

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

УДК617.577-007.274-053.2(048.8)
DOI: 10.17816/PTORS5163-70

СИНДРОМ ПОЛАНДА

© *О.Е. Агранович¹, И.А. Комолкин², А.Ю. Димитриева¹*

¹ ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург;

² ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург

Статья поступила в редакцию: 16.01.2017

Статья принята к печати: 22.02.2017

Синдром Поланда — редкий врожденный синдром, характеризующийся частичным или полным односторонним отсутствием большой грудной мышцы и врожденным пороком развития кисти со стороны поражения грудной клетки. Также могут быть аномалии ребер (аплазия или гипоплазия) и грудины (килевидная или воронкообразная деформация), которые отчетливо пальпируются ввиду истончения подкожно-жирового слоя. Часто при данном синдроме имеются аномалии сосково-ареолярного комплекса. Дефекты грудной клетки обычно носят косметический характер. Мужской пол превалирует над женским в соотношении 2–3 : 1, по частоте преобладает правостороннее поражение. На данный момент общепринятой теорией развития синдрома Поланда является нарушение кровотока по подключичной и/или позвоночной артериям и их ветвям на 6-й неделе внутриутробного развития. Ввиду полиморфности проявлений синдрома существует множество подходов к объему и срокам оперативной коррекции. В статье мы проанализировали данные по этиопатогенезу и клинической картине синдрома Поланда, а также по способам хирургического лечения.

Ключевые слова: синдром Поланда, аплазия (гипоплазия) большой грудной мышцы, деформация грудной клетки, брахидактилия, хирургическое лечение.

POLAND'S SYNDROME

© *O.E. Agranovich¹, I.A. Komolkin², A.Ju. Dimitrieva¹*

¹ The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia;

² Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

For citation: *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*, 2017;5(1):63-70

Received: 16.01.2017

Accepted: 22.02.2017

Poland's syndrome is a rare congenital condition classically characterized by partial or complete absence of chest muscles on one side of the body and usually webbing of the fingers of the hand on the same side. There may also be rib (aplasia or hypoplasia) and chest bone abnormalities, which may be noticeable due to less fat under the skin. Breast and nipple abnormalities may also occur, and underarm hair is sometimes sparse or abnormally placed. In most cases, the abnormalities in the chest area do not cause health problems or affect movement. Poland's syndrome most often affects the right side of the body and occurs more frequently in males than in females. The etiology is unknown; however, interruption of the embryonic blood supply to the arteries that lie under the collarbone (subclavian arteries) is the prevailing theory. There are many methods of operative correction because of the polymorphic clinical features of this syndrome. We gathered data on the etiology, pathogenesis, and clinical presentation of Poland's syndrome and reviewed the existing surgical treatment options.

Keywords: Poland's syndrome, aplasia (hypoplasia) of the pectoralis major muscle, chest wall deformity, brachydactyly, surgical treatment.

Введение

Синдром Поланда — врожденный синдром, характеризующийся чаще односторонней (реже

двусторонней) гипоплазией (аплазией) большой грудной мышцы (возможно, и малой грудной мышцы) и ребер (как правило, от 2 до 5), ателией

(дефект сосково-ареолярного комплекса), амастией (отсутствие ткани молочной железы), истончением подкожно-жирового слоя грудной клетки, отсутствием оволосения в подмышечной области и на грудной клетке со стороны поражения, а также врожденными пороками развития верхней конечности, чаще — в виде симбрахидактилии.

Различают две формы заболевания: полную и неполную. Сочетание дефектов грудной клетки и кисти называется полным синдромом Поланда, изолированная гипоплазия большой грудной мышцы диагностируется как неполный синдром (встречается значительно чаще, чем полная форма) [1]. Однако, по мнению N. Yiyit et al. (2015), для постановки данного диагноза необходимо сочетание одного или более симптомов в сочетании с поражением большой грудной мышцы.

Частота встречаемости синдрома Поланда составляет 1 случай на 10–100 тысяч человек [2].

Мужской пол превалирует над женским в соотношении 2–3 : 1 [3].

Отдельные симптомы данного заболевания впервые были отмечены L.M. Lallemand (1826) и R. Frorier (1839), но более полное описание данного синдрома дал английский студент-медик Альфред Поланд в 1841 году [4].

