

• 整形美容 •

## Poland综合征合并对侧巨乳病例报道

许颖<sup>1</sup>, 李志宇<sup>2</sup>, 霍然<sup>1,2</sup>, 孙茜<sup>3</sup>, 吕仁荣<sup>1,2</sup>

(1. 山东第一医科大学附属省立医院烧伤整形美容外科 山东 济南 250021; 2. 山东大学附属省立医院烧伤整形美容外科 山东 济南 250021; 3. 济南市妇幼保健院产科 山东 济南 250001)

[摘要] Poland综合征是一种以同侧手和胸部发育不良(包括胸肌和乳房发育不良)为典型表现的罕见先天性畸形, Poland综合征合并对侧巨乳病例目前未见文献报道。本文主要对1例Poland综合征合并对侧巨乳的临床表现和治疗进行报道及探讨。针对患者意愿及乳房条件, 对胸肌发育不良侧暂行保守处理, 对巨乳侧行单侧垂直上蒂法巨乳缩小术。术中切除乳房组织量588 g, 一期愈合良好, 无明显并发症, 术后乳房形态良好, 患者较为满意。

[关键词] Poland综合征; 巨乳症; 巨乳缩小术; 垂直切口; 上蒂

[中图分类号] R622 [文献标志码] A [文章编号] 1008-6455 (2025) 03-0019-04

## A Case Report of Poland Syndrome Complicated with Contralateral Macromastia

XU Ying<sup>1</sup>, LI Zhiyu<sup>2</sup>, HUO Ran<sup>1,2</sup>, SUN Qian<sup>3</sup>, LYU Renrong<sup>1,2</sup>

(1. Department of Burn and Plastic Surgery, Shandong Provincial Hospital Affiliated to Shandong First Medical University, Jinan 250021, Shandong, China; 2. Department of Burn and Plastic Surgery, Shandong Provincial Hospital, Shandong University, Jinan 250021, Shandong, China; 3. Department of Obstetrics, Jinan Maternity Child Care and Hospital, Jinan 250001, Shandong, China)

**Abstract:** Poland syndrome is a rare congenital malformation characterized by ipsilateral hand and chest dysplasia (including chest muscle and breast dysplasia), Poland syndrome with contralateral macromastia has not been reported. This article reports and discusses the clinical manifestation and treatment of Poland syndrome complicated with contralateral macromastia. According to the patients' wishes and breast conditions, the breast muscle dysplasia side was temporarily conservatively treated, and the reduction mammoplasty was performed on the side of macromastia by unilateral vertical incision. The amount of breast tissue removed during the operation was 588 g, the first stage healed well, there were no obvious complications, and the postoperative breast shape was good, and the patient was satisfied.

**Key words:** poland syndrome; macromastia; reduction mammoplasty; vertical incision; superior pedicle

Poland综合征(Poland syndrome, PS)是一种罕见的先天性畸形, 又称胸大肌缺如短指并指综合征<sup>[1]</sup>, 于1841年由一位名为Arfred Poland的伦敦医学生尸体解剖时第一次发现。1962年同医院的外科医生Clarkson遇到相同病例, 并将该病命名为Poland综合征<sup>[2]</sup>。巨乳症又称女性乳房肥大症, 是整形美容外科常见疾病, 影响患者身心健康, 其特征是乳房生长发育过度, 常伴不同程度的乳房下垂, 严重者可导致肩背部疼痛、乳房下湿疹等症状。Poland综合征合并对侧巨乳的病例目前未见报道。本文将报道1例Poland综合征合并对侧巨乳的病例, 并对其临床表现和治疗进行探讨, 具体如下。

### 1 资料和方法

1.1 患者基本资料: 某女, 18岁, 门诊就诊, 左侧乳房肥大下垂10年。患者自述自青春期乳房开始发育, 逐渐发现两侧不对称, 左侧乳房肥大下垂, 常伴有背部痛, 左侧乳房下皱襞偶伴瘙痒, 偶有湿疹, 已经影响正常生活。患者无相关家族遗传病史记载, 无高血压、糖尿病、心脏病史, 无肝炎、结核等传染病史及密切接触史, 无药品及食物过敏史, 月经规律, 未婚未育。

