

Tratamiento de la anisomastia en una paciente con síndrome de Poland: a propósito de un caso

Treatment of the anisomastia in a patient with Poland's Syndrome: a case report

Dr. Enrique J. Moya Rosa ^I; Dra. María Del Carmen Cebrián Rodríguez ^I; Dra. Yadira Moya Corrales ^{II}

I Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey. Cuba.

II Policlínico Docente Carlos J. Finlay. Camagüey. Cuba.

RESUMEN

Fundamento: el síndrome de Poland es una enfermedad congénita que tiene como denominador común la hipoplasia o agenesia del músculo pectoral mayor aparejado a trastornos del desarrollo mamario.

Objetivo: describir el cuadro clínico de una paciente con este síndrome.

Caso clínico: se trata de una paciente con Síndrome de Poland que presenta una deformidad del tórax, con un desarrollo mamario desigual y fue sometida a tratamiento quirúrgico reparador.

Conclusiones: el síndrome de Poland tiene una presentación clínica variable, con distintos grados de extensión y severidad. En caso anisomastia resulta útil en el tratamiento quirúrgico.

DeCS: SÍNDROME DE POLAND; TÓRAX/anomalías; PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS OPERATIVOS; ESTUDIOS DE CASOS; ADULTO JOVEN

ABSTRACT

Background: Poland's Syndrome is a congenital disease that has like common denominator the hipoplasia or infertility of the bigger pectoral muscle matched up to upsets of the mammary development.

Objective: describing the clinical picture of a patient with this syndrome.

Clinical case: It has to do with a patient with Poland's Syndrome that presents a deformity of the thorax, with a mammary unequal development and was submitted to surgical reparative treatment.

Conclusions: Poland's syndrome has a clinical variable presentation, with several degrees of extension and severity. In case anisomastia proves to be useful in the surgical treatment.

DeCS: POLAND SYNDROME; THORAX/abnormalities; SURGICAL PROCEDURES, OPERATIVE; CASE STUDIES; YOUNG ADULT.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Poland fue descrito por primera vez por Alfred Poland en 1841 citado por Gocmen H, et al. ¹ El síndrome de Poland es una alteración congénita de baja frecuencia y de carácter esporádico. Se caracteriza por ausencia o hipoplasia del músculo pectoral; hipoplasia o aplasia de glándula mamaria, pezón, costillas o cartílagos, y malformaciones de la mano. ²

El diagnóstico se realiza en base a la presencia de aplasia o hipoplasia del músculo pectoral mayor y al menos otra anormalidad asociada. ^{3, 4} El objetivo de este trabajo es describir el cuadro clínico de una paciente con síndrome de Poland que presenta una anisomastia, la cual se sometió a tratamiento quirúrgico reparador. Se brinda una opción de tratamiento quirúrgico para la reconstrucción mamaria según el grado de severidad de la malformación, basada en la experiencia del autor y en la revisión de la literatura.

CASO CLÍNICO

Paciente de 19 años de edad, estudiante universitaria que cursa el segundo año de ingeniería civil, sexo femenino, hija única de padres jóvenes y sanos, sin antecedentes familiares de importancia ni contacto con teratógenos durante el embarazo. Nació vía parto vaginal, con un peso y talla al nacer dentro de la normalidad. La madre en los primeros días del nacimiento no se percató de la alteración en su hija, solo ligera deformidad del tórax. La paciente asistió a la consulta porque en su desarrollo durante la adolescencia presentó un crecimiento mamario desigual con presencia de una anisomastia con hipertrofia de la mama del lado derecho. La paciente refirió complejos por la diferencia de tamaño de sus mamas lo que la ha llevado a rellenar el sujetador en su lado izquierdo para lograr una similitud entre ambas mamas. Al examen físico se constató una agenesia del pectoral mayor del lado izquierdo con retraso en el desarrollo mamario de ese lado en relación con el otro, el complejo areola pezón era normal, además tenía un pectum excavatum. No se encontró alteración en el desarrollo de sus manos, es decir no tenía sindactilia ni otra malformación congénita que las describas. En el Rx de tórax que se le realizó, se observó ligera desviación del mediastino hacia el lado derecho, con deformidad de la parrilla costal del hemitórax izquierdo. (Figura 1)



Figura 1. Nótese la deformidad de la parrilla costal izquierda y la ligera desviación del mediastino hacia la derecha

Descripción de la técnica operatoria

Se llevó a cabo la planificación de la técnica quirúrgica en la mama derecha, con el objetivo de lograr su reducción a un tamaño similar al de la mama izquierda, se utilizó para su diseño el patrón de Wise citado por Rodríguez Salazar O,⁵ inspirado en la técnica descrita por Liacyr Ribeiro tipo 1 citada por Camara O, et al,⁶ a la cual se realizó una modificación a modo de asegurar la buena irrigación del complejo areola-pezón pero sin diseñar el pedículo de base inferior, se procedió a la intervención quirúrgica en busca de lograr la mayor similitud posible en ambas mamas. (Figura 2 y 3)