В 1895 году Thompson обобщил все имеющиеся аномалии, характерные для данного синдрома, но окончательно свое имя в честь Альфреда Поланда синдром получил в 1962 году в работе Clarkson (цит. по: Shamberger, 1998; Slezak and Sasiadek, 2000).

Этиология и патогенез

Этиология и патогенез заболевания до сих пор точно неизвестны.

На данный момент общепринятой теорией развития синдрома Поланда является нарушение кровотока по подключичной и/или позвоночной артерии и их ветвям на 6-й неделе внутриутробного развития. Тяжесть проявлений синдрома определяется длительностью и интенсивностью нарушения кровообращения в бассейне данных артерий [5].

Большинство случаев синдрома Поланда являются спорадическими, только примерно в 1 % является наследственный фактор. Считается, что данный синдром имеет аутосомно-доминантный тип наследования [6].

Czeizel et al. (1990) обследовали 18 типичных пациентов с синдромом Поланда, из них только у одного больного был отягощен наследственный анамнез: у отца отсутствовала большая грудная мышца слева с тяжелой гипоплазией большого

пальца левой кисти, синдактилией II–III пальцев, тогда как у сына имелась умеренная гипоплазия большой грудной мышцы слева с тяжелой гипоплазией большого пальца левой кисти [7].

В 2014 году Vaccari et al. сообщили о случае синдрома Поланда у монозиготных близнецов с делецией 11q12.3 с вовлечением пяти генов, четыре из которых (*HRASLS5*, *RARRES3*, *HRASLS2* и *PLA2G16*) ответственны за регуляцию клеточного роста, дифференцировку клеток и механизм апоптоза через *ras*-сигнальный путь. Нарушение данных механизмов развития может привести, помимо нарушения дифференцировки мышечных клеток и к онкологическим заболеваниям [8].

В 1977 году B. C. McGillivray, R. B. Lowry опубликовали результаты обследования 44 пациентов с данным синдромом, семейный анамнез которых не был отягощен. У всех больных отсутствовала грудинная часть большой грудной мышцы с одной стороны, у 40 был отмечен порок развития верхней конечности и только у 4 человек верхняя конечность была интактна [9].

В литературе описаны заболевания, проявляющиеся односторонней гипоплазией ягодичной мышцы и симбрахидактилией стопы, формирующиеся внутриутробно, вероятно, вследствие нарушения кровотока по наружной подвздошной артерии, по аналогии с подключичной артерией при синдроме Поланда, что, по мнению ряда авторов, может быть сходным состоянием для нижней конечности, как и синдром Поланда для верхней конечности [10]. Так, в 1978 году Riccardi и в 1997 году Corona-Rivera описали по одному случаю односторонней гипоплазии большой ягодичной мышцы и симбрахидактилии стопы [10, 11]. Parano et al. в 1995 году опубликовали сообщение о семье, в которой трое человек (все женщины) имели одностороннюю гипоплазию большой ягодичной мышцы, а их общий предок — одностороннюю аплазию большой грудной мышцы [12].

С 1841 года по настоящее время в мире описано около 500 случаев синдрома Поланда.

Клиническая характеристика

Наиболее подробную клиническую характеристику синдрома Поланда удалось найти в работе N. Yiyit et al. (2015), основанную на результатах обследования 113 больных в возрасте от 6 до 38 лет. Правостороннее поражение авторы отмечали в 55,7 %, левостороннее — в 37,1 %, двустороннее — в 7 % наблюдений. По данным Jones (1926), Lord et al. (1990), правостороннее поражение встречается в 75 % случаев (цит. по: Jones (1926), Lord et al. (1990)).

Как указывалось выше, основным клиническим признаком синдрома Поланда является поражение большой грудной мышцы. Так, по данным N. Yiyit et al. (2015), из 113 больных аплазия всей большой грудной мышцы отмечается в 71,6 %, только ее грудино-реберной порции — в 28,3 % случаев. Помимо большой грудной мышцы также встречается поражение и других групп мышц: малой грудной, передней зубчатой, ромбовидной, трапецевидной, широчайшей мышцы спины, прямой мышцы живота [2].

T.J. David, R.M. Winter в 1985 году сообщили о семье, в которой мужчины на протяжении трех поколений имели одностороннюю аплазию большой грудной мышцы, передней зубчатой мышцы и широчайшей мышцы спины. Авторы подчеркнули, что аплазия других мышц плечевого пояса, помимо большой грудной, может иметь решающее значение для выбора тактики хирургического лечения: в частности, невозможность использования широчайшей мышцы спины для реконструкции большой грудной мышцы [13].

