

Fibroadenoma em portadora de síndrome de Poland

Fibroadenoma in a patient carrying Poland's syndrome

Thereza Christina Cypreste de
Miranda

Resumo

Descrita em 1941 por Alfred Poland, a síndrome de Poland é uma anomalia congênita rara, caracterizada por hipoplasia ou aplasia dos músculos grande e pequeno peitorais, hipoplasia ou aplasia da glândula mamária e do mamilo e desordens de cartilagens e costelas. A síndrome pode manifestar-se nas formas completa ou parcial, acometendo 1:30.000 nativos. Este relato de caso refere-se a paciente do sexo feminino que, ao exame físico, apresentava em hemitórax direito: aplasia dos músculos peitorais menor e maior, hipoplasia de glândula mamária e um tumor mamário de características benignas. O exame histopatológico evidenciou fibroadenoma. Foi encaminhada à cirurgia plástica para tratamento reparador das alterações estéticas.

Unitermos

Síndrome de Poland
Fibroadenoma
Deformidades da parede
torácica

Abstract

Described in 1941 by Alfred Poland, the Poland's syndrome is a rare congenital pathology which is characterized by major and minor pectoralis muscles hypoplasia or aplasia, mammary gland and nipple hypoplasia or aplasia, cartilage and rib disorders. The syndrome can be presented full or partial, with an estimated frequency of 1:30,000 live births. This case report refers to a woman who at physical examination presented major and minor pectoralis muscles aplasia, mammary gland hypoplasia and a tumor with benign features in right hemithorax. The histopathological examination is fibroadenoma compatible. She was sent to plastic surgery to correction of the esthetic disorders.

Key words

Poland's syndrome
Fibroadenoma
Chest-wall deformities

Introdução

A síndrome de Poland, anomalia congênita descrita por Alfred Poland em 1841, caracteriza-se por ausência de músculos grande e pequeno peitorais (cintura escapular) e malformação do membro superior ipsilateral, podendo apresentar também hipoplasia ou aplasia da glândula mamária, bem como do complexo areolopapilar, tendo ainda defeitos de cartilagens costais e costelas (sendo as mais atingidas segunda, terceira e quarta ou terceira, quarta e quinta). Hipoplasia de tecidos subcutâneos da parede torácica e braquissindactilia também são observadas. Estes achados podem estar total ou parcialmente presentes, sendo, entretanto, extremamente rara a pre-

sença de todas as características em um só indivíduo^(1,3). O achado mais comum, hipoplasia ou aplasia mamária, é logo reconhecido, e o tecido mamário rudimentar no lado atingido apresenta-se medialmente deslocado de sua posição anatômica normal⁽¹⁾. A etiologia da síndrome ainda não é muito clara, porém não existem indícios de que esta seja de caráter cromossômico, tampouco familiar. Têm-se na literatura dois relatos de variante de Poland associada a manchas melanóticas⁽¹⁾. Considerando-se que mamas e melanócitos têm a mesma origem embrionária (ectoderma), as alterações de hipoplasia mamária e de hiperpigmentação desenvolvem-se muito provavelmente nesta camada germinativa. Leucemia também foi associada à síndrome, e anomalias musculares semelhantes foram observadas com o uso de talidomida. A síndrome de Poland acomete 1:30.000 nascidos vivos. A fre-

Aceito para publicação em setembro de 2002.

Policlínica de Especialidades em Atenção à Saúde da Mulher Malu Sampaio, Niterói (RJ).

quência maior é no sexo feminino, sempre unilateral, sendo prevalente o lado direito^(1, 3).

O tratamento consiste na reparação estética das anomalias vigentes. Inúmeras são as técnicas de reconstrução, entre elas a colocação de prótese mamária e a rotação de retalho miocutâneo de grande dorsal, com ou sem colocação de prótese e com simetrização da mama oposta. A reparação da parede torácica pode ser feita através de enxertos subperiosteos de costelas adjacentes; enxertos de costelas divididas com periosteio, que é rodado para a face anterior da costela deficiente; enxerto ósseo heterólogo; enxerto autólogo de costela dividida; ou implante de tela metálica com enxerto de costela de parede costal oposta, popularizado por Ravitch⁽¹⁾. O presente relato aborda a concomitância de tumoração em mama ipsilateral em paciente do sexo feminino com síndrome de Poland.

