



Síndrome de Poland

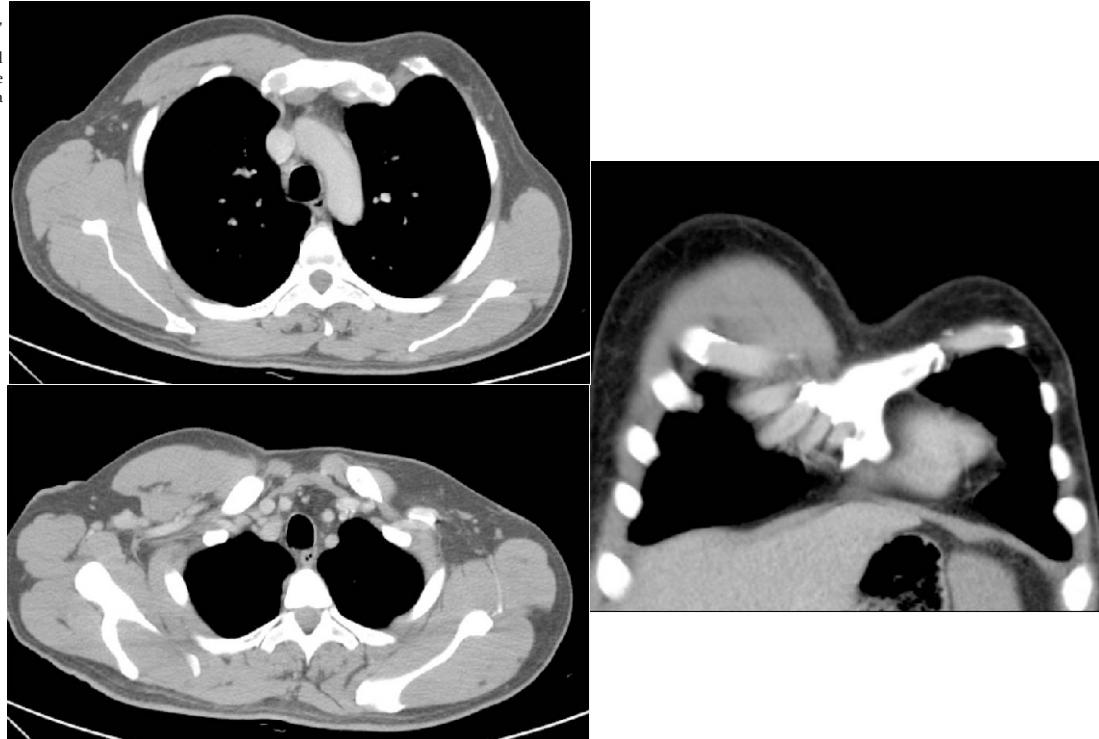
García-Verastegui Laura Selene^a, Motta-Ramírez Gaspar Alberto^b

a. Servicio de Imagenología Diagnóstica, Hospital Juárez de México, UNAM.

b. Servicio de Tomografía Computada del Departamento de Radiación Ionizante del Hospital Central Militar, Secretaría de la Defensa Nacional.

Autor para correspondencia

Gaspar Alberto Motta Ramírez. Servicio de Tomografía Computada del Departamento de Radiación Ionizante del Hospital Central Militar, Secretaría de la Defensa Nacional
Contacto al correo electrónico:
radbody2013@yahoo.com.mx



Descripción de la imagen

Paciente masculino de 37 años con síndrome doloroso abdominal agudo al que se le realizan estudios de telerradiografía de tórax y de tomografía computada abdominopélvica.

El estudio de tomografía computada abdominopélvica identificó como causa del síndrome doloroso un cuadro de apendicitis aguda no complicada; además identificó esplenomegalia y ello condicionó el que se indicase la realización de estudio tomográfico de tórax para la búsqueda de adenomegalias. El paciente fue sometido a appendicetomía.

Las imágenes de la tomografía torácica muestran que no hay desarrollo de los músculos pectorales mayor y menor izquierdos, negativo para crecimientos ganglionares mediastinales, con parénquima homogéneo.

Se valoró el aspecto clínico de la mano,

haciendo constar su integridad.

