

# SÍNDROME DE POLAND COMPLETO VS. INCOMPLETO, RESOLUCIÓN QUIRÚRGICA

Jhonatan Heriberto Vazquez Alborno<sup>1</sup>, Johanna Elizabeth Aguirre Zavala<sup>1</sup>, Galo Fabián García Ordoñez<sup>1</sup>, María Fernanda Aguirre Zavala<sup>1</sup>

1. Servicio de Cirugía Plástica. Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga. Cuenca – Ecuador.

## CORRESPONDENCIA:

Johanna Elizabeth Aguirre Zavala  
Correo Electrónico: joyeli91@hotmail.com  
Dirección: Francisco de Quevedo y Av. Don Bosco S/N, Cuenca – Ecuador.  
Código Postal: EC010109.  
Teléfono: [593] 987867136.

Fecha de Recepción: 07-10-2017  
Fecha de Aceptación: 30-02-2018  
Fecha de Publicación: 30-03-2018

## MEMBRETE BIBLIOGRÁFICO:

Vazquez J, Aguirre J, García G, Aguirre M. Caso Clínico: Síndrome de Poland Completo vs Incompleto, Resolución Quirúrgica. Rev Med HJCA 2018; 10(1): 56-63. <http://dx.doi.org/10.14410/2018.10.1.cc.09>

## ARTÍCULO ACCESO ABIERTO



©2018 Vázquez J, et al.; Licencia Rev Med HJCA. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de "Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International License" (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>), la cual permite copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato; mezclar, transformar y crear a partir del material, dando el crédito adecuado al propietario del trabajo original.

El dominio público de transferencia de propiedad (<http://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/>) aplica a los datos recolectados y disponibles en este artículo, a no ser que exista otra disposición del autor.

\* Cada término de los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) reportados en este artículo ha sido verificado por el editor en la Biblioteca Virtual de Salud (BVS) de la edición actualizada a marzo de 2016, el cual incluye los términos MESH, MEDLINE y LILACS (<http://decs.bvs.br/E/homepagee.htm>).



## RESUMEN

**INTRODUCCIÓN:** El síndrome de Poland es una enfermedad congénita polimalformativa extremadamente rara, su etiología es aún desconocida, afectando principalmente el desarrollo del músculo pectoral mayor; se acompañan frecuentemente de malformaciones de la mano, mama, complejo areola-pezones, pectoral menor ipsilateral y otras malformaciones asociadas. Su diagnóstico se basa en un correcto examen clínico junto con una tomografía axial computarizada con reconstrucción en 3D. El tratamiento quirúrgico final es individualizado y dependerá de la existencia de una o más malformaciones.

**CASOS CLÍNICOS:** Se trató de cuatro pacientes con cuadro clínico compatible con síndrome de Poland, siendo común el subdesarrollo o ausencia del músculo pectoral mayor.

**EVOLUCIÓN:** Se realizó a cada paciente una tomografía axial computarizada con reconstrucción en 3D para confirmar su diagnóstico y realizar un tratamiento quirúrgico según la necesidad de cada paciente, después del procedimiento se dio seguimiento a los pacientes con una respuesta favorable y sin complicaciones.

**CONCLUSIÓN:** El síndrome de Poland se caracteriza por un cuadro clínico variable, con la ausencia o subdesarrollo del músculo pectoral mayor, el tratamiento quirúrgico fue personalizado para cada paciente. Las técnicas quirúrgicas incluyeron reconstrucción de la pared torácica mediante osteosíntesis en los casos graves independientemente del sexo del paciente; rotación de colgajos del músculo dorsal ancho, colocación de expansores tisulares y prótesis mamarias en el caso de las pacientes femeninas y colocación de prótesis preformadas mediante estereolitografía en el caso de los pacientes masculinos.

**PALABRAS CLAVE:** SÍNDROME DE POLAND, MÚSCULOS PECTORALES, DESARROLLO DE MÚSCULOS.

## ABSTRACT

### CASE REPORT: POLAND SYNDROME COMPLETE VS INCOMPLETE. SURGICAL RESOLUTION

**BACKGROUND:** The Poland syndrome is an extremely rare polymalformative congenital disease, the etiology is still unknown, mainly affecting the development of the pectoralis major muscle; they are frequently accompanied by malformations of the hand, breast, nipple-areola complex, ipsilateral minor pectoral and other associated malformations. The diagnosis is based on a correct clinical examination together with a computerized axial tomography with 3D reconstruction. The final surgical treatment is individualized and will depend on the existence of one or more malformations.

**CASE REPORTS:** Four patients with a clinical picture compatible with the Poland syndrome were treated, with underdevelopment or absence of the pectoralis major muscle being common.

**EVOLUTION:** Each patient underwent a computerized axial tomography with 3D reconstruction to confirm their diagnosis and perform a surgical treatment according to the needs of each patient; after the procedure, patients were followed up with a favorable response and without complications.

