

ANOMALÍA DE POLAND, A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Poland anomaly, about two cases

Rosario Almánzar^a

Recibido: 6 de julio, 2019 • Aprobado: 8 de septiembre, 2019

Cómo citar: Almánzar R. Anomalía de Poland, a propósito de dos casos. cysa [Internet]. 22 de noviembre de 2019 [citado 25 de noviembre de 2019];3(3):65-8. Disponible en: <https://revistas.intec.edu.do/index.php/cisa/article/view/1537>

Resumen

Introducción: el síndrome de Poland, conocido también como secuencia de Poland o anomalía de Poland, fue descrito por primera vez por Alfred Poland en 1841. Corresponde a una alteración musculoesquelética congénita, caracterizada por la ausencia total o parcial del músculo pectoral mayor, asociada a anomalías de la extremidad superior ipsilateral.

Objetivo: se presentan 2 casos de niñas que consultaron por asimetría mamaria, en el primer caso una niña de 12 años con ausencia del pectoral mayor y antecedente de postquirúrgicos sindactilia de mano derecha ipsilateral. El segundo caso, una niña de 9 años con asimetría mamaria sin alteración en la extremidad.

Conclusión: la anomalía de Poland o secuencia de Poland es una alteración musculoesquelética de presentación infrecuente, de aparición esporádica, de mayor prevalencia en masculinos, afecta generalmente el lado derecho del cuerpo, muy pocas veces amerita tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: ausencia del pectoral; hipoplasia mamaria; agenesia mamaria; sindactilia; asimetría mamaria.

Abstract

Introduction: Poland syndrome, also known as Poland sequence or Poland anomaly, was first described by Alfred Poland in 1841. It corresponds to a congenital musculoskeletal disorder, characterized by the total or partial absence of the major pectoral muscle associated with limb abnormalities ipsilateral superior.

Objective: There are 2 cases of girls who consulted for breast asymmetry, in the first case a 12-year-old girl with absence of the pectoralis major and a history of post-surgical syndactyly of the right ipsilateral hand, the second case a 9-year-old girl with breast asymmetry without limb alteration

Conclusion: The anomaly of Poland or sequence of Poland is a musculoskeletal alteration with an infrequent presentation, of sporadic appearance, more frequent in males, 10 frequently affecting the right side of the body, very rarely merits surgical treatment.

Keywords: Pectoral absence; breast hypoplasia; breast agenesis; syndactyly; breast asymmetry.

^a Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, Santo Domingo, República Dominicana. Correo-e: rosario.almanzar@intec.edu.do



Introducción

El síndrome de Poland, conocido también como secuencia de Poland o anomalía de Poland, fue descrito por primera vez por Alfred Poland en 1841. Corresponde a una alteración musculoesquelética congénita caracterizada por la ausencia total o parcial del músculo pectoral mayor, asociada a anomalías de la extremidad superior ipsilateral¹.

Una anomalía más grave es la **secuencia de Poland** que ocurre en 1 de cada 20.000 individuos; se caracteriza por la ausencia del pectoral menor y la pérdida parcial del pectoral mayor (en general la cabeza esternal). El pezón y la areola faltan o están desplazados; a menudo en el lado afectado existen anomalías digitales (sindactilia [fusión de los dedos] y braquidactilia [dedos cortos]). La naturaleza desfigurante de las anomalías puede representar un problema, en especial en las mujeres a causa del desarrollo del pecho². En particular la mama del lado afectado.

No existe un patrón de herencia determinado, ni factores de riesgo definidos y es excepcional la recurrencia familiar². La patogenia no es bien conocida, aunque se atribuye a una interrupción del flujo sanguíneo de la arteria subclavia durante la sexta semana de gestación³.

El diagnóstico se hace con la descripción de las anomalías.

El objetivo de este trabajo es presentar la historia clínica de 2 pacientes con síndrome de Poland, de esta manera ayudar al diagnóstico y caracterización clínica de la anomalía.

Caso clínico 1:

Se recibe una paciente femenina de 12 años de edad, quien nos consulta por falta del desarrollo mama izquierda.

Antecedentes perinatales y familiares patológicos.

Madre describe que al nacer presentaba sindactilia de la mano derecha que requirió cirugía.

Al examen físico encontramos una joven de peso y talla adecuados para la edad y sexo, con torax que luce asimétrico, asimetría mamaria, mama izquierda Tanner III, mama derecha Tanner I, con pezón elevado en relación con el pezón contralateral, no se palpa el músculo pectoral mayor derecho, ver figura 1.

