

Síndrome de Poland

*Dr. Carlos Salazar**
*Dr. Longino Soto***
*Dr. Marcial Fallas****

INTRODUCCION

En los reportes del Guy's Hospital de Londres, de 1841, Alfred Poland, un joven asistente del Laboratorio de Anatomía, describió el síndrome que hoy lleva su nombre. El artículo se tituló "Deficiencia de los músculos pectorales" y se refería a una combinación de lesiones del pectoral y del miembro superior ipsilateral, encontrados en el cadáver de un criminal, (4,10).

El síndrome consiste de agenesia total o parcial del pectoral mayor o de ambos y de braquisindactilia. Una cuarta parte de los pacientes, exhiben agenesia de segmentos costales subyacentes de la región pectoral y por lo tanto, presentan hernia pulmonar concomitante y un tercio tienen hipoplasia o agenesia del tejido mamario o del pezón (10).

La incidencia de este síndrome es muy baja. Reportamos aquí el primer caso visto y tratado en el Servicio de Cirugía de Tórax del Hospital México y a la vez, el primero en la literatura nacional.

REPORTE DE UN CASO

E.S.P. 1-75-13813, masculino, de 4 años

*Asistente Cirugía de Tórax y Cardiovascular.
 Hosp. México, C.C.S.S.

**Jefe Servicio Cirugía de Tórax y Cardiovascular; Jefe Sección de Cirugía. Hosp. México, C.C.S.S.

***Jefe Servicio Cirugía Infantil Especializada.
 Hosp. México, C.C.S.S.

de edad, referido a la Consulta de Cirugía de Tórax en octubre de 1979, por presentar una deformidad en la pared torácica izquierda. Hijo de madre y padre sanos, su embarazo transcurrió normalmente y el parto fue eutócico.

Al año de edad fue internado en el Hospital Monseñor Sanabria, en donde se le realizó una primera intervención quirúrgica en su mano izquierda, siendo posteriormente referido al Hospital México para tratamiento definitivo.

Al examen físico se encontró un niño con signos vitales normales y de adecuado desarrollo sicomotor. Los datos positivos estaban en el hemitórax izquierdo y el miembro superior ipsilateral. En el tórax se notaba la ausencia del pezón, tejido mamario y músculos pectorales. (Fig.1). Faltaban los cartílagos costales y porciones anteriores de longitud variable de las costillas 2, 3, 4, 5 y 6 del lado izquierdo. (Fig.2). Podía apreciarse los movimientos pulmonares secundarios a la respiración, así como verse y palpase el latido cardíaco.

La mano izquierda presentaba una sindactilia total entre el 3º y 4º dedos, agenesia de la 2ª y 3ª falanges de los dedos 2º, 3º y 4º. (Fig.3).

Las radiografías de tórax mostraron hiperclaridad del hemitórax izquierdo y ausencia de los arcos costales izquierdos mencionados.

Las radiografías de la mano izquierda



FIGURA 1.
Obsérvese la depresión presente en el hemitórax izquierdo, causada por la ausencia de pezón, mama, músculos pectorales y arcos costales subyacentes.

confirmaron lo descrito en el examen físico. (Fig.4).

El 10-10-79 se exploró quirúrgicamente, reparándose la deformidad mediante la técnica descrita por Ravitch (7,8).

Se tomaron segmentos de la 5ª y 6ª costillas derechas, subperióticamente y se injertaron a los cabos terminales incompletos de la 3ª, 4ª, 5ª y 6ª costillas izquierdas. (Fig. 5). Posteriormente se tomó una lámina de teflón, la cual a la vez de recubrir el defecto, sirvió para fijar los injertos y evitar su rotación. (Fig.6).

El período postoperatorio fue satisfactorio, excepto por un pequeño derrame subcutáneo que ameritó aspiración y cuyo cultivo fue negativo. El paciente fue dado de alta en excelentes condiciones, después de la intervención quirúrgica.

Hoy, un año y medio después, su pared costal es firme y la depresión causada por la ausencia de músculos y tejido mamario se planea corregir en el futuro, probablemente con un implante subcutáneo, como recomienda el mismo autor.

Mientras tanto, ha sido admitido para un procedimiento reconstructivo de su mano izquierda.

COMENTARIO

El Síndrome de Poland consiste comúnmente, en la presentación simultánea de defectos congénitos de la pared costal y del miembro superior ipsilateral, aunque ocasionalmente se describen otras anomalías asociadas. (Tabla 1). (6).