1.2 专科查体: 胸廓基本对称, 右侧锁骨下区及腋前区明显凹陷于对侧, 皮下软组织缺失, 患者将双臂位于身体前方, 观察到右侧胸大肌缺失或明显发育不良, 胸大肌体部

通信作者: 吕仁荣, 主任医师; 研究方向为整形美容。E-mail: 1824941390@qq.com

第一作者: 许颖, 住院医师; 研究方向为整形美容。E-mail: 3460649660@qq.com

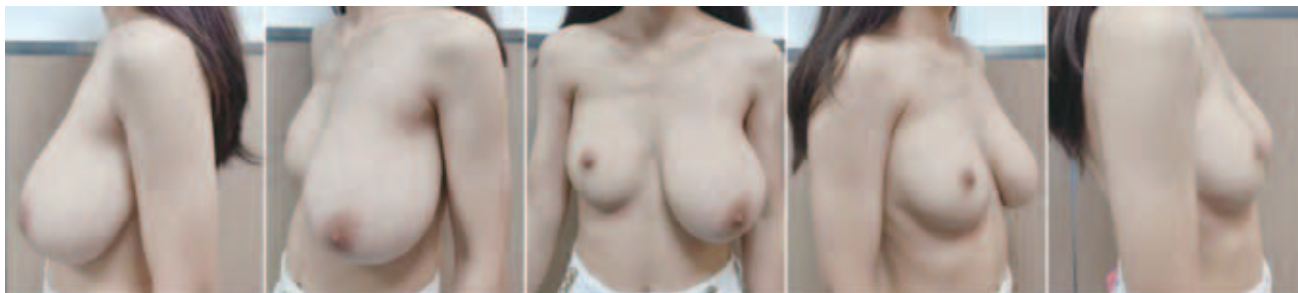


图1 患者术前胸部正侧位照片

及止点未触及。双侧乳房、乳头乳晕不对称，左侧乳房明显较大且下垂，右侧乳房较小且上极欠饱满。左侧锁骨中线到乳头的距离33 cm，右侧锁骨中线到乳头的距离19 cm。双侧乳房内未扪及明显肿块。四肢无畸形，肌力5级，活动自如，患者术前胸部图片见图1。胸部DR诊断意见：心肺膈未见明显异常；两肺纹理走行自然，右侧透明性过高，见图2。当地医院胸部CT检查诊断意见：1. 双肺CT平扫未见明显异常；2. 右侧胸大肌未见显示，请结合临床。

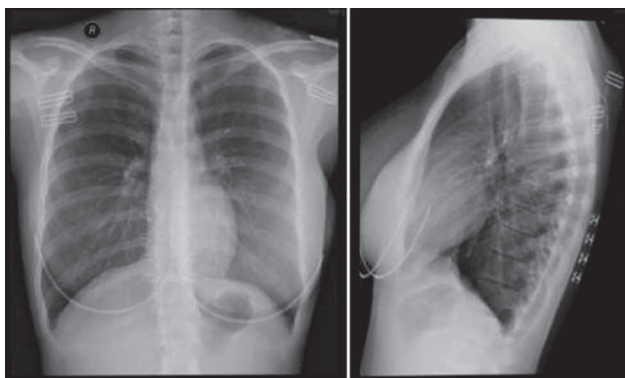
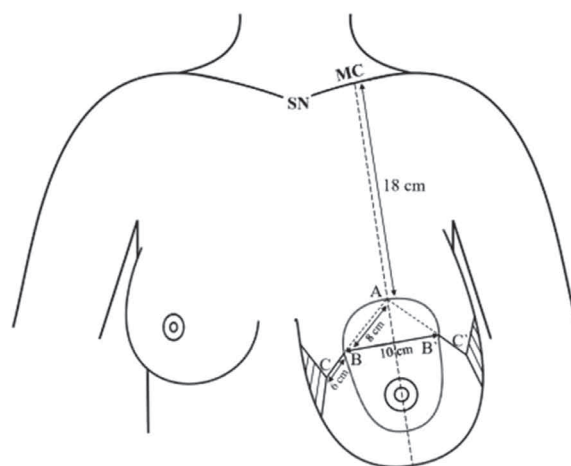