**CONCLUSION:** The Poland syndrome is characterized by a variable clinical picture, with the absence or underdevelopment of the pectoralis major muscle, the surgical treatment was customized for each patient. Surgical techniques included reconstruction of the chest wall by osteosynthesis in severe cases regardless of the sex of the patient; rotation of flaps of the latissimus dorsi muscle, placement of tissue expanders and mammary prosthesis in the case of female patients and placement of preformed prostheses by stereolithography in the case of male patients.

**KEYWORDS:** POLAND SYNDROME, PECTORAL MUSCLES, MUSCLE DEVELOPMENT.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Poland es una enfermedad congénita polimalformativa extremadamente rara (1 de cada 20.000 a 30.000 NV). Es más frecuente en hombres y afecta con mayor frecuencia al lado derecho. Su nombre se debe al investigador Alfred Poland, quien fue el primero en describirlo en el año 1841. Su etiología es poco conocida, se han asociado posibles causas como la disminución o interrupción del flujo sanguíneo de la arteria subclavia durante la sexta semana de desarrollo fetal, factores genéticos (defectos multifactoriales o de un solo gen) y agentes teratogénicos (drogas, tabaco, otros), pero actualmente no se ha encontrado una etiología principal [1-3].

Es una enfermedad que afecta en forma parcial o total el desarrollo del músculo pectoral mayor con una anomalía de la mano homolateral (más frecuente Braquisindactilia). El hallazgo principal es la aplasia unilateral del músculo pectoral mayor y sin desarrollo del fascículo esterno-costal. Clínicamente se observa una depresión infraclavicular y la inexistencia del pliegue anterior de la axila. Puede acompañarse de otras malformaciones como: diversos grados de malformaciones condrocostales (costillas deformes o ausentes), ausencia de otros músculos (pectoral menor, serratus, dorsal ancho, oblicuo externo, infraspinoso y músculo supraespinoso), de los tejidos blandos (piel hipoplásica con capa subcutánea delgada, pelo axilar ausente), tejidos mamarios (atelia, amastia, hipoplasia mamaria, pezón más pequeño y alto), anomalías del miembro superior del mismo lado brazo, antebrazo y dedos (sinfalangismo), dedos cortos y palmados (sindactilia cutánea), hernia pulmonar anterior, escápula más pequeña con alas (deformidad de Sprengel), malformaciones de la columna vertebral y del riñón; pero siempre se observan malformaciones confinadas a un solo lado del cuerpo [1-3].

Puede asociarse a diferentes síndromes como: el síndrome de Moebius el más frecuente (parálisis congénita facial uni o bilateral con deterioro de abducción ocular; dado por una agenesia o aplasia de los nervios craneales VI y VII), también pueden estar otros nervios involucrados provocando parálisis facial y estrabismo convergente. El síndrome de Goldenhar o espectro oculoauriculovertebral, que presenta primordialmente hipoplasia de las regiones malar, mandibular y/o maxilar del lado afectado, microtia con diversas repercusiones auditivas, alteraciones oftalmológicas como tumores epibulbares y vértebras fusionadas o hemivértebras. El síndrome de Klippel-Feil, que consiste en la segmentación de la columna cervical, es un defecto que secundariamente causa la tríada de cuello corto, inserción posterior del pelo baja, cuello ancho con limitación de los movimientos cervicales, y otras enfermedades como el síndrome de Adams-Oliver, la leucemia, el linfoma no Hodgkin y el carcinoma ductal invasor en la mama hipoplásica, también han sido asociados. La secuencia de Poland asociados a síndromes pueden sugerir una etiología común, respaldarían la hipótesis de una disrupción vascular, por ejemplo en el caso de la enfermedad de Klippel se hace mención a la disrupción de la arteria vertebral, rama de la arteria subclavia; además, en ciertos casos, cuando se constató la presencia de Poland y otros síndromes, se tenía el antecedente de exposición a misoprostol o cocaína, y estos se encuentran asociados a eventos de disrupción vascular [4,5].

Se clasifica en completo (Compuesto - Grave) si presenta agenesia o hipoplasia de los músculos pectorales mayor y menor, hipoplasia mamaria, desarrollo parcial de los 3 cartílagos costales superiores y malformaciones de la mano homolateral e incompleto (Simple - leve) si hay ausencia de uno de estas características. La clasificación de las anomalías en el síndrome de Poland propuesta por Al-Qattan en 2001 tiene siete tipos de acuerdo con gravedad creciente según las anomalías de la mano (Cuadro 1) [6].

## Cuadro 1: Clasificación de Al-Qattan

TIPO 1: MANO NORMAL (ANOMALÍA PECTORAL AISLADA)
TIPO 2: LA MANO SÓLO APARECE MÁS PEQUEÑA, AL COMPARAR CON EL LADO CONTRALATERAL.
TIPO 3: DEFORMIDAD CLÁSICA (BRAQUISINDACTILIA)
3A: HIPOPLASIA LEVE A MODERADA DE LA MANO
3B: HIPOPLASIA SEVERA DE LA MANO
TIPO 4: ALGUNOS RAYOS FUNCIONALES AÚN PRESENTES:
4A: PULGAR FLOTANTE O AUSENTE
4B: ADACTILIA DEL ÍNDICE
4C: ADACTILIA DEL ÍNDICE Y DEDOS LARGOS
4D: ADACTILIA DE LOS RAYOS CENTRALES CREANDO UNA MANO HENDIDA
4E: ADACTILIA DE LOS RAYOS ULNARES
TIPO 5 : TODOS LOS DEDOS NO FUNCIONAN O ESTÁN AUSENTES
TIPO 6: DEFICIENCIA TRANSVERSAL PROXIMAL A LAS ARTICULACIONES METACARPOFALÁNGICAS
TIPO 7: DEFICIENCIA DE TIPO FOCOMELIA

Fuente: <http://austinpublishinggroup.com/anaplastology/download.php?file=fulltext/anaplastology-v1-id1003.pdf> [6].

