



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
PLAN ÚNICO DE ESPECIALIZACIONES MÉDICAS**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN**

**PETRÓLEOS MEXICANOS
SUBDIRECCIÓN DE SERVICIOS DE SALUD
GERENCIA DE SERVICIOS MÉDICOS
HOSPITAL CENTRAL SUR DE ALTA ESPECIALIDAD
SERVICIO DE CIRUGÍA PLÁSTICA Y RECONSTRUCTIVA**

**ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS MALFORMACIONES ÓSEAS Y TEJIDOS BLANDOS
DE TÓRAX Y DE LA EXTREMIDAD SUPERIOR Y SU TRATAMIENTO EN
PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE POLAND EN 10 AÑOS EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

T E S I S

**QUE PARA OBTENER EL GRADO DE:
ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PLÁSTICA Y RECONSTRUCTIVA**

**PRESENTA
Dr. Guillermo J. Gallardo Palacios**

**M. en C. Médicas Dra. Araceli Pérez González (INP, SECRETARÍA DE SALUD)
Dr. Cuahutémoc Márquez Espriella (HCSAE, PEMEX)**

México, D.F. Noviembre de 2014



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



M. en C. Médicas Dra. Araceli Pérez González
Asesora de Tesis
Instituto Nacional de Pediatría



Dr. Cuahutémoc Márquez Espriella
Asesor de Tesis
Hospital Central Sur de Alta Especialidad
PEMEX

*Tempore accepto exaudiui te, et in die salutis adiuui te. Ecce nunc tempus
acceptabile, ecce nunc dies salutis. 2 ad Co 6:2*

AGRADECIMIENTOS

Primero, Dios.

A mis padres por ser quienes son en mi vida.

A la Doctora Araceli Pérez por su esfuerzo, dedicación y ejemplo.

A mis profesores por sus enseñanzas, disposición y constante guía.

A mis compañeros por su apoyo.

A FICMI & FICMM, siempre.

CONTENIDO

I. TÍTULO

II. DEFINICIÓN DEL PROBLEMA

III. ANTECEDENTES Y MARCO TEÓRICO

- GENERALIDADES
- FISIOPATOLOGÍA
- VARIABILIDAD CLÍNICA
- DIAGNÓSTICO
- DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL
- TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

IV. JUSTIFICACIÓN

V. HIPÓTESIS

VI. OBJETIVO GENERAL

VII. TIPO DE ESTUDIO

VIII. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

- MÉTODO
- DEFINICIÓN DEL UNIVERSO
- CRITERIOS DE INCLUSIÓN
- CRITERIOS DE EXCLUSIÓN
- CRITERIOS DE ELIMINACIÓN
- MÉTODO DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA
- DEFINICIÓN DE VARIABLE Y ESCALAS DE MEDICIÓN
- PROCEDIMIENTOS
- CONSIDERACIONES ÉTICAS

X. PROCESAMIENTO Y PRESENTACIÓN DE LA INFORMACIÓN

XI. CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

XII. RECURSOS Y LOGÍSTICA

- MATERIAL

XIII. RESULTADOS

XIV. DISCUSIÓN

XV. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

I. TÍTULO

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS MALFORMACIONES ÓSEAS Y TEJIDOS BLANDOS DE TÓRAX Y DE LA EXTREMIDAD SUPERIOR Y SU TRATAMIENTO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE POLAND EN 10 AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

II. DEFINICIÓN DEL PROBLEMA

El síndrome de Poland (SP) representa un problema de salud que es deformante y puede llegar a ser incapacitante, con repercusiones sociales, laborales, y psicológicas, dependiendo del grado de malformación que el paciente presente. Se han descrito diversas anomalías estructurales en los pacientes que presentan esta patología, sin embargo, no existe publicado en la literatura indexada ningún estudio descriptivo que detalle éstas en nuestra población. Del universo de malformaciones posibles del miembro torácico en el síndrome de Poland, se pretende conocer la frecuencia de cada una de ellas en la población que acudió al Instituto Nacional de Pediatría en los últimos diez años, mediante el uso de métodos de imagen, y el tratamiento otorgado.

