

Síndrome de Poland y dextroposición cardiaca. Descripción de un nuevo caso clínico

C. Mendoza Mayor, E. Rodríguez Alhama, S. Ruiz García Diego, S. Maya Enero,
V. García Sánchez, M. Cayuela Sans
Hospital General de L'Hospitalet (Barcelona)

Resumen

El síndrome de Poland es una rara anomalía congénita que incluye la ausencia total o parcial de la musculatura pectoral mayor, habitualmente con otras malformaciones asociadas en la extremidad superior homolateral. Su incidencia se estima en 1/30.000 recién nacidos vivos, con una *ratio* varón:mujer de 3:1; es más frecuente la afectación del lado derecho (60-75%). Se presenta un caso esporádico en una recién nacida con una afectación leve del lado izquierdo y una hipoplasia del tejido mamario y la areola, en la que se detectó una dextrocardia aislada. Destacamos la necesidad de realizar estudios complementarios (radiografía torácica, serie ósea y ecografía abdominal) en todos los casos.

Palabras clave

Síndrome de Poland, dextroposición, dextrocardia

Abstract

Title: Poland syndrome and cardiac dextroposition. Description of a new clinical case

Poland syndrome is a rare congenital anomaly consisting of unilateral partial or total absence of the greater pectoral muscle, associated usually to other malformations in the superior ipsilateral extremities. Its incidence has been estimated to be 1/30,000 live births with a male: female ratio of 3:1, and is mostly right-sided (60-75%). We report the case of a female newborn with a mild defect in the left pectoral muscle, a smaller left areola and hypoplasia of subcutaneous tissue, in association with isolated dextrocardia with the apex pointing to the left. We emphasize the need for additional studies (chest x-ray, bone series, and abdominal ultrasound) in each case

Keywords

Poland syndrome, cardiac dextroposition

Introducción

Las manifestaciones clínicas del síndrome de Poland son extremadamente variables. En todos los casos se observa una afectación de la musculatura pectoral mayor y/o menor, seguido en un 50% de los casos de una malformación en la extremidad superior y/o mano homolateral, hipomastia o amastia y defectos en las costillas III-V, relacionándose también con el síndrome de Möbius, el síndrome Klippel-Feil y la agenesia o aplasia renal¹.

La asociación con la dextrocardia en el síndrome de Poland es muy infrecuente; tan sólo se han descrito 19 casos hasta la fecha, y todos presentan defectos en la pared costal del lado izquierdo².

Caso clínico

Recién nacido de sexo femenino, fruto de una segunda gestación de una madre sana, que presentó una diabetes gestacional tratada con insulina y resultó positiva en el cultivo rectovaginal a *Streptococcus agalactiae*, por lo que recibió una dosis de ampicilina i.v. anteparto. No existía consanguinidad ni había antecedentes destacables en la familia. El parto fue eutócico a las 39 semanas, y la niña precisó reanimación con aspiración de secreciones y ventila-

ción positiva intermitente. La puntuación en el test de Apgar fue de 6 al minuto y de 9 a los 5 minutos. La somatometría mostró un peso de 2.100 g (percentil <3), una longitud de 43 cm (P <3) y un perímetro cefálico de 31 cm (P <3), lo que indica una situación de retraso de crecimiento intrauterino severo y armónico.

En la inspección se apreciaba una asimetría torácica leve, con ausencia de la musculatura pectoral izquierda, así como una hipoplasia de la areola y del tejido submamario (figura 1), que era más evidente con la abducción de dicha extremidad, signo conocido como *pterygium* de la axila (figura 2). La recién nacida no presentaba ninguna otra malformación aparente. El examen radiológico mostró integridad de la pared costal, *situs solitus* visceroa-trial y dextrocardia con levoápe-x (dextroposición) (figura 3). El estudio ecocardiográfico descartó una cardiopatía estructural. El resto de exámenes practicados (serie ósea, ecografía abdominal, analítica sanguínea) fueron normales.

