



Sindrome di Poland

L. Chanel, A. Chichery, J.-L. Grolleau, J.-P. Chavoïn

La sindrome di Poland è una malformazione rara che associa a vari gradi anomalie del torace e anomalie dell'arto superiore omolaterale. L'anomalia costante è l'agenesia dei fasci sternocostali del grande pettorale. C'è spesso un'asimmetria mammaria con ipoplasia del seno e del complesso areolomammillare omolaterale. Le malformazioni della mano sono varie e complesse, ma la malformazione caratteristica della sindrome di Poland è una brachimesofalangia. Questo quadro clinico si riscontra più frequentemente negli uomini e, di solito, a livello dell'emitorace destro. La patogenesi non è ancora chiara. Non c'è mai un danno funzionale nell'interessamento toracico della sindrome di Poland ed esiste solo un disagio estetico. Una classificazione in tre tipi aiuta a orientare le scelte terapeutiche. La ricostruzione ha beneficiato, negli ultimi anni, dell'utilizzo del digitale per gli impianti del torace su misura, partendo da una TC 3D. Possono essere utilizzate altre tecniche che comportano, a seconda dei casi, protesi mammarie e innesto adiposo. Solo il classico lembo di grande dorsale è definitivamente abbandonato. A seconda dell'età, del sesso e della gravità delle anomalie toracomammare, può essere proposta una strategia terapeutica che si adatta ad ogni caso di sindrome di Poland.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

Parole chiave: Sindrome di Poland; Malformazioni toracomammare; Computer-aided design; Agenesia dei fasci sternocostali del grande pettorale; Asimmetria mammaria; Ipoplasia del seno; Brachimesofalangia; Depressione infraclavicolare; Protesi mammarie; Protesi toraciche; Lipofilling

Struttura dell'articolo

■ Introduzione	1
■ Storia	2
■ Epidemiologia	2
Incidenza	2
Rapporto tra i sessi	2
Lateralità	2
Poland e cancro al seno	2
■ Descrizione	2
Anomalie toraciche	3
Anomalie dell'arto superiore	3
Patologie associate	5
Sindrome di Poland secondaria	5
■ Eziopatogenesi	5
■ Diagnosi	6
Diagnosi clinica	6
Test diagnostici	6
■ Trattamento	6
Obiettivi della ricostruzione	7
Mezzi terapeutici	7
■ Conclusioni	10

■ Introduzione

La sindrome di Poland è un insieme di malformazioni congenite ed è relativamente rara. Alfred Poland, studioso di anatomia, ne ha fatto la prima descrizione clinica e anatomica completa nel 1841. La forma completa combina un'agenesia dei fasci sternocostali del grande pettorale e una brachimesofalangia della mano omolaterale. In realtà, le forme cliniche sono estremamente varie ma l'agenesia dei fasci sternocostali è costante.

Nelle donne, vi è spesso un'asimmetria della mammella, con un'ipoplasia del seno e del complesso areolomammillare omolaterale.

Dopo aver esaminato la descrizione clinica delle varie anomalie della sindrome di Poland e, poi, dopo un ricordo sulle ipotesi eziopatogenetiche, questo articolo descriverà le diverse tecniche chirurgiche di ricostruzione toracomammare: esse hanno beneficiato notevolmente, negli ultimi anni, dei progressi nel campo degli impianti su misura realizzati con computer-aided design (CAD), partendo da una semplice TC toracica 3D. Il lipofilling è un ottimo strumento, se necessario, ma è limitato dalla mancanza di riserve di grasso nei giovani. Qui cerchiamo di individuare una strategia terapeutica in base all'età, al sesso e alla gravità delle anomalie.

■ Storia

Il primo caso di sindrome di Poland è stato descritto nel 1826 da un francese, Lallemand [1]. Si trattava di un paziente di 60 anni, che presentava una depressione toracica, un'assenza della parte anteriore della 3^a, della 4^a e della 5^a costa e un'ernia omolaterale polmonare. Non ci sono malformazioni a livello dell'arto superiore.

La prima descrizione clinica e anatomica completa è stata fatta da Alfred Poland nel 1841 [2]. Studente di anatomia presso l'ospedale di Guy, ha sezionato il cadavere di un condannato di 27 anni, condannato a morte, che aveva una depressione toracica sinistra e una mano sinistra palmata e più piccola. Ha scoperto, durante la dissecazione, l'assenza dei fasci sternocostali del grande pettorale. Era assente anche il piccolo pettorale e il dentato anteriore e il muscolo obliquo esterno erano ipoplasici. I vasi toracici erano sottili. A livello della mano sinistra, c'erano una brachimesofalangia a livello del 2^o, del 3^o, del 4^o e del 5^o segmento e una sindattilia delle ultime tre commissure.