图2 胸部DR正侧位图片

1.3 临床诊断：通过患者临床症状、体格检查及辅助检查结果等诊断为①Poland综合征，②左侧乳房肥大。

1.4 治疗方法：针对患者意愿及乳房条件，对胸肌发育不良侧暂行保守处理，对巨乳房行单侧垂直上蒂法巨乳缩小术，具体如下。

1.4.1 术前设计：患者取直立位，双上肢自然下垂，标记左锁骨中点为MC，胸骨上切迹中点为SN，设计左侧新乳头乳晕的位置使其与右侧乳房对称，A点为新乳晕最高点，MC至A点距离为18 cm。以乳头为中心，2 cm为半径设计新乳头乳晕。设计上蒂宽度 $BB'=10$  cm，沿锁乳线过乳房下皱襞向下延伸作标记线，推移乳房向外侧，从B点沿着标记线向下画直线，将距离B点6.0 cm的地方标记为C点，使 $BC=6.0$  cm；再推移乳房向内侧，从B'点沿着标记线向下，距B'点6.0 cm的地方标记为C'点，使 $B'C'=6.0$  cm。 $BC$ 、 $B'C'$ 为切除区域的上边界。直立位设计时，因重力作用，使乳头位置设计略有偏差，转为平卧位时，用直尺对比双侧乳头的位置，重新标记切口线。术前设计示意图见图3。



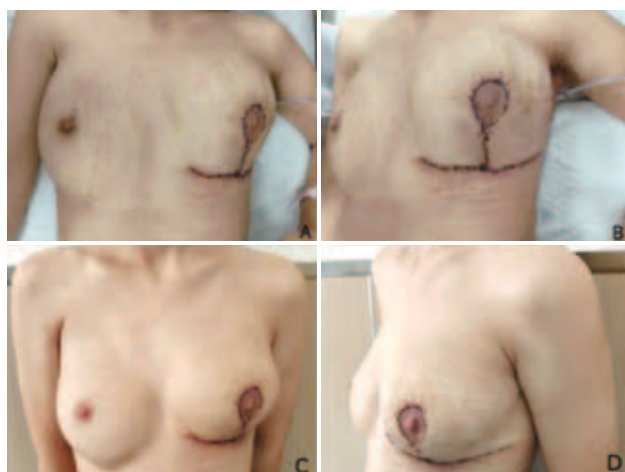
注：MC为左锁骨中点，SN为胸骨上切迹中点，A点为新乳晕最高点。蒂宽 $BB'=10$  cm，沿锁乳线过乳房下皱襞向下延伸作标记线，推移乳房向外侧，从B点沿着标记线向下画直线，将距离B点6.0 cm的地方标记为C点， $BC=6.0$  cm；再推移乳房向内侧，从B'点沿着标记线向下，距B'点6.0 cm的地方标记为C'点， $B'C'=6.0$  cm

图3 术前设计示意图

1.4.2 手术方法：取平卧位，全身麻醉成功后，常规消毒铺巾。乳房根部固定，使乳房皮肤绷紧，术区局部注射肿胀液，按术前标记切开左侧乳房皮肤，将乳头、乳晕外周皮瓣蒂区剥离真皮后，沿蒂部的内、外及下界切开皮肤及腺体至胸大肌筋膜表面，将其与底部分离，上至第二肋间，形成宽10 cm、厚2 cm的腺体真皮蒂，围绕蒂部边缘楔形切除乳房内、外侧及中下部的皮肤、腺体和脂肪组织，将乳头乳晕上提并缝合于新位置上，彻底止血，对合内外侧乳腺、脂肪组织和皮肤，使其塑形成锥体形状，修整多余皮肤及皮下组织形成的“猫耳”，逐层缝合切口。腺体真皮蒂和乳头乳晕血运良好，放置引流管1根并连接负压。凡士林油纱及纱布覆盖切口，弹力绷带适当加压包扎。术后给予换药、拆线、外用抗瘢痕药物等治疗。

