



CARACTERÍSTICAS POR IMAGEN DEL SÍNDROME DE POLAND: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Imaging of Poland Syndrome: Case Report

Fernando Meléndez Negrette¹

Sandra Monroy¹

Saray Serrano Montes²

Eduardo de Núbila Lizcano²



Palabras clave (DeCS)

Síndrome de Poland

Key words (MeSH)

Poland syndrome

Resumen

Se conoce como síndrome de Poland a la combinación de la agenesia total o parcial del músculo pectoral mayor con una anomalía de la mano homolateral. Aunque su patogenia es incierta, se cree que deriva de una anomalía del desarrollo durante el primer trimestre de gestación. A pesar de que no existe un consenso en cuanto a su clasificación, la de Foucras es la más usada. Las imágenes juegan un papel importante desde el punto de vista diagnóstico, para confirmar, describir y clasificar el grado de hipoplasia-aplasia muscular, para orientar hacia el tratamiento quirúrgico más apropiado.

Summary

Poland syndrome is defined as a combination of total or partial agenesis of the pectoralis major muscle associated to an anomaly in the ipsilateral hand. The pathogenesis remains uncertain, it is believed that this group of malformations occurs in a developmental abnormality during the first trimester of gestation. There is no consensus about their classification. However, Foucras classification is the most used. Images play an important role to confirm and describe the grade of muscle hypoplasia-aplasia, this way, it could be classified to lead to the most appropriate surgical treatment.

Caso clínico

Presentamos el caso de una adolescente de 14 años de edad, quien presenta deformidad del hemitórax derecho asociado con acortamiento, desde el nacimiento, del dedo de la mano derecha. La madre no refiere antecedentes de importancia. A la inspección del tórax se observó una hipoplasia a la altura de la glándula mamaria izquierda (figura 1), y acortamiento del segundo dedo de la mano izquierda (figura 2). La paciente es enviada a nuestro centro para la realización de una resonancia magnética (RM) simple, para el estudio de la deformidad en el hemitórax izquierdo y posterior valoración por cirugía plástica y reconstructiva. En nuestra base de datos se encontró una solicitud anterior de radiografía de tórax para valoración prequirúrgica y complementamos la evaluación con ecografía de tejidos blandos de la pared torácica.

En la radiografía de tórax se encontró una hiperlucidez pulmonar unilateral, debida a la pérdida de los tejidos blandos de la pared del tórax por agenesia del

músculo pectoral (figura 3). En la radiografía de la mano izquierda se visualizó una hipoplasia de la falange distal del segundo dedo (figura 4). En la ecografía mamaria se observó en el hemitórax izquierdo una disminución del grosor del parénquima mamario, con ausencia de las fibras de los grupos musculares del mismo lado (figura 5). En el corte axial de la RM ponderada en T1 (T1W) se evidenció la ausencia de músculos pectorales mayores y menores, hipoplasia del tejido mamario y adelgazamiento del tejido celular subcutáneo izquierdo (figura 6).

Discusión

Se conoce como *síndrome de Poland* la combinación de la agenesia total o parcial del músculo pectoral mayor con una anomalía de la mano homolateral (1). Esta patología fue descrita por Alfred Poland, quien relacionó de forma detallada las características patológicas tras realizar una disección anatómica.



¹Médico(a) residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Universidad del Norte. Barranquilla, Colombia.

²Radióloga(o), Cediul S. A. Docente de Radiología e Imágenes Diagnósticas, de la Universidad del Norte. Barranquilla, Colombia.



Figura 1. Hipoplasia mamaria, retracción e hipoplasia del complejo areola-pezón, en el hemitórax izquierdo.



Figura 2. Asimetría en la mano izquierda.

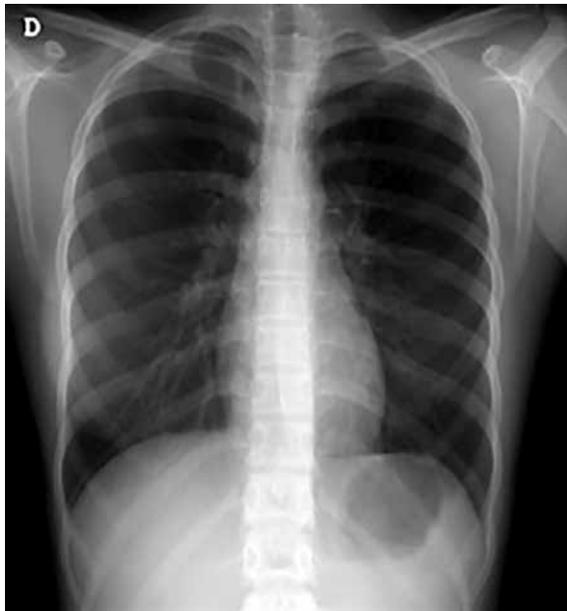


Figura 3. Se observa una disminución de la densidad de los tejidos blandos en el tercio superior del hemitórax izquierdo.