У большинства пациентов с синдромом Поланда грудная клетка имеет одностороннюю деформацию в связи с гипоплазией или аплазией реберного хряща (чаще II–IV или III–V ребер) [14].

У 20,3 % больных N. Yiyit et al. (2015) выявили отсутствие передней части ребер, у 7,9 % — гипоплазию ребер. Из аномалий грудной клетки наиболее часто встречалась килевидная деформация (9,7 %), значительно реже — воронкообразная (0,8 %). Наличие дефекта более одного ребра в 7 % привело к формированию грыжи легкого, у 4,4 % пациентов было выявлено парадоксальное дыхание [2]. J. Lieber et al. (2012) описали наличие на стороне поражения дефекта передней части V ребра, гипоплазию VI, конкресценцию VII–VIII ребер [15].

N. Yiyit et al. (2015) выявили сколиоз в 1,7 % наблюдений. У больных с левосторонним проявлением синдрома Поланда N. Yiyit et al. (2015) ни в одном случае не встретили полного проявления *situs inversus* (в 7 % случаев была выявлена только дэкстракардия). У более половины пациентов с дэкстракардией наблюдалось частичное отсутствие ребер на стороне поражения. Пороков сердца не было диагностировано ни в одном случае [2].

У подавляющего большинства пациентов наблюдалось истончение подкожно-жировой клетчатки на стороне поражения (86,7 %). Также характерными симптомами являлись дефицит волос на грудной клетке (59,2 %) и подмышечной впадине (64,6 %) на стороне поражения [2].

В большинстве случаев у пациентов с синдромом Поланда отмечались аномалии развития груд-

ной железы и сосково-ареолярного комплекса на стороне поражения (смещение их вверх (57,5 %), гипомастия (64,6 %), гипотелия (61 %), амастия и ателия (2,6 %), полителия (0,8 %)) [2].

Оценка степени тяжести деформации грудной клетки представляет сложности ввиду полиморфности клинических проявлений синдрома Поланда.

A.E. Seyfer et al. (2010) в зависимости от характера поражения грудной клетки выделяют две формы синдрома: простую (имеется только дефект мягких тканей) и сложную (дефект мягких тканей и каркаса грудной клетки) [16].

В настоящее время в клинической практике наиболее распространена классификация Foucras с выделением трех степеней тяжести [1].

Степень 1: незначительная деформация, обусловленная гипоплазией большой грудной мышцы и умеренной гипоплазией молочной железы, приводящая к асимметрии молочных желез у женщин и едва заметной асимметрии грудной клетки у мужчин. Сосково-ареолярный комплекс меньше по размеру, чем на здоровой стороне, и расположен выше. Отсутствуют какие-либо скелетные аномалии.

Степень 2: умеренная деформация с заметной аплазией большой грудной мышцы, гипоплазией других грудных мышц (передней зубчатой, наружной косой и широчайшей мышцы спины), умеренной деформацией ребер и заметной деформацией грудной клетки как у женщин, так и у мужчин. Имеется тяжелая гипоплазия или полная аплазия тканей молочной железы, сосково-ареолярный комплекс также гипоплазирован или полностью отсутствует.

Степень 3: тяжелая деформация грудной клетки, обусловленная не только аплазией молочной железы, большой грудной мышцы, но и других мышц грудной клетки. Имеется аплазия ребер и деформация грудины.

Врожденные аномалии развития кисти характерны для полного синдрома Поланда и выявляются на той же стороне, что и поражение грудной клетки. Частота поражения кисти, по данным разных авторов, составляет 12–56 % [1, 2]. Тяжесть их проявления различна: от укорочения средних фаланг пальцев в сочетании с синдактилией до полного отсутствия пальцев кисти. В 1989 году Shamberger et al. сообщили, что 67 % исследованных ими пациентов с синдромом Поланда имели одностороннюю синдактилию, с наиболее частым поражением II–IV пальцев кисти [17, 18]. В литературе встречаются различные классификации врожденных пороков развития верхней конечности при данном синдроме, однако наиболее полной является классификация Al-Qattan (2001), включающая выделение семи типов.

Тип 1 — нормальная кисть, отмечается лишь деформация грудной клетки.

Тип 2 — деформация кисти незначительная, проявляется только при сравнении с контралатеральной стороной.

