

# Síndrome de Poland: descripción de un caso en la sala de partos

Poland syndrome: Description of a case in the delivery room

Carlos G. Terán M<sup>1</sup>, Alejandro N. Antezana<sup>2</sup>

## Resumen

El Síndrome de Poland es un trastorno congénito raro que se caracteriza por la ausencia o hipoplasia unilateral del músculo pectoral mayor asociado a malformaciones en la extremidad superior y tejido mamario ipsilateral. Las manifestaciones clínicas en los recién nacidos solamente se describen en la literatura, por lo tanto muchos aspectos de su presentación en las guarderías son ignoradas. Presentamos el caso de un recién nacido que manifiesta una respiración paradójica desde el momento del nacimiento. Este tipo de hallazgo clínico esta vagamente descrito en el Síndrome de Poland y menos aún en el periodo neonatal.

**Palabras claves:** Síndrome de Poland, salas de parto, enfermedades congénitas, hereditarias y neonatales y anomalías

## Abstract

Poland Syndrome is a rare congenital condition characterized by the absence unilateral pectoralis major muscle. it can be associated with other multiple malformations usually in the same affected side. The clinical manifestation in newborns are merely described in the literature, therefore many aspect in its presentation in the nursery are ignored.

We present the case of a newborn manifesting paradoxical breathing since birth. This clinical finding is barely describe in poland's syndrome and even less during newborn period.

**Keywords:** Poland Syndrome, Delivery Rooms, Congenital, Hereditary, and Neonatal Diseases and Abnormalities.

El Síndrome de Poland es una patología bien descrita pero poco recordada. Su presentación se considera rara ocurriendo en 1 de cada 30 000 a 100 000 recién nacidos en promedio y se caracteriza homogéneamente por la ausencia completa o parcial del músculo pectoral mayor y menor<sup>1</sup>. La asociación con otras malformaciones congénitas es extremadamente variable, pero en general suelen estar ubicadas en el mismo hemitórax afectado (Tabla 1). Este puede clasificarse de acuerdo a los hallazgos clínicos y radiológicos en diversos grados de severidad (Tabla 2)<sup>2</sup>.

Su etiología es desconocida hasta la fecha, pero se cree que podría deberse a una disfunción en la vascularización e irrigación del hemitórax lo que llevaría a sus manifestaciones más frecuentes<sup>2,6</sup>.

Nuestro caso en particular muestra una forma de presentación clínica poco común y además descrita en el periodo neonatal.

El diagnóstico suele ser clínico, pero se puede ayudar con estudios de gabinete como ser ecografía, tomografía computarizada o resonancia magnética para confirmar la ausencia de las estructuras musculares.

## Presentación del caso

Es un recién nacido de sexo femenino obtenido por cesárea reiterativa cuya madre no presenta factores de riesgo, realizó controles prenatales completos descartándose Chagas,

toxoplasmosis, sífilis, HIV, tuberculosis y diabetes gestacional. No se realizó test para citomegalovirus, rubeola u herpes ya que no presentaba clínica de sospecha. No se reporta una historia médica o familiar de importancia. Ecografía prenatal a las 34 semanas no indica malformaciones evidentes.

La cesárea se realiza a las 38,5 semanas de gestación, programada y sin constarse contracciones de parto. Durante dicho procedimiento se realiza maniobras de Kristeller para ayudar en la exposición y alumbramiento del producto a través del útero seccionado.

Inmediatamente en la recepción del recién nacido, se evidencia movimientos respiratorios irregulares caracterizados por una depresión en la parte superior, lateral y anterior del hemitórax derecho durante la inspiración con restauración a la posición normal al final de la espiración (Figura 1).

Dicho movimiento era compatible con una respiración paradójica, por lo que se sospecha de fracturas múltiples de costillas secundarias a probable trauma durante la cesárea.

La saturación de oxígeno era del 92% a los 5 minutos de vida, APGAR 9 al minuto y a los 5 minutos. Auscultación pulmonar y cardíaca sin anormalidades. Se evidencia cianosis acral propia del recién nacido. La inspección del hemitórax izquierdo evidencia una disminución del tejido subcutáneo, masa muscular e hipoplasia del pezón (Figura 2). Resto del examen físico sin hallazgos patológicos.

Se indica inmediatamente radiografías de tórax en sala de partos para descartar fracturas o patología pulmonar. Las radiografías no constatan presencia de fracturas de costillas ni patología en parénquima pulmonar. Silueta cardíaca normal, pero en situación derecha, compatible con dextrocardia, hallazgo generalmente asociado a la ausencia del pectoral del lado izquierdo como en nuestro caso (Figura 3).

Radiografía abdominal dentro de parámetros normales. Se realizan hemograma, PCR, sin demostrar anormalidades.

<sup>1</sup>Pediatra-Infectólogo, Hospital Municipal Andrés Cuschieri, Cochabamba, Bolivia.

<sup>2</sup>Estudiante universitario carrera de Medicina, UMSS, Cochabamba, Bolivia.

\*Correspondencia a: Alejandro Antezana Siles

Correo electrónico: aleantezana22@hotmail.com

Recibido el 02 de febrero del 2018. Aceptado el 20 del abril del 2018

**Tabla 1.** Hallazgos clínico radiológicos más frecuentes descritos en el síndrome de Poland.

Hallazgos clínicos	Porcentaje de casos
Ausencia de musculo pectoral mayor	100%
Hombre:mujer	78% hombres
Lado afectado: izquierdo/derecho	75% derecho
Sindactilia parcial o completa	89%
Braquidactilia	87%
Ausencia de dígitos o falanges	45%
Hipoplasia de la muñeca o de la mano	89%
Hipoplasia del antebrazo	37%
Hipoplasia del brazo	7%
Defectos de la caja torácica	25%
Ausencia de pezón	11%
Herniacion pulmonar	9%
Bandas axilares	7%

Por las características clínicas se sospecha Síndrome de Poland. Se realiza ecografía de pared torácica, la cual indica adelgazamiento del tejido muscular y subcutáneo de hemitórax derecho lo cual confirma el diagnóstico. No se realiza ecografía abdominal.

