

# Achados radiológicos na síndrome de Poland\*

*Poland's syndrome: radiologic findings*

João Lourenço Bazzi Junior<sup>1</sup>, Eduardo Simões da Matta<sup>2</sup>, Luciano De Bortoli<sup>3</sup>, Felipe Raasch De Bortoli<sup>4</sup>

**Resumo** A síndrome de Poland é uma anomalia congênita rara não hereditária. Os autores descrevem os achados radiológicos clássicos da síndrome de Poland através de um relato de caso de um paciente masculino de quatro anos de idade com assimetria torácica e das mãos, ilustrando os critérios imagiológicos fundamentais para a conclusão diagnóstica.

**Unitermos:** Síndrome de Poland; Assimetria torácica; Malformação congênita.

**Abstract** Poland's syndrome is a rare non-inherited congenital anomaly. The authors describe the classic radiologic findings of Poland's syndrome by reporting the case of a male four-year old patient with asymmetry of hands and chest, illustrating the fundamental imaging criteria for a conclusive diagnosis.

**Keywords:** Poland's syndrome; Chest asymmetry; Congenital malformation.

Bazzi Jr JL, da Matta ES, De Bortoli L, De Bortoli FR. Achados radiológicos na síndrome de Poland. Radiol Bras. 2012 Mai/Jun;45(3):173-174.

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Poland consiste em agenesia da musculatura peitoral associada a braquidactilia ipsilateral<sup>(1-4)</sup>. Embora mais raras, outras alterações podem acompanhar a síndrome, cujo diagnóstico precoce pode contribuir para o manejo terapêutico.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, quatro anos de idade, nascido a termo, Apgar 9/10, pré-natal sem particularidades, foi encaminhado para exame de tomografia computadorizada do tórax por apresentar deformidade na parede torácica anterior esquerda, associada a assimetria entre as mãos, menor à esquerda, detectadas na consulta de puericultura. Não apresentava déficit motor, sensorial ou neurológico.

Ao exame físico as alterações encontradas consistiam em assimetria das pregas

axilares, infradesnívelamento do mamilo esquerdo, redução volumétrica da região peitoral e da mão esquerda em comparação com o lado direito (Figura 1).

Foi realizada tomografia computadorizada helicoidal sem contraste intravenoso com o objetivo de avaliar partes moles e estruturas ósseas, que demonstrou agenesia dos músculos peitoral maior e menor à esquerda (Figura 2). Os corpos vertebrais, arcos costais, mediastino e parênquima pulmonar encontravam-se dentro da normalidade. Realizou-se ecografia complementar (Figura 3), que mostrou os mesmos achados tomográficos. A análise Doppler dos vasos subclávios e axilares mostrou as estruturas vasculares simétricas, com cali-

bre e fluxo arterial e venoso normais. Foi realizada radiografia das mãos para análise comparativa, confirmando discreta hipoplasia dos ossos da mão esquerda, sem sinais de sindactilia ou outra deformidade esquelética local (Figura 4).

## DISCUSSÃO

A síndrome de Poland é uma desordem congênita rara caracterizada fundamentalmente por agenesia unilateral da musculatura peitoral, associada a braquidactilia ipsilateral<sup>(1-4)</sup>. Indivíduos afetados podem apresentar, ainda, várias outras alterações, como hipoplasia ou agenesia do mamilo e do parênquima glandular mamário, hipo-



**Figura 1.** Assimetria das pregas axilares e infradesnívelamento do mamilo esquerdo.

\* Trabalho realizado na Clínica Via Imagem, Xanxerê, SC, Brasil.

1. Médico Radiologista da Clínica Via Imagem, Xanxerê, SC, Brasil.

2. Médico Cirurgião Vascular e Ecografista Vascular da Pró Circulação – Clínica de Angiologia, Cirurgia Vascular e Ecografia Vascular, Xanxerê, SC, Brasil.

