

L. Pardo Mateu\*,  
J. J. Chamorro Hernández\*\*

# La reconstrucción mamaria en el síndrome de Poland

## The mammary reconstruction in Poland's syndrome

### SUMMARY

*Poland described an anomaly consisting of absence of the pectoral muscle along with deformities of the hand. We reviewed our experience of the mammary reconstruction in the context of Poland's syndrome, and analysed a series of six cases that were operated, five women and a man, between 1993 and 1998.*

*The most usual surgical technique was the introduction of saline-filled mammary implants, in five cases, with contralateral mastopexy by Peixoto's technique, in two cases, one of them with mammary reduction of 200 mg. The case of the man, was treated by liposuction of the bigger breast and lipofilling of the hipoplastic breast. The therapeutical choice always must be adapted to the severity of the deformity and desires of the patient correctly informed.*

\*Cirugía Plástica.  
Hospital 9 de Octubre. Valencia.  
\*\*Sección de Cirugía Plástica.  
Hospital Universitario La Fe.  
Valencia.

Correspondencia:  
L. Pardo Mateu.  
P.º Tetuán, 2, 13.ª  
46003 Valencia.

### Palabras clave

*Síndrome de Poland, Asimetría mamaria, Músculo pectoral.*

### Key words

*Breast reconstruction, Poland's syndrome, Pectoral muscle.*

### INTRODUCCIÓN

Poland<sup>1</sup> en 1841 describió la anomalía consistente en ausencia del músculo pectoral junto con deformidades de la mano. Posteriormente, el síndrome se ha descrito asociado a gran variedad de anomalías, sobre todo de la extremidad superior y el tronco. Es más frecuente en hombres que en mujeres, y excepcionalmente es bilateral. La ausencia de la inserción esternal del músculo pectoral mayor se considera como la expresión mínima de este síndrome. El síndrome es infrecuente, pero no raro. Las series clínicas son generalmente pequeñas y la incidencia exacta es difícil de determinar. Aportamos seis nuevos casos y revisamos las diferentes opciones terapéuticas utilizadas.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Recogemos nuestra experiencia en la reconstrucción mamaria en el contexto del síndrome de Poland

y analizamos una serie de seis casos intervenidos, (cinco mujeres y un varón) entre 1993 y 1998. El objetivo de la intervención era mejorar el aspecto estético. La edad media era de 25 años, con un rango entre 17 y 33 años. Una de las pacientes presentaba escoliosis y en ninguno de los casos de esta serie existían malformaciones de la mano.

El examen clínico a nivel del tórax mostraba una asimetría severa en tres casos y moderada en tres de los pacientes examinadas. El complejo aréola-pezón presentaba asimetrías en la posición en los seis casos. En cuatro de ellos estaba más alto en el lado afecto y era más pequeño. En tres pacientes existía hipertrofia mamaria con ptosis en la mama opuesta. El único paciente varón presentaba una depresión torácica subclavicular poco severa, asociada a malposición del complejo aréola-pezón. La asimetría se hacía evidente principalmente por la existencia de una adiposis contralateral. Ningún paciente presentaba anomalías de la pared torácica homolateral. Una