III. ANTECEDENTES Y MARCO TEÓRICO

Generalidades

El síndrome de Poland es una asociación de grados diversos de malformaciones torácicas y del miembro superior ipsilateral. La agenesia de los fascículos esternocostales del pectoral mayor es su sine qua non. Las malformaciones de la mano son diversas y complejas, pero la braquimesofalangia es característica.^{1,2} La descripción clásica consiste en agnesia/hipoplasia unilateral del músculo pectoral mayor generalmente asociado a anomalías de la extremidad superior y/o de la mano ipsilateral — que generalmente presenta acortamiento y sindactilia.^{3,4,5,6} Los pacientes femeninos presentan asimetría mamaria por hipoplasia homolateral, además de un CAP (complejo aréola-pezones) distópico e hipoplásico. Sin embargo, la patología puede presentar una gran diversidad de alteraciones torácicas musculares, osteocartilaginosas y cutaneoglandulares. Los casos severos pueden presentar agenesia del músculo dorsal ancho e involucramiento de la extremidad superior unilateral con retardo en el crecimiento generalizado.^{7,8}

Pese a que Lallemand⁹, autor francés, describió el primer caso de síndrome de Poland en 1826, el epónimo “Sindactilia de Poland” fue acuñado por Clarkson¹⁰ en el artículo con ese mismo nombre

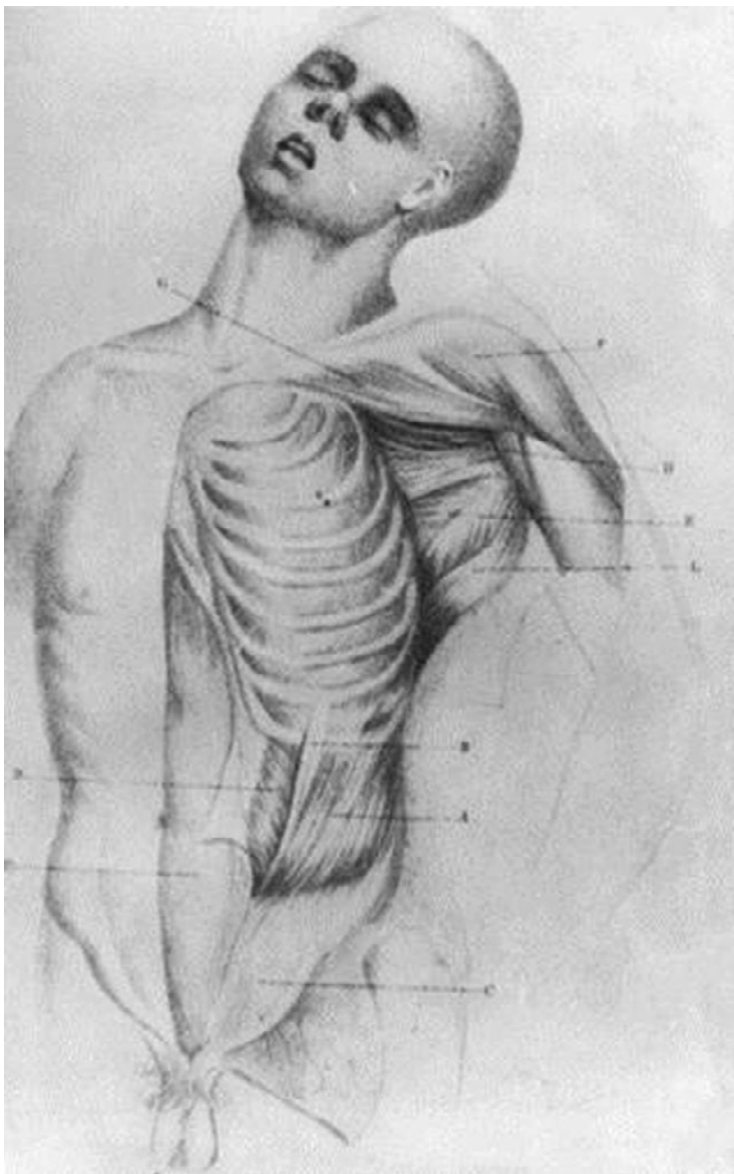


Fig. 1. Esbozo de George Elt, en Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. *Guy's Hospital Reports* 1841;6:191.

