

POLICLÍNICO DOCENTE DE MANICARAGUA
VILLA CLARA

INFORME DE CASO

SÍNDROME DE POLAND. PRESENTACIÓN DE UN PACIENTE.

Por:

Dr. Armando Pérez Cardoso¹, Dra. María Fe Moya Hernández², Dra. María Elena de la Torre Santos³, y Dr. Miquel de la Torre Rojas⁴

1. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Master en Salud Ambiental. Unidad Municipal de Higiene y Epidemiología. Manicaragua.
2. Especialista de I Grado en Pediatría. Instructora. Policlínico Docente de Manicaragua.
3. Especialista de I Grado en Genética Clínica. Instructor. Hospital Ginecoobstétrico "Mariana Grajales".
4. Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Auxiliar. Hospital Universitario "Arnaldo Milián Castro".

Descriptor DeCS:

SINDACTILIA/genética
SÍNDROME DE POLAND/genética

Subject headings:

POLAND SYNDROME/genetics
SYNDACTYLIA/genetics

El síndrome de Poland no es más que un defecto muscular congénito, que consiste en la ausencia unilateral del pectoral mayor, sindactilia unilateral, hipoplasia o ausencia del pezón, en el que no se ha visto deficiencia mental ni transmisión genética¹⁻³.

La anomalía de Poland o defecto en el campo de desarrollo presenta una frecuencia entre 1:10 000 y 1:100 000. El 75 % de los pacientes pertenece al sexo masculino y el 70 % tiene afectado el lado derecho. El 10 % de los pacientes con sindactilia presentan esta enfermedad⁴.

PATOGENIA:

No tiene base hereditaria; el defecto principal parece ser de base local, en el mesodermo a nivel del cuadrante, desde la zona pectoral a la parte distal del miembro superior.

Se han presentado evidencias de disminución del flujo sanguíneo que afecta la zona, lo que ha sugerido que puede existir un defecto primario en el desarrollo de la arteria claviclar proximal, con un temprano déficit del flujo sanguíneo a nivel de la región pectoral que produce disminución parcial del tejido en esta región. Se supone que el defecto ocurre en diferentes grados, en relación con las manifestaciones clínicas³.

Slezak refiere que la incidencia familiar es rara, pues la mayoría de los casos de síndrome de Poland son esporádicos⁴.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

La secuencia de Poland es variable desde el punto de vista clínico; se ha observado:

- Ausencia unilateral de las porciones costal y externa del músculo pectoral mayor y simbraquidactilia en la mano ipsolateral¹⁻⁵.

- Hipoplasia de la piel y tejido celular subcutáneo a nivel de la pared anterior del tórax, e hipoplasia o aplasia del pezón^{1,2,5}.
- Hipotricosis pectoral y axilar, así como ausencia de pectoral menor, de porciones de los cartílagos costales II, III, IV o III, IV y V, de las falanges media y distal, y sindactilia entre las falanges proximales^{1,2,5}.
- La mano de lado ipsolateral suele ser más pequeña que la del lado no afectado. El pulgar a menudo es normal^{1,2}.
- En algunos casos, otros músculos de la cintura escapular presentan también anomalías².
- También se describen pacientes con esta afectación, que presentan dextrocardia, anomalías renales y aplasia de los dedos II, III, IV y V^{1,2}.

DIAGNÓSTICO.

Es clínico. La alteración puede presentarse sin defectos de la mano, o costales y sin afectación aparente de otros músculos de la cintura escapular^{2,5}.

El diagnóstico diferencial carece de objeto, y el prenatal se realiza mediante estudios ecográficos y fetoscopia.

TRATAMIENTO:

Apoyo emocional y corrección de la sindactilia.

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE.

Paciente LCCH de tres años de edad, sexo femenino, raza mestiza, residente en la zona urbana de Manicaragua; fue atendida por el médico de la familia.

Se realiza el interrogatorio minucioso en busca de fracturas, traumas o manipulaciones intempestivas durante el parto, pues no existieron estas condicionantes. La madre refiere que desde el nacimiento notó un lado del tórax (el derecho) más abultado que el otro.

Al realizar el examen físico encontramos:

- Malformaciones visibles.
- Agenesia del pectoral mayor izquierdo, deformidad costosternal izquierda (Fig 1).



Fig 1 Agenesia del pectoral mayor izquierdo y deformidad costoesternal del mismo lado.

- En la mano ipsolateral: sindactilia proximal entre el segundo y tercer dedo, desviación ulnar de segundo y tercer dedos, desviación radial de los dedos cuarto y quinto, así como fusión de la falange media y distal del segundo y tercer dedos (Fig 2).



Fig 2 En la radiografía de ambas manos presenta sindactilia proximal entre el segundo y tercer dedo, desviación ulnar de segundo y tercer dedo y desviación radial de los dedos cuarto y quinto. Fusión de la falange media y distal del segundo y tercer dedo.

- Hipoplasia de la mano izquierda (Fig 3).



Fig 3 Se observa hipoplasia de la mano izquierda.

- Situación alta del pezón izquierdo.
- Asimetría de los pliegues inguinales y del muslo.

Se realiza radiografía de tórax y no se encontró ausencia de porciones de los cartílagos costales. La radiografía de la mano no presenta ausencia de las falanges media y distal (Fig 2).

La radiografía de la pelvis ósea presenta hipoplasia del núcleo cefálico femoral izquierdo.

Los resultados del ultrasonido y el electrocardiograma son normales. Asimismo, los resultados de la prueba psicométrica se encuentran en el rango normal alto.

COMENTARIO

El síndrome de Poland es una entidad poco frecuente en nuestro medio (entre 1: 10 000 y 1: 100 000) y aún más en el sexo femenino, (25 % de los casos) y del lado izquierdo (30 % de los casos)⁴.

El coeficiente de inteligencia del paciente es normal y se comprobó que no hay transmisión genética de la enfermedad. Las manifestaciones clínicas son similares con otros casos estudiados¹⁻⁵, dado por agenesia del pectoral mayor izquierdo, deformidad costosternal izquierda y sindactilia proximal entre el segundo y tercer dedos, desviación ulnar de segundo y tercer dedo y desviación radial de los dedos cuarto y quinto, fusión de la falange media y distal de segundo y tercer dedos e hipoplasia de la mano izquierda.

La displasia de cadera es una entidad noseológica frecuente en nuestros niños (1,7 x 1000 nacidos vivos), que se observa junto a otras enfermedades en la niñez.

Referencias bibliográficas

1. Kenneth Lyons J. Poland sequence: limb defect as major feature. En: Smith's. Recognizable patterns of human malformation. 5^a ed. Philadelphia: Harcourt Health Sciences; 1997. p. 302.
2. Lemus Lago ER. Secuencia de Poland. Rev Cubana Med Gen Integr 1996;12(4): 330-334.
3. Mentzel HJ, Seidel J, Sauner D, Vogt S, Fitzek C, Zintl F, et al. Radiological aspects of the Poland syndrome and implications for treatment: a case study and review. Eur J Pediatr 2002;161(8):455-9.
4. Slezak R, Sasiadek M. Poland's syndrome. Pol Merkuriusz Lek 2000;9(50):568-71.
5. Urschel HC. Poland's syndrome. Chest Surg Clin N Am 2000;10(2):393-403.