Su diagnóstico se basa principalmente en un examen clínico exhaustivo, sospechando en aquellos niños que presentan malformaciones congénitas unilaterales, las más evidentes de detectar son las de la mano. Casos incompletos pueden permanecer sin diagnosticar incluso hasta la pubertad, en donde se evidenció que el tejido mamario y el desarrollo de la masa muscular del pecho son deficientes, especialmente en el caso de pacientes femeninas. Dentro del diagnóstico imagenológico, actualmente el uso de Rayos X, Tomografía Axial Computarizada (TAC) y Resonancia Magnética (RNM), ayudan a identificar con mayor facilidad anomalías en la pared torácica y en la formación de los músculos pectorales [7,8].

Actualmente no existe un tratamiento específico debido al gran número de malformaciones descritas en el síndrome de Poland, por lo tanto debe individualizarse el tratamiento en cada paciente, dependiendo de la severidad de las malformaciones, edad, sexo y las preferencias del paciente. La extensión de la deformidad de la mama y la pared torácica varían ampliamente, por lo que existen una variedad de técnicas para corregirlas, con el fin de satisfacer las expectativas de los pacientes y mejorar su calidad de vida [8].

Se pueden usar una serie de tratamientos que se aplican solos o combinados para mejorar el complejo defecto que involucra: piel, tejido subcutáneo, mama, músculo, costillas y otras anomalías esqueléticas, entre los tratamientos se describen el lipofilling, expansión de tejidos, implantes, prótesis preformadas, colgajos de músculo, todas estas solas o combinadas [9].

El abordaje quirúrgico de las malformaciones de tejidos blandos y condrocostales (costillas deformes o ausentes) dependerá de la edad del paciente, por lo general se usan implantes autólogos de costillas. En niños con deformidades severas la reparación será en dos etapas, la primera etapa en edades tempranas para reparar la jaula torácica cuando exista disnea o falta de apoyo estructural que podría producir escoliosis y la segunda etapa donde se usan colgajos musculares como: dorsal ancho y recto abdominal para producir simetrización entre una y otra pared torácica. Las etapas adicionales de la reconstrucción puede incluir implantes mamarios, implantes de pectoral, reconstrucción areolar e injertos de grasa [9 - 11].

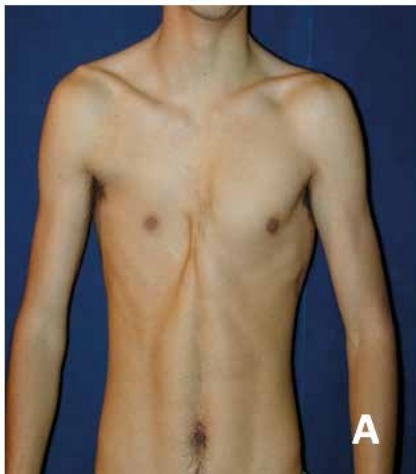
La ausencia del pectoral mayor puede variar desde una ausencia simple de algunos haces musculares hasta la ausencia completa del mismo, incluso asociarse también el pectoral menor. Actualmente esta se corrige con el uso de implantes preformados, basándose en imágenes de TAC, para crear una copia en 3D con separación de los diferentes tejidos (hueso, músculo, piel, cartílago, etc). El implante se diseña virtualmente para cada paciente, siendo únicos y perfectamente adecuado a la anatomía de cada individuo [12].

En pacientes mujeres, se puede encontrar resultados satisfactorios con una prótesis mamaria. Sin embargo, esta opción puede acentuar el hundimiento subclavicular, el implante puede migrar fácilmente, por lo que es más recomendable el uso de colgajos musculares como el dorsal ancho o implantes personalizado de pared torácica, para proporcionar forma y volumen a la pared torácica. Además para mejorar la simetría, se puede realizar tratamiento en la mama opuesta con una pexia o reducción de la mama contralateral. En pacientes hombres también se pueden usar colgajos musculares e implantes preformados para simular el músculo pectoral contralateral. En casos del síndrome de Poland completo pueden requerir además reparaciones musculoesqueléticas [13,14].

El diagnóstico se basa en tres pilares fundamentales: clínico, radiológico y genético. Una vez realizado este diagnóstico los pacientes fueron sometidos a estudios para elaborar un tratamiento de acuerdo a las malformaciones de cada individuo.