## 2 结果

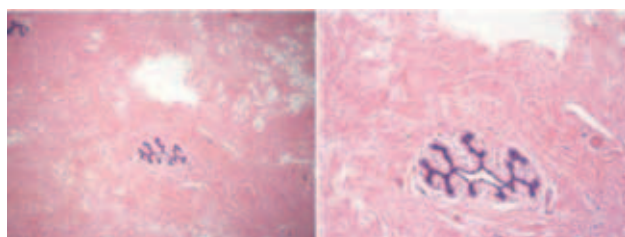
术中左侧乳房切除组织约588 g，乳头乳晕复合体(Nipple-areola complex, NAC)上提14 cm，乳房形态良好，切口一期愈合，无明显并发症，双侧乳房较为对称，



注: A~B. 术后1 d; C~D. 术后1周

图4 患者术后正侧位图片

左侧相对饱满, 左侧乳腺病理结果显示(左乳腺)符合乳腺肥大, 胶原纤维增生, 体积 $20\text{ cm} \times 12\text{ cm} \times 5\text{ cm}$ 。患者术后照片见图4, 病理结果见图5。



注: 病理诊断(左乳腺)符合乳腺肥大, 胶原纤维增生, 体积 $20\text{ cm} \times 12\text{ cm} \times 5\text{ cm}$

图5 左侧乳腺镜下病理结果

### 3 讨论

Poland综合征新生儿发病率约为 $1/30\ 000$ , 男女发病比例约为 $3:1$ , 多为单侧发病, 右侧发病多于左侧<sup>[3]</sup>。Poland综合征典型表现是胸大肌发育不全, 但也可伴有其他肌肉如胸小肌畸形, 并伴有不同程度的同侧乳房发育不良和皮下脂肪缺失或减少<sup>[4]</sup>, 另外还可能伴有其他畸形, 如并指、短指、锁骨短小、肩部畸形、同侧上肢肌肉发育障碍、右位心、漏斗胸、其他组织器官发育不全及肿瘤等<sup>[5-11]</sup>。Moebius综合征、Klippel-Feil综合征和Sprengel(先天性肩胛骨抬高)异常也与Poland综合征有关<sup>[12]</sup>。每一种缺陷都被认为是由胚胎发生第37~42天早期胚胎血液供应中断造成的。这种供血中断涉及锁骨下动脉、椎动脉及其分支, 并被描述为锁骨下动脉供应中断序列(Subclavian artery supply disruption sequence, SASDS), 为常染色体显性性状遗传: OMIM 173800<sup>[13]</sup>。Poland综合征的潜在病因尚不清楚, 与10p13-14重复和先天性高胰岛素血症之间可能存在潜在的遗传联系<sup>[14]</sup>。此外, 有报道称, Poland综合征与同卵双胞胎中11q12.3的从头缺失有关<sup>[15]</sup>。本病例表现为同侧胸大肌缺失及乳房发育不良, 无肢体缺损, 可

能是由于胚胎期锁骨下动脉和椎动脉供血不足所致。

Poland综合征的畸形对功能的影响往往不显著, 但是对患者造成的心理影响不可忽视。目前, Poland综合征分型尚无明确的统一标准<sup>[16-17]</sup>, Romanini MV等<sup>[17]</sup>提出了一种Poland综合征的分型方法: I型, 独立的胸肌缺损, 无肋骨及上肢畸形; IIa型, 胸肌缺损伴上肢畸形, 无肋骨畸形; IIb型, 胸肌缺损伴肋骨畸形, 无上肢畸形; III型, 胸肌缺损伴上肢及肋骨畸形<sup>[18]</sup>。对于女性患者, Foucras L等根据临床实际情况, 将胸部畸形分为III型: I型, 乳房轻度不对称; II型, 乳房明显不对称; III型, 出现严重肌肉及骨骼畸形, 如胸骨弯曲, 肋骨缺如等<sup>[19]</sup>。根据以上分型方法, 本病例属于I型Poland综合征, II型胸部畸形。

由于Poland综合征罕见报道, 临床表现多种多样, 治疗较为困难。手术是治疗Poland综合征的主要治疗方法<sup>[20]</sup>, 手术重建的主要目的是使胸壁和乳房轮廓达到对称, 应根据畸形的严重程度进行重建<sup>[21]</sup>。患者的治疗选择包括植入物或自体组织重建。植入物可以是定制设计的, 也可以选择使用不同大小的假体。然而, 假体置入的并发症发生率高于自体组织重建的情况。在自体组织重建中, 脂肪移植、带蒂皮瓣或游离皮瓣可供选择。

