

## IMÁGENES EN MEDICINA DE FAMILIA

# Síndrome de Poland: A propósito de un caso

## Poland syndrome: Presentation of a case

A. Marmesat Montes<sup>a,\*</sup> y A. Cabal García<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital de Cabueñes, Gijón, Asturias, España

<sup>b</sup> Medicina Familiar y Comunitaria, EAP de Cabañaquinta, Cabañaquinta, Asturias, España



El síndrome de Poland consiste en una ausencia o subdesarrollo unilateral del músculo pectoral mayor, casi siempre derecho, asociado en algunos casos a una agenesia de cartílagos costales ipsilaterales, atelia y en ocasiones sindactilia<sup>1</sup>. Otras características asociadas a este síndrome pueden ser la elevación patológica de la escápula, el acortamiento del brazo por subdesarrollo de los huesos del antebrazo<sup>2</sup>, dextrocardia, hernia diafragmática, alteraciones renales, etc.<sup>3</sup>.

Se ha descrito una incidencia de 1 cada 7.000-10.000 nacidos vivos, con un predominio dentro del género masculino de 3 a 1<sup>4</sup>, y suele ocurrir de manera esporádica, aunque algunos autores han sugerido un patrón de herencia autosómico dominante en algunos casos<sup>5</sup>.

Nuestro caso corresponde a un varón de 41 años que acude a consulta de Atención Primaria por pérdida de masa muscular en hemitórax izquierdo (fig. 1) junto con una disminución de la fuerza del brazo ipsilateral y parestesias a nivel de la mano. Tras valorar la historia clínica se objetiva que el paciente presentaba una atrofia del músculo pectoral izquierdo desde su nacimiento que se constató años después a medida que se producía el crecimiento y desarrollo físico. Nuestro paciente fue capaz de aprender el oficio de carpintero, que desarrolló durante años de forma ininterrumpida aprovechando la dominancia derecha y buscando sinergias musculares que le permitiesen realizar su actividad profesional a pesar de su limitación anatómica. Sin embargo, con el devenir de los años, el paciente sufrió un progresivo declinar



Figura 1

en el aspecto motor con dificultad creciente para la realización de actividades que previamente no le presentaban problemas. Es en ese momento en el que nuestro paciente decide acudir a nuestra consulta y lo derivamos al Servicio de Neurología, donde se establece el diagnóstico de síndrome de Poland en base a la agenesia del músculo pectoral menor e hipoplasia del músculo pectoral mayor. En la actualidad se

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [marmesat.aida@gmail.com](mailto:marmesat.aida@gmail.com)  
(A. Marmesat Montes).

<https://doi.org/10.1016/j.semerg.2019.10.004>

1138-3593/© 2019 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMergen). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

encuentra en situación de incapacidad permanente para su ocupación habitual.

El síndrome de Poland fue descrito por primera vez en el año 1840 por Alfred Poland<sup>6</sup>.

Existen diversas teorías que tratan de explicar la etiología de este síndrome, pero las evidencias principales señalan como causa más probable una alteración vascular durante la sexta semana de gestación debido a una hipoplasia de la arteria subclavia, causando como consecuencia malformaciones musculoesqueléticas<sup>7</sup>.

La ausencia de músculo pectoral mayor en el síndrome de Poland es normalmente unilateral y, como ya hemos mencionado al inicio, casi siempre se observa en el lado derecho. En nuestro paciente el defecto se encuentra en el lado izquierdo, siendo por tanto un caso poco habitual.

Las opciones de tratamiento de esta patología son fundamentalmente quirúrgicas y únicamente con fines estéticos. Solo se han utilizado datos clínicos e imágenes de un paciente, no realizando intervenciones sobre el mismo,

y se ha recogido el consentimiento informado y seguido los protocolos del centro de trabajo.

## Bibliografía

1. Sharma CM, Kumar S, Meghwani MK, Agrawal RP. Poland syndrome. *Indian J Hum Genet.* 2014;20:82-4.
2. Urschel HC Jr. Poland's syndrome. *Chest Surg Clin N Am.* 2000;10:393-403.
3. Lacorte D, Marsella M, Guerrini P. A case of Poland syndrome associated with dextroposition. *Ital J Pediatr.* 2010;36:21.
4. Fraser FC, Teebi AS, Walsh S, Pinky L. Poland sequence with dextrocardia: Which comes first? *Am J Med Genet.* 1997;73:194-6.
5. Darian VB, Argenta LC, Pasyk KA. Familial Poland's syndrome. *Ann Plast Surg.* 1989;23:531-7.
6. Poland A. Deficiency of the pectoralis muscles. *Guy's Hosp Rep.* 1841;6:191.
7. Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: Hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Moebius anomalies. *Am J Med Genet.* 1986;23:903-18.