

PRESENTACIÓN DE CASO

Síndrome de Poland atípico *Atypical Poland syndrome*

Martha R. Melo Victores^I, Laura Alvaré Alvaré^{II}, María D. Lobato Pastrana^{III}, Ivette González Concepción^{IV}.

I Especialista de I Grado en Pediatría. Máster en Infectología. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

II Especialista de I y II Grado de Pediatría. Profesor Auxiliar. Investigador Auxiliar. Máster en Sexología. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

III Especialista de I y II Grado de Pediatría. Máster en Infectología. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

IV Licenciada en Enfermería. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

RESUMEN

El síndrome de Poland es una alteración congénita de carácter esporádico que se caracteriza por hipoplasia del músculo pectoral mayor y pectoral menor con anomalías de la mano homolateral. Se puede asociar con otras malformaciones, a nivel de pectorales, cervicales, intratorácicos y braquiales. No existe una causa exacta, se plantea que puede corresponder con alteraciones de la circulación embrionaria durante la gestación. Se presenta un caso de una lactante del sexo femenino con hipoplasia del pectoral mayor sin otra malformación.

Palabras clave: síndrome de Poland, hipoplasia del pectoral mayor, pectoral menor.

ABSTRACT

Poland syndrome is a sporadic congenital disorder characterized by hypoplasia of major and minor pectoralis with anomalies on the homorateral hand. This may be associated with other malformations, besides pectoral, cervical, intrathoracic or brachial and though there is no exact cause, it is know that may correspond to changes in the embryonic circulation during pregnancy. A case of a lactating female with hypoplasia of the major pectoralis it is presented with no other sign of malformation.

Key words: Poland syndrome, major and minor pectoralis hypoplasia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Poland es una alteración congénita de baja frecuencia de carácter esporádico, que se caracteriza por la ausencia total o parcial del músculo pectoral mayor y menor y otros músculos que pueden acompañarse de malformaciones, fundamentalmente a nivel ipsilateral⁽¹⁾. La causa exacta se desconoce aunque parece corresponder con una alteración vascular del mesodermo que afecta a la arteria clavicular^(1,2).

DESARROLLO

Caso Clínico

Lactante de treinta días, del sexo femenino, con color de la piel blanca, primera hija de padres jóvenes, sin antecedentes familiares. No expuesta la madre a sustancias teratogénicas durante el embarazo. Parto fisiológico con un peso de 2850 g y Apgar 9-9.

Acude a consulta de pediatría para realizar la puericultura donde se destaca al examen físico un tórax asimétrico, con presencia de hipoplasia del pectoral mayor izquierdo, con una plica a nivel del esternón, sin otra malformación asociada ni de la mama ni de la mano del mismo lado, como se observa en las figuras 1 y 2.



Figura 1. Tórax asimétrico. Hipoplasia del pectoral mayor izquierdo.

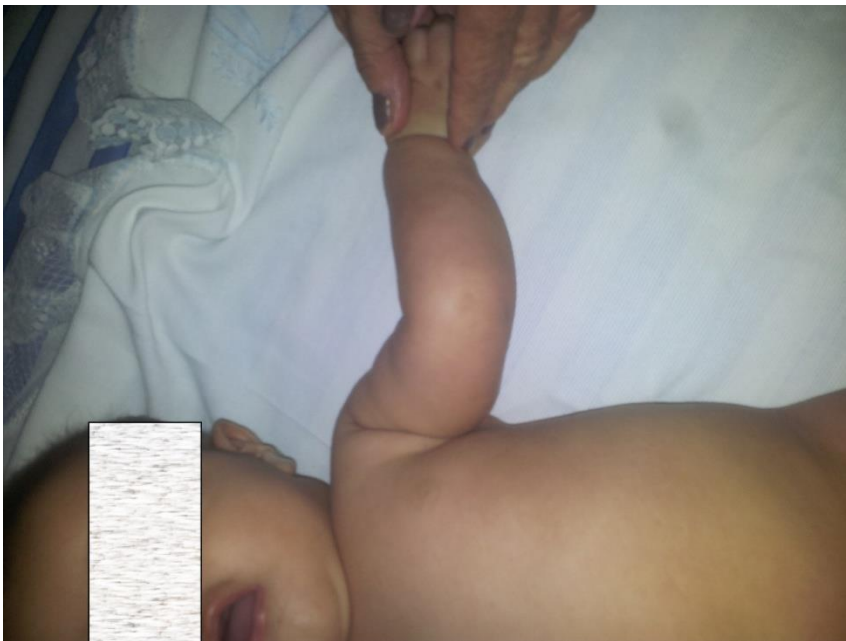


Figura 2. No malformaciones de la mama ni la mano del mismo lado.

Se le realiza una ecografía bilateral a nivel de la zona del pectoral y se encuentra una disminución o atrofia discreta del pectoral mayor izquierdo, además un rayos X de tórax donde no se observan malformaciones costales, ni vertebrales.

