



Síndrome de Poland complicada de extrofia hepática

Jorge Palácios, Luís Amaral, Ana Pinheiro, Isabel Nabais

Hospital do Espírito Santo – Évora

Resumo

Introdução A Síndrome de Poland ocorre em cerca de 1 em cada 30000 nado-vivos, com gravidade dependente do defeito torácico apresentado e/ou anomalias associadas. O defeito torácico pode ser completo, como apresentado neste caso.

Caso Apresenta-se o caso de recém-nascido com extrofia hepática (por defeito completo da parede torácica) associada à síndrome de Poland. Operado no primeiro dia de vida e com evolução clínica favorável.

Discussão Na literatura mundial, existe apenas referência a mais dois casos de extrofia hepática associada a esta síndrome, com evolução igualmente favorável, após reconstrução da parede torácica com ou sem utilização de prótese.

Palavras-chaves: síndrome de Poland, defeito da parede torácica, extrofia hepática

Acta Pediatr Port 2008;39(5):214-5

Hepatic exstrophy complicating Poland's anomaly

Abstract

Introduction Poland's anomaly occurs in 1 in 30000 births. Chest defect size and other associated anomalies grant its severity. Poland's anomaly may include full-thickness chest wall defects, like the one described.

Case Report A case of hepatic exstrophy through a full-thickness chest wall defect in an infant with Poland's anomaly is reported. Surgery was accomplished in the first day of life, with good follow-up.

Discussion Two previous cases of hepatic exstrophy in association with Poland's anomaly have been reported. Both had an equally good follow-up with or without prosthesis.

Key-words: Poland's anomaly, chest wall defect, liver exstrophy

Acta Pediatr Port 2008;39(5):214-5

Recebido: 02.01.2008

Aceite: 28.02.2008

Relato de caso

É relatado o caso clínico de um recém-nascido de termo, sexo masculino, raça caucasiana, filho de nulípara de 28 anos de idade, de nacionalidade ucraniana e sem antecedentes familiares relevantes, nomeadamente anomalias congénitas. Durante a gravidez de 39 semanas, complicada de infecção urinária durante o segundo trimestre, recorreu apenas por uma vez aos Cuidados de Saúde Primários, não tendo efectuado qualquer ecografia fetal. No momento do parto, que ocorreu por via vaginal, o recém-nascido, com peso ao nascer de 3.370 gramas e índice de Apgar respectivamente de 9 e 10 ao primeiro e quinto minutos, apresentava uma formação polipóide com cerca de 2 x 1 cm, fazendo protrusão através de uma solução de continuidade lateral ao mamilo direito, ao nível do quarto espaço intercostal, envolvendo a pele, músculos, cartilagens costais e peritoneu (figura 1).



Fig. 1 – Recém-nascido com extrofia hepática

A pele envolvente apresentava um aspecto displásico, semelhante a gastrosquise. Ao exame objectivo, de salientar ainda hipoplasia acentuada do músculo grande peitoral, embora o membro superior direito apresentasse dimensões adequadas e semelhantes ao contralateral. A telerradiografia do tórax mostrava anomalias da grelha costal, entre a segunda e a quinta costela direita, com elevação da hemicúpula diafragmática respectiva (setas), provocada pela presença de uma massa hepática em protrusão (figura 2). A ecografia abdominal confirmou a origem hepática da víscera extrofiada.

Correspondência:

Jorge Palácios
Serviço de Pediatria
Hospital do Espírito Santo, E.P.E – Évora
Largo Senhor da Pobreza
7000-811 Évora
jpalacios@sapo.pt

