

SINDROME DI POLAND

PROCEDURA COMPUTER-ASSISTITA DI CORREZIONE DEI DIFETTI TORACICI TRAMITE IMPIANTO PROTESICO CUSTOM-MADE DI SILICONE DI GRADO MEDICALE

DEFINIZIONE, OBIETTIVI E PRINCIPI.

La Sindrome di Poland è un'afezione relativamente rara di malattia congenita malformante. Alfred Poland, uno studente di anatomia, è stato il primo a fornire una completa descrizione clinica ed anatomica della sindrome nel 1841. La forma generale di questa sindrome associa la agenesi dei fasci muscolari sternocostali del pettorale maggiore (**Figura 1**) ad una malformazione omolaterale.

Le manifestazioni cliniche sono estremamente diversificate ma la agenesi dei fasci muscolari sternocostali è una costante. Nelle donne è frequentemente presente una asimmetria mammaria omolaterale con ipoplasia della mammella e del complesso areola-capezzolo (**Figura 2**).

La Sindrome di Poland rimane una malformazione rara, essendo stimata la sua incidenza in 1 caso ogni 30.000 nascite. Sembra evidente una prevalenza nel genere maschile (rapporto 3:1). La maggioranza dei report concernenti la Sindrome di Poland evidenzia una maggiore incidenza nel lato destro, con un rapporto di 3 a 1 nella casistica.

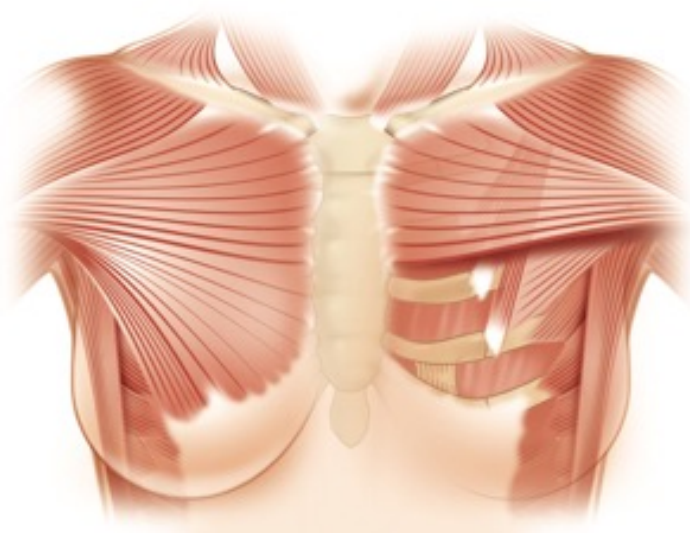


Figura 1



Figura 2

L'obiettivo della chirurgia ricostruttiva è puramente estetico, nessun intento funzionale, ancor di più nel caso in cui i problemi funzionali siano di minima entità e comunque ben compensati (diminuzione della forza muscolare).

L'obiettivo della chirurgia è di aumentare il volume dell'area toracica affetta, tramite un impianto personalizzato, con l'intento di compensare la deficienza muscolare (**Figure 3-4**). È possibile anche considerare un'implementazione tramite utilizzo di una protesi mammaria nella donna ed un trapianto di grasso autologo tramite lipofilling come rifinitura.