Apresentação de caso

Paciente do sexo feminino, 26 anos, branca, casada, procurou o Ambulatório de Mastologia da Policlínica de Especialidades em Atenção à Saúde da Mulher (Peasm) Malu Sampaio, tendo como queixa principal tumoração em mama direita havia 12 meses. Menarca aos 11 anos, ciclos eumenorréicos, uso de anovulatórios por três anos, duas gestações a termo, tendo amamentado em ambas as mamas, com produção normal de leite na mama hipoplásica. Ao exame físico observou-se assimetria em hemitórax direito com ausência dos músculos grande e pequeno peitorais, hipoplasia de tecido glandular mamário ipsilateral, preservação de complexo areolopapilar, cartilagens e arcos costais, bem como membro superior direito, sem alterações (**Figuras 1 e 2**). O exame da mama direita mostrava tumor de 1,5cm em seu maior diâmetro, com bordos bem definidos, móvel, consistência fibroelástica, não-adereente a planos profundos ou superficiais, localizado em

quadrante súpero-medial. Axila negativa. A ultrasonografia mamária evidenciou assimetria de parênquima mamário (mama direita menor que a esquerda), imagem hipoeecóica, com reforço acústico posterior, medindo 1,2cm, localizada em quadrante súpero-medial de mama direita e ausência de musculatura peitoral em lado direito. Apesar de não ser a mamografia o método diagnóstico de eleição na faixa etária da paciente, a mesma foi por nós solicitada, com o objetivo de documentar o caso, e o exame mostrou mamas assimétricas (mama esquerda maior do que a direita), com parênquima denso, dificultando a visibilização de nódulos. Ausência de musculatura peitoral em lado direito e ausência de linfonodos em prolongamentos axilares foram observadas (**Figura 3**). Raios-X de tórax e membro superior direito sem alterações evidentes. A paciente foi submetida a exérese do tumor, sob anestesia local, no ambulatório de pequenas cirurgias da Peasm Malu Sampaio, sendo o laudo anatomopatológico compatível com fibroadenoma. Após alta do ambulatório de mastologia, foi encaminhada ao serviço de cirurgia plástica para avaliação e tratamento estético reparador das anomalias vigentes.

Discussão

A síndrome de Poland é anomalia congênita rara, pois acomete um a cada 30 mil nascidos vivos. Foi descrita por Alfred Poland, em 1841, no Guy's Hospital Report, sendo caracterizada por alterações da parede torácica, por vezes acompanhada de anomalias vertebrais e/ou do membro superior ipsilateral. Seu tratamento é sempre cirúrgico, melhorando a deformidade torácica e/ou mamária, e de grande relevância, uma vez que a maioria atingida por esta síndrome é de pacientes do sexo feminino, que têm seu perfil estético alterado e, conseqüentemente, seu perfil emocional extremamente envolvido. Muito embora pacientes com síndrome de Poland raramente venham a apresentar problemas funcionais significativos devido às anomalias musculares, eles podem e

