



Síndrome de Poland en tres casos clínicos

Poland's Syndrome: three case reports

Miguel Ángel del Río López^{1*} [https:// orcid.org/0000-0001-8592-4824](https://orcid.org/0000-0001-8592-4824)

Dunia Pérez Baños¹ [https:// orcid.org/0000-0001-5738-6598](https://orcid.org/0000-0001-5738-6598)

Rolando Vázquez Muñiz¹ [https:// orcid.org/0000-0002-4727-1874](https://orcid.org/0000-0002-4727-1874)

¹Universidad de Ciencias Médicas de las FAR, Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana. Cuba.

*Autor para la correspondencia: miguelangelom609@gmail.com

Cómo citar este artículo

Del Río López M, Pérez Baños D, Vázquez Muñiz R. Síndrome de Poland en tres casos clínicos. Arch Hosp Univ "Gen Calixto García". 2021;11(1):157-64. Acceso: 00/mes/2023. Disponible en: <https://revcalixto.sld.cu/index.php/ahcg/article/view/1035>

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Poland es una alteración congénita, consistente en la ausencia total o parcial del músculo pectoral mayor y anomalías de la mano homolateral. Se puede asociar con otras

malformaciones pectorales, cervicales, intratorácicas e incluso braquiales. Se desconoce su causa exacta, pero parece corresponder a una alteración en la circulación embrionaria durante la gestación. La mayoría de los casos descritos son esporádicos. Sólo de forma excepcional se han comunicado casos familiares.

Objetivo: Describir las manifestaciones clínicas de tres pacientes con síndrome de Poland, atendidos en el Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay".

Caso Clínico: Se presentan tres pacientes que acudieron a consulta externa, por presentar deformidad de la caja torácica y dolor durante la realización de actividad física y asociado a impotencia funcional. Se constató asimetría de los pectorales, a expensas de atrofia de dicho músculo, signo de Sprengel y acortamiento del brazo ipsilateral.

Conclusiones: El síndrome de Poland, así como el resto de eventos adversos a los que puede ser asociado, hacen de esta una entidad que requiere asistencia especializada.

Palabras clave: Síndrome de Poland; músculos pectorales; tórax.

ABSTRACT

Introduction: Poland's syndrome is a congenital alteration consisting of total or partial absence of the pectoralis major muscle and anomalies of the homolateral hand. It can be associated with other pectoral, cervical, intrathoracic and even brachial malformations. Its exact cause is unknown, but it seems to correspond to an alteration in the embryonic circulation during gestation. Most of the cases described are sporadic. Only exceptionally, familial cases have been reported.

Objective: To describe the clinical presentation of three patients with Poland's syndrome seen at the "Dr. Carlos J. Finlay" Central Military Hospital.

Clinical case: We present three cases who came to the outpatient clinic reporting rib cage deformity and pain during physical activities associated with functional impotence of the affected side.

Asymmetry of the pectoralis at the expense of atrophy of the above-mentioned muscle, Sprengel's sign, and shortening of the ipsilateral arm were noted.

Conclusions: Poland's syndrome, as well as the rest of adverse events to which it can be associated, make this an entity that requires specialized assistance.

Keywords: Poland's syndrome; pectoralis muscles; thorax.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Poland se caracteriza por la ausencia total o parcial del músculo pectoral mayor, con un grado variable de anomalías de la mano del mismo lado. Puede tener asociadas otras malformaciones. Es un síndrome esporádico, cuya causa exacta se desconoce, aunque parece corresponder a una



alteración vascular del mesoderma. La asociación en miembros de la misma familia se ha descrito en casos aislados. Ocurre en uno de cada 20 000 o 32 000 nacidos vivos.⁽¹⁾

Puede haber ausencia del vello axilar y de las glándulas sudoríparas apocrinas, pteriginum de la axila, hemivértebras, deformidad de Sprengel o elevación escapular secundaria a la falta del pectoral menor, escoliosis, dextrocardia, hipoplasia pulmonar, hipotricosis pectoral y falta cartilaginosa de la segunda a la quinta costillas. En las manos aparecen diversos grados de sindactilia, braquidactilia e incluso, oligodactilia del lado ipsilateral, con normalidad habitual del pulgar. Puede objetivarse diferente desarrollo del brazo o antebrazo, sinostosis radiocubital, hipoplasia de huesos del carpo.⁽²⁾

Puede haber criptorquidia, hernia inguinal y agenesia renal. Se ha descrito asociación con esferocitosis congénita y mayor incidencia de leucemias.⁽³⁾

El síndrome de Poland fue descrito por *Alfred Poland* en 1841, al realizar una autopsia mientras era estudiante. Este síndrome está descrito en el 10 % de los pacientes con sindactilia y el 75 % de los afectados son varones. En el 70 % de los casos afecta al lado derecho.⁽³⁾

Se trata de un síndrome de una muy baja incidencia. Por tal motivo, el objetivo de la actual presentación es describir las manifestaciones clínicas de tres paciente con síndrome de Poland, atendidos en el Hospital "Dr. Carlos J. Finlay".