Тип 3 — классическая форма (симбрахидактилия).

Тип 4 — на кисти имеются несколько функционирующих лучей: А — лучевая косорукость с болтающимся большим пальцем или аплазия первого луча; В — адактилия II пальца; С — адактилия II–III пальцев; D — адактилия центральных лучей (расщепление кисти); Е — адактилия ульнарных пальцев.

Тип 5 — все пальцы не функционируют или отсутствуют.

Тип 6 — поперечные дефекты проксимальнее пястно-фаланговых суставов.

Тип 7 — деформация верхней конечности, сходная с фокомелией [19].

Помимо аномалий костно-мышечной системы при синдроме Поланда возможно вовлечение в патологический процесс других органов и систем. Так, например, описаны случаи поражения кроветворной системы [20], такие как лейкопения [21] и неходжкинская лимфома [22]. Jacob Ndas Legbo в 2006 году описал случай 12-летней девочки с синдромом Поланда и тяжелой тромбocyтопенией. В анамнезе у пациентки были частые кровоизлияния в область передней грудной стенки со стороны поражения. Объяснить такую избирательность поражения автору не удалось [23].

Из сопутствующей ортопедической патологии N. Yiyit et al. (2015) у 15,9 % пациентов наблюдали болезнь Шпренгеля [2].

Лечение

Тактика лечения пациентов с синдромом Поланда определяется формой патологии (полная и неполная), степенью тяжести анатомо-функциональных изменений, а также возрастом.

При этом можно выделить две основные группы хирургических вмешательств.

1. Реконструктивные вмешательства на кисти (верхней конечности).

2. Реконструктивные вмешательства на грудной клетке.

Реконструктивные вмешательства на кисти (верхней конечности)

У больных с полной формой синдрома Поланда хирургическое лечение начинается с восстановления функции схвата кисти и улучшения возможности самообслуживания.

Основными вариантами вмешательств на кисти являются: устранение синдактилии, восстановление оппозиции первого луча, удлинение пальцев кисти, при крайних формах недоразвития производится пересадка пальцев стопы на кисть [24, 25].

Реконструктивные вмешательства на грудной клетке

Выбор тактики лечения пациентов с синдромом Поланда с деформациями грудной клетки определяется характером и тяжестью анатомо-функциональных нарушений, возрастом, полом, а также желанием пациента. Если дефект ограничен лишь мягкими тканями, то реконструктивные вмешательства выполняются лишь по эстетическим показаниям. Если же у больного имеются дефекты ребер, грудины, парадоксальное дыхание, то для улучшения функции легких, предотвращения прогрессирования дыхательной недостаточности, защиты органов средостения требуется выполнение реконструктивных вмешательств, направленных на восстановление каркаса грудной клетки [26–28]. С точки зрения эстетики женщинам с синдромом Поланда необходимо восстановить объем молочной железы, сосково-ареолярный комплекс, заполнить западение мягких тканей в подключичной области, восстановить симметрию грудной клетки. У мужчин целью операции является увеличение объема мягких тканей грудной клетки, возможность «замаскировать» ребра, а также восстановить симметрию грудной клетки [29].

В литературе встречаются различные мнения о сроках начала лечения пациентов с синдромом Поланда. Одни авторы считают, что операции следует проводить по окончании подросткового возраста, что позволит достичь максимальной симметрии и предотвратить последующие вмешательства [2, 29], другие описывают хорошие результаты лечения детей более раннего возраста [30, 31].

Методы коррекции деформаций грудной клетки можно разделить на следующие группы:

- восстановление контуров грудной клетки (аутотрансплантация кожно-жировых и мышечных лоскутов; липографтинг; инъекции раствора полимерного полиакриламида, протезирование);
- реконструкция грудной железы (аутотрансплантация кожно-жировых и мышечных лоскутов; протезирование; липографтинг; формирование сосково-ареолярного комплекса);
- восстановление каркасной функции грудной клетки (восстановление дефектов ребер, устранение грыжи легкого, а также деформаций грудины).

