

## **SINDROME DI POLAND**

Questa sindrome descritta da Alfred Poland nel 1841 è una anomalia congenita caratterizzata da completa assenza o scarso sviluppo (agenesia/aplasia/ipoplasia) del muscolo grande pettorale, con possibilità di anomalie che coinvolgono torace, capezzoli, ma anche altri muscoli del cingolo scapolare. Questo non comporta effetti sul corretto sviluppo psicofisico dei bambini affetti, tanto che una corretta educazione consente di sviluppare abilità manuali anche nei portatori delle malformazioni più gravi.

In casi estremi la Sindrome di Poland può essere associata alla mancanza di alcune costole, all'assenza del muscolo grande dorsale ed ad uno iposviluppo dell'arto superiore del lato colpito. Tali difetti nella Sindrome di Poland sono comunque sempre monolaterali, cioè localizzati da un solo lato.

Esistono forme molto blande di tale sindrome, che si presentano molto più frequentemente di ciò che si potrebbe immaginare e che generalmente rimangono non diagnosticate, fino a quando il paziente inizia a praticare sport con l'utilizzo di sovraccarichi e si rende conto che i muscoli pettorali non rispondono alle sollecitazioni e non si sviluppano. In tali casi la differenza tra una sindrome di Poland e una generica ipotrofia dei muscoli pettorali, si distingue proprio mettendo in evidenza piccole differenze di sviluppo o di formato del muscolo pettorale di un lato rispetto all'altro.

### **SINDROME DI POLAND E MANO**

In genere la sindrome di Poland colpisce la porzione sterno-costale in maniera omolaterale ma può interessare anche la mano e l'avambraccio con anomalie di diversa gravità, compresa la sindattilia (fusione delle dita della mano) e la brachidattilia (eccessiva brevità delle dita della mano). Va ricordato che alcuni pazienti con diagnosi di Sindrome di Poland non presentano anomalie della mano.

# **SINDROME DI POLAND**

## **SINDROME DI POLAND E DONNE**

La sindrome di Poland si manifesta soprattutto negli uomini, ma colpisce, anche se in minor numero, pure le donne. In media ne soffre circa una donna su 7-10mila. Le forme lievi di sindrome di Poland nelle donne possono essere diagnosticate più tardi del solito, quando si arriva alla pubertà e il corpo completa il suo sviluppo. Molte ragazzine con una forma non grave di sindrome di Poland spesso si accorgono di soffrire della malattia solamente dopo aver visto che una delle due ghiandole mammarie non è cresciuta adeguatamente.

## **CAUSE DELLA SINDROME DI POLAND**

Essendo una malattia rara, non si conoscono le effettive cause della Sindrome di Poland, anche se alcuni suppongono possa essere una malattia genetica dato che sono stati descritti casi familiari (anche se rari) compatibili con una trasmissione autosomica dominante. Alcune teorie ipotizzano che la causa della malattia possa essere di natura vascolare, e quindi dovuta, ad esempio, a un blocco della circolazione del sangue nell'arteria succlavia in fase embrionale. A cosa sia dovuta l'interruzione sanguigna ancora non è chiaro, potrebbe essere a causa di fumo, farmaci, traumi oppure dovuta a fattori genetici.

## **INTERVENTO CHIRURGICO, CURE E RIMEDI**

Le cure e i rimedi per la sindrome di Poland sono da cercare nei progressi della medicina chirurgica ricostruttiva, quindi per guarire dalla sindrome di Poland si ricorre all'intervento chirurgico che permette una ricostruzione delle zone anatomiche che sono affette dalle anomalie. Ad esempio i trattamenti chirurgici possono interessare i muscoli grande pettorale e piccolo pettorale tramite il prelievo di alcune fibre muscolari da un'altra zona del corpo (spesso si preleva una porzione del muscolo gran dorsale) e relativo trapianto a livello del torace.