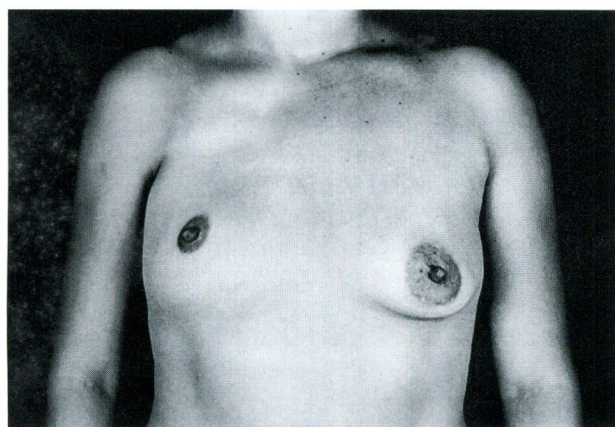


Figura 1: Assimetria em hemitórax direito

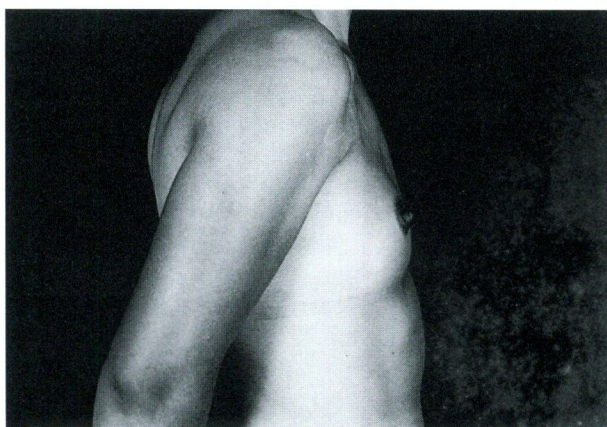


Figura 2: Abaulamento à direita

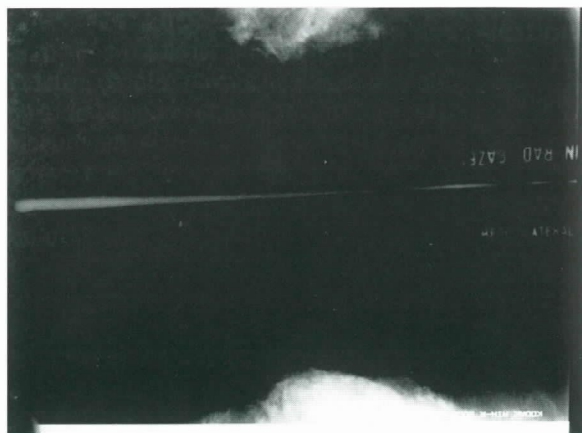


Figura 3: Ausência do músculo peitoral direito

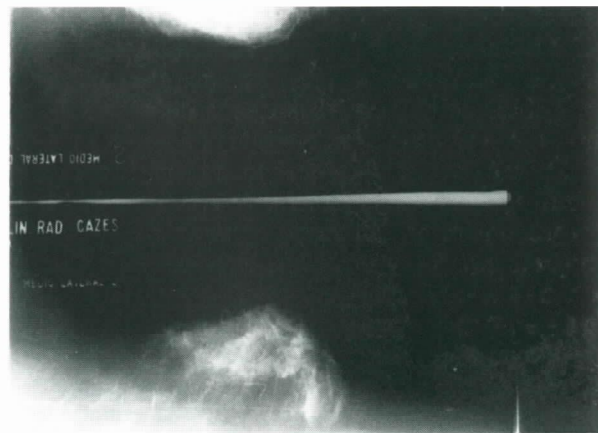


Figura 4: Mama esquerda normal

devem recorrer a tratamento cirúrgico para correção das questões estéticas que envolvem a anomalia, particularmente se os pacientes forem do sexo feminino e apresentarem agenesia ou hipoplasia de glândula mamária e/ou complexo areolopapilar, ou nos casos em que há grandes deformidades da parede torácica, ou, ainda mais raramente, comprometimento funcional dos órgãos intratorácicos⁽⁵⁾. A reparação estética da deformidade consiste em melhoria não só das mamas como também das regiões perimamárias e da cintura escapular, usando um ou mais métodos disponíveis na cirurgia plástica reparadora, tais como expansores de tecidos, prótese salina ou de silicone, reconstrução com retalho miocutâneo de músculo grande dorsal com o uso de próteses, sempre associado, quando necessário, à redução da mama contralateral, objetivando a melhor equalização do perfil estético da paciente. Após revisão de literatura observa-

mos que o aparecimento de tumor de mama em portadora de síndrome de Poland é evento muito pouco descrito, assim como a própria síndrome, sendo este o motivo deste relato. Entre os relatos encontrados, temos Katz *et al.* referindo aparecimento de tumor maligno de mama direita em portadora desta síndrome. Fukushima *et al.* citam dois casos de lesão maligna ipsilateral à anomalia (ambas com presença de sindactilia): uma em mama direita que foi submetida a mastectomia com esvaziamento axilar, e outra em mama esquerda submetida a quadrantectomia. É necessário, entretanto, ficar atento a esta anomalia congênita, que muito altera o perfil estético-emocional da mulher acometida, já que a paciente referida neste relato procurou o Ambulatório de Mastologia da Peasm Malu Sampaio movida pelo aparecimento do tumor de mama e, conseqüentemente, pelo fantasma do medo da doença maligna, e não por sua deformidade estética mamária.

Referências bibliográficas

1. BLAND KI, COPELAND EM. A mama: tratamento compreensivo das doenças benignas e malignas. São Paulo: Manole. 1994; 81-83.
2. FRANCO JM. Mastologia: formação do especialista. São Paulo: Atheneu. 1997; 62.
3. HAAGENSEN CD. Doenças da mama. São Paulo: Roca. 1990; 3-4.
4. ROCHA DC, BAUAB SP. Atlas de imagem da mama: correlação mamografia/ultrassonografia. São Paulo: Sarvier. 1995; 52.
5. SOUSA MC. Síndrome de Poland. Arquivo Português de Cirurgia 1998; 7:1.