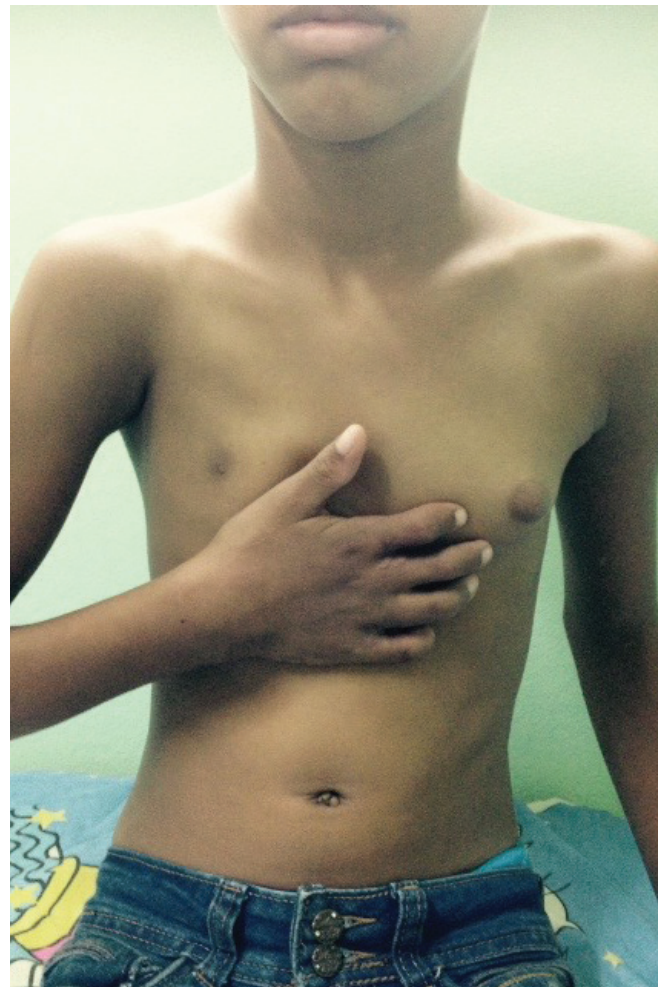


Figura 1. Femenina de 12 años con asimetría mamaria y ausencia de mama derecha, cicatrices en áreas interdigital por cirugía correctiva por sindactilia.

Fuente: archivos del servicio endocrinología HRRC.

Caso clínico 2

Femenina de 9 años que es traída por sus padres por presentar asimetría mamaria.

Madre refiere que desde el nacimiento nota su pecho asimétrico, visitó varios médicos sin recibir información sobre esta anomalía, pero al iniciar la pubertad se percató de que solo una mama crecía y esto acentuaba la deformidad torácica.

Antecedentes perinatales y familiares negados.

Al examen físico encontramos una paciente con talla adecuada para la edad, peso alto, IMC: 90 por lo que tiene sobre peso.

Tanner mamario derecho I, Tanner mamario izquierdo III, no más datos patológicos.



Figura 2. Femenina de 9 años con asimetría de mamas.

Fuente: archivos del servicio endocrinología HRRC.

Se piensa que el síndrome de Poland en realidad es más común de lo que se diagnostica, por lo que hablar con exactitud de la incidencia de esta condición es difícil de determinar. Algunos hombres con el síndrome no son diagnosticados, a menos que tengan anomalías en la mano asociadas con el síndrome de Poland y busquen el tratamiento para estas; otras personas no se dan cuenta de que tienen características de la enfermedad hasta la pubertad. Algunos trabajos en la literatura refieren una incidencia del síndrome de 1 en 30.000, en cuanto que otros, informan una incidencia que varía de 1 en 7.000 a 1 en 100.000, dependiendo de la severidad de la condición y de la población estudiada.⁶

Por lo general, el síndrome de Poland afecta el músculo pectoral mayor (MPM), anatómicamente el MPM tiene 2 porciones, una transversal infraclavicular y otra oblicua que va desde el húmero al esternón y costillas 2 y 6. Esta porción esternocostal es la más afectada, como la infraclavicular funciona bien y hasta se hiperdesarrolla de manera compensatoria, el paciente no nota ningún déficit funcional a la hora de trabajar, ejercitarse⁵ o realizar sus labores cotidianas. Por lo que estas deficiencias son mayormente estéticas, en su presentación más frecuente (simple) que es la ausencia esternocostal del MPM.⁵

Existen también presentaciones más complejas con ausencia ipsilateral de costillas, variedad de deformaciones de tronco y miembro superior ipsilateral.⁵

El tratamiento difiere dependiendo del sexo del paciente, si es hombre basta con crear la sensación de que tiene un músculo pectoral, como la deficiencia no causa ninguna alteración funcional, se suelen tratar más tarde, en la juventud⁵, o no tratar.