Discusión

El síndrome de Poland, descrito en 1841 por Alfred Poland, es una alteración congénita del desarrollo de la musculatura pectoral, que ocurre en 1 de cada 20.000-32.000 nacidos vivos,

©2011 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados

Fecha de recepción: 21/01/10. Fecha de aceptación: 02/03/10.

Correspondencia: C. Mendoza Mayor. Rambla Marina, 422, 13-1.º. 08907 L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona).
Correo electrónico: carolina.mendoza@sanitatintegral.org



Figura 1. Asimetría discreta en la musculatura pectoral y la areola mamaria izquierda



Figura 2. Pterigium axilar



Figura 3. Radiografía torácica que muestra una dextroposición. No se aprecian anomalías en la pared costal

cuya etiología parece estar relacionada con una reducida circulación embrionaria en las arterias vertebral y subclavia. Las manifestaciones clínicas son extremadamente variables^{3,4}. En más del 70% de los casos afecta al lado derecho, el 75% de los casos corresponden a varones, y es característica (12%) la afectación de la mano homolateral con diversos grados de sindactilia o braquidactilia⁵. La hipoplasia de la musculatura torácica se produce en 1:3.000-10.000 niños, y sólo en un 10% se encuentran otros signos del síndrome.

Es posible que las formas leves-moderadas sin defecto anatómico en la extremidad, como en este caso, queden infradiagnosticadas en el periodo neonatal, por lo que se debe resaltar la importancia de la inspección y la palpación torácica en las revisiones sistemáticas neonatales. El seguimiento a largo plazo determinará el grado de hipomastia y la subsecuente necesidad de abordaje quirúrgico^{6,7}.

La dextrocardia se presenta en un 5% de los casos, siempre con afectación del lado izquierdo, y puede ser una dextroposición (con ápex apuntando a la izquierda) o una dextrocardia

(con ápex hacia la derecha). En todos los casos se debe descartar una afectación estructural⁸⁻¹⁰.

Según las recomendaciones revisadas en la literatura médica, parece razonable la búsqueda de otras alteraciones, sobre todo cardíacas, óseas y renales, y solicitar como estudios complementarios mínimos una ecografía abdominal, una radiografía de tórax y una serie ósea en todos los pacientes, incluidos los que presentan defectos anatómicos leves^{11,12}.

Bibliografía

1. Assadi FK, Salem M. Poland syndrome associated with renal agenesis. *Pediatr Nephrol.* 2002; 17: 269-271.
2. Cordero García C, Nieto Castilla A, López Jiménez E, Amores García I. Dextrocardia associated with left-sided Poland syndrome. *Am J Phys Med Rehabil.* 2009; 88: 168.
3. Bento L, Martínez M, Conde J, Pérez Martínez A, Esparza J, González A. Early surgery in Poland syndrome. *Cir Pediatr.* 2002; 15(3): 91-93.
4. 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: 455-459.
5. Foucras L, Grolleau JL, Chavoïn JP. Syndrome de Poland et malformations de la main: à propos d'une série clinique de 37 patients. *Ann Chir Plast Esthet.* 2005; 50(2): 138-145.
6. Urschel HC. Poland syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2009; 21: 89-94.
7. Fokin A, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg.* 2002; 74: 2.218-2.225.
8. Sepúlveda W. Poland syndrome: a rare cause of cardiac dextroposition in the fetus. *Prenat Diagn.* 2009; 29: 903-905.
9. Mutlu H, Sildiroglu O, Basekim CC, Kizilkaya E. A variant of Poland syndrome associated with dextroposition. *J Thorac Imaging.* 2007; 22: 341-342.
10. Eroglu A, Yildiz D, Tunc H. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005; 130: 1.471-1.472.
11. Sierra Santos L, González Rodríguez MP. Síndrome de Poland: descripción de dos casos familiares. *An Pediatr (Barc).* 2008; 69(1): 49-51.
12. Hou JW, Wang TR. Extreme Poland anomaly associated with congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr.* 1999; 158: 433-434.