Aunque fue descrito en 1841, no fue sino hasta un siglo más tarde, en que Brown y

McDowell lo redescubrieron y se refirieron a él extensamente (2).

Incidencia.

La segunda anomalía más frecuente de la mano es la sindactilia (5,10), presentándose un caso en cada 1.000 a 3.000 nacimientos (3).

La combinación de defectos, en mano y tórax (Síndrome de Poland), ocurre hasta en un 14% de los casos de sindactilismo (5,10). En la población general se estima que se encuentra un paciente portador del síndrome por cada 30.000 individuos (6).

La incidencia de los defectos de la pared costal, característicos del síndrome, es alrededor del 3%, en relación con otras deformidades de la misma (1,7,8,9).

Defectos de la pared costal.

Una anomalía constante de este síndrome es la ausencia del fascículo esterno-costal del pectoral mayor (4,7,10), aunque también puede haber ausencia total de este músculo, así como del pectoral menor. Una tercera parte de los pacientes tienen hipoplasia del tejido mamario (incluyendo el pezón) (5); sin embargo, también se ha reportado la ocurrencia de politelia (7).

La cuarta parte de los enfermos tienen ausencia de los cartílagos costales y de las porciones anteriores de las costillas segunda a sexta, consecuentemente el pulmón que está solamente recubierto por la piel y la pleura, se visualiza fácilmente con los movimientos respiratorios (4,5).

En muchos casos existe una verdadera banda de tejido en la axila, que limita la abducción y la aducción del miembro superior. De hecho, el paciente original de Poland "no podía cruzar su brazo izquierdo frente al pecho hacia la derecha", o "cuando alguien colócalo a su derecha le pedía la mano izquierda para tomarle el pulso, el enfermo invariablemente se volvía 180° para ello" (10).

Nuestro paciente, como se desprende de la descripción, presentaba toda la variedad de anomalías torácicas.

Deformidades de la mano.

La mano afectada es siempre más pequeña. Existen cuatro variedades de malformación: (4)

- a. Braquimesofalangia con sindactilia, es el caso más frecuente. La sindactilia es extensa y afecta sobre todo la segunda

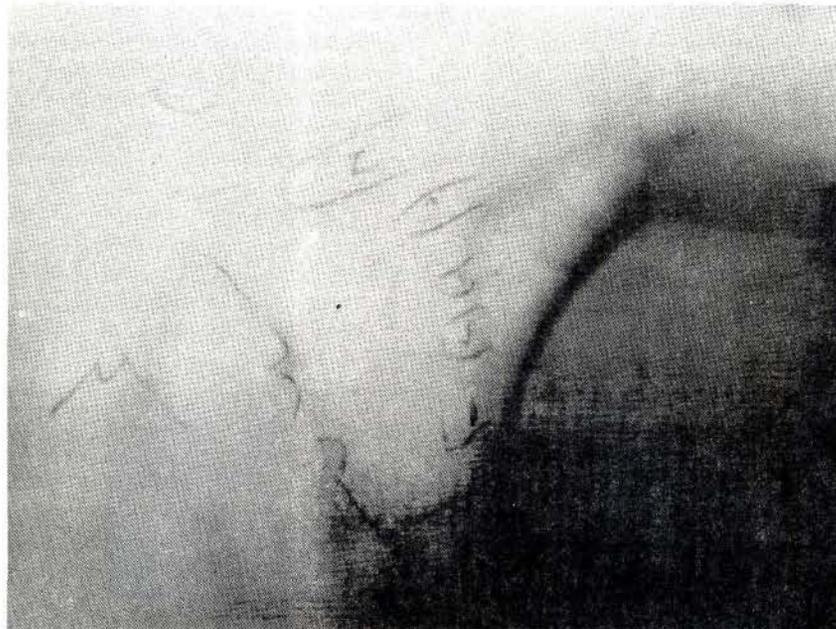
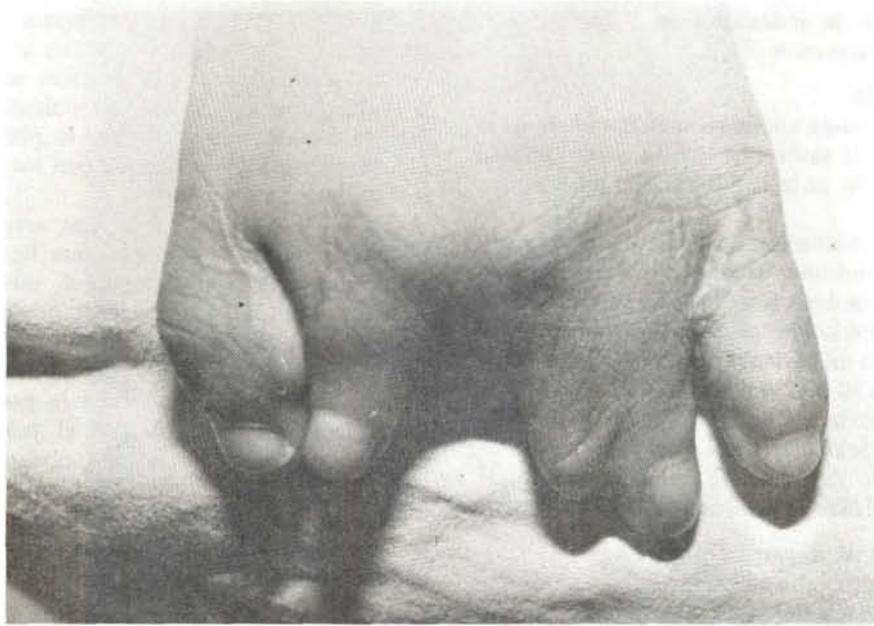


