

Síndrome de Poland. Informe de un caso

Alejandro
Téllez-Olvera,¹
Jorge
Romero-Álvarez,²
Miguel Ángel
Salgado-Molina³

RESUMEN

Objetivo: dar a conocer un caso de síndrome de Poland en una mujer de 67 años.

Caso clínico: se interrogó y exploró en búsqueda de antecedentes para malformaciones típicas de esta patología. Se realizaron estudios de imagen, telerradiografía de tórax, tórax óseo, radiografías comparativas de manos, ultrasonido mamario, mastografía y tomografía axial computarizada. El hemitórax derecho presentó disminución del tejido celular subcutáneo, alopecia axilar, retracción e hipoplasia mamaria y del complejo areola-pezones, hipoplasia de músculo pectoral mayor. En miembro torácico derecho se identificó acortamiento del antebrazo, hipoplasia de la segunda falange en los cinco dedos y ausencia de la falange distal del dedo índice.

Conclusiones: la paciente presentó cuatro de las cinco características consideradas como clásicas, según Hester y Bostwick. Para las alteraciones de la mano se clasificó en el tipo 1, según Gausewitz; según la clasificación de Al-Qattan, la paciente era tipo 2.

SUMMARY

Objective: to report a case of Poland syndrome in a 67-year-old woman.

Clinical case: the patient was questioned and examined for a history of malformations characteristic of this syndrome on a routine medical visit. Thorax, bone thorax, and comparative hand X-ray were taken. Mammary ultrasound, mastography, and computed axial tomography were taken also. The right hemithorax showed a thin subcutaneous cell tissue. Axillary alopecia, mammary hypoplasia and areola-nipple complex retraction, hypoplasia of major pectoral muscles was observed. In the right upper limb, there was forearm shortening, hypoplasia of the second phalanx in all five fingers, and absence of distal phalanx in the index finger.

Conclusions: the patient showed 4 out of the 5 characteristics considered as typical by Hester and Bostwick. In terms of hand anomalies, she was classified as type 1 according to Gausewitz and according with Al-Qattan, the patient belongs to type 2.

¹Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Regional de Zona 72, Tlalnepantla de Baz, Estado de México
²Unidad de Medicina Familiar 161
³Unidad de Medicina Familiar 162

Autores 2 y 3, Distrito Federal, México

Instituto Mexicano del Seguro Social

Comunicación con: Jorge Romero-Álvarez.
Correo electrónico: vlakdoj@hotmail.com

Introducción

El síndrome de Poland fue descrito por primera vez en 1841 por Alfred Poland,¹ sin embargo, fue hasta 1962 que se le dio el nombre a esta entidad.² Hester y Bostwick resumieron los diferentes hallazgos clínicos en 1982.³

La patogenia es incierta, se mencionan como posibles orígenes defectos en el desarrollo de la arteria subclavia, la migración anormal del mesodermo fetal y daños intrauterinos alrededor de la sexta a octava semana del desarrollo embrionario.⁴

La incidencia de esta patología varía de uno en 7000 a uno en 100 mil nacidos vivos. El sexo mas-

culino es el más afectado, con una relación de 2:1 a 3:1; el lado derecho es el afectado en 60 a 75 % de los casos, el diagnóstico se ha realizado en una de 19 mil mastografías.¹

En el tejido mamario se identifica desde hipoplasia hasta amastia, el complejo areola-pezones se encuentra hipoplásico y elevado, poco pigmentado o ausente, existe disminución en el tejido celular subcutáneo del lado afectado y disminución del vello axilar y torácico.⁵

La caja torácica puede presentarse normal, rudimentaria y en ocasiones se encuentran ausentes las porciones de los cartílagos costales o costillas II, III, IV o III, IV, V.⁶

Palabras clave

sindactilia
síndrome de Poland
neoplasias de la mama

Key words

syndactyly
Poland syndrome
breast neoplasms

**Téllez-Olivera A
et al.
Síndrome de Poland**

A nivel musculoesquelético existe ausencia de la porción costosternal del músculo pectoral mayor, ausencia del músculo pectoral menor y de músculos intercostales, hipoplasia del músculo serratos anterior y oblicuo externo, además de braquisindactilia unilateral.⁷

En 1984, Gausewitz y colaboradores clasificaron las alteraciones de la mano en cuatro tipos;⁸ en 2001, Al-Qattan propuso otra clasificación.⁹

Algunas revisiones refieren múltiples defectos en varios órganos y sistemas asociados al síndrome de Poland.⁹

Caso clínico

Mujer de 67 años con antecedente de cáncer en ambas abuelas y madre con hipertensión arterial.

