Presentaciones de casos

Síndrome de Poland. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Poland Syndrome. Case Presentation and Bibliographic Review

Lidia Torres Aja[1] Neylín Caballero Aja[1]

[1] Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba, CP: 55100

Cómo citar este artículo:
Torres-Aja L, Caballero-Aja N. Síndrome de Poland. Presentación de un caso y revisión de la literatura. **Revista Finlay** [revista en Internet]. 2016 [citado 2026 Nov 6]; 6(4):[aprox. 4 p.]. Disponible en: https://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/439

Resumen

Se han descrito diversas alteraciones en la morfología y estructura de la glándula mamaria, como resultado de variaciones en los mecanismos reguladores de su desarrollo. La amastia es una de las anomalías congénitas de la mama menos frecuente, y consiste en la ausencia total de una o de ambas glándulas. Cuando es unilateral generalmente se acompaña también de la carencia del músculo pectoral mayor y del menor además de otro grupo de malformaciones, constituyendo así lo que se conoce como síndrome de Poland. Se presenta el caso de una adolescente de 15 años, que exhibe una ausencia congénita de la mama derecha, así como de los músculos pectorales, sin otra malformación acompañante. Es este el primer caso de síndrome de Poland diagnosticado en Cienfuegos, por lo cual se considera de interés para la comunidad científica la publicación de este reporte.

Palabras clave: síndrome de poland, anomalías musculoesqueléticas, mama, adolescente

Abstract

Diverse changes in the morphology and structure of the mammary gland have been described as a result of the variation of the regulatory mechanisms of its development. Amastia is one of the less frequent congenital anomalies of the breast and it consists on the total absence of one or both glands. When it is unilateral it is generally also accompanied by the lack of the major and minor pectoral muscle besides other malformations, constituting what is known as Poland Syndrome. A case of a fifteen year old female patient is presented who shows the congenital absence of the right breast. This is the first case of Poland Syndrome diagnosed in Cienfuegos, this is why the publication of this case is considered of interest for the scientific community.

Key words: poland syndrome, musculoskeletal abnormalitie, breast, adolescent

Recibido: 2016-04-18 09:07:57
Aprobado: 2016-10-03 15:58:48

Correspondencia: Lidia Torres Aja. Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos. lidia.torres@gal.sld.cu

 ISSN 2221-2434

INTRODUCCIÓN

Desde el punto de vista embriológico, la glándula mamaria deriva del ectodermo y del mesodermo; el parénquima se origina del ectodermo, mientras el estroma provine del mesodermo.[1] Los primeros indicios de la formación de las mamas surgen alrededor de la sexta semana del desarrollo embrionario con la aparición de un cordón epitelial (línea láctea), que consiste en dos líneas engrosadas del ectodermo epidérmico que van a lo largo de cada lado del cuerpo, desde la futura región axilar hasta la inguinal. Al cabo de un tiempo, el cordón desaparece quedando solo siete puntos diminutos o papilas, cada uno de los cuales representa el enlace epitelial de la futura mama. Al nacer, solo persiste un par y se desarrollan las glándulas mamarias en el quinto espacio intercostal en la línea media clavicular.[1]

Las anomalías de la glándula mamaria pueden ser congénitas cuando están presentes desde el nacimiento, otras veces son adquiridas, es decir, en el nacimiento son normales pero en el transcurso de la vida se modifican y experimentan alteraciones.[1]

Se han descrito diversas alteraciones en la morfología y estructura de la glándula mamaria, como resultado de variaciones en los mecanismos reguladores de su desarrollo. Se pueden encontrar anomalías de número, tamaño, forma y localización.[2,3]

Entre las anomalías de número se encuentra la amastia, que es una de las deformaciones congénitas menos frecuente de la mama[4,5] que cuando es unilateral y se acompaña de ausencia de los músculos pectorales mayor y menor y de la cintura escapular, así como de malformaciones del miembro superior homolateral, y de los cartílagos costales y de las costillas, conforma lo que se conoce como síndrome de Poland.

Se han descrito muy pocos casos de esta entidad tanto a nivel internacional como nacional. En 1972 Mace y col. publicaron un reporte de 7 casos.[5]

Este el primero diagnosticado en la provincia de Cienfuegos, por lo cual se considera de interés para la comunidad científica la publicación de dicho reporte.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de una adolescente de 15 años, que acudió a la consulta de mastología provincial por presentar desde su nacimiento ausencia de la mama derecha. Según refirió un familiar de la paciente, no había sido llevada a consulta porque la niña no se quejaba de ninguna molestia, y ellos pensaban que ese padecimiento no tenía corrección.