На сегодняшний день в мире при реконструкции деформации грудной клетки у пациентов с синдромом Поланда отдают предпочтение пересадке широчайшей мышцы спины (в свободном и несвободном вариантах) в позицию большой грудной мышцы [3]. По мнению N.A. Rorodoulos et al. (2011) широчайшая мышца спины позволяет восполнить необходимый объем мягких тканей грудной клетки, сходный с большой грудной мышцей, и в итоге дает наилучшие результаты лечения [3]. Транспозиция широчайшей мышцы спины позволяет не только восстановить контуры, но и стабилизировать грудную клетку, а также обеспечивает дополнительное покрытие протеза железы (при его использовании) и повышает его стабильность [29]. В тех случаях, когда имеется дефицит мягких тканей на передней поверхности грудной клетки, первым этапом производится экспандерная дермотензия, а далее, после создания необходимого запаса мягких тканей, выполняется пересадка лоскутов при необходимости в сочетании с установкой импланта грудной железы. При отсутствии широчайшей мышцы на стороне поражения возможна ее пересадка с контралатеральной стороны [32].

N.A. Rorodoulos et al. (2011) оценили качество жизни 49 женщин с синдромом Поланда, которым выполнялись различные вмешательства на грудной клетке: 16 — транспозиция широчайшей мышцы спины, 12 — экспандерная дермотензия с последующей установкой имплантата молочной железы, 4 — перемещение TRAM-лоскута (лоскут на основе прямой мышцы живота). Шестнадцать пациентов были удовлетворены полученными результатами (13 больным была выполнена транспозиция широчайшей мышцы спины, 2 — установка имплантата молочной железы, 1 — перемещение TRAM-лоскута).

В литературе описаны единичные случаи использования свободных аутоотрансплантатов для реконструкции грудной клетки и молочной железы у больных с синдромом Поланда (нижнегодичный и верхнегодичный лоскуты, лоскут на основе поверхностной нижней эпигастральной артерии, DIEP-лоскут (перфорантный лоскут на основе нижней эпигастральной артерии), сальник, переднелатеральный лоскут бедра, кожно-мышечный лоскут на основе *m. gracilis*) [33–37]. Недостатком данных вмешательств является высокий процент осложнений, «плюсами» — незначительный ущерб для донорской области, а также быстрое восстановление пациентов по сравнению с транспозицией широчайшей мышцы спины [38].

Альтернативным методом эстетической коррекции деформации грудной клетки при синдро-

ме Поланда является использование силиконовых имплантов. Так, Fekih et al. (2010) данную методику применяли при лечении деформации II–III степеней [39, 40]. G. Soccorso et al. (2015) сообщили об опыте лечения воронкообразной деформации грудной клетки у ребенка с синдромом Поланда силиконовым имплантом, при этом авторами был получен хороший косметический результат [31]. Однако, по данным A.E. Seyfer et al. (2010), использование силиконовых имплантатов дает большой процент осложнений [16], и, кроме того, при сложных формах синдрома постановка имплантата крайне затруднительна [36].

Одним из методов косметической коррекции деформаций грудной клетки является микроинъекционная аутоотрансплантация жировой ткани, или липографтинг. Это процедура, при которой жировая ткань пациента с бедер, живота, ягодиц забирается с помощью липосакции и вводится в ту область, где это необходимо. Основными преимуществами данного способа коррекции являются отсутствие реакции отторжения, малоинвазивность, минимальный период реабилитации [41].

Однако вследствие резорбции жировой ткани с целью получения удовлетворительного эстетического результата требуются многократные вмешательства [38].

V. Pinsolle et al. (2008) сообщили об опыте применения данной методики у 8 больных (у 7 женщин и у 1 мужчины). Количество инъекций составило от 1 до 5, средний объем — 96 мл (от 25 до 200). В 1 случае данная методика применялась в изолированном виде, в 7 — в сочетании с реконструктивными операциями. По мнению авторов, липографтинг может быть использован при лечении больных с деформациями грудной клетки при синдроме Поланда как самостоятельная процедура, однако лучшие результаты возможны при сочетании с другими методиками. Инъекции жировой ткани позволяют исправить дефекты контуров грудной клетки [32].

Fekih et al. (2010) описали опыт выполнения липосакции с контралатеральной стороны для устранения асимметрии грудной клетки у пациентов со среднетяжелыми деформациями. В ряде случаев с целью максимальной коррекции формы и размера грудной железы требуется выполнение редуцирующих вмешательств с контралатеральной стороны [39].