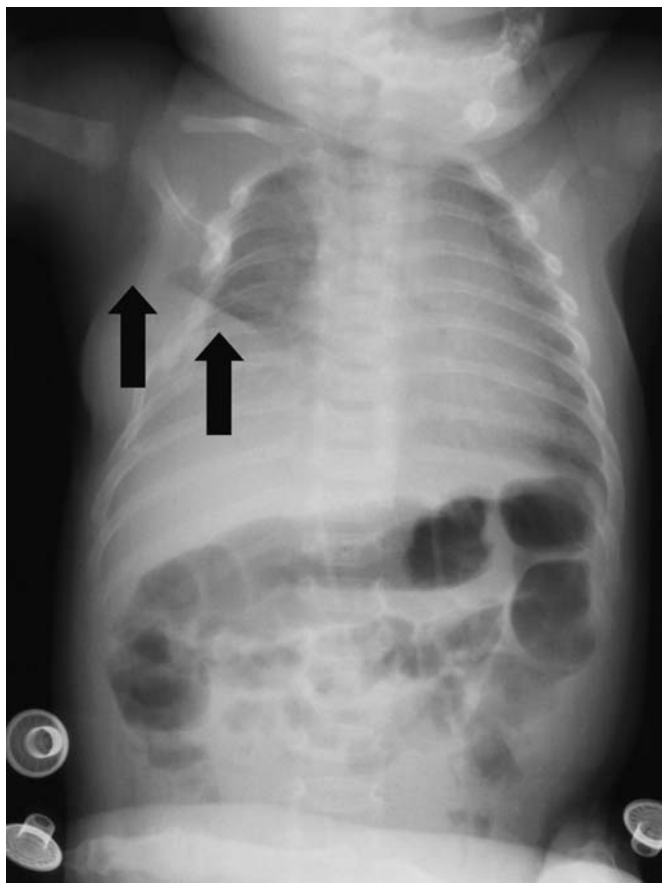


Fig. 2 – Telerradiografia do tórax

Durante a intervenção cirúrgica, verificou-se que o segmento hepático extrofiado se encontrava aderente ao diafragma suprajacente (com inserção alta anómala), excluindo-se qualquer hérnia concomitante. À mobilização, este foi facilmente redutível, pelo que não foi necessário efectuar qualquer incisão acessória. O defeito foi primariamente encerrado com o músculo intercostal redundante. Ao quinto dia de vida, o recém-nascido teve alta clínica.

Discussão

Com maior predomínio no sexo masculino (3:1), a Síndrome de Poland ocorre em cerca de 1 em cada 30000 nados-vivos¹. Apesar de surgir habitualmente de forma esporádica, uma transmissão autossómica dominante com penetrância incompleta já foi relatada. Consiste na aplasia do músculo pequeno peitoral e da porção esterno-costal do grande peitoral, hipoplasia do grande dentado e dos grandes oblíquos, assim como sindactilia ipsilateral². Associa-se frequentemente a outros defeitos, nomeadamente hipoplasia ou aplasia das costelas anteriores, hipoplasia ou aplasia da mama ou mamilo e diminuição do tecido celular subcutâneo. De referir ainda a possibilidade de associação a agenesia renal, leucemia linfoblástica, hemivértebras, costelas cervicais, síndrome de Moebius ou dextrocardia³. Na sua apresentação mais grave, a síndrome de Poland associa-se, como no caso clínico relatado, a um defeito completo da parede torácica.

Na literatura mundial, existe apenas referência a dois casos de extrofia hepática associada a esta síndrome. No primeiro, a protrusão de um segmento de tecido hepático ocorreu através de defeito esquerdo da parede torácica, tendo sido efectuada redução e reconstrução semelhante à acima descrita⁴. No segundo caso, existia um defeito direito da parede torácica, de maiores dimensões, com necessidade de utilização de prótese de Gore-Tex^{®5}.

Referências

1. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's Syndrome. *J Pediatr Surg* 1989; 24(8): 760-6.
2. Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. *Guys Hosp Rep* 1841; 6: 191-3.
3. David TJ. Nature and etiology of the Poland anomaly. *N Engl J Med* 1972; 287(10): 487-9.
4. Bamforth JS, Fabian C, Machin G, Honore L. Poland anomaly with a limb body wall disruption defect: Case report and review. *Am J Med Genet* 1992; 43(5):780-4.
5. Puder M, Greene A, Money D. Hepatic exstrophy complicating Poland's anomaly. *J Pediatr Surg* 2002; 37(8): 1203-4.