Menarca a los 15 años, ritmo de 30 × 3, dismenorrea leve, inicio de vida sexual a los 19 años, dos parejas sexuales, gesta VI, para V, abortos I. Su padecimiento se inició con dolor punzante en mama izquierda; tres semanas después se agregó secreción líquida café oscuro, de moderada cantidad, no fétida, que al drenaje manual aliviaba el dolor. Recibió durante una semana furosemida (una tableta al día) y naproxeno (una tableta cada 12 horas), con mejoría parcial. La glándula mamaria derecha asintomática.

A la exploración física se encontró en hemitórax derecho se encontró hipoplasia de tejido celular subcutáneo, mama hipoplásica, complejo areola-pezones retraído e hipoplásico; no se palparon masas, región axilar con ausencia de vello (figura 1), mama izquierda dolorosa a la palpación profunda en cuadrante superior externo e inferior interno, no se palparon masas; a la presión profunda, del pezón drenaba secreción escasa café no fétida. Brazo y antebrazo derechos con acortamiento en comparación del contralateral, mano derecha con hipoplasia de los cinco dedos y acortamiento del dedo índice (figuras 2 y 3).

Fue enviada al Servicio de Ginecología, para confirmación del diagnóstico y tratamiento.

Discusión

El síndrome de Poland es una alteración poco conocida y relativamente frecuente.

Se describió una paciente portadora de síndrome de Poland en quien se identificaron cuatro de las cinco características consideradas como clásicas, según Hester y Bostwick;³ para las alteraciones de la mano se clasificó en el tipo 1, según Gausewitz⁸ y en el tipo 2 según la clasificación propuesta por Al-Qattan.⁹



Figura 1. Imagen donde se aprecia alopecia del vello axilar, hipoplasia mamaria, disminución del tejido celular subcutáneo, y retracción e hipoplasia del complejo areola pezón, en el hemitórax derecho



Figura 2. La imagen muestra hipoplasia plana de los cinco dedos, y falta del tercio distal del dedo índice de la mano derecha

El ultrasonido mamario mostró hipoplasia del músculo pectoral mayor, hipoplasia mamaria, así como disminución del tejido celular subcutáneo en el lado derecho (figura 4).

La mastografía indicó cambios fibroquísticos de la mama con hipoplasia mamaria y del músculo pec-

toral derechos (figura 5). Se clasificó BI-RADS II de acuerdo con CAR.

En la tomografía axial computarizada se observó hipoplasia del tejido celular subcutáneo y de la glándula mamaria derecha, hipoplasia de la porción cefálica del músculo pectoral mayor del mis-

Téllez-Olvera A et al.

Síndrome de Poland

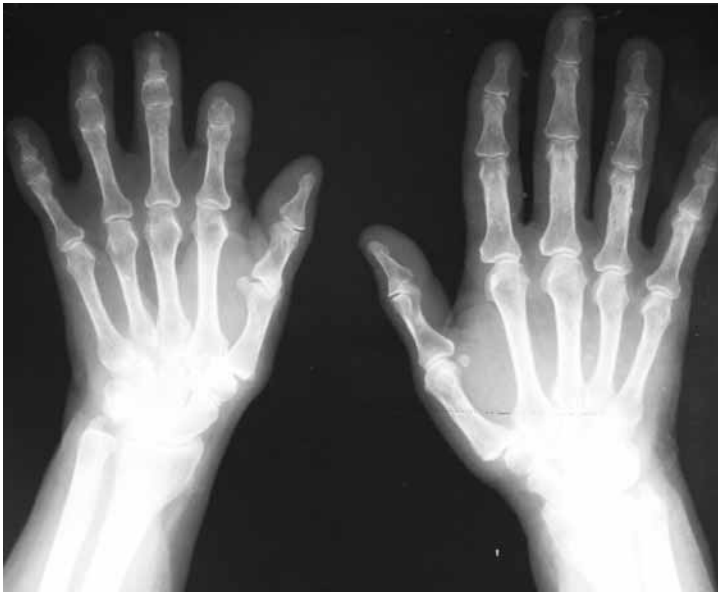


Figura 3. Radiografía de manos en la que se observa hipoplasia de mano y de la falange media de los cinco dedos, y ausencia de la falange distal del segundo dedo



