

Revista de la Asociación Mexicana de  
**Medicina Crítica y Terapia Intensiva**

Volumen 19  
Volume

Número 3  
Number

Mayo-Junio 2005  
May-June

*Artículo:*

Síndrome de Poland complicado con edema agudo pulmonar unilateral.  
Reporte de un caso y revisión de la literatura

Derechos reservados, Copyright © 2005:  
Asociación Mexicana de Medicina Crítica y Terapia Intensiva, AC

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



**medigraphic.com**

## Síndrome de Poland complicado con edema agudo pulmonar unilateral. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Dr. Ervin Manzo Palacios\*

### RESUMEN

**Objetivo:** Reporte de un caso con una anomalía congénita rara que cursó con un edema agudo pulmonar unilateral en el postoperatorio inmediato de cesárea.

**Introducción:** Las anomalías congénitas se pueden observar con mayor frecuencia en la edad adulta por los avances en la medicina que les permite sobrevivir con una adecuada calidad de vida.

**Objetivo:** Reportar un caso de una anomalía congénita rara que cursó con edema agudo pulmonar en el postoperatorio de una cesárea.

**Diseño:** Reporte de caso.

**Lugar:** UTI de un hospital privado de la Ciudad de México.

**Intervenciones:** Asistencia mecánica ventilatoria, monitoreo invasivo y uso de inotrópicos.

**Paciente:** Una paciente de 30 años de edad con síndrome de Poland fue enviada a la UCI después de una operación cesárea con edema agudo pulmonar y paro cardiorrespiratorio. A su ingreso se observó hipotensión arterial, infiltrados en el pulmón izquierdo e hipoxemia. Se le reanimó con apoyo mecánico ventilatorio así como dopamina, dobutamina y norepinefrina. Fue egresada de la UCI a un cuarto convencional a los 17 días de estancia en la UTI.

**Palabras clave:** Síndrome de Poland, anomalías congénitas, edema agudo pulmonar unilateral.

Las anomalías congénitas se pueden observar con mayor frecuencia en la edad adulta por los avances en la medicina, lo que les permite sobrevivir con una adecuada calidad de vida.<sup>1</sup>

El síndrome de Poland fue descrito por primera vez por el Dr. Alfred Poland en 1841 como amastia unilateral y falta de la musculatura de la cintura escapular y malformaciones del miembro superior ip-

### SUMMARY

**Objective:** Report to case with rare congenital anomaly and unilateral pulmonary acute edema.

**Introduction:** Poland's syndrome is a congenital anomaly often observed in adults due to medical advances whose allows a survival with a good quality of life.

**Design:** Case report.

**Interventions:** Assisted mechanical ventilation, invasive monitoring, use of inotropic drugs.

**Patient:** A 30-years-old woman with Poland's syndrome was transferred to a ICU after surgery (cesarean operation) complicated with pulmonary edema and cardiorrespiratory arrest. Severe hypotension, pulmonary infiltrates an hypoxemia was observed at admission. She was resuscited with using ventilatory support as well as dopamine, dobutamine and norepinephrine. On 17<sup>th</sup> ICU stay she was discharged to a conventional room.

**Key words:** Poland's syndrome, congenital anomaly, acute unilateral pulmonary edema.

silateral; los siguientes reportes fueron por Ireland y cols. en 1976 y posteriormente por David en 1982, Gausewitz en 1984, Rasjad y Sutiaksa en 1991.<sup>1</sup>

**Objetivo:** Reporte de un caso con una anomalía congénita rara que cursó con un edema agudo pulmonar unilateral en el postoperatorio inmediato de cesárea.

### REPORTE DEL CASO

Paciente del sexo femenino de 30 años de edad, con ratoescoliosis, por lo cual se le realizó colocar-

\* Unidad de Terapia Intensiva, Hospital Metropolitano SA de CV.

ción de varillas de Steinman, para estabilización de la columna dorsolumbar a la edad de 3 años con repercusión en miembro pélvico izquierdo, ausencia parcial de arcos costales derechos (5, 6, 7 y 8) hipoplasia mamaria bilateral con implantes de prótesis mamaria a los 22 años de edad, alergia a la penicilina y analgésicos (metamizol). Antecedentes ginecoobstétricos: gesta II, cesáreas II, abortos: 0. Hemotransfusión en una ocasión.