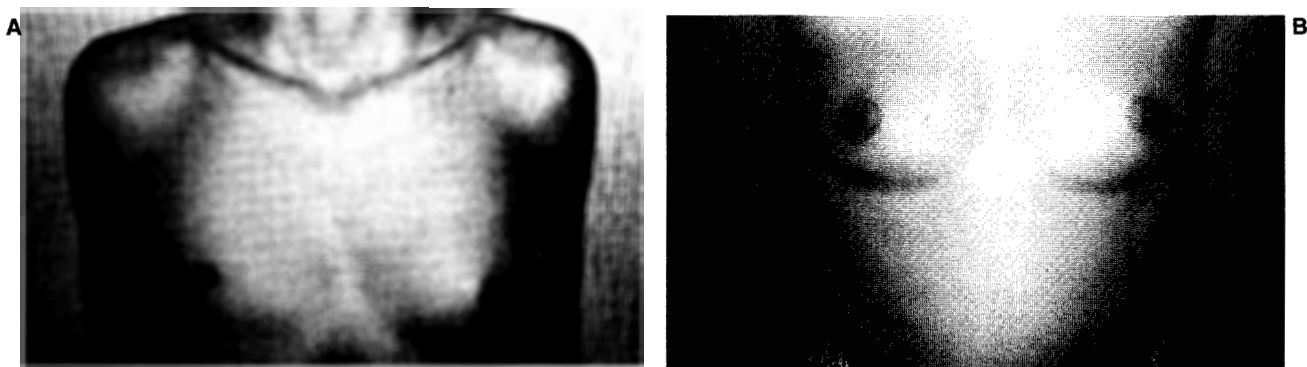


Fig. 1. Síndrome de Poland en una paciente de sexo femenino. A: Preoperatorio. B: Postoperatorio.

paciente presentaba escoliosis y ptosis palpebral homolateral.

Tres pacientes sólo requirieron un implante mamario. En el caso de las pacientes de sexo femenino, la mama contralateral se intervino en dos pacientes, en todas ellas en el mismo tiempo quirúrgico, realizándose mastopexia en dos casos con reducción mamaria en una de ellas. En ningún caso de esta serie utilizamos colgajos musculares. El período de seguimiento postoperatorio alcanza al menos 1 año de evolución. La técnica quirúrgica utilizada fue la colocación de prótesis mamaria de suero fisiológico rugosa en cinco casos, con mastopexia contralateral mediante técnica de Peixoto en dos casos, uno de ellos con reducción mamaria de 200 mg. El caso del varón fue tratado mediante liposucción de la mama grande y reimplante de grasa en la mama hipoplásica, consiguiendo una hipercorrección de la misma. Sólo en el caso del varón hemos actuado sobre el complejo aréola-pezones de la mama hipoplásica, rea-

lizando una pequeña resección de piel periareolar con objeto de aumentar el diámetro de la aréola.

## RESULTADOS

Los pacientes han tenido un período de seguimiento mínimo de 1 año. Todos se encuentran satisfechos del resultado. Desde un punto de vista más objetivo, el implante es palpable en dos casos, dada la escasez de pániculo adiposo. No hemos observado retracción capsular en ninguna de las pacientes. En un caso existía una asimetría de la altura del complejo aréola-pezones de 0,5 cm. Se ha obtenido la simetría del volumen de las mamas en todos los casos. En el paciente varón, en el que se efectuó una hipercorrección de la mama hipoplásica con autoinjerto de grasa, evidente en el postoperatorio inmediato, se consiguió la simetría meses después, ya que el injerto de grasa se reabsorbe en un 60% en los meses siguientes (Figs. 1 y 2).



Fig. 2. Síndrome de Poland en un paciente varón. A: Preoperatorio. B: Postoperatorio.

## DISCUSIÓN

La afectación de los músculos adyacentes, tales como el pectoral menor, serrato, latissimus dorsi y oblicuo externo también se ha descrito en el síndrome de Poland.<sup>2</sup> Las deformidades esqueléticas comprenden a veces ausencia de parte de las costillas o cartílagos costales en su porción anterior. En casos severos puede haber un significativo movimiento paradójico del tórax e incluso herniación pulmonar anterior. La escápula puede ser más pequeña y presentar aleteo (deformidad de Sprengel), aunque ninguno de los casos de la serie que presentamos era tan severo. La piel de la zona es hipoplásica con una delgada capa de tejido celular subcutáneo y el vello axilar puede estar ausente. El pezón está a menudo más elevado en hombres, y en mujeres la mama está generalmente hipoplásica. Las deformidades de la mano pueden presentarse como sindactilia variable, ausencia de las falanges medias, fusión de los huesos del carpo o acortamiento del antebrazo.<sup>3,4</sup>

En un estudio sobre anomalías de las extremidades en recién nacidos de Brasil la incidencia de síndrome de Poland es uno de cada 30.000.<sup>5</sup> A pesar de la baja incidencia hay una ligera sospecha de algún grado de transmisión genética.<sup>6</sup> Hay varios informes de miembros de una familia y gemelos con el mismo diagnóstico, aunque las formas de presentación son generalmente diferentes, incluso en la misma familia. También se han observado anomalías cromosómicas y algunos casos después de fertilización *in vitro*.<sup>7</sup> Hay datos que sugieren que la medicación materna durante la etapa precoz del embarazo puede contribuir en su etiopatogenia.<sup>8</sup> Se han descrito casos de síndrome de Poland asociado con síndrome de Mobius y no está claro que éste represente una entidad diferente independiente del síndrome de Poland.<sup>9</sup>