3. Médico Pediatra da Materclínica Materno Infantil, Xanxerê, SC, Brasil.

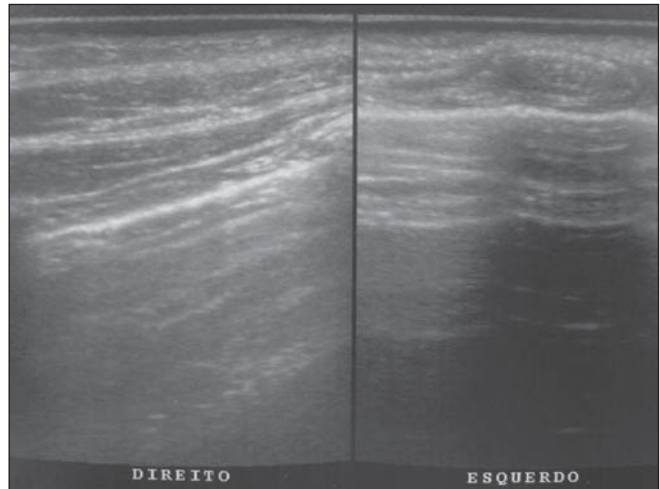
4. Acadêmico de Medicina da Universidade Católica de Pelotas (UCPel), Pelotas, RS, Brasil.

Endereço para correspondência: Dr. João Lourenço Bazzi Jr. Rua Celestino do Nascimento, 573. Xanxerê, SC, Brasil, 89820-000. E-mail: joaobazzijr@gmail.com

Recebido para correspondência em 1/10/2011. Aceito, após revisão, em 9/2/2012.



**Figura 2.** Tomografia computadorizada em corte axial e janela de partes moles mostrando agenesia da musculatura peitoral esquerda (seta). Comparar com a parede torácica direita, onde a musculatura peitoral maior e menor apresenta aspecto tomográfico normal.



**Figura 3.** Ultrassom mostrando agenesia da musculatura peitoral esquerda, em comparação com o lado direito normal.



**Figura 4.** Radiografia em anteroposterior comparativa dos punhos, notando-se sutil hipoplasia à esquerda. Os achados são mais bem observados no capitato e hamato, bem como no quarto e quinto metacarpais. As epífises radiais são simétricas e ambos os núcleos de ossificação da epífise ulnar ainda não estão presentes.

plasia ou aplasia de arcos costais, encurtamento do membro superior por hipoplasia do rádio e ulna, sindactilia, e outras anomalias menos frequentemente descritas, como dextrocardia, prega simiesca, anomalias da escápula, vertebrais, do sistema urinário e digestório<sup>(3,5-9)</sup>.

Ainda de causa desconhecida, afeta um percentual maior de meninos em relação às meninas, sendo o lado direito do corpo mais frequentemente acometido. Apesar do diagnóstico eminentemente clínico, a avaliação radiológica se justifica para estadiar o espectro das alterações presentes além dos achados clássicos, direcionando o trata-

mento. O diagnóstico precoce pode contribuir para o manejo pediátrico, ortopédico, estético (com maior impacto em mulheres com amastia) e psicomotor, bem como para a conscientização dos pais e familiares, convívio social e escolar da criança<sup>(1,2,4,6)</sup>.

#### REFERÊNCIAS

1. Araújo ALN, França JCQ, Vieira SC, et al. Síndrome de Poland. *Brasília Med.* 2009;46:395-8.
2. Caldas FAA, Isa HLVR, Trippia AC, et al. Síndrome de Poland: relato de caso e revisão da literatura. *Radiol Bras.* 2004;37:381-8.
3. Dilmann JR, Sanchez R, Ladino-Torres MF, et al. Expanding upon the unilateral hyperlucent hemithorax in children. *Radiographics.* 2011;31:723-41.
4. Pearl M, Chow TF, Friedman E. Poland's syndrome. *Radiology.* 1971;101:619-23.
5. Chung EM, Cube R, Hall GJ, et al. From the archives of the AFIP: breast masses in children and adolescents: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2009;29:907-31.
6. Freitas RS, Tollazi ARD, Martins VDM, et al. Poland's syndrome: different clinical presentations and surgical reconstructions in 18 cases. *Aesthetic Plast Surg.* 2007;31:140-6.
7. Friedman T, Reed M, Elliott AM. The carpal bones in Poland syndrome. *Skeletal Radiol.* 2009;38:585-91.
8. Jeung MY, Gangi A, Gasser B, et al. Imaging of chest wall disorders. *Radiographics.* 1999;19:617-37.
9. Mutlu H, Sildiroglu O, Basekim CC, et al. A variant of Poland syndrome associated with dextroposition. *J Thorac Imaging.* 2007;22:341-2.