PRESENTACIÓN DE CASO

Caso 1: Paciente masculino de 18 años de edad que acudió a la consulta externa del Hospital "Dr. Carlos J. Finlay" por presentar deformidad en el tórax y dolor con la actividad física. A la inspección se objetiva una asimetría torácica en correspondencia a hipotrofia del músculo pectoral mayor izquierdo y tejido submamario hipoplásico. Presenta el signo de Sprengel (escápula alada). El brazo derecho tiene un acortamiento de 1 cm, la mano derecha es más pequeña que la izquierda, pero con fuerza y tono normales. Presenta baquidactilia del dedo índice de la mano derecha. El resto de la exploración no presenta alteraciones (Fig. 1).





Fig. 1. A. Hipotrofia del músculo pectoral mayor izquierdo. **B.** Signo de Sprengel. **C.** Asimetría del tamaño de las manos.

Caso 2: Paciente masculino de 20 años de edad que acudió a consulta porque notó una asimetría torácica, con hundimiento del hemitórax derecho e hipoplasia del tejido submamario, además presenta ligera escoliosis de convexidad izquierda (Fig. 2).



Fig. 2. A. Hipotrofia del músculo pectoral mayor izquierdo. **B.** Signo de Sprengel.

Caso 3: Paciente masculino de 19 años que acudió a consulta por disminución de la fuerza muscular de ambos miembros superiores. Al examen físico, se constató agenesia del pectoral derecho, escapula alada y escoliosis dorso lumbar ligera (Fig. 3). Además de la marcada atrofia de toda la musculatura del

hombro y ambos miembros superiores, se constató impotencia funcional relativa para la abducción de los hombros a partir de los 90° y disminución de la fuerza muscular 4/5 de ambos miembros superiores.

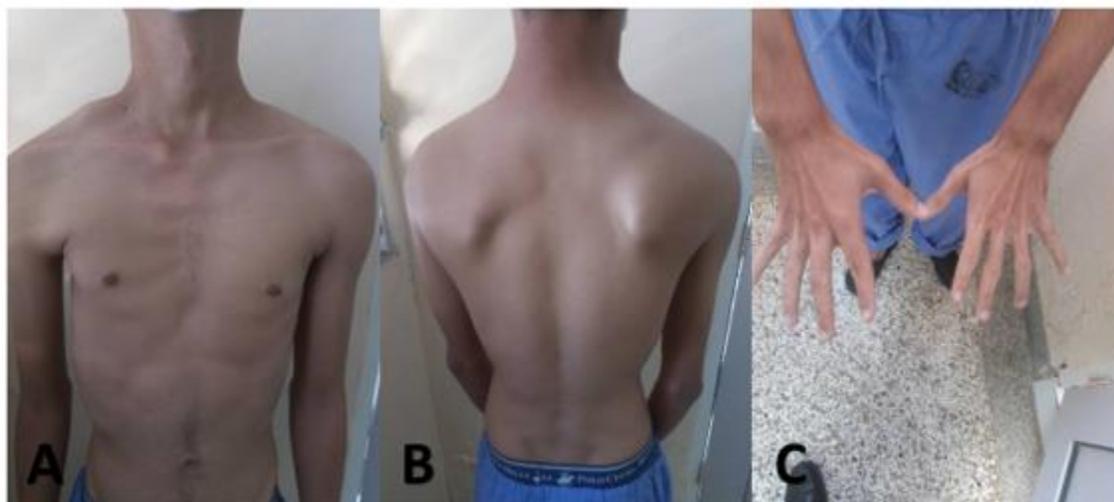


Fig. 3. A. Hipotrofia del músculo pectoral mayor izquierdo. **B.** Signo de Sprengel. **C.** Asimetría del tamaño de las manos.

En los tres casos fueron normales la analítica sanguínea, las radiografías de tórax, la ecografía abdominal, el ecocardiograma y la prueba de función respiratoria. En la exploración de los padres y hermanos de ambos casos, no se observó ninguna anomalía en la región pectoral o braquial.

