaction? **J Hand Surg Eur**. 2019;44(3):296-303.

Ferreira LM, Arienzo VP, Portella DL, Gonella HA. Correção cirúrgica da assimetria torácica na síndrome de poland. **Brazilian Journal of Health Review**. 2021;4(6):28843-28850.

Frioui S, Khachnaoui F. Poland's syndrome. **Pan Afr Med J**. 201524;21(1):294-308.

García-Wenninger M, Sandoval-Perez J, Aldana-Ubilus C). Reconstrucción mamaria en Síndrome de Poland Severo. **Cirugía paraguaya**. 2020;44(3), 39-40.

Geeroms B, Breyssem L, Aertsen M. An atypical case of Poland syndrome with bilateral features and dextroposition of the heart: in the work-up of Poland syndrome, different imaging modalities are necessary to depict the full extent of the anomalies. **J Belg Soc Radiol**. 2019;103(1):45-58.

Gui L, Shen S, Mei W. Anaesthesia for chest wall reconstruction in a patient with Poland syndrome: CARE-compliant case report and literature review. **BMC Anesthesiol**. 2018; 18(1):57-69.

Hashim EAA, Quek BH, Chandran S. A narrative review of Poland's syndrome: theories of its genesis, evolution and its diagnosis and treatment. **Transl Pediatr**. 2021;10(4):1008-1019.

Juri M, Giachero V. Colgajo dorsal ancho por abordaje único vertical en el síndrome de Poland. Caso clínico. **Anales de la Facultad de Medicina**. 2021;8(1):1-4.

Kennedy KR, Wang AL. Poland Syndrome. **N Engl J Med**. 2018;378(1):72-86.

Lantzsch T, Lampe D, Kanthelhardt EJ. Correction of Poland's Syndrome: Case Reportand Review of the Current Literature. **Breast Care**. 2013;8(2):139-142

Menegat TF, Lizott LS, Makimori JM, Ferian AC, Brisot G. Síndrome de Poland: dois relatos de caso com suas respectivas condutas cirúrgicas. **Revista da AMRIGS**. 2016;60(2):134-138.

Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. **Guy's Hosp Rep**. 1841; 6:191-193.

Romanini MV, Calevo MG, Puliti A, Vaccari C, Valle M, Senes F et al. Poland syndrome: a proposed classification system and perspectives on diagnosis and treatment. **Semin Pediatr Surg**. 2018;27(3):189-199.

Romanini MV, Torre M, Santi P, Dova L, Valle M, Martinoli C et al. Proposal of the TBN classification of thoracic anomalies and treatment algorithm for Poland syndrome. **Plast Reconstr Surg**. 2016;138(1):50-58.

Sharma CM, Kumar S, Meghwani MK, Agrawal RP. Poland syndrome. **Indian J Hum Genet**. 2014;20(1):82-4.

Terán CG, Antezana AN. Síndrome de Poland: descripción de un caso en la sala de partos. **Gac Med Bol**. 2018;41(1):64-66.

Vaccari CM, Tassano E, Torre M, Gimelli S, Divizia MT, Romanini MV, et al. Assessment of copy number variations in 120 patients with Poland syndrome. **BMC Med Genet**. 2016;17(1):89-97.

Vazirnia A, Cohen PR. Poland's syndrome: a concise review of the clinical features highlighting associated dermatologic manifestations. **Am J Clin Dermatol**. 2015;16(4):295-301.

Wada DT, Rodrigues JAH, Santos MK. Anatomia normal da radiografia de tórax. **Medicina**. 2019;52(supl1):17-29.

Wafa W, Summa PG, Raffoul W. Bipolar Latissimus Dorsi Transfer through a Single Incision: First Key-Step in Poland Syndrome Chest Deformity. **Plast Reconstr Surg Glob Open**. 2016;4(8):847-853.

Yiyit N, Isitmangil T, Öksüz S. Clinical analysis of 113 patients with Poland syndrome. **Ann Thorac Surg**. 2015;99(3):999-1004.