Figura 4. Hipoplasia de la falange distal del segundo dedo de la mano izquierda.

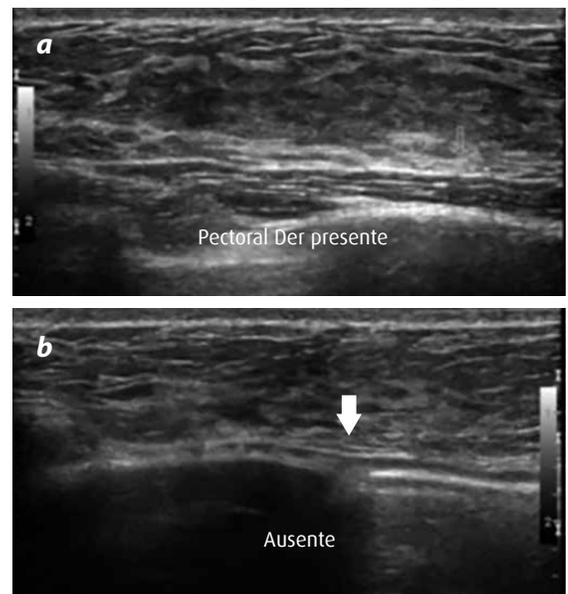


Figura 5. En la imagen (a) se observan fibras musculares (pectorales) de aspecto ecográfico normal. En la imagen (b) se muestran una disminución del grosor del parénquima mamario izquierdo y ausencia de las fibras de los grupos musculares (pectorales) del mismo lado (flecha).

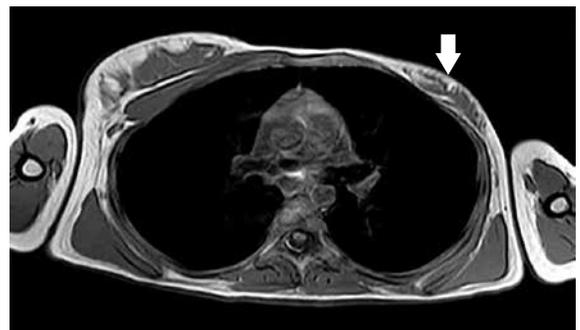


Figura 6. Corte axial con información T1 TSE, que muestra ausencia de músculos pectorales mayores y menores, hipoplasia del tejido mamario y adelgazamiento del tejido celular subcutáneo izquierdo (flecha). Músculos pectorales y tejido mamario derecho de características normales.

Se estima una prevalencia de 1 por cada 20 000-30 000 recién nacidos (2), el síndrome es más común en hombres en un 70% de los casos y es más frecuente en el lado derecho. Es una malformación exclusivamente unilateral. La mayoría de los casos que se han informado tienen antecedentes familiares negativos (3).

La etiopatogenia permanece incierta, pues se cree que este conjunto de malformaciones tiene lugar en una alteración del desarrollo hacia la semana 7 de gestación, durante la condricificación de las falanges, que consiste en la separación entre la porción muscular del pectoral y la superficie ósea de la clavícula, atribuible a factores vasculares; sin embargo, es desconocida la causa de la unilateralidad típica de este síndrome. Con frecuencia se asocia a sindactilia, sin embargo, cada vez se describen más casos que no están asociados a sindactilia. Esto ha sugerido nuevas propuestas en cuanto a su clasificación. Puede asociarse a hipoplasia del pezón, defectos costales o de otros músculos. Existen casos en la literatura que han asociado otro tipo de anomalías, como hipospadias o el síndrome de Mobius (4).

Se han propuesto múltiples clasificaciones, sin embargo, la descrita por Foucras es una de las más usadas, porque ofrece mayor utilidad para planificar la reconstrucción y el abordaje quirúrgico del paciente. Dicha clasificación se puede establecer mediante imágenes diagnósticas, principalmente la resonancia magnética, que permite evaluar el grado de hipoplasia-aplasia muscular. Esta clasificación describe tres estadios de acuerdo con el grado de deformidad toracomamaria:

- Estadio I: malformación leve con hipoplasia muscular del pectoral mayor e hipoplasia mamaria moderada. Se aprecia una discreta asimetría torácica en el varón y una asimetría mamaria de leve a moderada en la mujer.
- Estadio II: malformación moderada con aplasia del pectoral mayor, asimetría mamaria importante en la mujer, con o sin malformación costal moderada asociada. Se aprecia una asimetría marcada del tórax.
- Estadio III: malformación grave con aplasia muscular y mamaria completa, otras aplasias musculares asociadas y malformación costoesternal importante (5).