En las mujeres, por la ausencia de la mama, se debe considerar la reconstrucción estética con prótesis e injertos de grasa⁵, cuando haya terminado su desarrollo.

Conclusión

La anomalía de Poland o secuencia de Poland es una alteración musculoesquelética de poca prevalencia, de aparición esporádica, más frecuente en masculinos¹⁰, afecta generalmente el lado derecho del cuerpo, muy pocas veces amerita tratamiento quirúrgico, exceptuando en el caso de pacientes femeninas con hipoplasia o aplasia mamaria, que en la edad adulta requerirá reparación estética.

Es importante dar a conocer estos casos, pues permiten ofrecer información que facilite y ayude a los médicos tratantes a pensar en esta condición y orientar a las familias al respecto.

Bibliografía

- 1- Sadler TW. Muscular System. Lagmans Med Embryolgy. (12ª ed.). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2012. p. 145-50.
- 2- Jimenez M J. et al. Síndrome de Poland y Alteración de la Migración Neuronal: Reporte de un caso y revisión de la literatura Rev Chil Pediatr 2009;80(5): 451-8.
- 3- Avinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Möbius anomalies. Am J Med Genet. 1986; 23(4): 903-18.
- 4- Ahn MI, Park SH, Park YH. Poland's syndrome with lung cancer: A case report. Acta Radiol. 2000;41(5): 432-4.
- 5- Ruiz J. Síndrome de Poland: origen y corrección. [En línea]. Recuperado de: <https://aecep.es/2017/07/03/sindrome-de-poland-origen-y-correccion/> [Actualizada 2017]
- 6- National Center for Advancing Translational Sciences. Síndrome de Poland. [En línea]. Disponible en: <https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/13116/sindrome-de-poland> [Actualizada 2016]
- 7- Cemeli-Cano M, Pastor-Arilla C, Oliván del Cacho MJ, Galve Pradel Z. *Síndrome de Poland. A propósito de un caso y revisión de la literatura*, Acta Pediatr Esp. 2015;73(7): e191-e198.
- 8- Cataño JC, Restrepo S, Poland syndrome: unilateral hypoplastic pectoralis major with brachydactyly, Postgraduate Medical Journal. 2019. Available from: doi: 10.1136/postgradmedj-2019-136741
- 9- Baas M, et al. Controversies in Poland Syndrome: Alternative Diagnoses in Patients With Congenital Pectoral Muscle Deficiency. Journal of Hand Surgery. 2018;43(2): 186.e1 - 186.e16
- 10- Chanel L, Chichery A, Grolleau JL, Chavoin JP. Síndrome de Poland, EMC Cirugía Plástica Reparadora y Estética, 2017;25(1): 1-12. doi: [https://doi.org/10.1016/S1634-2143\(17\)83746-8](https://doi.org/10.1016/S1634-2143(17)83746-8)
- 11- Ruiz-Botero F, Quintana Peña V, Harry Pachajoa C. Secuencia de Poland, de las bases embriológicas a la práctica clínica. Revista Cubana de Pediatría. 2015;87(2): 241-6.
- 12- Moir CR, Johnson CH. Poland's syndrome. Semin Pediatr Surg. 2008 Aug;17(3):161-6
- 13- Vazirnia A, Cohen PR. Poland's syndrome: a concise review of the clinical features highlighting associated dermatologic manifestations. Am J Clin Dermatol. 2015;16(4): 295-301.
- 14- Díaz Fernández JM, Jardon Caballer J, Velásquez Blez R et al. Möebius-Poland's syndrome in a teenager. Medisan. 2010;14: 384-90.
- 15- Silvia Olagorta G, Sergio J, Esteban M. Síndrome de Poland: Deformidad musculoesquelética, manejo anestésico y quirúrgico. Rev Chil Anest, 2011;40(4):354-6