Nella donna, in caso di mancanza della ghiandola mammaria si può procedere a una

## **SINDROME DI POLAND**

mastoplastica additiva (inserimento di una protesi in silicone nel seno) che consente di dare il volume mancante grazie all'ausilio di protesi al silicone, eventualmente associata all'utilizzo di un lembo di muscolo gran dorsale.

Nell'uomo, oltre all'utilizzo di lembi muscolari, si può procedere all'utilizzo di protesi fatte su misura (custom made), fabbricate su stampo e/o dopo RMN 3D, utilizzate per colmare esattamente in difetto presente.

Nel caso di malformazione lieve o di irregolarità e piccoli difetti dopo un intervento ricostruttivo si può ricorrere anche all'intervento di lipofilling.

### **QUANDO E' MEGLIO SOTTOPORSI ALL'INTERVENTO CHIRURGICO?**

Secondo i medici, i pazienti di sesso maschile dovrebbero sottoporsi a intervento attorno ai 13 anni, mentre le femmine al termine dello sviluppo, ossia al completamento della crescita del seno. L'operazione può essere interamente a carico del servizio sanitario nazionale.

Le protesi pettorali maschili nascono infatti originariamente per correggere alcuni difetti del torace, in particolare presentano indicazioni specifiche nella Sindrome di Poland.

### **RICOSTRUZIONE CON LEMBO DI GRAN DORSALE**

I pazienti candidati a questo tipo di intervento devono presentare una atrofia completa dei muscoli pettorali ed in genere un rivestimento cutaneo e sottocutaneo esiguo. La sede di prelievo è rappresentata da una porzione del tessuto muscolare del muscolo gran dorsale omolaterale.

E' sconsigliato in pazienti fumatrici, affetti da malattie metaboliche quali il diabete o con altre condizioni di rischio generale e/o locale. E' generalmente eseguito in regime di ricovero, in anestesia generale e la degenza è di norma 2-3 giorni. L'intervento dura mediamente 3 ore.

### **FASE PRE-OPERATORIA**

## **SINDROME DI POLAND**

Prima dell'intervento sarà eseguita un'accurata visita medica. Saranno richieste analisi di laboratorio, l'elettrocardiogramma e la radiografia del torace, per ridurre al minimo la possibile insorgenza di complicanze legate a patologie preesistenti non evidenti clinicamente. E' importante eseguire anche uno studio radiologico accurato della regione (TAC o RMN).

E' preferibile sospendere almeno 3 giorni prima il fumo di sigarette. Si suggerisce anche la sospensione di farmaci capaci di alterare la coagulabilità del sangue quali aspirina e farmaci anti-infiammatori. Qualunque terapia si pratici va comunque segnalata e discussa con il chirurgo.

### **TRATTAMENTO POST-OPERATORIO**

Dopo l'intervento sarà necessario eseguire una terapia medica per alcuni giorni con antibiotici, antidolorifici ed in alcuni casi antitrombotici. Si dovrà somministrare per almeno due giorni dei liquidi per via endovenosa. L'alimentazione sarà inizialmente liquida e poi leggera. I drenaggi potranno essere eliminati a partire dalle 48 ore dall'intervento.

La ripresa della normale vita di relazione sarà possibile a partire dalle due settimane mentre per l'attività lavorativa si dovrà aspettare ancora una-due settimane a seconda dell'attività svolta. Per riprendere l'attività sportiva si dovranno aspettare dalle sei alle otto settimane.

### **POSSIBILI COMPLICANZE SPECIFICHE**

Necrosi parziale o totale del lembo. Questo può essere dovuto a problemi di vascolarizzazione e comporta una perdita parziale o totale dello stesso.

Liponecrosi. E' dovuta alla sofferenza del tessuto adiposo e può determinare la presenza di una secrezione che ostacola e ritarda la cicatrizzazione sia a livello del lembo che nella sede di prelievo.

Sieroma. E' una raccolta di siero che spesso si localizza nella sede di prelievo del lembo.

