

CASO CLÍNICO

Síndrome de Poland. Aspectos ecográficos

C. P. Wolf, B. Úbeda, B. Navarro, J. L. Browne, M. Vallespi, M. A. Pascual

*Diagnóstico Ginecológico por la Imagen. Departamento de Ginecología, Obstetricia y Reproducción.
Institut Universitari Dexeus. Barcelona*

RESUMEN

El síndrome de Poland es una alteración congénita que se caracteriza por la ausencia total o parcial del músculo pectoral mayor y de la glándula mamaria, con un grado variable de anomalías de la mano homolateral y que puede tener asociadas otras malformaciones. Es un síndrome esporádico cuya causa exacta se desconoce, aunque parece corresponder a una alteración vascular embrionaria. Se presenta con mayor frecuencia del lado derecho y en hombres, aunque son pacientes mujeres las que más consultan y por razones estéticas, generalmente después de la adolescencia. El diagnóstico de este síndrome es básicamente clínico, aunque la ecografía puede ayudar a determinar con mayor precisión cuáles son las estructuras afectadas. Se presenta el caso de una paciente que muestra compromiso aislado del músculo pectoral mayor y de la glándula mamaria.

Palabras clave: Síndrome de Poland. Ecografía mamaria. Malformación.

ABSTRACT

Poland syndrome is a congenital abnormality characterized by aplasia and/or hypoplasia of pectoralis muscle and breast tissue and by thoracic wall defects and ipsilateral upper extremity anomalies in variable degrees. It is a sporadic syndrome of unknown etiology but it seems to be related with a vascular development disorder. This syndrome is more frequent in the right side and in male patients, although female patients usually consult the physician for aesthetic reasons and mainly before the adolescence period. The diagnosis is made on clinical examination. Breast ultrasound is helpful in identifying af-

ected structures properly. We report a case of Poland's syndrome in a female patient with isolated involvement of pectoralis muscle and breast tissue.

Key words: Poland syndrome. Breast ultrasound. Malformation.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Poland es una alteración musculoesquelética congénita caracterizada por múltiples alteraciones de la pared torácica, la más conocida es la hipoplasia o aplasia de la glándula mamaria, pudiendo asociarse también alteraciones vertebrales y de la extremidad superior ipsilateral al defecto (1,2).

Es esporádico en la mayoría de los casos; su causa exacta se desconoce, aunque podría corresponder a una alteración de la circulación embrionaria durante el periodo de gestación (3).

Es más frecuente en hombres y sobre todo en el lado derecho (2). A pesar de ello, los pacientes que más acuden a la consulta son mujeres y en general después de la adolescencia por razones estéticas (4-6).

El estudio ecográfico de esta alteración puede ayudar a conocer las estructuras glandulares, musculares o esqueléticas involucradas.

CASO CLÍNICO

Mujer de 24 años de edad que consultó al servicio de ginecología, obstetricia y reproducción de nuestra institución. La paciente no presentaba antecedentes personales de importancia ni familiares de malformaciones mayores. A la exploración física se observó una evidente asimetría torácica, con ausencia de la mama y del complejo areola-pezón del lado izquierdo, visualizándose una depresión

Recibido: 15-09-09.
Aceptado: 17-11-09.

Correspondencia: C. P. Wolf. Gran Vía Carles III, 71-75. 08028 Barcelona. e-mail: caspao@dexeus.com

de la pared torácica homolateral. La mama derecha era de características morfológicas normales. No se apreciaron otras malformaciones externas (Fig. 1)



Fig. 1. Paciente femenina de 24 años de edad. Agenesia de la mama y de complejo areola-pezón. Depresión de la pared torácica causada por la ausencia del músculo pectoral mayor.

Se practicó un estudio ecográfico mamario utilizando un ecógrafo de alta resolución (Acuson Antares P.E.TM, Siemens Mountain View. C. A.) con un transductor lineal multifrecuencia de 13-5 MHz. Se realizó un barrido del hemitórax izquierdo y de la mama derecha primero de manera radial respecto al pezón y posteriormente vertical y transversal. La paciente se hallaba en decúbito supino. Los hallazgos ecográficos mostraron, en el lado izquierdo, ausencia del tejido glandular mamario y del músculo pectoral mayor observándose únicamente escasa cantidad de tejido adiposo con planos cutáneos conservados y ausencia del complejo areola-pezón en la región afectada (Fig. 2). El rastreo ecográfico de la mama derecha constataba la normalidad del tejido mamario y del músculo pectoral mayor; la piel y el complejo areola-pezón presentaban características normales sin evidencia de imágenes patológicas asociadas (Fig. 3).

La paciente tiene en la actualidad 27 años y ha decidido no realizar tratamiento quirúrgico reconstructivo.