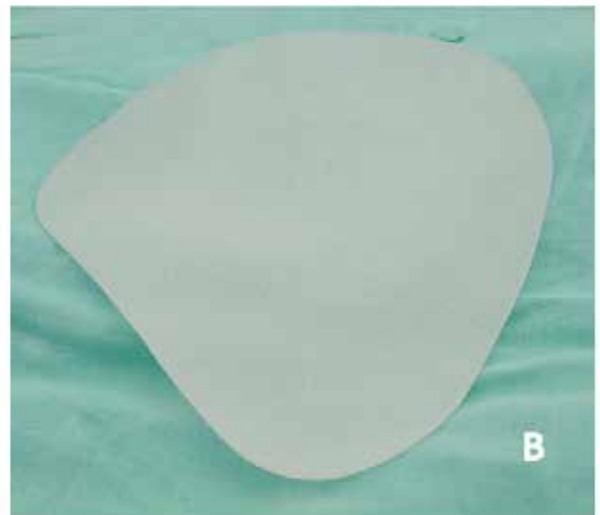
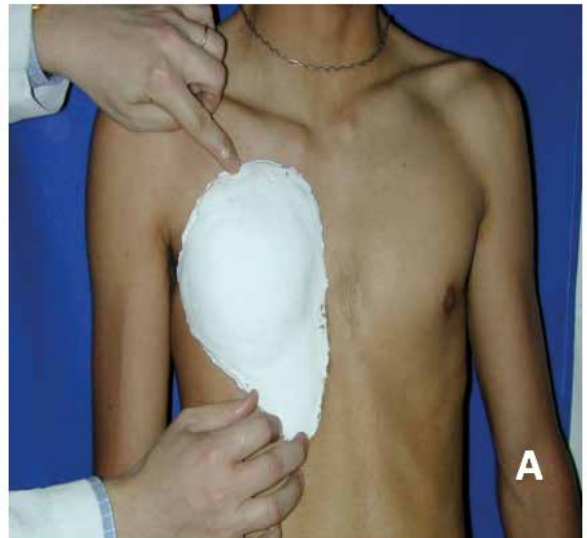
Examen clínico y visual: Historia Clínica, Examen Físico, Fotografía.

**Imagen 1: A y B:** Se evidencia deformidad clínica compatible con síndrome de Poland en tórax derecho.

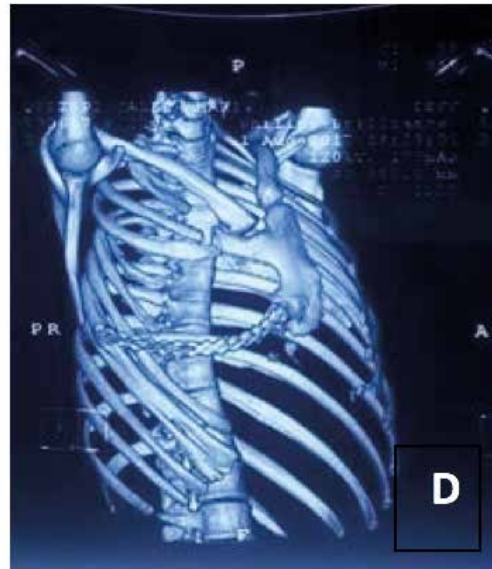


Exámenes radiográficos: El Gold standar es la TAC con reconstrucción en 3D (Imagen 2), sirve tanto para determinar las malformaciones, como para realizar mediciones y programar el diseño de las prótesis preformadas.

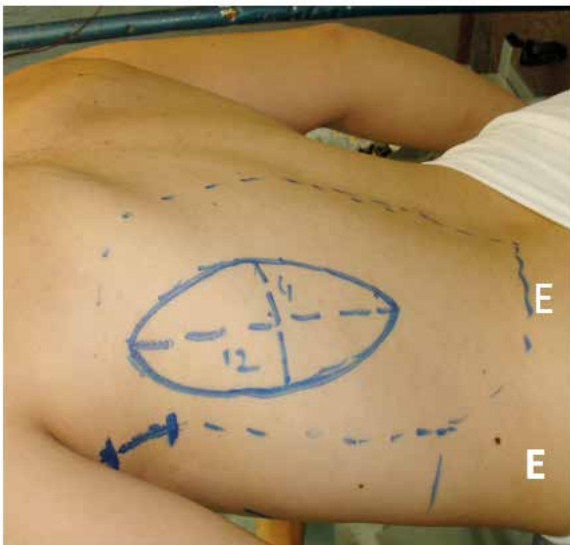
**Imagen 2. TAC de Tórax. A:** Se evidenció arcos costales íntegros. **B:** Se observó ausencia de músculo pectoral mayor. **C:** Se realizó mediciones de grosor de pectoral y de espacio interpectoral, así como su longitud. **D:** Se realizó mediciones para determinar la altura del CAP tomando la medición entre el manubrio esternal y el borde superior de la areola.



Planificación de Tratamiento: Una vez que se obtuvo el diagnóstico clínico, radiográfico y el modelo quirúrgico de la estereolitografía se imprimió la primera prueba en material duro de poliuretano y posteriormente la impresión 3D en prótesis de silicona para el tratamiento definitivo y puede estar acompañado de material de osteosíntesis o colgajos musculares según sea el caso, las malformaciones y el sexo del paciente.



