

La agenesia aislada del músculo pectoral mayor: ¿patología infradiagnosticada?

C. Goñi-Orayen, A. Pérez-Martínez¹, A. Cabria-Fernández
 Servicio de Pediatría. Hospital «García Orcoyen». Estella (Navarra). ¹Servicio de Cirugía Pediátrica.
 Hospital «Virgen del Camino». Pamplona (Navarra)

Resumen

Se presenta el caso de un enfermo de 9 años remitido por su pediatra por padecer una alteración del contorno axilar. La exploración física sugería la ausencia de músculo pectoral mayor derecho, lo que se demostró con la realización de una tomografía axial computarizada. No existían otras malformaciones ni deficiencias funcionales asociadas y el impacto estético del defecto era leve, por lo que, de momento, no se ha efectuado ninguna intervención terapéutica.

Palabras clave

Agenesia aislada del músculo pectoral mayor, síndrome de Poland

Abstract

Title: Isolated agenesis of the major pectoral muscle: an under-diagnosed pathology?

One case of a 9-year-old male with agenesis of the pectoral muscle is presented. Was submitted because the axilar contour was asymmetric. Clinical examination suggested absence of the right pectoral muscle. CAT confirmed this issue. No other associated malformations or functional deficiencies were noted. As aesthetic impact was light no surgery has been necessary at this moment.

Key words

Isolated agenesis of the pectoral muscle, Poland syndrome

Introducción

La agenesia del músculo pectoral mayor es la anomalía muscular clínicamente reconocible más frecuente. Suele formar parte del espectro de la malformación de Poland. La aplasia pectoral aislada es la entidad más leve, pudiendo asociarse malformaciones homolaterales en costillas, glándula mamaria, extremidad superior y mano (síndrome de Poland). Se ha postulado una interrupción vascular de la arteria subclavia o sus ramas durante la embriogénesis como justificación a este cuadro clínico.

Siempre hay que descartar las malformaciones asociadas y realizar una tomografía axial computarizada (TAC) o una resonancia magnética (RM) para definir la extensión del defecto torácico y, en determinados casos, planificar la reconstrucción plástica del contorno pectoral.

Caso clínico

El paciente acudió a la consulta de pediatría por una asimetría pectoral descubierta por sus padres. El varón no presentaba antecedentes gestacionales de interés ni ninguna limitación física en su vida cotidiana. El nivel intelectual era adecuado para su edad y, en la exploración física, no se apreciaban otras malformaciones asociadas musculoesqueléticas (incluyendo cintura escapular y mano homolateral) o sistémicas.

El defecto muscular se apreciaba en la inspección torácica y se confirmó en la exploración física. Existía una asimetría en la areola, tanto en tamaño como en forma, y se situaba más craneal y lateral que la areola del lado sano (figura 1). Se efectuó



Figura 1. Imagen del enfermo. Se nota la ausencia del pliegue axilar anterior derecho al compararlo con el lado izquierdo. También se aprecia la falta del contorno pectoral derecho, lo que produce una asimetría en las areolas

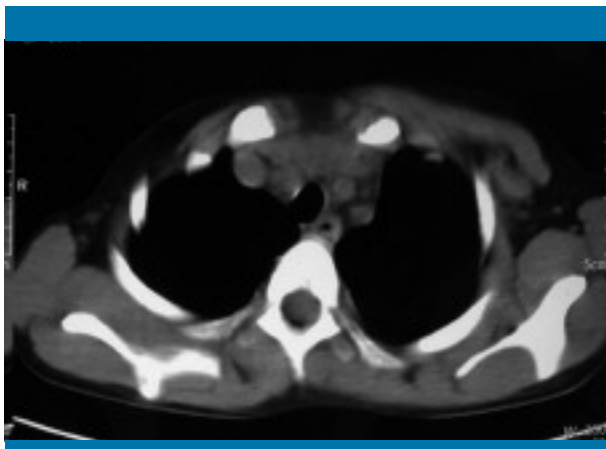


Figura 2. TAC: ausencia del músculo pectoral derecho

una TAC para descartar defectos de otros grupos musculares o malformaciones costales asociadas (figura 2).

El paciente se sigue de forma periódica en consulta y, cuando llegue a la adolescencia, se le ofrecerá la posibilidad de reconstruir el contorno pectoral mediante el implante quirúrgico de prótesis.

Discusión

La ausencia de músculos pectorales se produce en uno de cada 4.000 a 20.000 nacimientos, con una predilección por el sexo masculino y el lado derecho¹. Además de formar parte del síndrome de Poland, la ausencia de músculos pectorales se ha asociado a otras malformaciones musculoesqueléticas, renales, vasculares y cardíacas^{2,3}.

El origen embriológico de la malformación se atribuye a una agresión al feto en torno a la sexta semana de gestación, momento en el que se produce la definición del mesénquima pectoral. Se ha postulado que una agresión grave o mantenida (hipóxica o de otro tipo) podría provocar una lesión local intensa (agenesia costal, mamaria...) en la extremidad homolateral (braquidactilia, adactilia...) o a distancia en órganos de desarrollo sincrónico (renal y cardíaco). En los casos en los que la lesión es leve y puntual se produciría sólo la aplasia muscular. Esta teoría no explicaría el predominio del sexo y del lado afectado³.

El paciente descrito no sufría ninguna alteración relacionada con su imagen corporal, por lo que no será preciso practicar ninguna intervención quirúrgica. Aun así, cuando llegue al desarrollo muscular completo, tras la pubertad, se le ofrecerá la posibilidad de reconstruir el aspecto del pectoral mediante el implante de láminas de Goretex^{®4} o la inyección de Bio-Alcamid[®] subcutáneo⁵.

Bibliografía

1. Pasquali C, Mignani G, Arlecchini S, Nanni ML, Marchiodi L. L'agenesia del muscolo pettorale. Chir Organi Mov. 1993; 78: 173-176.
2. Qvist N, Nielsen K, Ostergaard PV. Aplasia of major pectoral muscle combined with renal aplasia and cystic malformation of common iliac vein. Urology. 1987; 29: 434-435.
3. Beals RK, Crawford S. Congenital absence of the pectoral muscles. A review of twenty-five patients. Clin Orthop. 1976; 119: 166-171.
4. Bento L, Martínez M, Conde J, Pérez Martínez A, Esparza J, González A. Cirugía precoz en el síndrome de Poland. Cir Pediatr. 2002; 15: 91-93.
5. Pacini S, Ruggiero M, Morucci G, Cammarota N, Protopapa C, Gulisano M. Bio-alcamid: a novelty for reconstructive and cosmetic surgery. Ital J Anat Embryol. 2002; 107(3): 209-214.