J. He et al (2016) описали методику одномоментного восстановления соска (за счет перфорантой торакодорзальной артерии — так называемый TAP-лоскут (кожно-жировой)) и самой железы за счет мышечного лоскута на основе ши-

рочайшей мышцы спины у пациентов с синдромом Поланда. В ходе операции под мышцу был установлен тканевой экспандер, и спустя неделю начата дермотензия. Через 2 месяца был выполнен второй этап — удаление экспандера и установка имплантата необходимого размера. Данная методика была применена у 12 пациенток в возрасте от 15 до 21 года, при этом хорошие и очень хорошие результаты были отмечены в 11 случаях [42].

В тех случаях, когда у пациентов имеются тяжелые аномалии развития грудины и ребер, вызывающие функциональные или грубые косметические нарушения, первоначально выполняются реконструктивные операции на каркасе грудной клетки: торакопластика по Равич и ее модификации [29]; замещение дефектов хрящевыми аутоотрансплантатами (реберный хрящ, заимствованный с противоположной стороны), костно-хрящевыми аллотрансплантатами, искусственными материалами, титановым mesh [15]; модифицированная торакопластика по Nuss [30]; костно-пластические вмешательства, включающие одномоментное выполнение остеотомии грудины и транспозиции ребер с фиксацией системой VEPTEK [15]; замещение дефекта ребер по передней поверхности грудной клетки титановыми пластинами системы Matrix rib [26].

А.Е. Seyfer et al. (2010), проанализировав отдаленные результаты лечения 63 больных с синдромом Поланда в сроки наблюдения от 1 до 21 года после операции, пришли к выводу, что при простых формах синдрома показана транспозиция широчайшей мышцы спины в позицию большой грудной у мужчин и дополнение данного вмешательства у женщин установкой имплантата молочной железы под перемещаемую мышцу. В случае сложных форм помимо перемещения широчайшей мышцы спины необходимо восстанавливать и каркасную функцию грудной клетки [16]. Подобного алгоритма лечения придерживаются и L. Foucras et al. (2003). Авторы указывают на целесообразность применения липографтинга как дополнительной процедуры с целью улучшения симметрии груди [1].

Заключение

Таким образом, представленный обзор литературы позволил всесторонне осветить вопросы этиопатогенеза, клиники, современных технологий реабилитации пациентов с синдромом Поланда и выявить преимущества и недостатки существующих методик. Учитывая редкую частоту встречаемости, сложность патологии и полиморфность клинических проявлений, отсутствие

единого подхода к лечению, данная тема нуждается в дальнейшем изучении и публикации новых случаев.

Информация о финансировании и конфликте интересов

Работа проведена при поддержке ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Список литературы

1. Foucras L, Grolleau-Raoux J-L, Chavoïn J-P. Poland's syndrome: clinic series and thoracomammary reconstruction. Report of 27 cases. *Ann Chir Plast Esthet.* 2003;48(2):54-66. doi: 10.1016/s0294-1260(03)00008-6.
2. Yiyit N, Işıtmangil T, Öksüz S. Clinical analysis of 113 patients with Poland syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2015;99(3):999-1004. doi: 10.1016/j.athoracsurg.2014.10.036.
3. Papadopulos NA, Eder M, Stergioula S, et al. Women's quality of life and surgical long-term outcome after breast reconstruction in Poland syndrome patients. *Women's Health (Larchmt).* 2011;20(5):749-56. doi: 10.1089/jwh.2010.2211.
4. Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. *Guys Hosp Rep.* 1841;6:191-192.
5. Bavinck JN, Weaver DD, Opitz JM, et al. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Moebius anomalies. *Am J Med Genet.* 1986;23(4):903-918. doi: 10.1002/ajmg.1320230405.
6. Bouvet JP, Marteaux P, Briard-Guillemor ML. Poland's syndrome. Clinical and genetic studies; physiopathologic considerations. *Nouv Presse Med.* 1976;5:185-190.
7. Czeizel A, Vitez M, Lenz W. Birth prevalence of Poland sequence and proportion of its familial cases. *Am J Med Genet.* 1990;36(4):524. doi: 10.1002/ajmg.1320360435.
8. Vaccari CM, Romanini MV, Musante I. *De novo* deletion of chromosome 11q12.3 in monozygotic twins affected by Poland Syndrome. *BMC Med Genet.* 2014;15:63. doi: 10.1186/1471-2350-15-63.
9. McGillivray BC, Lowry RB. Poland syndrome in British Columbia: incidence and reproductive experience of affected persons. *Am J Med Genet.* 1977;1(1):65-74. doi: 10.1002/ajmg.1320010108.
10. Riccardi VM. Unilateral gluteal hypoplasia and brachysyndactyly: lower extremity counterpart of the Poland anomaly. *Pediatrics.* 1978;61:653-654.
11. Corona-Rivera JR, Corona-Rivera A, Totsuka-Sutto E, et al. Case Report: Corroboration of the lower extremity counterpart of the Poland sequence. *Clin Genet.* 1997;51(4):257-259. doi: 10.1111/j.1399-0004.1997.tb02465.x.