FIGURA 2.

Fotografía preoperatoria en la cual se notan los extremos incompletos de la 2a., 3a., 4a., 5a. y 6a. costillas.



FIGURAS 3 y 4.
Fotografía y radiografía de la mano izquierda del paciente. Nótese la sindactilia tan severa que presenta, así como el acortamiento de los dedos, por agenesia de falanges.

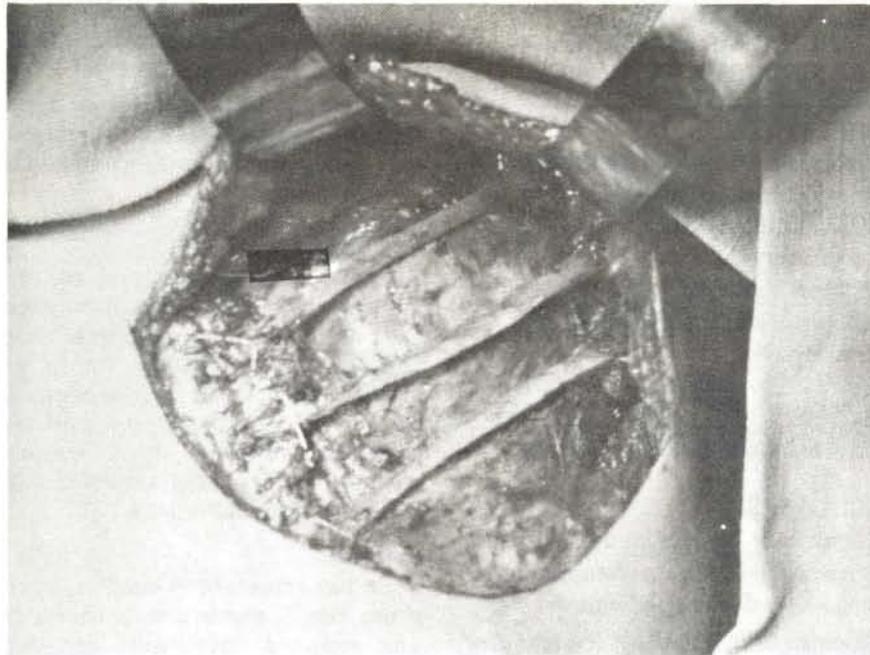


FIGURA 5
Nótese los injertos costales suturados entre los muñones costales lateralmente y los cartílagos incompletos medialmente. Bajo los mismos puede apreciarse la pleura.



FIGURA 6.
Lámina de teflón recubriendo el área operatoria. Sirve para dar grosor a la reparación y fijación de los injertos costales.

Cuadro No.1
ANOMALIAS ASOCIADAS
AL SINDROME DE POLAND

1. ESQUELETICOS.

- a. Hipoplasia del radio, ulna, húmero.
- b. Sinostosis parcial radio-ulnar.
- c. Polisindactilia oculta.
- d. Costilla cervical.
- e. Hipoplasia esternal.
- f. Hipoplasia escapular.
- g. Hemivértebra.
- h. Pectus excavatum.
- i. Pie cavo.
- j. Hipotrofia hemifacial.