**Imagen 3.** A: Modelo quirúrgico impreso en poliuretano. B: Prótesis de silicona impresa en 3D. C y D: Se observa material de oseosíntesis utilizado para reconstrucción de caja torácica. E: Marcación y planificación de colgajo de dorsal ancho. F: Postquirúrgico inmediato de colgajo de dorsal ancho con isla de piel.



**CASOS CLINICOS:**

**CASO 1.** Paciente de sexo femenino de 22 años, soltera, estudiante universitaria, residente y procedente de la provincia del Azuay - Ecuador, sin antecedentes familiares de importancia ni contacto con teratógenos. Madre refiere que desde el nacimiento presentó deformidad en hemitórax derecho, hipoplasia de glándula mamaria, amelia, focomelia, hipoplasia de brazo y síndrome de Moebius concomitante. Acudió a consulta donde se evidenció el síndrome de Poland completo asociado a síndrome de Moebius. Se realizó exámenes de imagenología: TAC de tórax con reconstrucción en 3D reportó ausencia del 4to y 5to arco costal, ausencia de músculo pectoral mayor y la arteriografía que reportó arteria axilar y mamaria interna derecha normal.

**EVOLUCIÓN:** Se confirmó el diagnóstico de síndrome de Poland completo asociado a síndrome de Moebius. Paciente fue sometida a varias intervenciones quirúrgicas con el fin de reconstruir por etapas las malformaciones presentadas (Imagen 4). Primera Intervención: Reconstrucción de pared torácica mediante osteosíntesis. Segunda Intervención: Reconstrucción de mama derecha por medio de rotación de colgajo dorsal ancho recreando el pectoral mayor. Tercera Intervención: Colocación de expansor tisular para aumentar el bolsillo de piel. Cuarta intervención: La reconstrucción de glándula se realizó con prótesis mamaria.

## RESULTADOS:

Paciente con simetría torácica, prótesis de mano, mejoró la funcionalidad y estética del hemitórax derecho de la paciente.

**Imagen 4.** A: Primera Intervención: Reconstrucción de pared torácica mediante osteosíntesis. B: Segunda Intervención: Reconstrucción de mama derecha por medio de rotación de colgajo dorsal ancho recreando el pectoral mayor. C: Tercera Intervención: Colocación de expansor tisular para aumentar el bolsillo de piel. D: TAC de tórax con reconstrucción en 3D reporta ausencia de arcos costales 4to y 5to.



CASO 2. Paciente masculino de 17 años, soltero, estudiante, procedente y residente de la provincia de Morona Santiago - Ecuador, sin antecedentes familiares de importancia, ni exposición a teratógenos durante el período prenatal, natales y postnatales sin ninguna complicación. Presentó desde el nacimiento deformidad en hemitórax derecho, no se evidenció otro tipo de malformación. Se sospecha de síndrome de Poland incompleto. Se realizó exámenes complementarios reportando ausencia de músculo pectoral mayor y menor, arco costal incompleto.

EVOLUCIÓN: Se confirmó el diagnóstico de síndrome de Poland incompleto. Primera intervención: Se realizó reconstrucción de pared torácica mediante osteosíntesis para formar la 3ra, 4ta y 5ta costillas. Segunda Intervención: Se realizó colocación de prótesis preformada creada mediante estereolitografía.

## RESULTADOS:

Paciente con simetría torácica, mejoró la estética del hemitórax derecho del paciente (Imagen 5).

**Imagen 5.** A: Antes de la cirugía. B: Después de la cirugía.



CASO 3. Paciente masculino de 21 años, casado, procedente y residente de la provincia de Loja-Ecuador, sin antecedentes familiares de importancia, ni exposición a teratógenos durante el período prenatal, natales y postnatales, sin ninguna complicación. Presentó desde el nacimiento deformidad en hemitórax derecho, no se evidenció otro tipo de malformación. Se sospechó de síndrome de Poland incompleto. Se realizó exámenes complementarios reportando ausencia de músculo pectoral mayor, arco costal completo.

EVOLUCIÓN: Se confirmó el diagnóstico de síndrome de Poland incompleto. Paciente fue sometido a una sola intervención quirúrgica en la que se realizó colocación de prótesis preformada mediante estereolitografía

**RESULTADOS:**

Paciente con simetría torácica, mejorada la estética del hemitórax derecho del paciente (Imagen 6).

Imagen 6: A y B: Antes de la cirugía. C y D: Después de la cirugía.