DISCUSIÓN

El síndrome de Poland es una anomalía congénita caracterizada por la afectación unilateral de la pared torácica, evidenciándose la falta de desarrollo en grados variables de músculos, piel, tejido celular subcutáneo, huesos y en ocasiones del miembro superior (3,4). En 1841, Alfred Poland describió el síndrome durante la autopsia de un paciente.

En este síndrome suele observarse hipoplasia o ausencia total del músculo pectoral mayor. La falta de la parte

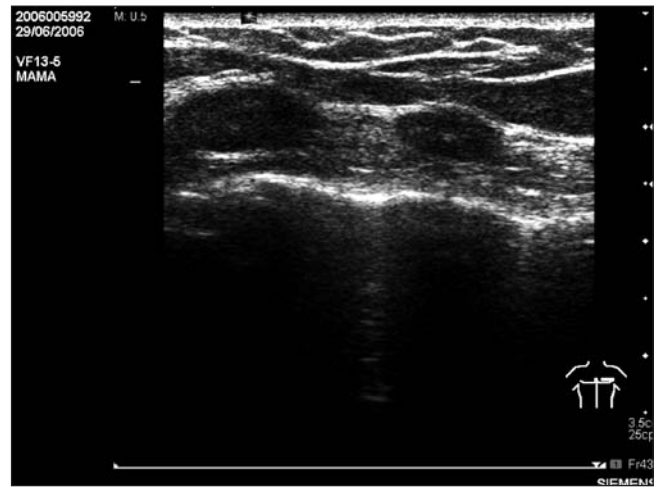


Fig. 2. Ecografía en modo-B. Se observa ausencia del tejido glandular mamario y del músculo pectoral mayor del lado afectado. Planos cutáneos conservados sobre la pared torácica con escasa cantidad de tejido adiposo.

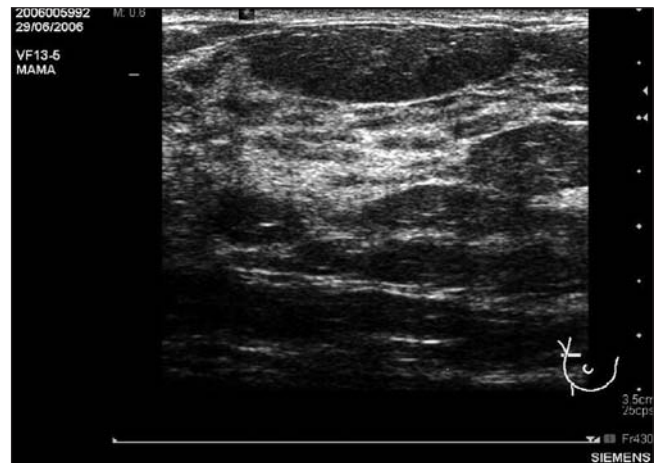


Fig. 3. Ecografía en modo-B. Mama contralateral con tejido glandular normal y presencia del músculo pectoral mayor.

costoesternal de este músculo es considerada como la mínima expresión de este síndrome. Pueden verse afectados también otros músculos de la pared torácica (1,6). En un tercio de los casos se observa aplasia o hipoplasia de la glándula mamaria y frecuentemente del complejo areola-pezón. Puede evidenciarse en algunos casos ausencia del vello axilar y de las glándulas sudoríparas. También se describe la deficiencia de tejido celular subcutáneo en la mayoría de los pacientes (6). En ocasiones se visualizan alteraciones óseas y a nivel de las manos, diversos grados de sindactilia, braquidactilia e incluso oligodactilia, siempre ipsilaterales (7).

El síndrome de Poland está descrito en el 10% de los pacientes con sindactilia (5). El 75% de los pacientes que presentan el síndrome son hombres y en el 70% de los ca-

so afecta al lado derecho (5). La frecuencia estimada del síndrome de Poland es de uno de cada 20.000 o 36.000 nacidos vivos, con predominio en varones (3:1) (5,8). En España, el *Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas* (ECEMC) registra una frecuencia de uno por cada 42.845 nacidos vivos (8).

No existe un patrón hereditario ni factores de riesgo definidos. La etiopatogenia de este síndrome es poco clara. Varios autores coinciden en que se trata de una alteración del mesodermo a partir del cual se desarrolla desde la zona pectoral hasta el extremo digital del miembro superior. La causa podría ser una alteración vascular durante la sexta semana de gestación que produce una interrupción del flujo sanguíneo de la arteria subclavia. La región específica donde se produzca la obstrucción al flujo sanguíneo determina cuáles serán las manifestaciones clínicas observadas posteriormente. Cuanto más proximal sea la obstrucción, más severo será el síndrome (1,5).