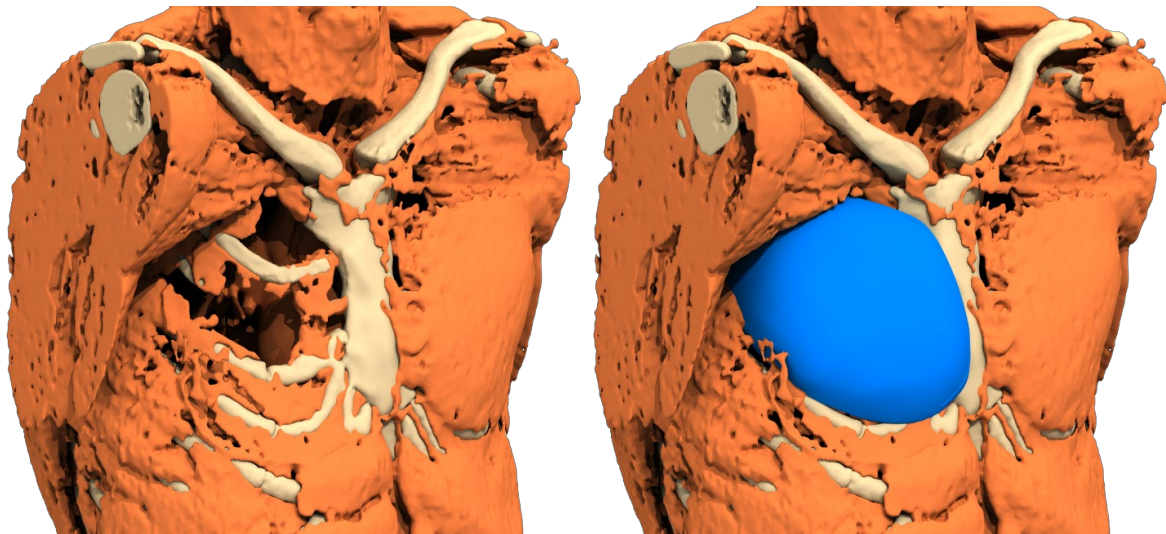
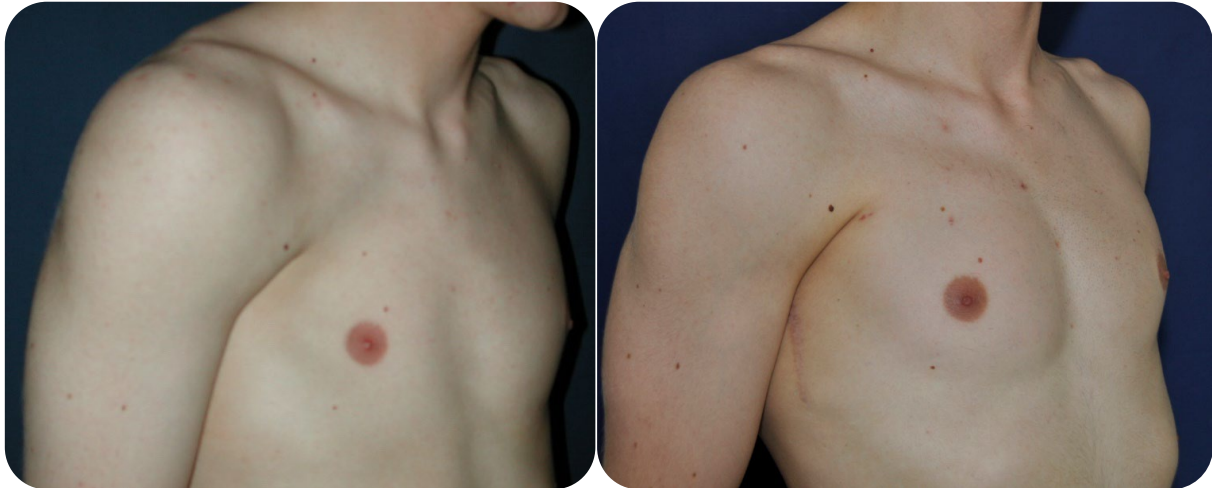


Figura 3

Figura 4

Questa deformità è difficilmente accettata sia dal punto di vista fisico che psicologico dal paziente e si riflette in una ridotta fiducia in se stessi ed in malessere, a volte profondo, che può condurre ad un vero e proprio complesso. Le conseguenze psicologiche sono spesso importanti a partire dall'adolescenza, influenzando sulla propria autostima, nei rapporti sociali e qualche volta indirettamente nelle attività sportive.