CASO 4. Paciente de sexo femenino de 19 años, unión libre, residente y procedente de la provincia del Azuay - Ecuador, sin antecedentes familiares de importancia ni contacto con teratógenos, presentó desde el nacimiento deformidad en hemitórax derecho, agenesia de glándula mamaria, atelia, amelia. Acudió a consulta donde se sospechó de síndrome de Poland completo. Se realizó exámenes de Imagenología: TAC de tórax con reconstrucción en 3D, reportó ausencia de músculo pectoral mayor y ausencia de 4ta y 5ta costilla.

el fin de reconstruir por etapas las malformaciones presentadas. Primera Intervención: Reconstrucción de 4to y 5to arco costal con osteosíntesis y reconstrucción de mama derecha, por medio de rotación de colgajo dorsal ancho recreando el pectoral mayor. Segunda Intervención: Colocación e expansor tisular para aumentar el bolsillo de piel. Tercera Intervención: Colocación de prótesis mamaria. Cuarta Intervención: Reconstrucción de pezón mas tatuaje de areola.

**RESULTADOS:**

Paciente con simetría torácica. Se mejoró la funcionalidad y estética del hemitórax izquierdo de la paciente.

EVOLUCIÓN: Se confirma diagnóstico de síndrome de Poland completo. Paciente es sometida a intervenciones quirúrgicas con

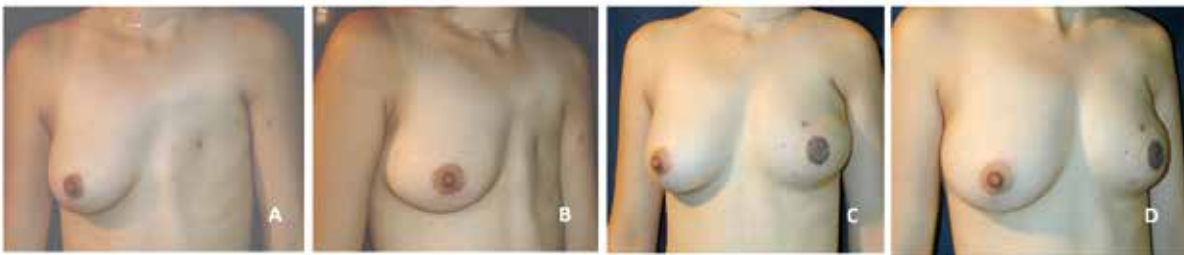


Imagen 7: A y B: Antes de la cirugía. C y D: Después de la cirugía.

**DISCUSIÓN**

En este estudio se trató cuatro pacientes con síndrome de Poland, tres de ellos completos y uno incompleto, confirmado por la clínica y TAC de tórax con reconstrucción en 3D. Dos de los pacientes fueron varones y dos mujeres, las anomalías se presentaron en el lado derecho del tórax en los tres de los cuatro pacientes del estudio, confirmando lo que indica en la literatura en relación a la prevalencia del lado afecto [1].

Actualmente no existe un tratamiento específico debido al gran número de malformaciones descritas en el síndrome de Poland, esta diversidad obliga a individualizar el tratamiento en cada paciente, dependiendo de la severidad de las malformaciones, la edad, el sexo y las preferencias del paciente. La extensión de la deformidad de la mama y la pared torácica varían ampliamente, existiendo una variedad de técnicas quirúrgicas para corregirlas. Este síndrome se tolera bien desde el punto de vista funcional, pero la repercusión psicológica en estos pacientes, sobre todo en

las mujeres, con la ayuda de un profesional especializado en el área psicológica, antes, durante y después del tratamiento quirúrgico.

Las técnicas quirúrgicas fueron propuestas para la reparación de los defectos tanto óseos como de tejidos blandos entre los que se describen: lipofilling, expansión de tejidos e implantes, prótesis preformadas, colgajos de músculos, todos asociadas al uso de la tecnología que hoy en día se dispone como la TAC en 3D y el uso de las impresoras en 3D con estereolitografía [9 - 15].

La reconstrucción quirúrgica en pacientes con síndrome de Poland severo se inicia en edades tempranas (reconstrucción de pared torácica), así como se realizó en tres de los cuatro pacientes de este estudio. Sin embargo la reconstrucción de tejidos blandos se recomienda realizar una vez terminado el desarrollo para evitar otros procedimientos quirúrgicos por cambios morfo-

lógicos de la pared torácica relacionados al crecimiento y desarrollo de las estructuras durante la pubertad [9 - 11].

En la fase estética existen estudios sobre la reconstrucción de tejidos blandos, en el complejo malformativo del Síndrome de Poland, sin embargo no existe un algoritmo específico de tratamiento. Se ha evidenciado que dentro de las alternativas quirúrgicas con mejores resultados estéticos y menos complicaciones en mujeres es la reconstrucción con colgajo de dorsal ancho, solo o con prótesis, reconstrucción con prótesis sola o asociada a expansor tisular previo. En el género masculino la reconstrucción con colgajo de dorsal ancho asociado o no a prótesis de pectoral, así como prótesis pectoral aislada. Se ha evidenciado los excelentes resultados estéticos que se logran obtener mediante prótesis preformadas en 3D mediante estereolitografía. Se han reportado también técnicas de colgajos libres, así como reconstrucción con epiplón o con injerto graso autólogo, sin embargo estas técnicas se han dejado de usar paulatinamente debido a las nuevas técnicas presentadas en este estudio existiendo menores complicaciones y mejores resultados estéticos [12 - 15].