Mano izquierda del paciente de A. Poland exhibida en Gordon Museum of Guy's Hospital, Londres.

en 1962 en honor a Alfred Poland, con base en la revisión realizada por Brown y McDowell.¹¹ El Dr. Poland, un estudiante y profesor de anatomía del Guy's Hospital en Londres, emitió por primera vez una descripción completa del síndrome en 1841 en un artículo intitolado "La deficiencia de los músculos pectorales".¹²⁻¹⁵ Poland describió en la necropsia de George Elt, un ex-convicto de 27 años de edad (ver fig. 1), la hipertrofia del oblicuo mayor y su inserción en los cuerpos de las seis costillas inferiores, la deficiencia de las porciones esternal y costal del pectoral mayor y ausencia del pectoral menor, además de la hipoplasia del serrato e hipoplasia de los vasos torácicos y la ausencia de las falanges medias de los dedos de la mano ipsilateral con excepción del dedo medio, y la sindactilia en el segundo espacio interdigital. Sin embargo, Poland nunca documentó de manera clara o fehaciente la asociación de las malformaciones torácicas y de la mano. Han existido más autores quienes han descrito deformidades aisladas del síndrome y Froriep fue, al parecer, el primero en asociar ambas malformaciones.¹⁶ En 1900, Furst propuso,

quizás por primera vez en la historia, que se trataba de un síndrome al suponer una causa fisiopatológica común para el conjunto de malformaciones observadas en los músculos torácicos y en la mano.¹⁷ Tiempo después se popularizó esta asociación como una entidad sindrómica con el epónimo “síndrome de Poland” en la literatura.¹⁵ Otros nombres como “síndrome de aplasia pectoral y disdactilia”,¹⁸ no han sido mundialmente adoptadas hasta ahora. Incluso, en 1977 Mühlbauer le denominó síndrome de Amazona al SP en un paciente femenino con agenesia mamaria.¹⁹

La incidencia actual del síndrome se estima en 1 en 7000–100 000 personas. Representa el 14% de las aplasias mamarias y se presenta en hasta 10% de los pacientes con sindactilia. Tiene predominio masculino (M/F = 3:1), y el lado derecho se ve involucrado en 60–75% de los casos esporádicos. La frecuencia por lado en pacientes femeninos no tiene predominio.

Fisiopatología

Se le ha llamado en ocasiones secuencia de Poland (SP) a esta dismorfia, puesto que la teoría más prevalente sobre su patogenia, de Bavinck y Weaver, sugiere como causa la interrupción del aporte sanguíneo al primordio del miembro torácico a la sexta semana de gestación. Dustagheer et al²⁰ observó durante esta semana la división muscular del pectoral en su porción clavicular y esterno–costal, además de coincidir con la diferenciación del sexto arco aórtico en las ramas arteriales subclavia y vertebral, la formación de los dedos y la desaparición del tejido interdigital para formar los espacios interdigitales. Esta disrupción causa hipoplasia de la arteria subclavia o una de sus ramas, que determinará la diversidad de la anomalía.^{21,22} Sin embargo, la evidencia fisiopatológica para demostrar causalidad no es consistente.^{22,23}

Existen casos familiares, para lo que se ha propuesto una herencia autosómica dominante con penetrancia reducida y expresividad variable.^{1,24–26} Sin embargo, no se han identificado defectos cromosómicos hasta el momento, ni tampoco consistencia en estudios con gemelos monocigóticos.²⁷

Finalmente, puede existir un componente teratogénico por la asociación observada con la ingesta materna de talidomida,³ e incluso un incremento al doble del riesgo de presentarlo con el tabaquismo materno.²⁸

Variabilidad Clínica

La braquisindactilia es un espectro de deficiencias de la mano que van desde la braquidactilia con o sin sindactilia hasta la deficiencia de los tres rayos centrales o agenesia de los dedos (similar a una deficiencia transversa). En la mano hendida atípica, el dedo índice, medio y anular están ausentes con presencia de los metacarpianos. Esta deficiencia crea una hendidura en forma de

“u” en vez de la configuración en forma de “v” asociada a una mano hendida típica. Una mano hendida atípica o se asocia con patologías sistémicas y no está asociada a la herencia. La deficiencia generalmente es unilateral, esporádica y no se asocia con deformidades en los pies.²⁹ Todas las formas de braquisindactilia (incluyendo a la mano hendida atípica) pueden estar asociadas al SP. La diferencia embriológica entre el SP y la braquisindactilia es el nivel en el que ocurrió la insuficiencia arterial, ya sea proximal a la arterial axilar o distal con afectación de la cresta ectodérmica apical, respectivamente.³⁰

La sindactilia es la interconexión anormal entre dos dedos adyacentes y se describe dependiendo de la magnitud y la extensión de esa unión.³¹ La interconexión puede incluir la longitud total de los dedos adyacentes (completa) o puede discontinuarse distalmente hacia las puntas de los dedos (incompleta). Puede involucrar sólo la piel y tejido fibroso (simple) o puede incluir tejido óseo (compleja). Las sindactilias que ocurren aunadas a otras anomalías se conocen como sindactilias complicadas (ver figura 2).