È obbligatorio aspettare la fine della pubertà per eseguire questo tipo di intervento. Nel nostro caso 14 anni di età, quando il valori ormonali e la deformità diventano stabili, anche se la crescita non è ancora completa. Se si presentasse una modificazione della morfologia toracica durante la crescita, l'impianto potrà essere sostituito successivamente.

L'impianto toracico consiste in una forma unica di elastomero di silicone di grado medicale: non sono presenti né uno shell di contenimento né prodotti di riempimento. Sono esclusi così rischi di deterioramento o rottura. È a prova di puntura, non lacerabile ed ha una durata illimitata. Una capsula fibrosa di isolamento si creerà rapidamente attorno alla protesi, così come intorno ad ogni corpo estraneo (metallo, nylon...) ma senza alcuna reazione di rigetto. La capsula di copertura non può in alcun modo retrarsi su questo impianto che è incomprimibile; non si manifesta mai nessuna "adesione" (capsulite adesiva).

Questi impianti sono unici, specifici per ogni diverso paziente, essendo prodotti in elastomero di silicone medicale partendo dall'esatta forma del deficit ricostruita tramite la tecnica computer assistita (CAC) da una stampante 3D di altissima qualità (risoluzione 1 -1.2 mm.).

PRIMA DELL'OPERAZIONE CHIRURGICA

Il paziente deve essere informato sulle diverse tecniche di correzione disponibili, durante la consulenza chirurgica con visita clinica. Questa visita va associata ad una scansione diagnostica 3D del torace. La ripresa può essere effettuata frontalmente o di $\frac{3}{4}$.

La scansione 3D del torace va effettuata con le braccia in posizione lungo i fianchi e ripresa con risoluzione millimetrica (da 1 a 1.2mm.). Da questa scansione è generata una ricostruzione virtuale del corpo del paziente con la finalità di ottenere un impianto virtuale perfettamente conformato alla specifica anatomia. (**Figura 5**). Questa immagine verrà trasformata in un prototipo di resina, che verrà utilizzato come impronta per la produzione dell'impianto definitivo, impiantabile, sterile, in silicone di grado medicale.

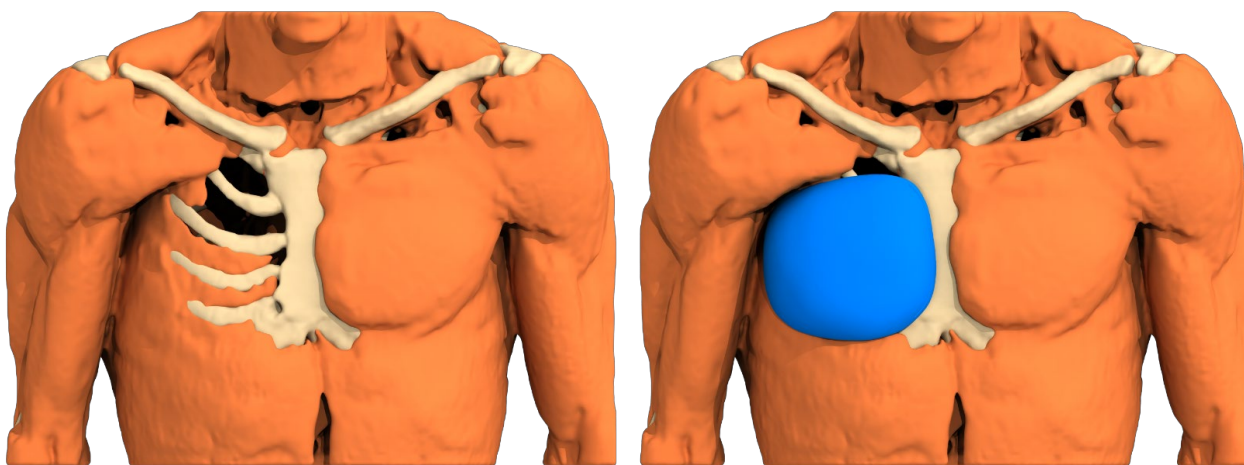


Figura 5: Computer-aided design

TIPO DI ANESTESIA E TEMPI DI OSPEDALIZZAZIONE

L'intervento viene effettuato in regime di anestesia totale con intubazione del paziente in posizione supina, l'intervento richiede 3 giorni di ricovero (ingresso il giorno prima dell'intervento e dimissione il giorno successivo all'intervento).