DISCUSIÓN

Se plantea que el síndrome de Poland es una alteración músculo esquelética congénita muy frecuente, que se caracteriza fundamentalmente por hipoplasia unilateral de la pared torácica y anomalías de la extremidad superior y es de naturaleza esporádica^(3,4).

La incidencia es mayor en el sexo masculino aproximadamente 78% y afecta con mas frecuencia el lado derecho del cuerpo (60%-75%), lo que está en relación con una influencia gonosómica protectora para las hembras por sus dos cromosomas X^(5,6).

Un hecho importante cuando se presenta en la hembra es la posibilidad de amastia, situación que se da en un 10% de ellas^(6,7).

En el año 1841 Alfred Poland describe la ausencia unilateral de los músculos pectoral mayor, serrato anterior y oblicuo abdominal asociado a sindactilia ipsilateral^(7,8). En el 70 % de los casos afecta el lado derecho.

La etiopatogenia se desconoce, aunque numerosos autores coinciden que corresponde a una alteración del mesodermo, tejido embrionario, a partir del cual se desarrolla desde la zona pectoral, hasta el extremo distal del miembro superior, debido a un defecto primario de formación de la arteria claviclar proximal, con disminución parcial de tejido alrededor de la sexta semana de gestación^(7,8). Se han descrito casos en los que las arterias relacionadas eran normales, por lo que existen dudas sobre la patogenia^(8,9).

Este síndrome puede verse relacionado con enfermedades, como parálisis de los pares VI y VII, lo que conlleva a un mayor número de asociaciones complejas⁽⁹⁾. Se plantea asociado a dextrocardia, que según algunos autores es secundaria a la deformidad torácica producida por malformaciones costales y su efecto sobre la formación cardíaca en el periodo embrionario⁽⁹⁾. No se han observado deficiencias mentales ni transmisión genética de la enfermedad. Se ha descrito de forma excepcional, asociación familiar⁽⁹⁾. Esto podía

corresponder a una herencia autosómica dominante con penetración reducida⁽⁹⁾.

Estudios posteriores han revelado, que las malformaciones de la mano asociada al síndrome de Poland, son menos frecuentes de lo que al principio se pensaba (12 %). Las que pueden aparecer en grado variable y se han descrito casos similares a la presentación de este caso clínico, que presenta afectación del pectoral.

Se plantea por algunos autores que este síndrome no sea tan infrecuente ya que muchos casos pueden pasar inadvertidos.

CONCLUSIONES

En este paciente el síndrome de Poland solo se caracterizó por una hipoplasia del pectoral mayor izquierdo.

RECOMENDACIONES

- Mantener la fisioterapia de forma constante.
- Evaluación periódica de la niña para mejorar la calidad de vida y corroborar su mejor desarrollo.
- Vigilar si en los progenitores y su descendencia aparece esta malformación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Izquierdo M, Avellaneda A. Síndrome de Poland. Sistema Información sobre Enfermedades Raras en Español. Diciembre 2010. Disponible en: [http:// iier. lsciii.es/prg/er bus 2 asp?codenf=218](http://iier.lsciii.es/prg/er bus 2 asp?codenf=218)
2. Villalón E, Garcés M, Díaz A, Villafranca J, Cruz E, Roco H. Técnicas quirúrgicas de reconstrucción mamaria en el Síndrome de Poland. Rev. Chil Cirug. 2003;55(1):86-91.
3. Ferraro GA, Perrotta A, Rossano F, D'Andrea F. Poland syndrome: description of an atypical variant. Aesthetic Plast Surg. 2005. Jan-Feb;29(1):32-3.
4. Ruiz-Botero F, Quintana V, Pachajoa H. Secuencia de Poland, de las bases embriológicas a la práctica clínica. Rev Cub. Pediatr. 2015;87(2):241-6. Disponible

en:http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312015000200011&lng=es

5. Assadi F, Salem M. Poland syndrome associated with renal agenesis. *Pediatr Nephrol.* 2002 Apr;17(4):269-71.
6. Trier WC. Complete breast absence: Case report and review of the literature. *Plast Reconstr Surg.* 1965 Oct;36(4):431-9.
7. Shalev S, Hall J. Poland anomaly. Report of an unusual family. *AM Med. Genet.* 2003; 118A(2):180-3.
8. Foucras L, Groulleau P, Chavoïn J. Poland syndrome and hand' malformations: about a clinic series of 37 patients *Ann. Chir. Plast. Esthet.* 2013;50(2):138-45.
9. Jiménez J, Luque J, Jiménez E, Aravena T. Síndrome de Poland y Alteración de la Migración Neuronal: Reporte de un caso y Revisión en la Literatura. *Rev. Chil. Pediatr.* [Internet]. 2009 Oct [citado 2016 Ago 16];80(5):451-8. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062009000500007&lng=es.

Recibido: 10 de enero de 2016

Aceptado: 28 de marzo de 2016

Dra. Martha R. Melo Vítores. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas.
Calle 216 y 11 B, Siboney, Playa. La Habana, Cuba.

Correo electrónico: martha.melo@infomed.sld.cu