Figura 4. Ultrasonido mamario donde se observa la hipoplasia del músculo pectoral mayor, hipoplasia mamaria, así como disminución del tejido celular subcutáneo en el lado derecho

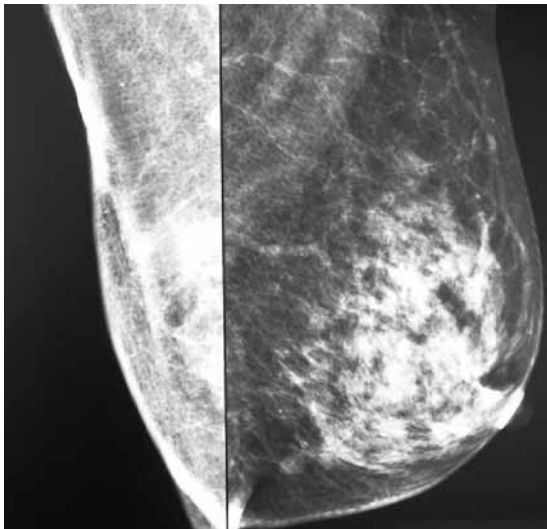


Figura 5. Mastografía en proyección media lateral oblicua donde se observa hipoplasia del músculo pectoral mayor, hipoplasia mamaria, así como disminución del tejido celular subcutáneo, todo en el lado derecho, a cambios fibroquísticos, que corresponde a BI-RADS II benigno

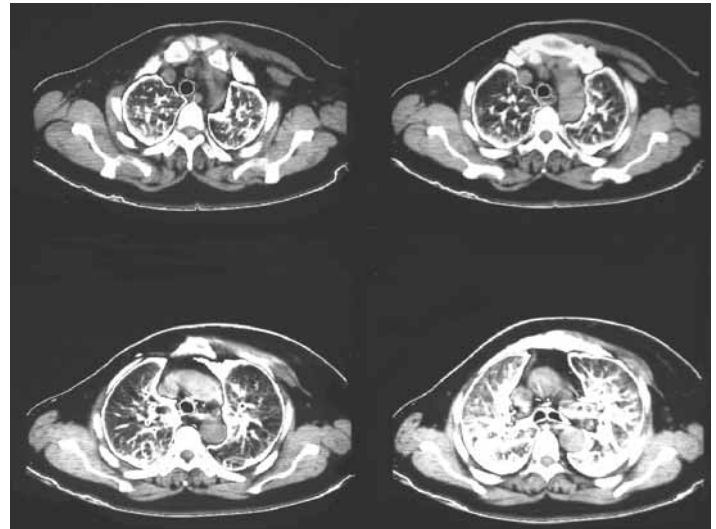


Figura 6. Tomografía axial computarizada en la que se puede observar la hipoplasia del músculo pectoral mayor, hipoplasia de la glándula mamaria y del tejido celular subcutáneo, todo en el lado derecho

**Télez-Olivera A
et al.
Síndrome de Poland**

mo lado, sin defectos óseos en la caja torácica (figura 6). La paciente presentó alteraciones típicas del síndrome y a pesar de ello el diagnóstico se realizó a la edad de 67 años.

Referencias

1. Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 2003;74(6):2218-2225.
2. Spear SL, Pelletiere CV, Lee ES, Grotting JC. Anterior thoracic hypoplasia: A separate entity from Poland's syndrome. *Plast Reconstr Surg* 2004;113(1):69-77.
3. Kelly EJ, O'Sullivan TO, Kay SPJ. Microvascular transfer of contralateral latissimus dorsi in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 1999;52(6):503-504.
4. Walker JC, Meijer R, Aranda D. Syndactylism with deformity of the pectoralis muscle Poland's syndrome. *J Pediatr Surg* 1969;4(5):569-572.
5. Trigos MI. Complejo malformativo de Poland. Experiencia y seguimiento a largo plazo. *Cir Plast* 2001;11(2):76-83.
6. León LR, Martínez-de Santelices CA, Sardinas SG. Síndrome de Poland. Presentación de un caso. *Rev Cubana Med Gen Inegr* 1995:1-2.
7. Alemán CL, Sosa HI, Hernández GE. Síndrome de Poland. Revisión del tema y presentación de un caso. *Rev Mex Neuroci* 2002;3(4):220-222.
8. Khandelwai A, O'Hea BJ, Garguilo G. Breast cancer in a patient with Poland's syndrome. *Am Surg* 2004;70(6):491-495.
9. Al-Qattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 2001;54(2):132-136.