LA CHIRURGIA

Disegno pre-operatorio

Il chirurgo marcherà l'asse mediano verticale del torace, i margini del prototipo dell'impianto e la sua esatta posizione in altezza (punti di riferimento della scansione).

Incisione della cute

Si pratica un'incisione a livello ascellare di circa 8 cm. Essa dovrà continuare fino al piano delle ossa costali, preservando il peduncolo vasculo-nervoso del muscolo serratus anteriore.

Scollamento

Lo scollamento va effettuato fino ai margini del sito predisposto e disegnato sulla cute.

Inserimento dell'impianto

L'impianto consiste in una forma sterile di elastomero di silicone di grado medicale. È molto consistente nella parte centrale dove lo spessore è maggiore, mentre si assottiglia verso i margini come le ali di un aeroplano. È possibile quindi, piegare su se stesso l'impianto, così da effettuare l'inserimento tramite una minima incisione.



Impianto in elastomero di silicone di grado medicale

Verrà posizionato nel sito sottocutaneo opportunamente preparato delle esatte dimensioni. L'impianto sarà perfettamente stabile e non potrà subire nessun dislocamento, specialmente verso il basso.

Chiusura dell'accesso cutaneo

La chiusura si effettua su due livelli: utilizzando fili di sutura riassorbibili a livello sottocutaneo ed utilizzando una sutura intradermica per la cute.

Effettuando un'attenta e rigorosa emostasi il drenaggio del sito risulta non essere necessario, il che riduce la durata dell'ospedalizzazione ed i rischi di infezione.

Compressione

L'intervento si conclude con un bendaggio compressivo.

Avvisiamo i chirurghi riguardo il rischio di un emetoma indotto dall'utilizzo di un drenaggio. Infatti l'eventuale forte pressione negative tra i due piani così sottili (torace ed impianto) potrebbe agevolare l'aspirazione di un coagulo di un'arteria e portare ad un versamento di sangue.

DOPO LA CHIRURGIA: RISULTATI POST-OPERATORI

Il dolore post-operatorio è il più delle volte di breve durata e controllabile con analgesici di grado 1. L'assenza di intervento diretto sulle fasce muscolari riduce il dolore rispetto ad altri interventi chirurgici.

Una fascia di compressione toracica deve essere indossata giorno e notte per un mese dopo l'intervento.

Se un versamento sieroso-ematico si manifesta in modo non controllato è necessaria una puntura per aspirare il liquido in eccesso e se necessario ripeterla dopo 8 giorni.

La pausa lavorativa raccomandata è di 15 giorni, le pratiche sportive interrotte per almeno 3 mesi, successivamente ogni sport può essere praticato senza rischi o disturbi.

RISULTATI

Due o tre mesi sono necessari per apprezzare il completo risultato estetico. Questo è il tempo che occorre per la scomparsa dell'edema e per un miglioramento generale che permetta una graduale ripresa anche dell'attività sportiva. Un anno intero è necessario per la normalizzazione della cicatrice.





Prima/Dopo la procedura chirurgica in un uomo



Prima/Dopo la procedura chirurgica in una donna

La moderna tecnica computer-assistita di ricostruzione ha implementato i risultati estetici. La correzione della malformazione è nella stragrande maggioranza dei casi soddisfacente, ma il recupero completo di una simmetria anatomica è raramente perfetto.

POSSIBILI COMPLICANZE

La correzione della Sindrome di Poland tramite utilizzo di un impianto personalizzato, effettuata principalmente per ragioni estetiche, rimane comunque un vero intervento chirurgico, che coinvolge i rischi associate ad ogni pratica chirurgica, per quanto leggera essa possa essere.