Al examen físico se constató la ausencia de la mama derecha, así como del músculo pectoral mayor y del menor. (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Ausencia de la mama derecha, y de los músculos pectorales, mayor y menor

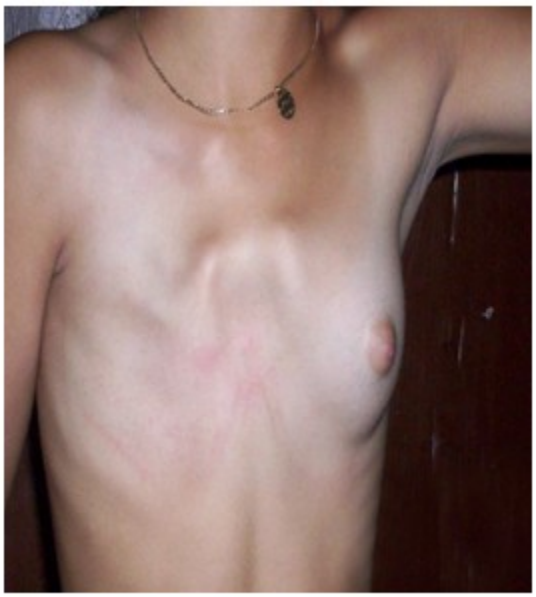


Figura 2. Ausencia de la mama derecha, y de los músculos pectorales, mayor y menor. Vista cercana

Se estudió el caso y al no encontrarse ninguna otra anomalía concomitante, se concluyó el diagnóstico como un síndrome de Poland, consistente en una amastia con ausencia de ambos músculos pectorales pero sin acompañarse de *situs inversus* ni de ninguna otra anomalía.

DISCUSIÓN

Las anomalías congénitas de la pared del tórax y las mamas se refieren a las deformidades que se presentan desde el nacimiento y que muchas veces se observan más definidas cuando el paciente empieza su desarrollo hacia la edad adulta en la pubertad.[6]

Clasificación de las anomalías congénitas de las mamas.[7]

I- Anomalías en el sentido de más.[7,8]

Cuando aparecen más de dos mamas por individuo se habla de hipermastia o polimastia, de mamas supernumerarias o de mamas accesorias. Tales estructuras se sitúan a lo largo de la línea láctea embriológica, es decir, desde la axila, siguiendo la línea mamilar hasta la región inguinal e incluso hasta la parte superior interna del muslo, la región glútea, la parte posterior del cuello, cara, brazo hombro y línea media dorsal, estas últimas explicables por una prolongación dorsal de la cresta mamaria.

Cuando estas alteraciones aparecen fuera de la cresta mamaria (aunque cerca de ella), constituyen mamas ectópicas y cuando aparecen en una localización a distancia de la línea o cresta mamaria son mamas aberrantes, las cuales tienen mayor predisposición a la degeneración maligna.[9]

Kajava plantea que el tejido mamario ectópico puede tener distintas formas de presentación y presenta la siguiente clasificación: [10]

1- Mama completa con pezón, areola y tejido glandular.

2- Mama supernumeraria sin areola, pero con pezón y tejido glandular.

3- Mama supernumeraria sin pezón pero con areola y tejido glandular.

4- Tejido mamario ectópico sin areola ni pezón.

5- Pseudomama con areola y pezón, pero sin tejido glandular, el cual es reemplazado por tejido adiposo

6- Politelia areolaris, presencia solo de areola.

7- Politelia pilosa, presencia de un penacho piloso.

II- Anomalías en el sentido de menos

1- Amastia: es una de las anomalías menos frecuente y consiste en la ausencia total de una o ambas mamas. La agenesia mamaria se explica por una involución completa de todos los elementos del primordio mamario y constituye la más grave de todas las malformaciones.[11] La ausencia unilateral de la mama es más usual que la amastia bilateral.[12] Generalmente cuando la amastia es unilateral coincide con anomalías del hemotórax de ese lado, sobre todo atrofia del músculo pectoral.

Alfred Poland[13] describió que en los casos de amastia unilateral, se presenta una falta de músculo pectoral mayor y menor, de la cintura escapular y malformaciones del miembro superior homolateral; así como hipoplasia o ausencia completa de la mama o pezón homolateral, defectos de los cartílagos costales y de las costillas 2,3 y 4 o 3,4 y 5, acompañados de hipoplasia de los tejidos subcutáneos de la pared del tórax y braquisindactilia. A este conjunto de hallazgos clínicos que se presentan parcialmente o en su totalidad se le conoce como síndrome de Poland.[14]

El síndrome de Poland es unilateral, más frecuente en la mujer que en el hombre y en el lado derecho, no es hereditario y su tratamiento varía de acuerdo a las malformaciones y el aspecto físico de la paciente.