自体脂肪移植易于取材、塑形性强、无免疫排斥, 如果患者脂肪充足, 脂肪隆胸是一个较好的选择<sup>[22]</sup>。一般来说, 脂肪隆胸可以与对侧巨乳缩小术相结合, 注射量应该在巨乳缩小后确定, 达到两侧乳房对称所需量介于 $25\sim 200\text{ ml}$ 。此外, 脂肪移植也可以与假体隆胸或皮瓣相结合, 以消除残留轮廓畸形。

如果患者年轻、体型较瘦、胸部皮肤弹性好且覆盖完整, 可选择假体置入术。而当患者皮肤较为松弛或不接受假体时, 则可选择背阔肌皮瓣等进行皮瓣移植<sup>[23]</sup>。虽然带蒂背阔肌皮瓣是首选, 但也可以根据外科医生的要求选择股薄肌皮瓣、股前外侧皮瓣和腹壁下动脉游离皮瓣等。

与其他病例不同的是, 笔者并没有发现患者手部及上肢的畸形, 只有右侧胸大肌缺失、乳房发育不全和皮下软组织缺失。原因尚不清楚。本例Poland综合征合并对侧巨乳患者未见文献报道, 患者四肢无畸形, 肌力正常, 活动自如, 双侧乳房明显不对称, 右侧乳房接近正常大小, 暂行保守观察; 左侧巨乳对患者生活造成了一定影响, 常有背部痛, 左侧乳房下皱襞偶伴湿疹及瘙痒, 患者要求对左侧巨乳行手术治疗, 笔者采用了垂直上蒂法巨乳缩小术。

垂直上蒂法巨乳缩小术可以很好地保护乳头乳晕复合体的结构及哺乳功能<sup>[24]</sup>, 也可以很好的保护乳头乳晕复合体的感觉, 第三至第五肋间神经的外侧支和第二至第五肋间神经的前支有显著的感觉神经支配重叠现象, 其中最大和最一致的感觉神经是第四肋间神经外侧支, 分为浅支和深支。深支出现在胸大肌外侧, 在乳房下间隙向锁骨中线移动 $3\sim 5\text{ cm}$ , 然后穿过浅筋膜支配乳头乳晕复合体<sup>[25]</sup>。切



除乳房下、外侧组织和破坏胸筋膜可导致第四肋间神经外侧支深支的路径中断,而垂直上蒂法避免了第四神经外侧支深支的破坏,可以很好地保护乳头乳晕复合体的感觉。本病例加宽了腺体真皮蒂宽度,蒂宽10 cm,大大降低了乳头乳晕复合体坏死率,术后乳头乳晕复合体感觉良好,未发生坏死等并发症。上蒂法使得乳头乳晕复合体上移比较自由,方便更好地塑形,且手术操作相对简单,易于推广,后期如果对右侧乳房形态和大小不满意,可二期自体脂肪填充右侧乳房上极的组织薄弱处。

综上所述,Poland综合征合并对侧巨乳极为罕见,目前未见文献报道,其治疗应根据双侧乳房情况针对性治疗。本组病例最终乳房形态仍有调整余地,可根据患者意愿对相对发育不良的乳房进行脂肪填充等对称性处理,使乳房上极更加饱满,为以后有相似情况的Poland综合征合并对侧巨乳的患者提供一种治疗参考。