Le complicazioni associate all'anestesia devono essere distinte dalle complicanze inerenti la procedura chirurgica:



3D custom-made implants

- Riguardo l'**anestesia** durante il consulto obbligatorio pre-operatorio il Medico Anestesista deve informare di persona il/la paziente dei rischi concernenti l'anestesia. Deve essere chiaro che l'anestesia produce nell'organismo reazioni che qualche volta possono essere imprevedibili e più o meno facili da controllare. In ogni caso, con la presenza di un anestesista qualificato, abituato alle odierne pratiche chirurgiche, il rischio di incorrere in complicanze risulta statisticamente davvero molto basso. È necessario rammentare come le tecniche di anestesia ed i sistemi di monitoraggio siano stati implementati negli ultimi trenta anni, offrendo una grande sicurezza specialmente nel caso in cui l'intervento sia effettuato al di fuori di condizioni di emergenza e con il paziente in salute.
- A riguardo della **procedura chirurgica**, nel momento in cui il paziente si affida ad un qualificato ed esperto chirurgo, preparato per questo tipo di tecnica specifica, esso limita il rischio nel miglior modo possibile, senza pensare di eliminarlo totalmente.

In pratica, nella maggior parte delle procedure di correzione di Sindrome di Poland, l'utilizzo di una protesi custom-made effettuato secondo le regole ed i più alti standard, non presenta nessuna seria problematica. I risultati post-operatori sono facilmente predicibili ed il paziente sarà soddisfatto senza pensare però che la correzione dell'assimetria possa essere perfetta. Tuttavia alcune complicanze possono insorgere dopo l'intervento.

Complicazioni inerenti la procedura chirurgica

• Versamenti, infezioni

- **Versamenti di siero:** Questa non è una complicanza fino a quando il versamento è limitato e transitorio.
- **Ematoma:** Un eccesso di sangue intorno alla protesi è una complicanza che può manifestarsi nelle prime ore dopo l'intervento. Se l'ematoma è di vasta dimensione è necessaria una revisione chirurgica in S.O. con la finalità di drenare il sangue in eccesso e di individuare ed eliminare il versamento alla sua origine. La sua comparsa è da ritenersi del tutto eccezionale se sono state prese tutte le precauzioni connesse all'emostasi, con gli anticoagulanti sospesi. Può manifestarsi insieme ad un trauma, specialmente nel caso di ripresa prematura od eccessiva dell'attività fisica.
- **Infezioni:** Non si sono manifestati casi fino ad oggi in questo tipo di chirurgia. Una opportuna terapia antibiotica preventiva è sempre da utilizzare durante l'intervento, non è necessaria successivamente.

• Problemi nella fase di guarigione

Poichè il processo di guarigione coinvolge alcuni fenomeni alquanto casuali, alcune volte la cicatrice non risulta alla fine così discreta come desiderato. Essa potrebbe assumere aspetti piuttosto differenti: larghezza eccessiva, spessore eccessivo, colore iper o ipo-pigmentato, ipertrofia ed anche raramente cheloide. Questa eventualità risulta raramente problematica a causa della posizione ascellare della cicatrice, naturalmente non visibile.

• Modificazioni della sensibilità

La mancanza/riduzione della sensibilità nell'area cutanea in corrispondenza dell'impianto è frequente ma regredisce spontaneamente a partire dai margini, nel tempo di qualche mese.

• Pneumotorace

Raro, esso richiede un trattamento specifico.

Rischi specificamente connessi all'impianto di protesi custom-made in elastomero di silicone



Le protesi in elastomero di silicone non presentano rischi al contrario di quelle in silicone pre-riempito.

- Nessuna “piega” o margini “ondeggianti”
- Nessuna capsula ipertrofica
- Nessuna possibilità di rottura

Abbiamo già indicato l’impianto come definitivo.

- Posizione non-corretta o dislocamento

Un posizionamento non corretto od una dislocazione secondaria sono evitati rispettando rigorosamente la tecnica operatoria correlata alla scelta di un impianto custom-made progettato con tecnica computer-assistita. Questa eventualità potrebbe insorgere nel caso in cui la protesi sia impiantata con troppo anticipo rispetto alle indicazioni. In questo caso è possibile una revisione o la sostituzione della protesi.

