

HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"
CIEGO DE AVILA

Síndrome de Poland. Presentación de un caso
Poland Syndrome. A case report

Zucely Pujol Ortiz(1), Adoración Duarte Vilariño(2).

RESUMEN

Se presenta un caso atendido en el consultorio #7 del Policlínico Norte de Ciego de Ávila, de presentación no frecuente. Se trata de un niño de 4 años con asimetría torácica por ausencia del músculo pectoral mayor derecho, con una depresión en la cara anterior del tórax que se corresponde con la ausencia de la porción cartilaginosa de la V costilla derecha. Se realizaron estudios pertinentes y se arribó al diagnóstico de Síndrome de Poland. Se brinda asesoramiento genético, tratamiento psicológico de apoyo al paciente y a la familia, así como orientación vocacional que ayudará al mejoramiento de la anomalía osteomioarticular.

Palabras clave: SINDROME DE POLAND/etiología.

- 1.- Especialista de 1er Grado en M.G.I. Profesor Instructor.
- 2.- Especialista de 2do Grado en Anatomía Patológica. Profesor Asistente.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Poland es una rara anomalía congénita que se individualizó a partir de la descripción que hizo *Alfred Poland* de las características patológicas que observó en una disección anatómica. La afección consiste en una combinación de aplasia unilateral de la porción esternocostal del músculo pectoral mayor, ausencia de la porción esternocostal del pectoral menor, anomalías de otros músculos de la cintura escapular; ausencia de la porción cartilaginosa de las costillas II, III, IV ó III, IV ó V, e hipoplasia ipsolateral de la mano con una sindactilia simple y dedos cortos (1-4).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 4 años del sexo masculino, perteneciente al consultorio del médico de familia # 7 del Policlínico Norte de Ciego de Ávila, que acude a consulta programada. Al realizar el examen físico se constata asimetría torácica por ausencia del músculo pectoral mayor derecho, con una depresión en la cara anterior del tórax que se corresponde con la ausencia de la porción cartilaginosa de la V costilla derecha. No se observan alteraciones de la mano. (Figura #1)

Se interroga a la madre y no encontramos antecedentes de traumatismos, fracturas ni manipulaciones intempestivas durante el parto. La madre nos refiere que desde el nacimiento notó un lado del tórax diferente del otro y que la abuela materna del niño también lo presenta.

Se realiza Rx. de tórax que informa anomalía del V arco costal derecho por ausencia de su porción media y anterior. Se realiza Rx. de la mano derecha y no encontramos alteraciones. (Figura # 2)

Se diagnóstica Síndrome de Poland y se brinda asesoramiento genético, tratamiento psicológico de apoyo al paciente y a la familia, así como orientación vocacional que ayudará al mejoramiento de su anomalía osteomioarticular.

DISCUSION

El Síndrome de Poland, es una rara anomalía congénita que se caracteriza por una combinación de aplasia unilateral de la porción esternocostal del músculo pectoral mayor, ausencia de la porción esternocostal del pectoral menor, anomalías de otros músculos de la cintura escapular; ausencia de

la porción cartilaginosa de las costillas II, III, IV ó III, IV ó V, e hipoplasia ipsolateral de la mano con una sindactilia simple y dedos cortos. (1-5)

La afección puede presentarse sin defectos de la mano, sin defectos costales ni de los músculos de la cintura escapular, además no se han encontrado deficiencias mentales asociadas (6).

Se han descrito casos asociados a dextrocardia, anomalías vertebrales y malformaciones renales. En pacientes adultos se ha visto asociado a neumotórax espontáneo, carcinoma ductal infiltrante de la mama y cáncer de pulmón (7).

Dentro de los factores etiopatogénicos se destaca como más probable la destrucción vascular de una secuencia de la arteria subclavia, en estadíos tempranos de la embriogénesis, alrededor de las 6 semanas. Se supone que el defecto ocurre en diferentes grados en relación con las manifestaciones clínicas. Se describe además como causa probable los efectos teratogénicos de contaminantes ambientales como el humo del cigarro durante la gestación. No tiene transmisión genética. La ocurrencia familiar es rara, aunque han sido reportados casos familiares, la mayoría de los casos de Síndrome de Poland son esporádicos. Se considera que este síndrome aparece en 1 de cada 30 000 recién nacidos y es la única malformación de aparición exclusivamente unilateral. Es más frecuente en el sexo masculino que en el femenino y más frecuente del lado derecho que del izquierdo (8-10).

ABSTRACT

A case treated in surgery # 7 of North Polyclinic in Ciego de Ávila, being of no frequent presentation, is shown. It is about 4 years old boy suffering from thoracic asymmetry with absence of the right major pectoral muscle, with a depression in the anterior thorax face that corresponds with the absence of cartilaginous portion of right gossip V. Pertinent studies were carried out and it was arrived to syndrome of Poland diagnosis. Genetic advice, psychological treatment to support patient and family, as well as vocational guidance are offered, and they will favor the improvement of osteomioarticular anomalies.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Poland A. Deficiency of pectoralia muscle. *Guys Hosp Rep* 1841; 6:191-3.
2. Lemus E. Secuencia de Poland. *Rev Cubana Med Gen Integr.* 1996;12(4): 330-4.
3. Domínguez Rovira S, Olmo González M. Presentación de caso de Anomalía de Poland con criptorquidia bilateral. *Acta Pediatr Esp.* 2001;59(11): 648-50.
4. Luh SP, Yang PC, Lee CJ. Poland's Syndrome with spontaneous pneumothorax: Report of two cases. *J Formus Med Assoc.* 2004; 101(2):148-51.
5. Slezak R, Sasiadek M. Poland Syndrome. *Pol Merkuriusz Lek.* 2002; 9(50):568-71.
6. Mentzel HJ, Seidel J, Sauder D. Radiological aspects of the Poland Syndrome and implications for treatment. *Eur J Pediatr.* 2003; 161(8): 455-9.
7. Puder M, Greene A, Mooney D. Hepatic exstrophy complicating Poland Syndrome. *J Pediatr Surg.* 2004; 37(8):1202-4.
8. Bouvet JP, Leveque D. Vascularis origen of Poland Sindrome. *Eur J Pediatr.* 1978; (128):17-26.
9. Bowes Babinexk JM. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland. *Am J Med Gen.* 1986;(23): 903-18.
10. Issaivanan M, Viridi VS, Parmar VR. Subclavian artery supply disruption sequense-Klippel-Feil and Mobius anomalies. *Indian J Pediatr.* 2003; 69(5): 441-2.

ANEXO

Figura # 1 Alteraciones torácicas en el Síndrome de Poland.



Figura # 2. Rx. de tórax en vista antero posterior del paciente anterior.