2. MUSCULARES.

- a. Ausencia o hipoplasia del deltoides dorsal ancho, serrato anterior, intercostales y músculos abdominales.
- b. Ausencia o hipoplasia de los tendones de los músculos extensores del miembro afectado.

3. CUTANEOS.

- a. Vello axilar disminuido.
- b. Patrón dermatoglífico anormal.

4. UROGENITAL.

- a. Hipoplasia o aplasia renal ipsilateral.

5. CARDIOVASCULAR.

- a. Dextrocardia.
- b. Arteria umbilical única.

6. MISCELANEOS.

- a. Síndrome de Möbius.
- b. Leucemia aguda.

y tercera comisuras de la mano. Las últimas falanges quedan libres y casi siempre están desviadas.

- b. Braquimesofalangia simple; la segunda falange es corta y fundida con la tercera (sinfalangia).
- c. Mano en mitón; la segunda falange ha desaparecido y sólo la extremidad distal de los dedos está libre. En este caso el pulgar puede ser normal, hipoplásico

pero oponible, hipoplásico no oponible. Excepcionalmente puede faltar la primera falange del pulgar.

- d. Ectrodactilia (ausencia de falanges o metacarpianos), con amputación de una parte más o menos importante de la mano.

Embriología.

Se sabe que el pectoral mayor y los músculos intrínsecos de la mano, se desarrollan de la primera metámera torácica y también que la diferenciación del pectoral mayor y las segundas falanges es simultánea, así que un factor teratógeno, no definido, al actuar alrededor de la séptima-octava semanas, puede causar las lesiones características de este síndrome (4,10).

Herencia.

Se han reportado 7 familias con 2 casos y una con 3, por lo que en ellos se postula una *manera autosómica dominante* de herencia, (6); sin embargo, la mayoría de los casos ocurren esporádicamente, lo que sugiere un mecanismo multifactorial (5,6).

Tratamiento.

Las diferentes variedades de lesión de la mano requieren cirugía para dar funcionalidad a este órgano.

En cuanto a la deformidad torácica, su corrección quirúrgica está generalmente indicada por razones estéticas, pero en los casos extremos, como el aquí descrito, tanto el pulmón como parte del área cardíaca son francamente vulnerables y deben ser protegidos. La técnica preconizada por Ravitch y utilizada en la corrección de nuestro paciente, es actualmente la más aceptada.

AGRADECIMIENTO

Los autores quieren expresar su agradecimiento a los Doctores Alvaro Sáenz Ruiz y Eliécer Jiménez, por la referencia de este paciente y al Dr. Rodrigo Cabezas Moya, por conseguirnos parte de la bibliografía correspondiente.

BIBLIOGRAFIA

- 1.— Asp, K.; Sulamaa, M.: On rare congenital deformities of the thoracic wall. Acta Chir. Scand. 118: 392. 1959.

- 2.- Brown, J.B.; McDowell, F.: Syndactylism with absence of the pectoralis major. *Ann. Surg.* 7: 599, 1940.
- 3.- Bunnell, S.: *Surgery of the hand*. Ed. 4. Philadelphia, J.B. Lippincott Co. 1964, p. 55.
- 4.- Duhamel, B.; Glicenstein, J.: Agénésie du grand pectoral et brachysyndactylie (Syndrome de Poland). *Chirurgie* 101: 233, 1975.
- 5.- Epstein, L.I.; Bennett, J.: Syndactyly with ipsilateral chest deformity. *Plast. Reconstr. Surg.* 46: 236, 1970.
- 6.- Jaeken, J.; Fabry, G.; Mulier, J.; Eeckles, R.: The Poland Syndrome. *Acta Paediatr. Belg.* 30: Sup. IV 25, 1977.
- 7.- Ravitch, M.: Atypical deformities of the chest wall. *Surgery* 59: 438, 1966.
- 8.- Ravitch, M.: Disorders of the chest wall. En: Sabiston D. (editor). *Textbook of Surgery* llava. Ed. W.B. Saunders, Philadelphia 1977. p. 2149.
- 9.- Sulamaa, M.; Asp, K.: Treatment of some thoracic deformities. *Acta Chir. Scand.* 122: 264, 1961.
- 10.- Walker, J.C.; Meijer, R.; Aranda, D.: Syndactylism with deformity of the pectoralis muscle-Poland's Syndrome. *J. Ped. Surg.* 4: 569, 1969.