- Seroma periprotesico secondario

A causa dell’ampia diversità dei casi clinici di Sindrome di Poland, la strategia terapeutica dovrà essere individuale, adeguata ai diversi gradi della malformazione, all’età ed al sesso del paziente. Consigliamo un approccio che privilegi la sicurezza dell’intervento ed una cicatrice il più discreta possibile, poichè l’obbiettivo dell’intervento è principalmente di correzione estetica.

Attualmente, grazie ai progressi compiuti, è possibile associare all’impianto toracico custom-made una protesi mammaria e/o un trapianto di tessuto adipose autologo. Questo a seconda del tipo di difetto da correggere. Il lembo peduncolato del muscolo latissimus dorsi, così come la ricostruzione ossea non trovano spazio in questa strategia terapeutica che privilegia il risultato estetico.

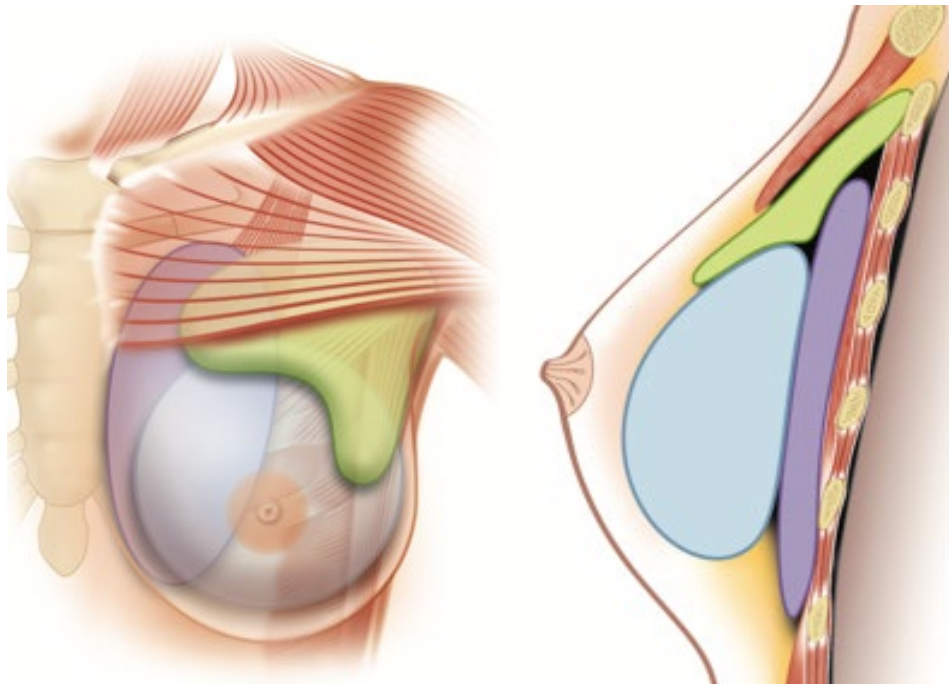


Figura 6: Custom-made thoracic implant (viola) e le tecniche accessorie: protesi mammaria (blu), trapianto di cellule adipose autologhe (verde)

NELLA DONNA: IPOPLASIA ASSOCIATA DEL SENO



3D custom-made implants

Nella donna, in caso di asimmetria e/o associata ipoplasia del seno è possibile valutare l'inserimento di una o due protesi mammarie ma obbligatoriamente dopo un minimo di 6 mesi.

È necessaria una preventiva richiesta di assenso all'intervento.

La protesi potrà essere rotonda od anatomica, essa consiste in un involucro di elastomero di silicone pre-riempito. Il prodotto di riempimento più diffuso ed utilizzato è il gel di silicone. La superficie della protesi può essere liscia o testurizzata.