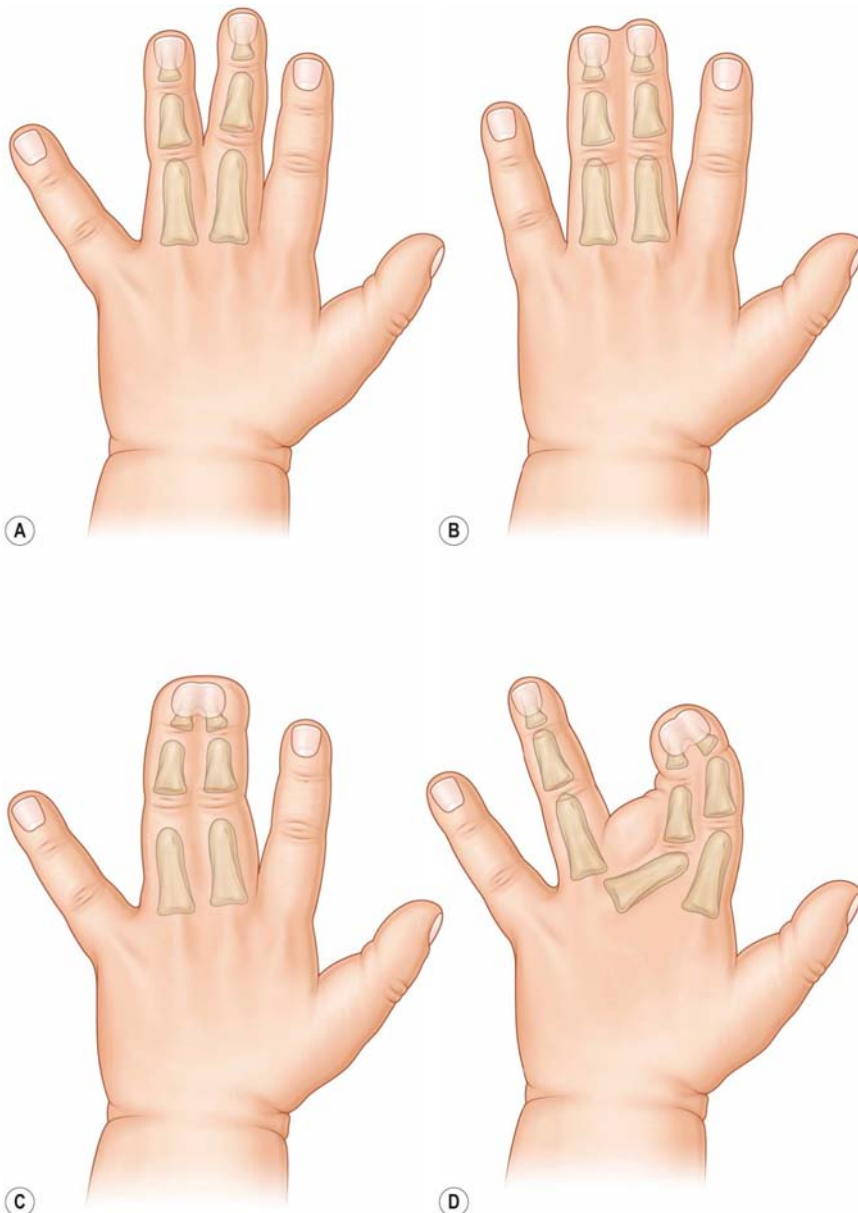


Fig. 2. Tomada de Neligan PC, Song DH. Plastic Surgery: Volume 4: Trunk and Lower Extremity. Congenital Hand: Ch. 28 Disorders of Differentiation and Duplication (Hovius SER). Sanders 2012, 3e, USA.

A. Sindactilia incompleta, B. Completa, C. Compleja, D. Complicada.

La sindactilia es una anomalía congénita común, con una incidencia de cerca de 2 a 3 en 10,000 nacimientos, con tendencias familiares. La sindactilia hereditaria se asocia con alteraciones genéticas en regiones del cromosoma 2.³² Su modo de transmisión se considera autosómico dominante con expresividad variable y penetrancia incompleta. Ni la presentación familiar, asociada con sindactilia del segundo y tercer dedos de los pies, ni la forma esporádica, se asocian con alteraciones sistémicas.