Las posibles malformaciones asociadas pueden ser múltiples. Se ha descrito también parálisis facial periférica unilateral.<sup>10</sup> Cobben<sup>11</sup> ha descrito un caso asociado a displasia facioauriculovertebral similar al nuestro.

No se ha indicado que la ausencia de músculo pectoral cause problemas funcionales. Las deformidades de la mano se tratan como cualquier otra sindactilia. Las principales preocupaciones son generalmente las deformidades estéticas: la ausencia de pliegue axilar anterior, el hundimiento pectoral en varones, la mama hipoplásica en la mujer y las deformidades ocasionales de las costillas.<sup>12</sup>

Las deformidades leves que se presentan como asimetrías del pectoral o de la mama puede resolverse bien mediante prótesis de mama.<sup>13,14</sup> Dado que los casos que presentamos en esta serie no eran muy severos, recurrimos a esta técnica, con necesidad o no de realizar reducción mamaria contralateral o mastopexia. La restauración del pliegue axilar anterior, sin embargo, es más difícil dada la imposibilidad del implante de extenderse y contraerse como un músculo normal. El implante inelástico tiende a protruir cuando el brazo descende, y deja una depresión cuando se eleva el brazo. A causa de la simplicidad de la técnica y de la mínima cicatriz, siempre deben tenerse en cuenta los implantes en los casos leves dado que pueden obtenerse resultados muy satisfactorios. Otras técnicas para reconstrucción mamaria para casos más severos incluyen la utilización del latissimus dorsi homolateral, junto con una prótesis mamaria, o incluso simplemente el músculo.<sup>15</sup> En algunos casos es posible realizar simplemente una reducción de la mama contralateral.<sup>15</sup>

Ravitch<sup>2</sup> recomienda la corrección de las deformidades de las costillas y del esternón mediante osteotomías selectivas y condrotomías asociado al uso de implantes mamarios habituales. La piel delgada y el pliegue axilar a menudo causan problemas, por lo que Amoroso<sup>16</sup> y Hester<sup>17</sup> propugnan la utilización del músculo latissimus dorsi para proporcionar la cobertura del implante. El origen del músculo es traspuesto de la cara posterior y anterior del húmero para restaurar el pliegue axilar anterior. Urschel<sup>18</sup> utilizó malla de Marlex cubierta con duramadre sintética para estabilizar el defecto costal y cubrirlo con un colgajo de latissimus dorsi. Haller<sup>19</sup> ha utilizado fragmentos de costilla autógenos para corregir el defecto costal anterior cubiertos por latissimus dorsi. En algunos casos el músculo latissimus dorsi puede ser también hipoplásico. Shaw<sup>20</sup> ha utilizado expansores previamente y después un colgajo libre de glúteo mayor. La utilización de tejidos autógenos tiene la ventaja de permanencia, textura. En ninguno de los casos que aquí presentamos recurrimos a colgajos musculares.

## CONCLUSIÓN

El síndrome de Poland es raro y presenta diferentes formas clínicas de distinta gravedad, según exis-

ta o no afectación torácica asociada a malformación del miembro superior. En las formas toracoabdominales poco severas la demanda terapéutica de las pacientes es fundamentalmente de orden estético con objeto de conseguir la corrección de la asimetría torácica.

El tratamiento quirúrgico más habitual que hemos utilizado es la colocación de prótesis mamaria unilateral, aunque la opción terapéutica siempre debe adaptarse a la gravedad del cuadro y a los deseos de la paciente correctamente informada.

## RESUMEN

Poland describió la anomalía consistente en ausencia del músculo pectoral junto con deformidades de la mano. Recogemos nuestra experiencia en la reconstrucción mamaria en el contexto del síndrome de Poland y analizamos una serie de seis casos intervenidos, cinco mujeres y un hombre, entre 1993 y 1998.