12. Parano E, Falsaperla R, Pavone V, et al. Intrafamilial phenotypic heterogeneity of the Poland complex: a case report. *Neuropediatrics*. 1995;26(4):217-219. doi: 10.1055/s-2007-979758.
13. David TJ, Winter RM. Familial absence of the pectoralis major, serratus anterior, and latissimus dorsi muscles. *J Med Genet*. 1985;22(5):390-392. doi: 10.1136/jmg.22.5.390.
14. Moir CR, Johnson CH. Poland's syndrome. *Semin Pediatr Surg*. 2008;17(3):161-6. doi: 10.1053/j.semped-surg.2008.03.005.
15. Lieber J, Kirschner HJ, Fuchs J. Chest wall repair in Poland syndrome: complex single-stage surgery including Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib stabilization — a case report. *J Pediatr Surg*. 2012;47(3):e1-e5. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2011.10.077.
16. Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG. Poland syndrome: evaluation and treatment of the chest wall in 63 patients. *Plast Reconstr Surg*. 2010;126(3):902-11. doi: 10.1097/PRS.0b013e3181e60435.
17. Walker JE, Meijer R, Aranda D. Syndactylism with deformity of the pectoralis muscle — Poland's syndrome. *J Ped Surg*. 1969;4(5):569-72. doi: 10.1016/0022-3468(69)90100-6.
18. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. *J Pediatr Surg*. 1989;24(8):760-5. doi:10.1016/s0022-3468(89)80532-9.
19. Al-Qattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg*. 2001;54(2):132-6. doi:10.1054/bjps.2000.3505.
20. Fedorov J, Rosanova LS. Disorders in the hemostatic system in the Poland syndrome. *Vestn Khir im I.I. Grek*. 1997;156:78-79.
21. Costa R, Afonso E, Benedito M, Maricato L. Poland's syndrome associated with chronic granulocytic leukemia. *Sangre (Barc)*. 1991;36:417-8.
22. Sackey K, Odone V, George SL, Murphy SB. Poland's syndrome associated with childhood non-Hodgkin's lymphoma. *Am J Dis Child*. 1984;138(6):600-1. doi: 10.1001/archpedi.1984.02140440084023.
23. Jacob Ndas Legbo. Poland's Syndrome: Report of a Variant. *J Natl Med Assoc*. 2006;98:97-99.
24. Агранович О.Е. Врожденные пороки первого луча кисти у детей: дис. ... д-ра мед. наук. — СПб., 2007. [Agranovich OE. Vrozhdennyye poroki razvitiia pervogo lucha kisti u detei [dissertation]. Saint Petersburg; 2007. (In Russ).]
25. Van Heest AE. Congenital disorders of the hand and upper extremity. *Pediatr Clin North Am*. 1996;43(5):1113-33. doi: 10.1016/s0031-3955(05)70453-3.
26. Комолкин И.А., Афанасьев А.П., Хрыпов С.В., Васильева О.Н. Инструментальная фиксация врожденных деформаций грудной клетки системой Matrix rib // Гений ортопедии. — № 1. — 2013. — С. 112–115. [Komolkin IA, Afanasjev AP, Vasiljeva ON. Instrumentalnaja fiksatsia vrozhdennyeh deformacii grudnoi kletki sistemoi Matrix rib. *Genii orthopedii*. 2013;(1):112-115. (In Russ).]
27. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg*. 2002;74(6):2218-25. doi:10.1016/s0003-4975(02)04161-9.
28. De Palma A, Sollitto F, Loizzi D, et al. Chest wall stabilization and reconstruction: Short and long-term results 5 years after the introduction of a new titanium plates system. *Journal of Thoracic Disease*. 2016;8(3):490-498. doi: 10.21037/jtd.2016.02.64.
29. Baratte A, Bodin F, Del Pin D, et al. Poland's syndrome in women: Therapeutic indications according to the grade. Apropos of 11 cases and review of the literature. *Ann Chir Plast Esthet*. 2011;56(1):33-42. doi: 10.1016/j.anplas.2010.10.016.
30. Koizumi T, Mitsukawa N, Saiga A, et al. Clinical application of Nuss procedure for chest wall deformity in Poland syndrome. *Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska = Polish Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2014;11(4):421-423. doi: 10.5114/kitp.2014.47343.
31. Soccorso G, Anbarasan R, Singh M, et al. Management of large primary spontaneous pneumothorax in children: radiological guidance, surgical intervention and proposed guideline. *Pediatr Surg Int*. 2015;31(12):1139-1144. doi: 10.1007/s00383-015-3787-8.
32. Pinsolle V, et al. Autologous fat injection in Poland's syndrome. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2008;61(7):784-791. doi: 10.1016/j.bjps.2007.11.033.
33. Liao HT, Cheng MH, Ulusal BG, et al. Deep inferior epigastric perforator flap for successful simultaneous breast and chest wall reconstruction in a Poland anomaly patient. *Ann Plast Surg*. 2005;55(4):422-6. doi: org/10.1097/01.sap.0000171424.77066.22.
34. Gautam AK, Allen RJ, LoTempio MM, et al. Congenital breast deformity reconstruction using perforator flaps. *Ann Plast Surg*. 2007;58(4):353-8. doi: 10.1097/01.sap.0000244006.80190.67.
35. Wechselberger G, Hladik M, Reichl H. The transverse musculocutaneous gracilis flap for chest wall reconstruction in male patients with Poland's syndrome. *Microsurgery*. 2013;33(4):282-6. doi: 10.1002/micr.22078.
36. Dolas SC, Poovamma CU, Prema M, et al. Poland's syndrome: A case report with review of literature regarding management. *Breast Dis*. 2014;34(3):121-125. doi: 10.3233/BD-130361.
37. Lantzsch T, Lampe D, Kantelhardt EJ. Correction of Poland's Syndrome: Case Report and Review of the Current Literature. *Breast care (Basel, Switzerland)*. 2013;8(2):139-42. doi: 10.1159/000350778.
38. Dionyssiou D, Demiri E, Batsis G, et al. Revision breast and chest wall reconstruction in Poland and pectus excavatum following implant complication using free deep inferior epigastric perforator flap. *Indian J Plast Surg*. 2015;48(1):85-88. doi: 10.4103/0970-0358.155277.
39. Fekih M, Mansouri-Hattab N, Bergaouiet D, et al. Correction of breast Poland's anomalies. About eight cases and literature review. *Ann Chir Plast Esthet*. 2009;55(3):211-218. doi: 10.1016/j.anplas.2009.06.003.