Padecimiento actual. En el postoperatorio inmediato de operación cesárea presentó súbitamente edema agudo pulmonar y paro cardiorrespiratorio que revirtió con maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP) avanzada durante aproximadamente 3 minutos, motivo por el cual se le trasladó a la Unidad de Terapia Intensiva (UTI), donde se corrobora el diagnóstico de edema agudo pulmonar unilateral (pulmón izquierdo), respetando el pulmón derecho, el cual se encontró hipotrófico por las alteraciones congénitas costales. Signos vitales: Frecuencia cardiaca 118 latidos/min, frecuencia respiratoria 12 respiraciones/min, temperatura 36° C, tensión arterial 120/70 mmHg y una hora después 70/40 mmHg, saturación arterial de oxígeno ( $\text{SaO}_2$ ) 85%, uresis 250 mL en la primera hora de estancia en la UTI y presión venosa central (PVC) 18 cm H<sub>2</sub>O.

Exploración física: Estaba bajo efectos de sedación, asistida con ventilación mecánica, tenía salida de secreciones asalmonadas a través de la cánula endotraqueal, tórax asimétrico con aumento de volumen del hemitórax izquierdo, hipoplasia pulmonar derecha, estertores crepitantes y subcrepitantes abundantes bilaterales diseminados, cicatrices antiguas en pliegue inframamario bilateral (figura 1) y en la cara posterior del tórax 8, estas últimas debidas a cirugía correctiva de columna vertebral; en abdomen se observó herida quirúrgica reciente y



**Figura 1.** Observamos las cicatrices quirúrgicas antiguas de implante de prótesis mamarias.

fondo uterino a nivel de la cicatriz umbilical; y acortamiento de la extremidad inferior derecha.

Tenía apoyo farmacológico con dopamina, 2 µg/kg/min, y dobutamina, 5.27 µg/kg/min. Debido a que no hubo respuesta adecuada al incremento de las dosis de estos fármacos se le instaló un catéter de Swan-Ganz, obteniéndose los siguientes valores iniciales: gasto cardíaco 13.5 litros/min, índice cardíaco 7.67 litros/min, presión de oclusión de la arteria pulmonar (POAP) 12 mmHg, resistencias vasculares sistémicas 170 dinas.s/cm<sup>5</sup> y pulmonares 5.93 dinas.s/cm<sup>5</sup>. Se agregó al tratamiento inicial norepinefrina, observándose posteriormente incremento de las resistencias periféricas y pulmonares a 266 dinas.s/cm<sup>5</sup>, y 25 dinas.s/cm<sup>5</sup>, respectivamente, el índice del trabajo ventricular izquierdo era de 13.5 gm.m/m<sup>2</sup>, que mejoró a 41.8 gm.m/m<sup>2</sup> después que se aumentó la dosis de dobutamina y del uso de amrinona.

Los inotrópicos se ajustaron de la manera siguiente: dopamina 4.1 ± 2.46 µg/kg/min, dobutamina 9.75 ± 4.48 µg/kg/min, norepinefrina (0.47 ± 0.17 µg/kg/min). Recibió una dosis inicial de amrinona de 0.75 mg/kg y posteriormente 5-6 µg/kg/min.

Exámenes de laboratorio. Glucosa sérica 168 mg/dL, potasio sérico 3.4 mEq/L, leucocitos 15,600/mm<sup>3</sup>, linfocitos totales 1,872/mm<sup>3</sup>.

Radiografía de tórax: Imagen de implante mamario bilateral, hipoplasia de arcos costales derechos (5, 6, 7 y 8) e importante congestión pulmonar izquierda (figura 2).

El manejo en la UTI se realizó con soporte ventilatorio utilizando volúmenes corrientes bajos 5 mL/kg, considerando la patología restrictiva del pulmón funcional, presión positiva al final de la inspiración (PEEP) 5.63 ± 0.88 cmH<sub>2</sub>O. Los gases sanguíneos mostraron lo siguiente: presión alveolar de oxígeno (PAO<sub>2</sub>) 338.2 ± 56.9 mmHg, gradiente alveolo-arterial de oxígeno [(GA-a)O<sub>2</sub>] 281 ± 56.8 mmHg, contenido capilar de oxígeno (Cc' O<sub>2</sub>) 18.72 ± 1.66 mL/dL, contenido arterial de oxígeno (CaO<sub>2</sub>) 16.34 ± 1.39 mL/dL, contenido venoso de oxígeno (CvO<sub>2</sub>) 13.52 ± 1.44 mL/dL, derivación intrapulmonar (Qsp/Qt) 45.9 ± 20.3%; diferencia arteriovenosa de oxígeno [D(a-v)O<sub>2</sub>] 2.81 ± 2.36 mL/dL, porcentaje de extracción de oxígeno (%EO<sub>2</sub>) 16.35 ± 12.53%; relación PaO<sub>2</sub>/FIO<sub>2</sub> 84 ± 14.7%, índice respiratorio 4.99 ± 1.18.