Debido a que la disfunción producida por el síndrome de Poland generalmente es leve, los pacientes generalmente no acuden a la consulta tempranamente y cuando lo hacen, suele ser para evaluar opciones quirúrgicas estéticas. Antes de decidir la realización de un tratamiento quirúrgico en estos pacientes es necesario realizar una adecuada historia clínica y examen físico (6). El diagnóstico de este síndrome es básicamente clínico, aunque la ecografía puede ayudar a determinar las estructuras afectadas, valorando tanto el tejido mamario como las estructuras musculares de la pared torácica, especialmente cuando el diagnóstico se hace en la adolescencia, el estudio comparativo con la mama contralateral nos permite valorar la asimetría en el desarrollo mamario.

Suelen ser necesarias también pruebas complementarias de imagen para descartar la existencia de otras malformaciones asociadas y la importancia de las mismas. En el estudio ecográfico mamario del síndrome de Poland suele observarse ausencia de ecos del músculo pectoral mayor y de la glándula mamaria, observándose sólo tejido fibroso y piel por encima de las costillas del lado patológico en comparación con el contralateral donde la glándula y la musculatura son normales (9).

Los hallazgos habituales en los métodos de diagnóstico por imagen varían según el grado de compromiso que presente el síndrome. En las radiografías de tórax se suele observar una hiperclaridad unilateral del tórax del lado afectado que puede simular una mastectomía radical (10) y otro tipo de alteraciones óseas en menor o mayor medida. En ocasiones se necesitan más incidencias radiológicas para determinar el compromiso del miembro superior o de la columna vertebral o arcos costales. La tomografía

computada y la resonancia magnética permiten una valoración más detallada, pudiendo evidenciar mejor el grado de compromiso existente y cuáles son las estructuras afectadas (10).

Las distintas formas de presentación del síndrome condicionan el tipo de tratamiento quirúrgico a realizar (11). En los casos menos severos suele ser suficiente el uso de una prótesis de silicona para lograr una buena simetría (12). En ocasiones es necesario realizar una reducción o pexia de la mama contralateral para lograr una adecuada simetría. En casos más complejos se realizan técnicas más sofisticadas, utilizando colgajos de rotación o de avance, incluyendo expansores o, si es necesario, colgajos musculocutáneos más distantes.

En conclusión el síndrome de Poland es una malformación rara en la que el estudio ecográfico contribuye a determinar las estructuras orgánicas involucradas y puede ser de utilidad para plantear el tratamiento reconstructivo en caso de ser necesario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez Aznar JM, Urbano J, García Laborda E, Quevedo Moreno P, Ferrer Vergara L. Breast and pectorals muscle hypoplasia. A mild degree of Poland syndrome. *Acta Radiol* 1996; 37: 759-62.
2. Ferraro Ga, Perrotta A, Rossano F, D'Andrea F. Poland syndrome: description of an atypical variant. *Aesthet Plast Surg* 2005; 29: 32-3.
3. Mutlu H, Sildiroglu O, Basekim CC, Kizilkaya E. A variant of Poland syndrome associated with dextroposition. *J Thorac Imaging* 2007; 22: 341-2.
4. Fernández González AL, García Redondo A, García Castro A. Síndrome de Poland. Presentación de un caso. *Rev Med Univ Navarra* 1990; 34: 21-3.
5. Sierra Santos L, González Rodríguez MP. Síndrome de Poland: descripción de dos casos familiares. *An Pediatr (Barc)* 2008; 69: 49-51.
6. Rocha RP, Daher PF, de Souza-Pinto EB, Saldaña OR, de Sousa JE, Pacheco RB, et al. Complication after breast implantation in Poland syndrome. *Aesthet Surg J* 2008; 28: 589-93.
7. Foucras L, Grolleau JL, Chavoain JP. Poland's syndrome and hand's malformations: about a clinic series of 37 patients. *Ann Chir Plast Esthet* 2005; 50: 138-45.
8. Pérez Belmonte E, Ochoa Sangrador C, Marugán Isabel V, Casanueva Pascual T, Carrascal Tejado A. Secuencia de Poland y dextrocardia. *An Pediatr (Barc)* 2004; 61: 350-1.
9. Bock K, Duda Volker F, Hadji P, Ramaswamy A, Schulz-Wendtland R, Klose KJ, et al. Pathologic breast conditions in childhood and adolescence. Evaluation by sonographic diagnosis. *J Ultrasound Med* 2005; 24: 1347-54.
10. Jeung MY, Gangi A, Gasser B, Vasilescu C, Massard G, Wihlm JM, et al. Imaging of chest wall disorders. *Radiographics* 1999; 19: 617-37.
11. Al-Qattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 2001; 54: 132-6.
12. Moir CR, Johnson CH. Poland's syndrome. *Semin Pediatr Surg* 2008; 17: 161-6.