Figura 2. Preoperatorio vista frontal



Posoperatorio (1 mes)



Figura 3. Preoperatorio (Vista oblicua derecha)



Posoperatorio (1 mes)

DISCUSIÓN

El síndrome de Poland es una malformación congénita muy poco frecuente que se manifiesta con diferentes grados de severidad, desde una leve asimetría mamaria a formas complejas con malformación esterno-costal importante. Afecta normalmente a un hemitórax y sus elementos básicos son: ausencia de la glándula mamaria y/o pezón; ausencia total o parcial de los músculos pectoral mayor y menor; ausencia de los cartílagos costales y costillas 2, 3, 4 paraesternalmente; braquiosindactilia de la extremidad superior del lado afecto.^{7, 8} No todos estos elementos tienen que estar necesariamente presentes. La expresión clínica dependerá del grado y extensión de los elementos de la pared torácica afectada.

La indicación quirúrgica por motivos estéticos se pospone normalmente hasta los años de la adolescencia, sobre todo en las niñas, para poder llevar a cabo la reconstrucción mamaria y se toma como punto de referencia la mama contralateral.

9- 10

El grado de deformidad toraco-mamaria de esta paciente fue clasificado como un estadio II, según la clasificación propuesta por Foucras citado por Pinsolle V, et al.¹¹ La reconstrucción con prótesis mamaria tiene resultados satisfactorios. A esta paciente se le hubiera podido colocar una prótesis en la mama hipoplásica, pero debido a la carencia de la misma se recurrió a la reducción de la mama contralateral, se llevó a un tamaño similar al de la otra, la paciente evolucionó bien, sin complicaciones y con resultados estéticos y psicológicos satisfactorios, valoró la simetría, forma y volumen obtenidos.

CONCLUSIONES

El síndrome de Poland tiene una presentación clínica variable, con distintos grados de extensión y severidad del defecto, es extremadamente raro que todas las anomalías se encuentren presentes en un mismo paciente. El rasgo clínico común en todos los pacientes es la ausencia del músculo pectoral mayor. En caso de anisomastia, resulta útil la mastoplastia reductora de la mama hipertrofiada, máximo cuando lleva aparejado sentimientos de complejos en la paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Gocmen H, Akkas Y, Doganay S. Poland syndrome: rare presentation in two cases. *N Z Med J.* 2010 August;123(1321):71-7.
- 2-Iyer RS, Parisi MT. Multimodality imaging of Poland syndrome with dextrocardia and limb anomalies. *Clin Nucl Med.* 2012 Aug;37(8):815-6.
- 3-Abbas R, Qureshi AU, Ahmad TM, Butt TA. A neonate with Poland-Mobius syndrome. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2011 Oct;21(10):640-1.
- 4-Seifarth FG, Cruz Pico CX, Stromberg J, Recinos VM, Burdjalov VF, Karakas SP. Poland syndrome with extracorporeal intercostal liver herniation and thoracic myelomeningocele. *J Pediatr Surg.* 2012 Jan;47(1):13-7.
- 5-. Rodríguez Salazar O. Variaciones al patrón de marcaje Wise en la cirugía estética mamaria por mínima incisión. *Arch med Camagüey.* 2012 May-Jun;16(3):1312-3.
- 6- Camara O, Egbe A, Koch I, Herrmann J, Gajda M, Baltzer P, et al. Surgical management of multiple bilateral fibroadenoma of the breast: the Ribeiro technique modified by Rezai. *Anticancer Res.* 2009 Jul;29(7):2823-6.
- 7- Atasoy HI, Yavuz T, Altunrende S, Guven M, Kılıcgun A, Polat O, et al. A unique case of right-sided Poland syndrome with true dextrocardia and total situs inversus. *Eur J Pediatr.* 2013 Feb;172(2):269-72.
- 8- Nishibayashi A, Tomita K, Yano K, Hosokawa K. Correction of complex chest wall deformity in Poland's syndrome using a modified Nuss procedure. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2013 Feb;66(2):53-5.
- 9-Baratte A, Bodin F, Del Pin D, Wilk A, Bruant C. Poland's syndrome in women: Therapeutic indications according to the grade. Apropos of 11 cases and review of the literature. *Ann Chir Plast Esthet.* 2011 Feb;56(1):33-42.
- 10-Fijałkowska M, Antoszewski B. Surgical treatment of patients with Poland's syndrome--own experience. *Pol Przegl Chir.* 2011 Dec;83(12):662-70.
- 11-Pinsolle V, Chichery A, Grolleau JL, Chavoïn JP. Autologous fat injection in Poland's syndrome. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2008 Jul;61(7):784-91.

Recibido: 27 de marzo de 2013

Aprobado: 30 de mayo de 2013

Dr. Enrique J. Moya Rosa. Máster en Urgencias Médicas. Especialista de II Grado en Cirugía Plástica y Caumatología. Especialista de II Grado en Medicina Intensiva y Emergencia. Profesor Auxiliar. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey. Cuba. Email: ejmr@finlay.cmw.sld.cu