En la reconstrucción multiplanar coronal se demostró además desarrollo parcial de los cartílagos costales superiores izquierdos.

Se conoce como síndrome de Poland a un síndrome polimalformativo que se expresa con diferentes grados de severidad, baja frecuencia y de carácter esporádico. Es una enfermedad del desarrollo muscular extremadamente rara, congénita, y que representa la combinación del desarrollo parcial o total del músculo pectoral mayor con una anomalía de la mano homolateral, acompañada o no por sindactilia/braquidactilia homolateral, agenesia o hipoplasia de otros músculos de la pared torácica, atelia, amastia o hipoplasia mamaria y costillas deformes o ausentes.

El hallazgo principal y constante es la aplasia unilateral de los fascículos costo-

esternales del músculo pectoral mayor, sin desarrollo del fascículo esterno-costal del músculo pectoral mayor que se traduce clínicamente en una depresión infraclavicular y la inexistencia del pliegue anterior de la axila.

Puede acompañarse de distintos grados de malformaciones condrocostales, de los tejidos blandos del hemitórax correspondiente y del miembro superior homolateral; lo que produce en mayor o en menor grado alteraciones morfológicas y estructurales en la caja torácica; el brazo parece unido por un relieve cutáneo al tórax, la glándula mamaria del mismo lado es más pequeña y se asocia a alteraciones que se confinan a un lado del cuerpo. Se individualizó esta entidad a partir de la descripción que hizo Alfred Poland en 1841 de las características patológicas que observó en una disección anatómica.

Se considera que este síndrome aparece en uno de cada 20-30,000 recién nacidos y es la única malformación de aparición exclusivamente unilateral.

Si bien la sindactilia parece ser la anomalía más característica de la mano, a medida que han ido apareciendo nuevos casos se ha constatado la existencia de otras malformaciones e incluso se han descrito casos sin sindactilia. Esto ha dado lugar a la aparición de varias propuestas de clasificación de acuerdo siempre con la anomalía presente en la mano.

La tríada de Poland consiste en agenesia o hipoplasia de los músculos pectorales mayor y menor, hipoplasia mamaria y al desarrollo parcial de los cartílagos costales superiores.³

Estos pacientes son estudiados y clasificados según criterio propio evaluando el grado de deformidad de la pared condrocostal³ en: Grado I (GI):

pared condrocostal normal, Grado II (GII): pared condrocostal normal con pectus carinatum contralateral y Grado III (GIII): dismorfia condral o agenesia cartilaginosa con costilla hipoplásica (hernia de pulmón) con o sin pectus carinatum contralateral.

Como el caso que nos ocupa que corresponde al grado I, con el único componente del nulo desarrollo de la porción costoesternal del pectoral mayor por lo que el hallazgo característico es la depresión subclavicular y el marcado surco axilar determinado por la ausencia muscular. La telerradiografía de tórax es normal.

Finalmente, se ha podido demostrar una relación entre el síndrome de Poland y distintos tumores, entre los que se han descrito destaca: leucemia, linfoma no Hodgkin, cáncer cervical, leiosarcoma, cáncer pulmonar y carcinoma ductal invasor en la mama hipoplásica.

Lecturas recomendadas:

1. Young P, Finn BC, Mosele MF, Pellegrini D, Martin C, Korin L, Bruetman JE. Hutchinson, su historia, su triada y otras triadas de la medicina hasta la medicina actual. *Fronteras en Medicina* 2010;1(V):34-44.
2. Garrido P, Acastello E, Majluf R, Gasparou P, Frontera D, et al. Tratamiento quirúrgico del Síndrome de Poland. Clasificación y técnicas. *Rev de Cir. Infantil* 2013;89-101.
3. Fourcas L, Grolleau-Raoux JL, Chavoin JP. Poland's syndrome: clinic series and thoraco mammary reconstruction. Report of 27 cases. *Ann Chir Plast Esthet.* 2003; 48(2): 54-66.
4. Jiménez CMJ, Luque HJM, Jiménez AE, Aravena CT. Síndrome de Poland y alteración de la migración neuronal: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Chil Pediatr* 2009; 80 (5): 451-458.