La sindactilia complicada es una categoría amplia que incluye conexiones anormales interdigitales y anomalías óseas. Muchos de estos casos están asociados con un síndrome, como es claramente el caso del síndrome de Poland, las bandas constrictivas, o el síndrome de Apert. La alteración de la mano más leve asociada al SP es una mano de menor tamaño que la contralateral con sindactilia simple incompleta.³³

La clasificación de las características morfológicas de las malformaciones de la mano y del miembro superior mejoran el entendimiento para el pronóstico, la función y la apariencia en SP. Además permiten detallar la diversidad de malformaciones que se pueden observar en este grupo de pacientes. En 1974, Glicenstein et al³⁴ propuso una clasificación de 4 tipos de anomalías de la mano: tipo 1, braquimesofalangismo; tipo 2, braquimesofalangismo y sindactilia sin flexión en la articulación interfalángica; tipo 3, simbraquidactilia con ausencia de la segunda falange; y tipo 4, ectrodactilia unilateral.

En 1983, König y Lenz³⁵ con una serie de 56 pacientes con SP subdividieron las malformaciones de la mano en 3 tipos: braquidactilia/simbraquidactilia (la forma más leve), mano hendida atípica, y peromelia (la forma más severa). Serui³⁶ propuso una clasificación radiológica de las malformaciones de la mano en 3 tipos: tipo 1, braquidactilia; tipo 2, ectrodactilia parcial; y tipo 3, ectrodactilia completa.

En 1984, Gausewitz et al³⁷ clasificaron las malformaciones de la mano en los pacientes con SP en 4 tipos: tipo 1, 5 dedos presentes aunque sea hipoplásicos; tipo 2, dedos funcionales limítrofes con ausencia de los dedos axiales; tipo 3, defectos severos sin dedos funcionales; tipo 4, defectos de los rayos radiales con agenesia del pulgar.

Al-Qattan⁸ propuso una clasificación limítrofe de 7 tipos de malformaciones basados en una serie de 20 pacientes con SP: tipo 1, mano normal; tipo 2, forma frustrada (la mano es más pequeña al compararse con la contralateral); tipo 3, braquisindactilia clásica con 5 rayos potencialmente funcionales; tipo 4, algunos rayos están presentes; tipo 5, todos los dedos son disfuncionales o con agenesia; tipo 6, deficiencia transversa proximal a las articulaciones metacarpofalángicas; y el tipo 7, deficiencia parecida a la focomelia.

Finalmente, Catena y cols. propuso en 2012 una nueva clasificación basado en el análisis clínico e instrumental de 175 pacientes (tabla 1); la serie más grande hasta el momento.

Tabla 1. Clasificación de Catena y cols. para las malformaciones de la mano y de la extremidad superior en el síndrome de Poland (SP)		
I	Ausencia de malformaciones de la mano/extremidad superior	42.3%
II	Hipoplasia de la mano sin anomalías morfológicas ni funcionales	8%
III	Simbraquidactilia con 5 dedos funcionales y posibles anomalías morfológicas falángicas y rango de movimiento parcial (ROM)	20.6%
IV	Simbraquidactilia con algunos dedos funcionales	14.9%
V	Simbraquidactilia con dedos agenésicos o no-funcionales	4.6%
VI	Malformaciones clásicas de la mano de SP con sinostosis proximal radio-ulnar	
VII	Malformaciones clásicas de la mano de SP con escápula alta congénita	4.6%
VIII	Otras malformaciones asociadas	

Las características anatómicas del tórax han llevado a la división del SP en dos principales variantes, la forma simple o leve y la forma compleja o severa.¹¹ La severidad de las malformaciones de la mano no se relacionan directamente con aquellas del tórax.