Endereço para correspondência

Thereza Christina Cypreste de Miranda
Rua Belisário Augusto 30/I.102 - Icaraí
CEP 24230-200 - Niterói-RJ
Tels.: (21) 2714-3135/3292
Fax: (21) 2612-0397
e-mail: thereza@adama.org.br

Informações Gerais

Seções da Revista

Apresentação dos Trabalhos

Referências Bibliográficas

Ilustrações

Pontos a Conferir

Informações gerais

A Revista Brasileira de Mastologia é uma publicação oficial da Sociedade Brasileira de Mastologia, com periodicidade trimestral. Aceita matérias inéditas para publicação na forma de artigos originais, artigos de atualização e relatos de casos. É indexada na base de dados LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), sob o número ISSN 0140-8058.

Os textos devem vir acompanhados de carta assinada pelo autor principal e por todos os co-autores para serem avaliados pelo Conselho Editorial e receberem aprovação para publicação.

Os trabalhos devem ser enviados para: Maurício Magalhães Costa – Editor da Revista Brasileira de Mastologia – Praça Floriano, 55 – sala 801 – CEP 20031-050 – Centro – Rio de Janeiro-RJ – Tel.: (21) 2262-7306/2220-7111 – Fax: (21) 2524-6227 – e-mail: sbmasto@domain.com.br

Seções da revista

A Revista Brasileira de Mastologia publica os seguintes trabalhos:

1. Artigos originais, sejam prospectivos, experimentais ou retrospectivos.

2. Artigos de revisão, inclusive metanálises e comentários editoriais, quando solicitados a membros do conselho editorial.

3. Resumo de teses apresentadas e aprovadas nos últimos 12 meses. O mesmo deverá ter, no máximo, 2 laudas (de 2.100 caracteres, com espaço), incluindo, no mínimo, três palavras ou expressões-chave. O resumo deverá ser enviado em disquete. Em arquivo separado, apresentar o nome completo do autor e do orientador, membros da banca, data de apresentação e a identificação do serviço ou departamento onde a tese foi desenvolvida e apresentada.

4. Relatos de casos de grande interesse e bem documentados clínica e laboratorialmente.

Apresentação dos trabalhos

É necessário que os trabalhos sejam apresentados em três vias, em páginas separadas e numeradas no ângulo superior direito. Os artigos deverão ser enviados com no máximo 10 laudas (de 2.100 caracteres, com espaço), sem contar as referências. Para os artigos que contenham gráficos ou fotos, o número de laudas deverá ser menor, dependendo da quantidade de imagens. Devem ser também gravados e apresentados em disquete, mencionando-se o nome do arquivo e do software utilizado e a versão.

Devem vir acompanhados de carta do autor principal, autorizando a sua publicação e com a sua assinatura e a de todos os co-autores. O artigo passa a ser propriedade da revista e as opiniões emitidas nos trabalhos são de responsabilidade única dos autores.

a) Primeira página

- Título do artigo
- Nome(s) do(s) autor(es) e titulação(ões)
- Nome do Serviço onde foi realizado o trabalho
- Endereço, número de telefone, fax do autor principal e e-mail.

b) Segunda página

- Resumo com, no máximo, 200 palavras
- Unitermos, no máximo cinco, formulados com base no vocabulário estruturado DeCS (Descritores em Ciências da Saúde), que pode ser encontrado no endereço eletrônico www.bireme.br

c) Terceira página

- Título em inglês
- Abstract
- Keywords

d) Quarta página

Carta do autor principal, autorizando a sua publicação e com sua assinatura e a de todos os co-autores.

e) Texto

1. Os artigos originais devem obedecer à seguinte sequência: Introdução, Método, Resultados e Discussão. Referências bibliográficas: no máximo 20.

2. Os artigos de atualização podem ou não ter subtítulos. Referências bibliográficas: no máximo 30.

3. Os relatos de caso devem obedecer à seguinte sequência: Introdução, Apresentação do Caso e Discussão. Referências bibliográficas: no máximo 5.