#### [参考文献]

- [1]Shahi P, Sehgal A, Zafar A, et al. Brachysyndactyly in poland syndrome[J]. Cureus, 2020,12(8):e9755.
- [2]Poland Atfred,李晓光. Poland综合征最初的报告[J].中国矫形外科杂志, 2014,22(23):2143.
- [3]Baldelli I, Baccarani A, Barone C, et al. Consensus based recommendations for diagnosis and medical management of Poland syndrome (sequence)[J]. Orphanet J Rare Dis, 2020,15(1):201.
- [4]商浩,张放,罗鹏远,等. 15例Poland综合征并指畸形修复[J].中国美容医学,2021,30(7):1-4.
- [5]Hanukoglu A, Lev D. Unilateral gynecomastia in an adolescent with poland syndrome. a clue for diagnosis[J]. Isr Med Assoc J, 2023,25(7):505-506.
- [6]Kennedy K R, Wang A L. Poland syndrome[N]. Engl J Med, 2018,378(1):72.
- [7]Catano J C, Restrepo S. Poland syndrome: unilateral hypoplastic pectoralis major with brachydactyly[J]. Postgrad Med J, 2019,95(1129):627.
- [8]Jagtap M, Kapoor A, Chattopadhyay D. Humero-pectoral band in poland syndrome[J]. Indian Assoc Pediatr Surg, 2022,27(5):629-630.
- [9]Fijalkowska M, Koziej M, Antoszewski B. Upper-limb disturbances in female patients with poland syndrome, including the digit ratio (2D:4D)[J]. Clin Med, 2022,11(24):7253.
- [10]Corella A E, Ayerza C A, Palanca A D, et al. Cardiac dextroposition associated to Poland syndrome[J]. Med Clin (Barc), 2021,156(3):151-152.
- [11]Afzal I, Rahman S, Syed F, et al. Transient ischemic attack in a patient with poland syndrome with dextrocardia[J]. Cureus, 2023,15(4):e38185.
- [12]Wang J, Tang D, Yao Y, et al. Poland syndrome associated with lung cancer: A case report[J]. Asian J Surg, 2023,46(3):1459-1460.
- [13]Gonda K, Tachiya Y, Hatakeyama Y, et al. Poland syndrome accompanied by internal iliac artery supply disruption sequence: a case report[J]. Med Case Rep, 2018,12(1):312.
- [14]Alzahrani A M, AlMarshad F A, AlSaud N N, et al. The association of cone-shaped epiphysis and poland syndrome[J]. Plast Reconstr Surg Glob Open, 2023,11(3):e4864.
- [15]欧阳熠烨,刘春军. Poland综合征诊疗的研究进展[J].组织工程与重建外科杂志,2017,13(4):220-223,237.
- [16]Cabrera-Gonzalez M, Gutierrez-de L I D, Fontecha C G, et al. Poland syndrome: a new classification system based on a retrospective analysis of 74 cases[J]. Hand Surg Eur Vol, 2022,47(10):1027-1031.
- [17]Romanini M V, Calevo M G, Puliti A, et al. Poland syndrome: A proposed classification system and perspectives on diagnosis and treatment[J]. Semin Pediatr Surg, 2018,27(3):189-199.
- [18]喻月,岑瑛. Poland综合征的临床特征和治疗研究进展[J].华西医学, 2023,38(9):1417-1422.
- [19]马炜,田文. Poland综合征56例严重度评级分析[J].中国骨与关节杂志, 2016,5(9):661-668.
- [20]Poland A. Deficiency of the pectoral muscles[J]. Guy's Hospital Rep, 1841,6:191-193
- [21]屈悦,杨松林,茅广宇,等. Poland综合征胸部畸形的整复[J].中国美容医学, 2013,22(9):902-905.
- [22]Delay E, Nachaoui H, Frobert P. Syndrome de poland [poland's syndrome][J]. Anna Chir Plast Esthet, 2022,67(5-6):358-373.
- [23]谢江森,张文超,夏泽楠,等. 横行股薄肌肌皮瓣联合自体脂肪移植修复Poland综合征胸壁畸形一例[J].中国美容整形外科杂志, 2022,33(11):699-700.
- [24]侯团结,卢孔烨,马乐,等. 垂直切口内侧蒂法联合脂肪抽吸术在重度乳房肥大缩小术中的应用[J].中国美容医学, 2022,31(10):1-4.
- [25]Escobar J R, Merelo A C. Breast reduction with total superior pedicle[J]. Plast Reconstr Surg Glob Open, 2023,11(1):e4735.

[收稿日期]2023-11-03

本文引用格式: 许颖,李志宇,霍然,等. Poland综合征合并对侧巨乳病例报道[J].中国美容医学, 2025,34(3):19-22.

#### · 告作者和读者 ·

本刊邮发代号: 52-27。定价 39 元,月刊,全年 468 元,每年春秋两季(5 月、10 月)可在当地邮局征订。为方便读者,错过征订季节者,可与编辑部联系订阅,编辑部地址: 西安市新城区新科路 1 号东兴科技大厦 12 层,邮编: 710043,电话: 029-83659967。