Parámetros hemodinámicos. Presión de oclusión de la arteria pulmonar (POAP) 19.3 ± 5.6 mmHg, índice cardíaco (IC) 4.03 ± 1.4 litros/min, volumen latido (VL) 53.9 ± 20 mL, índice de volumen latido (IVL) 30.7 ± 11.3 mL/lat, resistencias vasculares sis-

témicas (RVS)  $981.9 \pm 408.4$  dinas.s/cm<sup>5</sup>, resistencias vasculares pulmonares (RVP)  $170.2 \pm 85.1$  dinas.s/cm<sup>5</sup>, trabajo por latido del ventrículo izquierdo (TLVI)  $66.9 \pm 26.4$  gm.m/m<sup>2</sup>; trabajo latido del ventrículo derecho (TLVD)  $23 \pm 9.1$  gm.m/m<sup>2</sup>; consumo de oxígeno ( $\text{VO}_2$ )  $212.6 \pm 231.2$  mL/min, disponibilidad de oxígeno ( $\text{DO}_2$ )  $1164.28 \pm 471.58$  mL/minuto, coeficiente de aprovechamiento de oxígeno  $11.2 \pm 8$  (figura 3).

La evolución de la paciente fue satisfactoria desde el punto de vista hemodinámico, se le realizó traqueostomía por intubación prolongada y tuvo secuelas de encefalopatía anoxo-isquémica moderadas. Se egresó de la UTI después de 17 días de estancia.

## DISCUSIÓN

El presente caso además de lo poco frecuente, tuvo la particularidad de complicarse con edema agudo pulmonar unilateral e hipotensión arterial que se resolvieron satisfactoriamente con el empleo de fármacos vasoactivos. Como se señaló anteriormente, debido a los avances tecnológicos es

possible observar en la actualidad con síndrome de Poland, que como cualquier otro padecimiento se puede complicar con problemas agudos graves.

El complejo de Poland consiste de la ausencia o hipoplasia de los músculos pectorales mayor y menor, hipoplasia mamaria y ausencia parcial de los cartílagos costales superiores. Se ha descrito con frecuencia braquisindactilia y ectromegalia concurrentes. Siempre es unilateral. Este síndrome fue descrito por el Dr. Alfred Poland en el año de 1941.<sup>1</sup>

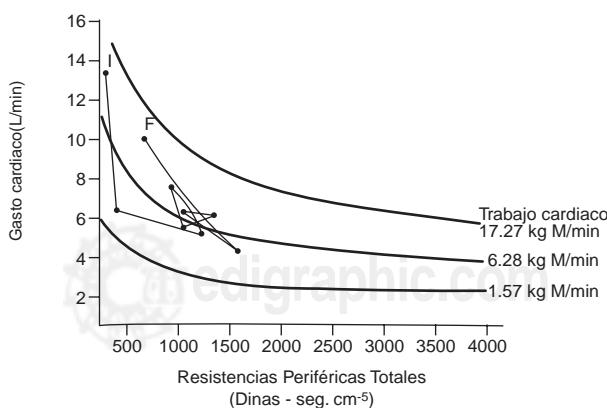
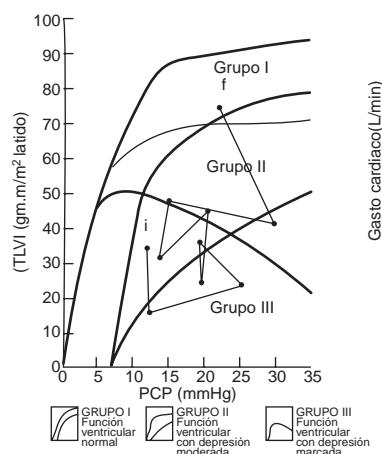
Aún no existe una etiología definida, sin embargo se ha asociado a:

- Mutación genética heterogénea autosómica dominante.
- Efecto teratogénico de fármacos como anticonceptivos orales.
- Fertilización *in vitro*.
- Defecto circunscrito de la placa mesodérmica.
- Hipoplasia de arteria subclavia ipsilateral.<sup>2-5</sup>

Debido a que es una patología poco común, no se cuenta con estadísticas precisas, además de que no todos los casos se han reportado, en Suda-



**Figura 2.** Estudios de radiografía de tórax secuenciales que evalúan la evolución, en donde se observa el cuadro inicial de congestión pulmonar a la resolución completa. Así como las anomalías costales, las prótesis mamarias y las varillas de Steinman.



**Figura 3.** Gráficas del monitoreo hemodinámico: Índice de trabajo latido del ventrículo izquierdo/presión de oclusión de la arteria pulmonar, (se observa que al inicio "I" se encuentra en el grupo III con función ventricular con depresión marcada y al final "F" se encuentra en el Grupo I con función ventricular normal), y del gasto cardiaco/resistencias periféricas totales.

mérica se presenta con una frecuencia de 1:30,000 (intervalo de 1:7,000 a 1:100,000 nacimientos) y en la población de Israel (1:10,202 casos de la población de recién nacidos).<sup>6,7</sup>

El complejo de Poland es una enfermedad no incapacitante, ni incompatible con la vida a menos que se acompañe de otras anomalías.