40. Avci G, Misirlioglu A, Ekeret G, et al. Mild degree of Poland's syndrome. Reconstruction with customized silicone prosthesis. *Aesthetic Plast Surg.* 2003;27(2):112-115. doi: 10.1007/s00266-003-0108-8.
41. Yang H, Lee H. Successful use of squeezed-fat grafts to correct a breast affected by Poland syndrome. *Aesthetic Plastic Surgery.* 2011;35(3):418-425. doi: 10.1007/s00266-010-9601-z.
42. He J, Xu H, Wanget T, et al. Immediate nipple reconstruction with thoracodorsal artery perforator flap in breast reconstruction by latissimus dorsi myocutaneous flap in patients with Poland's syndrome. *Microsurgery.* 2016;36(1):49-53. doi: 10.1002/micr.22395.

Сведения об авторах

Ольга Евгеньевна Агранович — д-р мед. наук, руководитель отделения артрогрипоза ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. E-mail: olga_agranovich@yahoo.com.

Игорь Александрович Комолкин — канд. мед. наук, ассистент кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО «СПбГПМУ» Минздрава России. E-mail: igor_komolkin@mail.ru.

Алена Юрьевна Димитриева — ординатор ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. E-mail: aloyna17@mail.ru.

Olga E. Agranovich — MD, PhD, professor, head of the department of arthrogyposis. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics. E-mail: olga_agranovich@yahoo.com.

Igor A. Komolkin — MD, PhD, assistant of the chair pediatric surgery Saint Petersburg State Pediatric Medical University. E-mail: igor_komolkin@mail.ru.

Alyona Ju. Dimitrieva — MD, resident of the Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics. E-mail: aloyna17@mail.ru.