La técnica quirúrgica utilizada fue la colocación de prótesis mamaria de suero fisiológico en cinco casos, con mastopexia contralateral mediante técnica de Peixoto en dos casos, uno de ellos con reducción mamaria de 200 mg. El caso del varón fue tratado mediante liposucción de la mama grande y reimplante de grasa en la mama hipoplásica.

La opción terapéutica siempre debe adaptarse a la gravedad del cuadro y a los deseos de la paciente correctamente informada.

## REFERENCIAS

1. Poland A. A deficiency of the pectoral muscles. *Guy's Hospital Report* 1841;VI:191.
2. Rawitch MM. Poland's syndrome - a study of an epimim. *Plast Reconstr Surg* 1977;59:508-12.
3. Van Heest AE. Congenital disorders of the hand and upper extremity. *Pediatr Clin North Am* 1996;43:1113-33.
4. Powell CV, Coombs RC, David TJ. Poland anomaly with contralateral ulnar ray defect. *J Med Genet* 1993;30:423-4.
5. Pegorier O, Watier E, Leveque J, Staerman H, Pailhet JP. La reconstruction mammaire dans le syndrome de Poland. A propos de neuf cas. *Ann Chir Plast Esthet* 1994;39:211-8.
6. Parano E, Falsaperla R, Pavone V, Toscano A, Bolan EA, Trifileti RR. Intrafamilial phenotypic heterogeneity of the Poland complex: a case report. *Neuropediatrics* 1995;26:217-9.
7. Avrech OM, Merlob P, Neri A, Kaplan B, Ovadia J, Fisch B. Poland anomaly after *in vitro* fertilization. *Fertil Steril* 1994;62:1268-70.
8. Vendemmia S, Di Meo F, Coppola R, Maurino V, Perri D, Grifo A. Anomalia di Poland. *Minerva Pediatr* 1992;44:607-11.
9. Braye F, Souchere B, Franc C, Freidel M. Le syndrome de Moebius: propositions therapeutiques a partir de deux observations. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1996;97:332-7.
10. Vieto E, Ward J, Harbor M, Cuevas N. Anomalia de Poland con parálisis facial periférica unilateral. *Rev Med Panama* 1994;19:175-9.
11. Cobben JM, Van Essen AJ, McParland PC, Polman HA, Kate LP. A boy with Poland anomaly and facio-auriculo-vertebral dysplasia. *Clin Genet* 1992;41:105-7.
12. Pérez Aznar JM, Urbano J, García Laborda E, Quevedo Moreno P, Ferrer Vergara L. Breast and pectoralis muscle hypoplasia. A mild degree of Poland's syndrome. *Acta Radiol* 1996;37:759-62.
13. Hochberg J, Ardenghy M, Graeber GM, Murray GF. Complex reconstruction of the chest wall and breast utilizing a customized silicone implant. *Ann Plast Surg* 1994;32:524-8.
14. Gatti JE. Poland's deformity reconstructions with a customized, extrasoft silicone prosthesis. *Ann Plast Surg* 1997;39:122-30.
15. Pegorier O, Watier E, Leveque J, Staerman H, Pailhet JP. La reconstruction mammaire dans le syndrome de Poland. *Ann Chir Plast Esthet* 1994;39:211-20.
16. Amoroso PJ, Angelats J. Latissimus dorsi myocutaneous flaps in Poland syndrome. *Ann Plast Surg* 1981;6:287-11.
17. Hester TR, Bostwick J. Poland's syndrome-correction with latissimus muscle transposition. *Plast Reconstr Surg* 1982;69:226-34.
18. Urschel HC, Byrd HS, Sethi SM, Razzuk MA. Poland syndrome: improved surgical management. *Ann Thorac Surg* 1984;37:204-6.
19. Haller JA, Colombani PM, Miller D, Mason P. Early reconstruction of Poland's syndrome using autologous rib grafts combined with a latissimus muscle flap. *J Pediatr Surg* 1984;19:423-8.
20. Shaw WW. Breast reconstruction by superior gluteal microvascular free flaps without silicone implants. *Plast Reconstr Surg* 1983;72:490-3.