

Síndrome de Poland asociado a dextrocardia

Poland syndrome associated to dextrocardia

Dr. Narciso Pichardo León; Dr. Antonio Puente Álvarez

Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente Amalia Simoni. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se reporta un caso de síndrome de Poland (ausencia del músculo pectoral mayor y braquidactilia en la mano ipsilateral) con dextrocardia, en una mujer. La ausencia del músculo pectoral mayor sin afección del miembro superior puede ser una variante de este síndrome. En la mayoría de los pacientes ocurre en el hemicuerpo derecho, usualmente sin defectos costales. Se reporta debido a la asociación de dos rasgos que no son comunes en el síndrome de Poland, como son su presentación en el lado izquierdo y su asociación con dextrocardia. Asimismo, esta paciente presenta defecto en las costillas que usualmente aparece cuando la anomalía primaria está en el lado izquierdo.

DeCS: SÍNDROME DE POLAND; DEXTROCARDIA; ANOMALÍAS MUSCOLOESQUELÉTICAS; ADOLESCENTE

ABSTRACT

A Poland syndrome case is reported (absence of greater pectoral muscle and brachydactylia in the ipsilateral hand) with dextrocardia, in a woman. The absence of greater pectoral muscle without affection of the superior limb may be a variant of this syndrome. In most of the patients happen in the right hemibody, usually

without costal defects. It is reported due to the association of two features that are not common in Poland syndrome, like its presentation in the left side and its association with dextrocardia. Also, this patient presents defect in the ribs that usually appears when the primary anomaly is in the left side.

DeCS: POLAND SYNDROME; DEXTROCARDIA; MUSCOSKELETAL ABNORMALITIES; ADOLESCENT

INTRODUCCIÓN

En 1841 Alfred Poland describió la asociación de anomalías torácicas congénitas y sindactilia ipsilateral.^{1, 2}

La incidencia de este síndrome varía entre 1/30 000 y 1/32 000 nacimientos vivos, con una incidencia familiar muy pequeña. Predomina el sexo masculino, en el 68 % al 75 % de los pacientes y entre el 67 % y 70 % el defecto está en el lado derecho.²⁻⁴

Clínicamente se caracteriza por agenesia o hipoplasia del músculo pectoral mayor (porción costal y esternal), ausencia de la porción cartilaginosa de la II a la V costilla, el brazo aparece unido por un relieve cutáneo al tórax, la glándula mamaria del mismo lado es más pequeña y se asocia a alteraciones de los dedos de la mano del mismo lado (braquisindactilia).

En la mayoría de los pacientes las anomalías físicas se limitan a un lado del cuerpo. No se ha observado deficiencia mental, ni transmisión genética de la enfermedad. En algunos están afectados otros músculos como el serratus magnus, el pectoral menor, los músculos oblicuos externos, deltoides, y el latissimus dorsi, y en otros, pueden presentar signos clínicos compatibles con dextrocardia.³⁻⁵

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 18 años de edad, que acude a la consulta por presentar cuadros de dolor cervical después de realizar esfuerzos físicos intensos. Durante el interrogatorio se refiere, por parte de la madre, ligera desviación del tronco, y como dato importante, poco desarrollo de la glándula mamaria izquierda. Al realizar el examen físico se constató la agenesia del pectoral mayor izquierdo, con una hipoplasia mamaria y una ligera escoliosis dorsolumbar izquierda. Sobre el defecto

del tórax se observó un movimiento de la piel coincidente con el ciclo cardiorespiratorio. Inmediatamente se realizó una revisión del caso y de la literatura, y con el diagnóstico sugestivo de Síndrome de Poland, se indicaron los estudios radiológicos pertinentes: (tórax, columna cervical, y columna dorsolumbar). Figura 1

Figura 1. Agenesia del Pectoral mayor izquierdo con hipoplasia de la glándula mamaria



La radiografía del tórax mostró un defecto en grado variable de partes de los cartílagos de la IV a la VI costillas izquierda, así como una franca dextrocardia. En las vistas radiográficas estándares de la columna se observó una ligera escoliosis dorsolumbar izquierda de siete grados (método de Cobb), mientras que en la columna cervical no se encontró alteraciones. Figura 2

Figura 2. Dextrocardia con defecto en los cartílagos de la IV a la VI costillas izquierda.



El electrocardiograma fue normal, mostró signos de dextrocardia, y el ecocardiograma confirmó corazón a la derecha. La función del miembro superior izquierdo específicamente del hombro, tras un examen detallado, fue evaluada de satisfactoria.

DISCUSIÓN

De acuerdo a lo encontrado en la literatura revisada este síndrome es muy infrecuente y poco conocido en la práctica médica, por lo que el detectar un paciente debe ser responsablemente compartido con la comunidad científica ya que contribuye a la mejor comprensión y asociación con las teorías que existen acerca de esta rara enfermedad.