El cuadro clínico que predomina es la agenesia o hipoplasia de músculos pectorales y ausencia parcial de cartílagos costales que puede producir hernia pulmonar, movimientos respiratorios paradójicos o aplanamiento simple de la pared anterolateral del tórax, hipoplasia de glándulas mamarias. Se ha encontrado en algunos casos exófthalos. Cuando la anomalía se encuentra del lado izquierdo, el pulmón y el corazón son vulnerables, ya que sólo están cubiertos por piel, fascia y pleura. También puede aparecer hipoplasia contralateral de huesos largos y falanges distales de manos y pies, hipoplasia glútea, agenesia diafragmática, se han reportado casos con neurofibromatosis, microcefalia y parálisis facial. Siempre es una afección unilateral.<sup>8-12</sup>

El diagnóstico se realiza por el examen físico y con estudios de gabinete, radiografía de tórax. El pronóstico es bueno para la vida y la función con respecto al tratamiento se recomienda la reconstrucción quirúrgica por razones estéticas, así como para suprimir el movimiento respiratorio paradójico y proteger las estructuras intratorácicas. Pueden ser utilizados colgajos miocutáneos pediculados para su reconstrucción; también se ha empleado colgajo del dorsal ancho y mamoplastia de aumentos simultáneos.<sup>13-17</sup>

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Datta D, Kingston JE. Myoelectric prostheses in the management of Poland's syndrome. A report of 2 cases. *J Hand Surg Br* 1994;19(5):659-61.
2. Bouvet JP, Leveque D, Bernetieres F, Gros JJ. Vascular origin of Poland's syndrome? *Eur J Pediatr* 1978;128:17-26.
3. Kabra M, Suri M, Jain U, Verma IC. Poland anomaly with unusual associated anomalies: case report of an apparent disorganized defect. *Am J Med Genet* 1994;52(4):402-5.
4. St Charles S, DiMario FJ Jr, Grunnet ML. Mobius sequence: further *in vivo* support for the subclavian artery supply disruption sequence. *Am J Med Genet* 1993;47(2):289-93.
5. Parano E, Falsaperla R, Pavone V, Toscano A, Bolan EA, Trifiletti RR. Intrafamilial phenotypic heterogeneity of the Poland complex: a case report. *Neuropediatrics* 1995;26(4):217-9.
6. Czeizel A, Vitez M, Lenz W. Birth prevalence of poland Sequence and proportion of its familial cases. *Am J Med Genet* 1990;36:521-8.
7. Castilla E, Paz JE, Orioli JM. Pectoralis major muscle defect and Poland Complex. *Am J Med Gen* 1979;4:263-69.
8. Vieto E, Ward J, Harbor M, Cuevas N. The Poland anomaly with unilateral peripheral facial paralysis. *Rev Med Panama* 1994;19(3):175-9.
9. Fryns JP, de Smet L. On the association of Poland anomaly and primary microcephaly. *Clin Dysmorphol* 1994;3(4):347-50.
10. Alembik Y, Stoll C. A boy with neurofibromatosis 1 and Poland anomaly. *Genet Couns* 1994;5(2):167-70.
11. Asaka T. Peroneal muscular atrophy with Poland's syndrome. *Acta Neurol Scand* 1994;89(4):307-8.
12. Fabian MC, Fisher JD. A variant of Poland's syndrome. *Can J Surg* 1994;37(1):67-9.
13. Hurwitz DJ, Stofman G, Curtin H. Three dimensional imaging of Poland's syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1994;94(5):719-23.
14. Hochberg J, Ardenghi M, Graeber GM, Murray GF. Complex reconstruction of the chest wall and breast utilizing a customized silicone implant. *Ann Plast Surg* 1994;32(5):524-8.
15. Jasonni V, Lelli Chiesa P, Martinelli M, Mattioli G, Martuccello G. Tratamiento quirúrgico de las malformaciones de la pared torácica. *Cir Pediatr* 1994;7(2):83-7.
16. Pegorier O, Watier E, Leveque J, Staerman H, Pailheret JP. Breast reconstruction in Poland's syndrome. Apropos of 9 cases. *Ann Chir Plast Esthet* 1994;39(2):211-8.
17. Barnett GR, Gianousos MP. The latissimus dorsi added fat flap for natural tissue breast reconstruction: report of 15 cases. *Plast Reconstr Asurg* 1996;97(1):63-70.

#### Correspondencia:

Dr. Ervin Manzo Palacios  
Unidad de Terapia Intensiva, Hospital  
Metropolitano SA de CV.  
Tlacotalpan 59 Col. Roma Sur, 06760  
México D.F.