En los tres casos se llevó a cabo tratamiento conservador. Se indicó fisioterapia. Se indicaron limitaciones generales: no realizar esfuerzo físico intenso y evitar cargar más de 10 kg de peso con los miembros superiores. Fueron enviados a consulta de Genética Médica.

COMENTARIOS

La etiopatogenia exacta del síndrome de Poland se desconoce, aunque numerosos autores coinciden en que parece corresponder a una alteración del mesodermo, tejido embrionario a partir del cual se desarrolla desde la zona pectoral hasta el extremo digital del miembro superior, debido a un defecto primario del desarrollo de la arteria clavicular proximal que produce una disminución parcial de tejido alrededor de la sexta semana de gestación.⁽⁴⁾ Sin embargo, se han descrito casos en los que las arterias relacionadas eran normales, por tanto, se duda sobre la auténtica patogenia.⁽⁵⁾

En el 15 % de los casos el síndrome de Poland coexiste con el síndrome de Moebius, ocurre parálisis de los pares VI y VII. Esta asociación conocida como síndrome de Poland-Moebius conlleva un mayor número de asociaciones complejas. También se ha descrito su asociación con el síndrome de Goldenhar y el de *Adams-Oliver*.⁽⁶⁾

Una mención especial merece la dextrocardia comunicada en dicho síndrome. Si ocurre se debe a un síndrome de Poland del lado izquierdo del tórax y de acuerdo a lo planteado por algunos autores, es secundaria a la deformidad torácica producida por las malformaciones costales y su efecto, sobre la formación cardíaca en el período embrionario.^(7,8)

Los pacientes identificados deben ser explorados para descartar otras alteraciones, sobre todo renales, cardíacas y esqueléticas. Parece razonable solicitar una ecografía abdominal y una radiografía de tórax.^(9,10)

Apoya el origen vascular de dicha malformación, el hecho de que algunos pacientes referenciados tengan alteraciones vasculares asociadas (menor tensión arterial en el lado afectado que en el contralateral) y algún paciente descrito con un síndrome de Klippel Trenaunay asociado (tumores angiomáticos de gran tamaño).⁽¹¹⁾

La deficiencia mental no se han observado en los pacientes, ni transmisión genética de la enfermedad, si bien es cierto que sí se ha descrito de forma excepcional asociación familiar (primos, madre-hija e incluso gemelos univitelinos). El patrón familiar podría corresponder a una herencia autosómica dominante con penetrancia reducida, como podría ser con uno de los casos presentados -son primos por rama paterna-.^(12,13,14) En 1965, *Trier* encontró por primera vez dos casos de padre e hijo con síndrome de Poland y desde entonces han sido referidos casos aislados. Otros autores sugieren una herencia multifactorial e incluso otros factores como virus, fármacos, drogas, tabaco o traumas.⁽¹⁵⁾

Fraser y otros⁽¹³⁾ en 1989 sugirieron incluir como anomalías que, aunque el defecto aislado del pectoral mayor es poco frecuente, en el síndrome de Poland debe ser el aspecto que más lo caracterice. Estudios posteriores han revelado que las malformaciones de la mano asociadas al Poland, son poco frecuentes, en sólo alrededor del 12 %. Las anomalías de la mano pueden aparecer en grado variable, y se han descrito casos que al igual que en el caso número dos, únicamente tienen afectación del pectoral.^(16,17)

La mayoría de los pacientes con síndrome de Poland que demandan intervención quirúrgica son mujeres, dado el impacto psicológico producido en ellas el defecto estético mamario. Con frecuencia, son sometidas a más de una intervención, debido a que el desarrollo físico y la lactancia modifican los resultados estéticos logrados en una primera intervención.

Debido a que el 75 % de los afectados son varones y la alteración torácica aislada puede ser de pequeña magnitud, es posible que el síndrome no sea tan infrecuente, muchos casos pueden pasar inadvertidos.⁽¹⁷⁾

El síndrome de Poland, así como el resto de eventos adversos a los que puede estar asociado, hacen de esta una entidad que requiere asistencia especializada.