En el servicio de cirugía plástica una vez completado el crecimiento de los pacientes se utilizaron diferentes técnicas, adaptadas según el defecto en particular de cada paciente, teniendo en cuenta los siguientes lineamientos: En mujeres con déficit de tejidos blandos se realizó en ciertos casos rotación de colgajo de dorsal ancho, colocación de expansor tisular previo a la prótesis mamaria y en los hombres con déficit de tejidos blandos se colocó prótesis preformada por estereolitografía. Independientemente del sexo del paciente las malformaciones de la caja torácica se realizaron reconstrucción con material de osteosíntesis.

El síndrome de Poland es una enfermedad congénita polimalformativa extremadamente rara por lo que su diagnóstico y tratamiento es poco estudiado dentro del régimen nacional e internacional. De acuerdo a esto se pone en evidencia que dentro de las debilidades de este estudio, es limitada la muestra de pacientes captados.

Respecto a las complicaciones, no se presentó ningún caso de extrusión de la prótesis, neumotórax, ni hemotórax. Los pacientes de este estudio manifestaron un alto grado de satisfacción con los resultados obtenidos, tanto funcionales, estéticos y emocionales.

## CONCLUSIÓN

El síndrome de Poland tiene una presentación clínica variable, con distintos grados de extensión y severidad del defecto, es extremadamente raro que todas las anomalías se encuentren presentes en un mismo paciente. El rasgo clínico común en todos los pacientes es la ausencia del músculo pectoral mayor y la glándula mamaria.

En los pacientes captados por el servicio de cirugía plástica del Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga, el diagnóstico se basó en un examen físico minucioso, y se confirmó mediante TAC de tórax con reconstrucción en 3D.

La estrategia de resolución quirúrgica dependió de los requerimientos del paciente, como edad, sexo, gravedad del caso, entre otros. La deformidad leve en mujeres se corrigió de manera efectiva con una rotación de músculo dorsal ancho junto con una prótesis mamaria previa expansión tisular, la deformidad leve en varones se corrigió mediante rotación de músculo dorsal ancho y colocación de prótesis preformadas mediante estereolitografía. En las deformidades complejas se requirió además una reconstrucción musculoesqueléticas con osteosíntesis independientemente del sexo del paciente.

Hoy en día algunas técnicas quirúrgicas como la transferencia pediculada de colgajos o cirugía de reducción de mama contralateral han sido remplazadas por otras técnicas como colocación de prótesis mamaria previa o no expansión de piel en mujeres y colocación de prótesis preformadas mediante estereolitografía en varones, debido que estas últimas técnicas quirúrgicas logran menores complicaciones postquirúrgicas y un mejor resultado estético, como se ha visualizado en los cuatro pacientes de este estudio.

En todos los pacientes citados en este artículo, la cirugía plástica reconstructiva fue una excelente opción que mejoró tanto el aspecto funcional, estético como emocional de los pacientes.

## RECOMENDACIONES

Teniendo en cuenta que el síndrome de Poland es una malformación con una incidencia baja, es importante conocer claramente sus características y diferenciarlo de otros síndromes para así brindar al paciente un correcto tratamiento quirúrgico.

Explicar claramente al paciente su patología de base y dependiendo de la gravedad del síndrome la necesidad de varias intervenciones quirúrgicas reconstructivas, para así lograr una relación médico - paciente adecuada, evitando que se presente ansiedad en los pacientes.


Así mismo es importante dar un seguimiento periódico del paciente postquirúrgico, con el fin de evidenciar de manera temprana cualquier complicación.




Se recomienda actualizarse continuamente acerca de los tratamientos quirúrgicos, con el fin de brindar la mejor atención y solución a la patología del paciente.

## CONTRIBUCIONES DE LOS AUTORES

JV, JA, GG, FA, LG: Recolección de información, revisión bibliográfica y redacción del manuscrito. JV, JA, GG: Análisis crítico. JV: Diagnóstico, tratamiento quirúrgico y seguimiento del caso. FA: Traducción del Artículo. Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.

## INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

Jhonatan Heriberto Vázquez Alborno. Doctor en Medicina y Cirugía, Cirujano Plástico y Reconstructivo. Universidad de Buenos Aires. FELLOW, Cirugía Cráneo facial Universidad Nacional Autónoma de México. Jefe del Servicio de Cirugía Plástica de Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga. Cuenca, Azuay-Ecuador. Correo electrónico: jhvaplastic@gmail.com/ dr@jhvazquez.com/ Página web: www.drjhonatanvazquez.com. Dirección: Hospital Universitario del Río. Consultorio 304. Teléfono: [593] 988869864.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-5554-4222>

-Johanna Elizabeth Aguirre Zavala. Médico General Universidad de Cuenca. Médico Residente y Jefe de Residentes del Servicio de Cirugía Plástica del Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga. Cuenca, Azuay-Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-0207-9241>  
 -Galo Fabián García Ordoñez. Médico General Universidad de Cuenca. Médico Postgradista de Cirugía General. Cuenca, Azuay - Ecuador. Cuenca, Azuay-Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-4039-6746>  
 -María Fernanda Aguirre Zavala. Médico General Universidad de Cuenca. Médico Residente Asistencial en la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital José Carrasco Arteaga 2014- 2016. Cuenca, Azuay - Ecuador.  ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0642-7879>

## ABREVIATURAS

CAP: Complejo Areola- Pezón; NV: Nacidos Vivos, RNM: Resonancia Nuclear Magnética. TAC: Tomografía Axial Computarizada.