Tecnica chirurgica

L'intervento va praticato in regime di anestesia totale. È preferibile il medesimo approccio tramite accesso ascellare come già per l'impianto toracico. A causa dell'assenza del muscolo pettorale, la protesi mammaria potrà essere posizionata solo in posizione retroghiandolare – quando la ghiandola sia presente – viceversa in posizione sottocutanea. Il posizionamento sottocutaneo e/o la scarsa qualità dei tessuti può comportare un significativo aumento di complicanze per la paziente. In questo caso un preventivo intervento consistente nell'apporto di cellule adipose autologhe migliora le caratteristiche del tessuto, facilitando la procedura di impianto mammario.

Benefici e svantaggi

La principale "complicanza" consiste in un risultato imperfetto dovuto alla protrusione della protesi nel segmento del seno, che viene amplificata dalla depressione intraclavicolare che rimane incorretta. Altre complicanze sono dovute all'utilizzo della protesi mammaria.

TRAPIANTO DI TESSUTO ADIPOSO

La tecnica di Coleman, elaborata nel 1986, consiste nella re-iniezione di tessuto adiposo autologo per la correzione di zone di depressione o ripristinare il volume perduto. Questa tecnica può essere applicata nella medesima fase chirurgica di inserimento della protesi mammaria (one-step) o applicata in un secondo momento.

Tecnica chirurgica

Il tessuto adiposo autologo è prelevato utilizzando una siringa da liposuzione. Il campione così ottenuto viene centrifugato ed la parte di grasso così ottenuta viene re-iniettata, nel modo il più possibile atraumatico per le cellule di grasso, nel sito che necessita riempimento. Quest'ultimo viene individuato prima della procedura chirurgica ed evidenziato tramite il disegno sulla cute dei contorni dell'area atrofica e viene preparato in anticipo tramite il ripetuto passaggio della cannula in modo da separare gli eventuali tratti fibrosi che talvolta risultano difficili da interrompere. Il tessuto adiposo autologo raccolto viene diffuso tramite l'iniezione nelle tre dimensioni. La perdita del volume di cellule di grasso impiantate è tra il 30 ed il 50%. Diverse sedute potrebbero essere necessarie con un intervallo di qualche mese. Il trattamento migliora l'aspetto della depressione infra-clavicolare ed, in maniera più modesta, aiuta a ricreare il pilastro ascellare anteriore.

Benefici e svantaggi

Questa è quindi una tecnica chirurgica semplice ma che richiede, in ogni caso, una specifico set chirurgico. La tecnica di lipofilling può risultare sufficiente per forme blande di Sindrome di Poland ma nella maggioranza dei casi è affiancata ad altre tecniche chirurgiche. Un limite di questa metodologia sono i siti donatori di grasso di solito scarsi nei pazienti giovani e magri. Le complicanze più frequenti sono la citosteatonecrosi



(perdita delle cellule di grasso iniettate) e risultati non soddisfacenti. Inoltre ripetute liposuzioni non sono da sottostimare (comparsa di cellulite ed irregolarità nei siti oggetto di ripetuti prelievi).

CONCLUSIONI

Queste sono le informazioni che intendevamo fornirvi in aggiunta al consulto. Vi invitiamo a conservare questo scritto, di leggerlo nuovamente dopo il consulto, e di rielaborarlo successivamente.

A quel punto potreste avere nuove domande per le quali sarà necessaria un'informazione aggiuntiva.

Siamo sempre a Vostra completa disposizione, durante il prossimo consulto, per via telefonica, prima dell'intervento o di qualche occasione in cui incontrarci nuovamente e sicuramente prima dell'anestesia.

Vi ringraziamo nel caso vogliate inviarci il **Vs. consenso informato firmato**, riportante la Vostra adesione alla tipologia di impianto in silicone, alla via di accesso ascellare di 8 cm. e conseguente cicatrice, alla pratica dell'anestesia generale per l'intervento ed all'impossibilità di ottenere una perfetta simmetria.

NOTE PERSONALI



3D custom-made implants