El recién nacido tuvo una estadía normal durante su alojamiento conjunto con la madre, pero con respiración paradójica persistente.

## Discusión

Es mucha la información del Síndrome de Poland en los buscadores médicos, pero la descripción de las manifestaciones durante el periodo neonatal suelen pasar desapercibidas.

Es bien sabido que el Síndrome de Poland se puede asociar a otras malformaciones. En especial las derivadas al sistema musculoesquelético y en particular en el mismo lado de la afección<sup>3,4</sup> (Tabla 2).

Sindactilia, clinodactilia, polidactilia y braquidactilia son

**Figura 1.** Tórax del recién nacido donde se evidencia la respiración paradójica**Tabla 2.** Clasificación del síndrome de Poland basado en criterios clínicos y radiológicos.

Grado de presentación	Alteraciones mamarias	Alteraciones musculoesqueléticas del torax	Alteraciones de la extremidad superior ipsilateral	Otras alteraciones congénitas
Grado I (Leve)	Amastia; hipomastia o asimetría areolar	Ninguna, o ausencia parcial del musculo pectoral mayor	Ninguna	Puede haber
Grado II (Severo)	Hipomastia o amastia; asimetría areolar	Ausencia total del musculo pectoral mayor; otras alteraciones de los musculos y/o los huesos del torax ipsilateral	Ninguna o algunas malformaciones pequeñas	Puede haber
Grado III (Muy severo)	Amastia; asimetría areolar	Otras malformaciones	Presentes	Puede haber

muy comunes. Ausencia de costillas o formación incompleta de arcos anteriores o posteriores de costillas junto a hipotricosis o hipoplasia de tejido grado o del pezón del hemitórax afectado son también frecuentes<sup>5</sup>. Dextrocardia suele ser un hallazgo menos frecuente pero también descrito<sup>6</sup>. En una proporción menor de casos (15%) puede estar asociado al Síndrome de Moebius que consiste en una parálisis del VI y VII par craneales aunque este no es nuestro caso<sup>7</sup>.

En otros casos, más raro aun, puede verse asociado a asociado al Síndrome de Von Recklinhausen, leiomiomas, aplasia de dedos, neurofibromatosis o distrofias musculares<sup>8,9</sup>.

La respiración paradójica es comúnmente asociado a trauma de torax, pero también puede deberse a apnea del sueño y trastornos neuromusculares como el síndrome de Guillain Barre o esclerosis múltiple y/o distrofias musculares. Sin embargo su presencia en el síndrome de Poland es poco común y se debe a la hipoplasia o ausencia de desarrollo de los cartílagos costales anteriores, sumado a la ausencia o hipoplasia de tejido subcutáneo y muscular<sup>10</sup>. En nuestro caso

**Figura 2.** Tórax del recién nacido donde se muestra la hipoplasia del pezón y asimetría del tórax



**Figura 3.** Rayos X de tórax AP donde se muestra la dextrocardia. Estructuras Oseas dentro de parámetros normales.

en particular la ausencia del tejido subcutáneo, muscular, tejido areolar y mamario inclinaron el diagnóstico a síndrome de Poland.

Este caso sirve de mucho a la comunidad médica ya que su presentación al nacimiento puede ser sutil y la presencia de respiración paradójica debería también llevar a sospechar de

este síndrome después de descartar otras causas más comunes.

El índice de sospecha del Síndrome de Poland tiene que ser alto ante la evidencia de asimetría en el tórax, sexo masculino y la presencia de disminución del tejido muscular o subcutáneo y la presencia de respiración paradójica al nacimiento.

## Referencias bibliográficas

- Minguella-Solá J, Cabrera-González M. Poland's syndrome. A report of 38 cases. *An Esp Pediatr.* 1998 Feb;48(2):143-7
- Ribeiro RC, Saltz R, Mangles MG, Koch H. Clinical and radiographic Poland syndrome classification: a proposal. *Aesthet Surg J* 2009 Nov-Dec;29(6):494-504.
- Mace JW, Kaplan JM, Schanberger JE, Gotlin RW. Poland's syndrome. Report of seven cases and review of the literature. *Clin Pediatr (Phila).* 1972 Feb;11(2):98-102
- Vazirnia A, Cohen PR. Poland's syndrome: a concise review of the clinical features highlighting associated dermatologic manifestations. *Am J Clin Dermatol.* 2015 Aug;16(4):295-301
- Fournier-Masse M, Castaing H, Fournet JP, Glicenstein J, Duhamel B. Poland's syndrome. Report of 20 cases. *Ann Pediatr (Paris).* 1976 Apr 2;23(4):285-92.
- Fraser FC, Teebi AS, Walsh S, Pinsky. Poland sequence with dextrocardia: which comes first? *Am J Med Genet.* 1997 Dec 12;73(2):194-6
- Parker DL, Mitchell PR, Holmes GL. Poland-Möbius syndrome. *J Med Genet.* 1981 Aug;18(4):317-20
- Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Möbius anomalies. *Am J Med Genet.* 1986 Apr;23(4):903-18
- Moir CR, Johnson CH. Poland's syndrome. *Semin Pediatr Surg.* 2008 Aug;17(3):161-6
- Elderman RM, de Vries A. *Ned Tijdschr Geneesk.* 2016;160:D164