REFERENCIAS



1. Vázquez Alborno JH, Aguirre Zavala JE, García Ordoñez GF, Aguirre Zavala MF. Serie de Casos: Síndrome de Poland Completo vs. Incompleto. Resolución Quirúrgica. Rev Méd Hosp José Carrasco Arteaga. 2018;10(1):61-8. Acceso: 4/01/2023. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-998459>
2. Sierra Santos L, González Rodríguez MP. Síndrome de Poland: descripción de dos casos familiares. Anales de Pediatría. 2008;69(1):49-51. Acceso: 4/01/2023. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-sindrome-poland-descripcion-dos-casos-articulo-S1695403308702388>
3. Ozkok S, Erol N, Onal C, Yikilmaz A. Left-sided Poland's syndrome associated with dextrocardia. North Clin Istanbul. 2019;6(2):192-5. Access: 4/01/2023. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6593920/>
4. Konuk S. Poland Syndrome Case Study. Arch Clin Med Case Rep. 2019;3(4):135-9. Access: 4/01/2023. Available from: <https://fortuneonline.org/articles/poland-syndrome-case-study.html>
5. Petleshkova P, Krasteva M, Gencheva D, Anesteva Ivanova N, Grozdanova L, Parahuleva N, et al. Poland syndrome: Two cases of new-borns with left-sided chest defect and dextrocardia. Biomedical Research. 2019;30(2):362-65. Access: 4/01/2023. Available from: <https://www.alliedacademies.org/articles/poland-syndrome-two-cases-of-newborns-with-leftsided-chest-defect-and-dextrocardia-11311.html>
6. Malatay González C, Apolo Carrión C, Wong Achi X. Cáncer de mama asociado a síndrome de Poland. Revista de Senología y Patología Mamaria. 2022;35(2):130-3. Acceso: 4/01/2023. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S021415822030147X>
7. Antezana AN. Síndrome de Poland: descripción de un caso en la sala de partos. Gaceta Médica Boliviana. 2018;41(1):[aprox. 11 p.]. Acceso: 4/01/2023. Disponible en: <http://portal.amelica.org/ameli/journal/414/4141957013/html/>
8. Val Lorente MA, Esteruelas Cuartero P, García Muniesa A, Macipe Gascón B, Gil Serrano C, Orós Ribes EP. Síndrome de Poland. Rev Sanitaria de Investigación. 2022;3(1):[aprox. 16 p.]. Acceso: 4/01/2023. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8662527&orden=0&info=link>
9. Almánzar R. Anomalía de Poland, a propósito de dos casos. Cysa [Internet]. 22 nov 2019;3(3):65-8. Acceso: 4/01/2023. Disponible en: <https://revistas.intec.edu.do/index.php/cisa/article/view/1537>
10. Marmesat Montes A, Cabal García A. Síndrome de Poland: A propósito de un caso. Semergen. 2020;46(1):e7-e8. Acceso: 4/01/2023. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-articulo-sindrome-poland-a-proposito-un-S1138359319303661>



11. Cuan Hernández Grisel, Granado Rodríguez Aylin. Síndrome de Klippel y Trénaunay. Rev Ciencias Médicas [Internet]. 2019;23(6):941-6. Acceso: 4/01/2023. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942019000600941&lng=es. Epub 01-Dic-2019
12. García S, Lena T. Breast implant illness: what is the current evidence? Cir plást Iberolatinoam [Internet]. 2021;47(2):119-33. Access: 4/01/2023. Available from: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0376-78922021000200003&lng=es. Epub 02-Ago-2021. <https://dx.doi.org/10.4321/s0376-78922021000200003>
13. Fraser FC, Ronem GM, O'Leary E. Pectoralis mayor defect and Poland sequence in second cousins: Extension of the Poland sequence spectrum. Am J Med Genet. 1989;33(4):468-70. Access: 4/01/2023. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.1320330409>
14. Juri M, Giachero V. Colgajo dorsal ancho por abordaje único vertical en el síndrome de Poland. Caso clínico. Anfamed [Internet]. 2021 jun;8(1):e404. Acceso: 4/01/2023. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2301-12542021000101404&lng=es
15. Shalev S, Hall J. Poland anomaly. Report of an unusual family. Am J Med Genet. 2003;118(2):180-3. Access: 4/01/2023. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12655499/>
16. Pérez Dajaruch MÁ, Ferrer Montoya R, Montero Aguilera A. Síndrome de Poland: Reporte de un caso. Multimed [Internet]. 2020 abr;24(2):434-42. Acceso. 4/01/2013. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1028-48182020000200434&lng=es. Epub 23-Abr-2020
17. Morales Peralta Estela, Huertas Pérez Gretell. Enfermedades esqueléticas de causa genética: experiencia en un servicio de referencia nacional. Rev Finlay [Internet]. 2021 mar;11(1):4-9. Acceso. 4/01/2023. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2221-24342021000100004&lng=es. Epub 31-Mar-2021

Conflicto de interés

Los autores declaran que no existen conflictos de interés.

Financiación

Los autores no recibieron financiación para la realización de este artículo.

Recibido:14/01/2023.

Aprobado: 10/03/2023.