El diagnóstico se realiza con base en los hallazgos clínicos, en la existencia de aplasia o hipoplasia del músculo pectoral mayor y de, por lo menos, una anomalía asociada, la cual se corrobora mediante las diferentes modalidades de imagen. De estas anomalías, las más frecuentes son: malformaciones de la mano, como sindactilia, braqui-sindactilia, hipoplasia del cúbito y el radio, aplasia o hipoplasia costal, asimetría de extremidad superior, que pueden ser demostradas en la radiología convencional. También se tienen en cuenta otras características clínicas, como la aplasia o hipoplasia del pezón y ausencia de vello axilar. La presencia de estas alteraciones es variable y excepcionalmente se presentan todas en un mismo individuo (1). El ultrasonido puede comprobar la afectación del tejido mamario y la ausencia de grupos musculares pectorales (6).

La RM, como modalidad de imagen, es necesaria en la evaluación del síndrome de Poland. Se considera la técnica de elección, debido a la ausencia de radiación ionizante, para valorar anomalías musculares costales y esternales; en particular, las exploraciones coronales adquieren importancia en la evaluación del grado de anomalía del

músculo dorsal ancho, son útiles en la valoración prequirúrgica y le facilitan al cirujano la planeación de la reconstrucción y elaboración de colgajos musculares. Así mismo, es de utilidad para detectar anomalías relacionadas con el sistema cardiovascular (7).

El tratamiento es multidisciplinario. La mayoría de los pacientes con síndrome de Poland no requieren cirugía para reparar la deformación torácica. Por lo tanto, la indicación quirúrgica se reserva para los siguientes casos: 1) depresión torácica unilateral con riesgo de progresar; 2) falta de protección del pulmón o del corazón; 3) movimiento paradójico de la pared torácica; 4) hipoplasia o aplasia mamaria en mujeres; 5) defecto cosmético secundario a la ausencia del pectoral mayor en hombres. Debido a esto, el radiólogo juega un papel importante en la evaluación por imágenes, para llevar a cabo la clasificación y el diagnóstico apropiado (8).

A pesar de que las publicaciones sobre casos operados es escasa (9), se propone la siguiente estrategia quirúrgica de acuerdo con la clasificación de Foucras:

En estadio I, mediante la implantación directa de prótesis mamaria; en estadio II, mediante colgajo músculo-cutáneo de *latissimus dorsi*, complementando con prótesis mamaria en las mujeres; en estadio III la reconstrucción debe hacerse en dos tiempos: primero, el tratamiento del tórax, y, posteriormente, la reconstrucción de la mama. En este caso, la reconstrucción se realiza después del desarrollo puberal con la técnica que mejor se adapte al caso (9).

Referencias

1. Téllez Olvera A, Romero Álvarez J, Salgado Molinas MA. Síndrome de Poland: Informe de un caso. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2010;48:79-82.
2. Minguella Solá J, Cabrera González M. Síndrome de Poland: revisión de 38 casos. *An Esp Pediatr.* 1998;48:143-7.
3. Al Qattan M. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plastic Surg.* 2001;54:132-6.
4. Ahmad M, Silvera Redondo C, Ahmad Rodríguez M. Síndrome Moebius-Poland: Reporte de un caso. *Rev Cient Salud Uninorte.* 2012;28:171-7.
5. Espinosa R, Berenguer B, Enriquez de Salamanca J, et al. Reconstrucción mamaria en el síndrome de Poland. *Cir Pediatr.* 2008;21:19-22.
6. Iyer R, Parisi M. Multimodality imaging of Poland syndrome with dextrocardia and limb anomalies. *Clin Nucl Med.* 2012;37:815-6.
7. Joachim Mentzel H, Seidel J, Sauner D, et al. Radiological aspects of the Poland syndrome and implications for treatment: a case study and review. *Eur J Pediatr.* 2002;161:455-9.
8. Jiménez J, Luque J, Jiménez E, et al. Síndrome de Poland y alteración de la migración neuronal. *Rev Chil Pediatr.* 2009;80:451-8.
9. Seyfer AE, Icochea R, Graeber GM. Poland's anomaly. Natural history and long-term results of chest wall reconstruction in 33 patients. *Ann Surg.* 1899;208:776-82.

Correspondencia

Fernando Meléndez Negrette
Urbanización Puerta de Los Alpes, mz B, lt 26
Cartagena, Colombia
fernandomelendezun@gmail.com

Recibido para evaluación: 27 de octubre de 2014

Aceptado para publicación: 12 de marzo de 2015