## **SINDROME DI POLAND**

Cicatrici. Cicatrici evidenti o ipertrofiche sino alla formazione (rara) di cheloidi, in relazione a particolari tipi costituzionali ed alle caratteristiche cutanee.

### **INTERVENTO CON PROTESI E POST-OPERATORIO**

L'intervento di impianto di protesi nell'uomo si realizza con una incisione sotto l'ascella, con le stesse metodiche dell'intervento di mastoplastica additiva femminile. Le uniche differenze tecniche, della chirurgia dei pettorali maschili riguardano la lunghezza dell'incisione, maggiorata (circa 4-5 cm) per consentire l'inserimento di protesi un poco più rigide e il mantenimento dell'integrità delle fibre sternali e costali del muscolo pettorale. Gli impianti pettorali maschili vengono infatti sistemati ad un livello più alto, appoggiandosi sulle fibre muscolari sopra il solco sottomammario, rispetto alle protesi femminili.

L'intervento di chirurgia dei pettorali viene realizzato in regime di day hospital o con ricovero di un giorno con dimissione la mattina successiva all'intervento. Utilizziamo insieme all'anestesista un'anestesia loco-regionale associata alla sedazione, che permette al paziente di non essere cosciente durante l'intervento oppure una anestesia generale.

Il paziente viene dimesso con una fascia toracica contenitiva e torna dopo circa 5-7 giorni per la rimozione dei cerotti. Non vengono utilizzati punti di sutura sulla pelle ma colla biologica. I controlli successivi alla chirurgia dei pettorali si effettuano dopo uno e tre mesi.

Tutti gli interventi che contemplano uno scollamento muscolare sono moderatamente dolorosi nei successivi 3 o 4 giorni. Questo vuol dire che quasi sempre c'è la necessità di utilizzare un analgesico adeguato. Il fastidio tuttavia è di intensità variabile secondo la sensibilità personale e a volte direttamente proporzionale al grado di sviluppo del muscolo pettorale. Dopo un primo periodo in cui si consiglia il riposo assoluto onde evitare problematiche e complicazioni tipiche delle mastoplastiche additive in generale, si può iniziare una leggera attività fisica della parte inferiore del corpo dopo circa 20 -

## **SINDROME DI POLAND**

30 giorni, mentre il ritorno all'attività con i sovraccarichi sulla regione pettorale è consigliabile dopo due mesi dall'intervento.

### **POSSIBILI COMPLICAZIONI SPECIFICHE**

Sanguinamento. Il sanguinamento è davvero raro, ma può verificarsi solitamente entro le prime 24 ore; in tal caso sarà necessario un ritorno in sala operatoria per rimuovere la protesi, fermare il sanguinamento, reinserire la protesi e richiudere la ferita. In ogni caso, se opportunamente trattato, un episodio di sanguinamento non causa altri inconvenienti.

Infezioni. Esse sono estremamente rare ma, se presenti, può essere necessario rimuovere l'impianto ed attendere alcune settimane o mesi.

Perdita di sensibilità del capezzolo. Anche essa è insolita, ma può essere causata dall'operazione e può in rarissimi casi essere permanente.

Indurimento. L'organismo reagisce nei confronti della protesi come con qualsiasi altro corpo estraneo, dando luogo alla formazione di una capsula fibrosa che con il tempo può tendere a costringere la protesi e darle una consistenza maggiore. Questa è la più comune complicanza a distanza. Raramente questo problema richiede un intervento chirurgico, ma comunque, ai primi segni di variazione di consistenza, è opportuno consultare il chirurgo in modo da poter provvedere rapidamente con manovre esterne a far sì che la mammella riacquisti la sua naturale morbidezza.

### **RICOSTRUZIONE COMBINATA**

In alcuni casi le condizioni locali e generali del paziente possono richiedere delle metodiche combinate di ricostruzione, l'uso cioè di tessuti autologhi (lombi) per la copertura, l'inserimento della protesi per il volume desiderato o l'utilizzo di innesti di grasso (lipofilling).