Referências bibliográficas

Devem ser ordenadas alfabeticamente, com base no último sobrenome do autor principal, e numeradas. As citações serão identificadas no texto por suas respectivas numerações sobrescritas. Para apresentação das referências, devem ser adotados os critérios do International Committee of Medical Journal Editors, os quais podem ser consultados no endereço eletrônico www.pucrs.br/biblioteca/vancouver.htm. Exemplos:

a) Artigo em periódicos

DUPONT W, PAGE D. Risk factors for breast cancer in women with proliferative breast disease. *N Engl J Med* 1985; 312: 146-151.

Obs.: Quando houver mais de seis autores, devem-se mencionar os três primeiros seguidos de *et al.*

b) Capítulos de livros

SWAIN SM, LIPPMAN ME. Locally advanced breast cancer. In: Bland KI, Copeland EM. *The Breast. Comprehensive management of benign and malignant diseases*. Philadelphia: WB Saunders. 1991; 843-62.

c) Livros

HUGHES LE, MANSEL RE, WEBSTER DJT. *Benign disorders and diseases of the breast. Concepts and clinical management*. London: Baillière-Tindall. 1989.

d) Referência de trabalho apresentado em evento

TARRICONE V, NOVAES SP, PINTO RC, PETTI DA. Tratamento conservador do câncer de mama. XI Congresso Brasileiro de Mastologia. Foz do Iguaçu; 1998.

e) Referência de trabalho de autoria da entidade

AMERICAN MEDICAL ASSOCIATION. Mammographic criteria for surgical biopsy of nonpalpable breast lesions. Report of the AMA Council on Scientific Affairs. Chicago: American Medical Association. 1989; 9-20.

f) Referência de tese

NARVAIZA DG. Expressão do antígeno nuclear de

proliferação celular (PCNA) no epitélio da mama de usuárias e não-usuárias de anticoncepcional hormonal combinado oral. São Paulo: 1998. Tese de Mestrado, Unifesp-EPM.

g) **Artigo de periódico em formato eletrônico**
Morse SS. Factors in the emergence of infectious diseases. *Emerg Infect Dis* [serial online] 1995 Jan-Mar [cited 1996 Jun 5]; 1(1):[24 screens]. Available from: URL:<http://www.ede.gov/neidoid/EID/eid.htm>.

Ilustrações

Solicita-se que tabelas, gráficos, figuras e fotografias sejam apresentados em folhas separadas, com legendas individualizadas, ao final do trabalho. Preferencialmente as fotografias devem ser em preto-e-branco, em *slide* ou papel, e as despesas com eventual reprodução de fotografias coloridas correrão por conta dos autores. Fotos eletrônicas só serão aceitas em formato JPG com 300dpi de resolução. Os desenhos em traço precisam ter qualidade profissional para permitir sua reprodução.

Pontos a conferir

Antes de enviar seu artigo para publicação, verifique os seguintes pontos:

1. O resumo está de acordo com o abstract? ☐ sim ☐ não

2. Os unitermos estão de acordo com as keywords? ☐ sim ☐ não

3. Na terceira página, consta o título em inglês? ☐ sim ☐ não

4. A carta de autorização para publicar o artigo, com a assinatura do autor e co-autores, foi enviada? ☐ sim ☐ não

5. A divisão de tópicos está correta? ☐ sim ☐ não

6. O artigo está com o número máximo de laudas? ☐ sim ☐ não

7. Referências

a) O número de referências está correto? ☐ sim ☐ não

b) Todos os artigos citados no texto estão presentes nas referências? ☐ sim ☐ não

c) Todos os artigos presentes nas referências estão citados no texto? ☐ sim ☐ não

d) Os artigos estão digitados de acordo com as normas da RBM? ☐ sim ☐ não

e) Os artigos estão em ordem alfabética? ☐ sim ☐ não

8. Tabelas

a) As legendas são auto-explicativas? ☐ sim ☐ não

b) As tabelas apresentam autores que não estão presentes nas referências? ☐ sim (acrescentar nas referências) ☐ não

9. Figuras e fotos

a) As legendas são auto-explicativas? ☐ sim ☐ não

b) Todas as figuras/fotos estão citadas no texto e vice-versa? ☐ sim ☐ não

10. Os valores numéricos (principalmente porcentagens) estão calculados corretamente? ☐ sim ☐ não

11. O disquete a ser enviado contém todo o texto do artigo em Word? ☐ sim ☐ não

12. As fotos eletrônicas estão em formato JPG com 300dpi? ☐ sim ☐ não