2- Atelia: consiste en la ausencia del pezón y es la menos común de todas las anomalías de la mama. Hay una falta de desarrollo de la areola y el pezón, a pesar que persiste el crecimiento del botón, por lo tanto la persona tendrá una glándula más o menos rudimentaria con ausencia de pezón y areola; encontrándose en el exámen clínico un nódulo subcutáneo constituido por tejido conectivo o adiposo.[15]

En 1988 Seyfer publicó el resultado de la reconstrucción en 33 pacientes portadoras de síndrome de Poland.[16] Cobben J y col. en 1989 publicaron un caso de síndrome de Poland familiar en una madre y su hija.[17] El único caso en el hombre fue reportado en 1991 por Marks, Argenta, Izemberg y Mes.[18] Más recientemente Costa S, Blotta R, Mariano M, Meurer L, Albano M, publicaron en el año 2010 su experiencia sobre el tratamiento de este síndrome.[13]

El último reporte encontrado a nivel internacional fue en el año 2013 de los profesores Patil LG, Shivanna NH, Benakappa N, Ravindranath H, Bhat R.[11]

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. Embriología clínica. 9na. ed. Barcelona: Elsevier; 2009

2. Rodríguez A. Anomalías del desarrollo y trastornos funcionales de la mama. En: Rodríguez A. Afecciones benignas de la mama. La Habana: ECIMED; 2010: p. 327-47

3. Famá F, Gioffré MA, Villari SA, Caruso R, Barresi V, Mazzei S, et al. Breast abnormalities: a retrospective study of 208 patients. Chir Ital. 2007;59(4):499-506

4. da Fonseca H, Fadul D. Amastia: relato de un caso. Rev Para Med. 2006;20(2):1-3

5. Mace JW, Kaplan JM, Schanberger JE, Gotlin RW. Poland's syndrome: Report of seven cases and review of the literature. Clin Pediatr. 1972;11(2):98-102

6. Catellanos A. Anomalías congénitas de las mamas. El Sol de México [revista en Internet]. México DF: Clínica de Cirugía Plástica Avanzada Polanco; 2012 [citado 1 Sep 2016]; . Disponible en: http://diariodelsur.com.mx/elsoldemexico/notas/n2615823.htm

7. Feal M, García A. Enfermedades quirúrgicas de las mamas. En: Pardo G. Temas de Cirugía. La Habana: ECIMED; 2010: p. 1-20

8. Guerra JM, Antelo ME. Mama supernumeraria. Presentación de un caso: sus implicaciones para el uso clínico. Medisur [revista en Internet]. 2010 [citado 4 Sep 2016];8(3):[aprox. 4p]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2010000300010&lng=es

9. Saade MJ. Anomalías congénitas y adquiridas de la glándula mamaria. Gac Méd Caracas. 2013;121(1):23-34

10. Kajava Y. The proportions of supernumerary nipples in the Finnish population. Duodecim. 1915;1(1):143-70

11. Patil LG, Shivanna NH, Benakappa N, Ravindranath H, Bhat R. Congenital amastia. Indian J Pediatr. 2013;80(10):870-1

12. Papadimitriou A, Karapanou O, Papadopoulou A, Nicolaidou P, Fretzayas A. Congenital bilateral

amazia associated with bilateral choanal atresia. Am J Med Genet A. 2009;149A(7):1529-31

13. Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. Guy's Hospital Reports, London. 1841;6(1):191-3

14. dos Santos S, Blotta RM, Mariano MB, Meurer L, Edelweiss MI. Aesthetic improvements in Poland´s syndrome treatment with omentum flap. Aesthetic Plast Surg. 2010;34(5):634-9

15. Alcón JJ, Elía MA, Elía I, Pont M, Lurbe E. Amastia y atelia como manifestación excepcional de la displasia ectodérmica hipohidrótica en una mujer adolescente. An Pediatr. 2008;69(3):289-90

16. Seyfer AE, Icochea R, Graeber GM. Poland's anomaly. Natural history and long-term results of chest wall reconstruction in 33 patients. Ann Surg. 1988;208(6):776-82

17. Cobben JM, Robinson PH, van Essen AJ, van der Weit HL, Ten LP. Poland anomaly in mother and daughter. Am J Med Genet. 1989;33(4):519-21

18. Marks MW, Argenta LC, Izenberg PH, Mes LG. Management of the chest-wall deformity in male patients with Poland's syndrome. Plast Reconstr Surg. 1991;87(4):674-8