Sono state fatte altre pubblicazioni nel corso della seconda metà del XIX secolo e della primametà del XX secolo. È stato Clarkson [3] ad associare l'insieme delle malformazioni al nome di Poland per rendergli omaggio. Egli definisce sotto il nome di «sindattilia di Poland» l'assenza del capo sternocostale del grande pettorale associato a una sindattilia omolaterale della mano. Baudinne [4] parla per primo di «sindrome di Poland» nel 1962.

■ Epidemiologia

Incidenza

La Sindrome di Poland è una malformazione rara, in quanto la sua incidenza è stimata pari a un caso su 30 000 nascite [5].

Secondo Mestak [6], la sindrome di Poland rappresenta il 14% delle aplasie mammarie. Lord [7] trova il 10% di sindrome di Poland nei pazienti con sindattilia.

Sebbene la maggior parte dei casi descritti in letteratura sia sporadica, sono state descritte anche forme familiari che mostrano una variabilità clinica intrafamiliare [8-12].

Rapporto tra i sessi

Sembra che ci sia una predominanza maschile (rapporto 3: 1), ma l'espressione della malformazione influenza molto ampiamente il rapporto tra i sessi. Allo stesso modo, nelle forme minori, il rapporto tra i sessi è a

favore delle ragazze, poiché queste forme spesso passano inosservate nei ragazzi. Nelle forme gravi (malformazione toracica e lesione dell'arto superiore), la predominanza è maschile [9, 13].

■ Lateralità

La maggioranza delle pubblicazioni certifica la lateralizzazione della sindrome di Poland a destra, con un rapporto di 3:1 [9, 13]. Ancora una volta, i risultati sono differenti a seconda del sesso. Bamforth [14], riprendendo gli studi di McGillivray nel 1977 [5], conclude che i ragazzi tendono a lateralizzare a destra, mentre, per le ragazze, la lateralizzazione è, al tempo stesso, a destra e a sinistra.

Le forme bilaterali sono rare, spesso associate ad altre malformazioni (torace, cingolo scapolare) [15-17].

■ Poland e cancro al seno

Poche pubblicazioni [18-20] rappresentano il sopraggiungere di un tumore al seno in pazienti con sindrome di Poland. I sette casi descritti in letteratura [21] mostrano una lesione del lato della malformazione (nonostante le piccole dimensioni del seno residuo e della piastra areolomammillare), ma anche del lato controlaterale. Si tratta, il più delle volte, di un carcinoma duttale in situ o invasivo. Tutti gli autori raccomandano, pertanto, di effettuare precocemente, in questi pazienti, una valutazione clinica con mammografia, ecografia e risonanza magnetica (RM).

■ Descrizione

È la combinazione di due anomalie che identifica la sindrome di Poland:

- ipoplasia del grande pettorale;
- malformazione della mano omolaterale.

Le malformazioni variano da caso a caso, ma hanno ancora in comune l'agenesia dei fasci sternocostali del grande pettorale (malformazione principale) (Fig. 1). Per la maggior parte degli autori [22-24], l'agenesia colpisce il fascio sternocostale sia inferiore che mediale, lasciando intatto il fascio sternocostale superiore. Alcuni autori, tra cui Bouvet [25], sono più restrittivi e pensano che solo il capo inferiore sia assente, nella maggioranza dei casi.

Si parla di sindrome di Poland se è presente la malformazione principale, anche in assenza di malformazioni dell'arto superiore.

Questo articolo si propone di dettagliare le anomalie toraciche e le malformazioni dell'arto superiore.

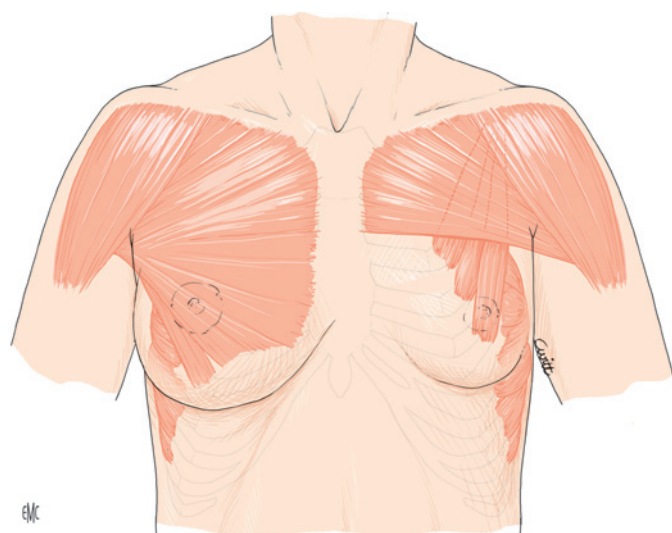


Figura 1. Agenesia del muscolo del grande pettorale.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8805907>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8805907>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)