Todavía la patogenia permanece incierta, por lo que se invocan múltiples teorías. Entre las causas desencadenantes de este síndrome se plantea que las alteraciones encontradas pueden deberse a: Factores mecánicos como trombosis, embolias, hemorragias o compresiones, trastornos embrionarios con alteraciones del desarrollo normal de los vasos y factores externos como infecciones, hipoxia o consecuencias a la ingestión de algunas drogas.⁶⁻⁸

Se reporta esta paciente, debido a la asociación de dos rasgos que no son comunes en el síndrome de Poland, como es su presentación en el lado izquierdo, su asociación con dextrocardia, y la poca o ninguna incapacidad funcional por la ausencia del pectoral mayor. La dextrocardia se ha descrito que ocurre con mayor frecuencia cuando la anomalía de Poland está en el lado izquierdo y en el sexo femenino.

En series publicadas de este síndrome el 5, 6 % de los pacientes tenían dextrocardia. Esta enfermedad puede presentarse también sin defectos de la mano, ni costales, ni de otros músculos de la cintura escapular como en este caso.^{3, 9, 10}

En 14 reportes se describieron 17 pacientes con anomalía de Poland y dextrocardia y se observó que las anomalías torácicas estaban todas en el lado izquierdo.

En otras publicaciones donde se mencionaba el lado izquierdo afectado, el 23 % de los pacientes con la secuencia de Poland a la izquierda tenían dextrocardia, en contraste con ninguno de los pacientes que la tenían en el lado derecho, lo cual es una diferencia significativa.^{11, 12}

Un elemento que llama la atención, es si la agenesia del pectoral mayor puede causar trastornos funcionales con limitaciones importantes para realizar las actividades de la vida diaria, funcionalmente es el aductor principal del miembro superior, además de rotador interno del mismo. En virtud de sus fibras claviculares

se comporta como anteverdor o flexor del hombro, y por los haces inferiores participa como depresor de la cintura torácica, trabajando de modo integral actúa como fuerte sinergista empujador en ejercicios como las lagartijas, y en todo tipo de agarre mano-digital, con el cuerpo en suspensión, se comporta como elevador del tronco. ^{3, 13}

A pesar de la versatilidad funcional del músculo en los movimientos de la cintura escapular, su ausencia parcial ó total, según reportes de la literatura consultados, sólo han representado ligeras y no invalidantes disminuciones de las posibilidades funcionales del hombro, ¹³ debido fundamentalmente al afortunado hecho que otros músculos vecinos pueden suplir sus funciones, lo que explica de forma categórica la capacidad funcional adecuada que presenta nuestra paciente, incorporada de forma óptima a la sociedad.

CONCLUSIONES

El caso reportado se presentó en el sexo femenino. No exhibió otras anomalías reportadas. Los tratamientos recomendados para esta enfermedad actualmente no van más allá del apoyo emocional, la corrección de la sindactilia y la cirugía estética de la mama hipoplásica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. Guy's Hosp Rep 1841; 6:191.
2. Burkhardt H, Buss J. Dextrocardia and Poland Syndrome in a 59-year old patient. ZKardiol 1997; 86: 639-43.
3. Tori TC, Sabogal CA. Síndrome de Poland: un caso con dextrocardia. Rev Med Hered 1999; 10: 76-82.
4. Freitas RS, Tolazzi AR, Martins VD. Poland's syndrome: different clinical presentations and surgical reconstructions in 18 cases. Aesthetic Plast Surg 2007;31(2):140-6.
5. Mutlu H, Sildiroglu O, Basekim CC. A Variant of Poland Syndrome associated with Dextroposition. J Thorac Imaging 2007; 22: 341- 42.
6. Baban A, Torre M, Bianca S. Poland Syndrome with Bilateral Features: Case Description with Review of the Literature. Am J Med Genet 2009; 149A:1597-1602.

7. Rosa RF, Travi GM, Valiatti F. Poland syndrome associated with an aberrant subclavian artery and vascular abnormalities of the retina in a child exposed to misoprostol during pregnancy. *Birth Defects Res* 2007; 79(6): 507-11.
8. Puvabanditsin S, Garrow E, Augustin G. Poland-Mobius syndrome and cocaine abuse: a relook at vascular etiology. *J Pediatr Neurol* 2005; 32(4): 285-7.
9. Lodha A, Mody P, Singh S, Kumari S. Poland syndrome with dextrocardia. *Indian Pediatr* 1992; 24:1301-2.
10. Cetin II, Aktas D, Tuncbilek E. Ipsilateral foot and contralateral hand anomalies in a patient with Poland-Moebius syndrome. *Eur J Med Genet* 2005; 48: 183-7.
11. Domínguez LP, Marmolejo LE, Ruiz GHI. Síndrome de Poland asociado al uso de misoprostol durante el embarazo. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2008; 71 (3): 151-155.
12. Gravvanis AI, Panayotou PN, Tsoutsos DA. Poland syndrome in a female patient reconstructed by endoscopically assisted technique. *Acta Chir Plast* 2007; 49(2): 37-9.
13. Alexander A, Fokin MD, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 2218-25.

Recibido: 10 de diciembre de 2009

Aprobado: 20 de enero de 2010

Dr. Narciso Pichardo León. Especialista I Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Instructor. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente Amalia Simoni. Camagüey, Cuba. *E-mail:* narciso@finlay.cmw.sld.cu