## AGRADECIMIENTO

Agradecemos de manera especial al Servicio de Cirugía Plástica Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no reportan ningún conflicto de intereses.

## CONSENTIMIENTO INFORMADO

Los autores cuentan con el consentimiento por parte del paciente.

## CÓMO CITAR ESTE ARTICULO

Vazquez J, Aguirre J, García G, Aguirre M. Caso Clínico: Síndrome de Poland Completo vs Incompleto, Resolución Quirúrgica. Rev Med HJCA 2018; 10(1): 56-63. <http://dx.doi.org/10.14410/2018.10.1.cc.09>

## PUBLONS

 Contribuye con tu revisión en <https://publons.com/review/secuencia>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Naveena T. Poland Anomaly, a Sporadic Syndrome: A Review. IJMRP. 2016; 3(8):37-40. Available in: <http://www.ijmrps.com/Issues%20PDF/Vol.3/August-2016/7.pdf> DOI: 10.5281/zenodo.60325
- Cavalcanti R, Suárez PF, Monteiro A. Poland's Syndrome Treatment with Customized Implant – A Case Report. J Surg Transplant Sci. 2016; 4(2):1025-1027. Available in: <https://pdfs.semanticscholar.org/2865/f3b2138b872585f7cc9b6e-238d008d855a03.pdf>
- Chandra D, Patil A, Sai KS, Jayakrishnan D. Genetic and Development Disorders: Poland Syndrome. Chest. 2016; 150(45):640. DOI: 10.4103/0975-2870.122795
- Santra G, Kumar P, Bhattacharya K, Phaujdar S. Poland Syndrome. JAPI. 2012; 60(1):40. Available in: [http://www.japi.org/september\\_2012/10\\_cr\\_poland\\_syndrome\\_with.html](http://www.japi.org/september_2012/10_cr_poland_syndrome_with.html)
- Sierra L, González M. Síndrome de Poland: Descripción de dos casos familiares. An Pediatr (Barc). 2008; 69(1):49-51. DOI: 10.1157/13124219
- Fijałkowska M, Antoszewski B. Presentation of Different Types of Hand Anomalies in Poland's Syndrome. Austin Anaplastology. 2016; 1(1):1003. Available in : <http://austinpublishinggroup.com/anaplastology/fulltext/anaplastology-v1-id1003.php>
- García LS, Motta GA. Síndrome de Poland. MD Rev. 2015; 6(3):232. Available in : <http://www.medigraphic.com/pdfs/revmed/md-2015/md153k.pdf>
- Madjdak EJ, Shafiqi M, Fatah F. Integrated algorithm for reconstruction of complex forms of Poland syndrome: 20-year outcomes. JPRAS. 2015; 20(1):1-9. Available in <http://www.medigraphic.com/pdfs/revmed/md-2015/md153k.pdf>
- Rodríguez IE, Heare T, Bruny J, Deleyiannis FW. Customized Titanium Implant for Chest Wall Reconstruction in Complex Poland Syndrome. Plast Reconstr Surg Glob Open. 2014; 2(1):1-4. DOI: 10.1097/GOX.0000000000000047
- McGrath MH, Jason Pomerantz J, Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KN. Sabiston Textbook of Surgery. Plastic Surgery. The Biological Basis of Modern Surgical Practice. 19th ed. Canada: Elsevier; 2012. p. 1916–1951.
- Lantzsch T, Lampe D, Kantelhardt, EJ. Correction of Poland's Syndrome: Case Report and Review of the Current Literature. Breast Care. 2013;8(1):139-142. DOI: 10.1159/000350778
- Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG. Poland Syndrome: Evaluation and Treatment of the Chest Wall in 63 Patients. Plast Reconstr Surg. 2010;126(1):902-911. DOI: 10.1097/PRS.0b013e3181e60435.
- Chavoín JP, Grolleau JL, Moreno B, Brunello J, Aymeric A, Dahan M et al. Correction of Pectus Excavatum by Custom-Made Silicone Implants: Contribution of Computer-Aided Design Reconstruction. A 20-Year Experience and 401 Cases. Plast Reconstr Surg. 2016; 137(1):806-871. DOI: 10.1097/PRS.0000000000000207
- García-Verastegui L, Motta-Ramírez G. Tratamiento quirúrgico del Síndrome de Poland. Clasificación y técnicas Rev. de Cir. Infantil. 2013; 1(1):89-101. Available in: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revmed/md-2015/md153k.pdf>
- Trejejo A, Fernández D, Calderón V. Estereolitografía: Conceptos básicos. Rev. Estomatol Herediana. 2013; 23(2):96-100. Available in: <http://www.upch.edu.pe/vrinve/ducig/revistas/index.php/REH/article/viewFile/2300/2263>