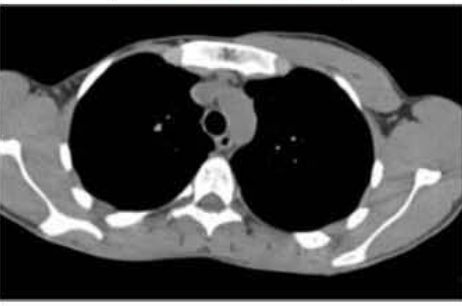
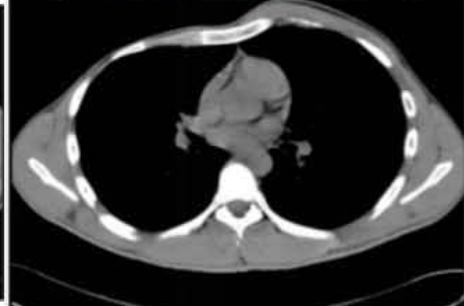

La forma simple es la más común, y se caracteriza por la ausencia del vientre esternocostal del pectoral mayor, que produce un pliegue axilar ipsilateral deficiente. El vientre clavicular se encuentra presente como fibras triangulares delgadas insertadas del húmero al tercio inferomedial de la clavícula. La mama y el complejo areolomamilar presentan hipoplasia y desplazamiento axilar. El tamaño de la clavícula, húmero, ulna y de las falanges es por lo general menor al contralateral.

La forma compleja se caracteriza en general por agenesia del vientre esternocostal del músculo pectoral mayor, malformaciones costales y esternales, desplazamientos musculares, y una braquisindactilia severa. El vientre clavicular, el hemitorax ipsilateral y los componentes de la extremidad superior son notablemente menores en tamaño. Puede existir una brida axilar, por lo general con remanentes de tejido muscular. Se puede observar agenesia del serrato anterior y por ende una escápula alada, así como desplazamiento o ausencia de otros componentes musculares. Puede presentarse un cuerpo esternal y xifoides bífidos y cortos, los cartílagos esternocostales en el lado afectado pueden estar rotados y coalescer en una barra vertical. La

inserción del recto abdominal ipsilateral puede estar alta, la clavícula corta, la escápula pequeña, rotada y acendida. La porción anterior de los cuerpos costales 2-5 son delgados y pequeños con sus respectivos cartílagos faltantes superolateralmente, reemplazados por una membrana pleurofascial cuyo movimiento puede observarse con la respiración.

Foucras ha clasificado a los pacientes con SP de acuerdo a la deformidad torácica en 3 grados dependiendo de la severidad de esta (tabla 2).^{38,39}

Tabla 2. Clasificación de Foucras del SP. Descripción, morfología, reconstrucción 3D y TC. (traducida de Pinsolle V et al. Autologous fat injection in Poland's syndrome. JPRAS 2008;61(7):784-791.

Grado I	Grado II	Grado III
Deformidad leve	Deformidad moderada	Deformidad severa
Hipoplasia del pectoral mayor	Aplasia del pectoral mayor marcada e hipoplasia de otros músculos	Aplasia pectoral y mamaria Aplasia de otros músculos
Hipoplasia mamaria moderada	Posible deformidad costal	Deformidad esternal, costal siempre presente
Ligera asimetría torácica masculina Asimetría mamaria femenina	Importante asimetría torácica masculina Importante asimetría mamaria femenina	Asimetría torácica mayor en ambos géneros Asimetría mamaria con aplasia en mujeres
		
		
		
		

Existen 2 tesis elaboradas en el Instituto Nacional de Pediatría sobre el SP, descriptivas, observacionales, transversales y retrospectivas. En éstas se investigó el carácter genético de herencia de la patología en la población del mismo y las malformaciones observadas de forma clínica únicamente. No se reportaron los hallazgos imagenológicos ni estadísticos del tratamiento de los pacientes. La primera, intitulada “Anomalía de Poland. Variabilidad Clínica”⁴⁰ publicada en 1981, hace un análisis de los casos vistos en el INP en los primeros 10 años. Se revisaron 24 casos, todos encontrados de forma esporádica. Se encontraron malformaciones de la mano en 19/24 pacientes (12/24 pacientes con sindactilia, 11/24 pacientes con hipoplasia de los huesos de la mano, 3/24 pacientes con ausencia de falanges, 2/24 pacientes con ausencia de dedos, 1/24 con ausencia completa de la mano, 2/24 pacientes con clinodactilia, 2/24 pacientes con pliegue simiano), 10/24 pacientes presentaron una extremidad superior más corta que la contralateral, 1/24 pacientes con hipoplasia de radio y cúbito), malformaciones torácicas (7/24 pacientes con hipoplasia del pezón, 2/24 pacientes con agenesias costales, 1/24 pacientes con disgenesias claviculares, 1/24 pacientes con escoliosis dorsal), además de otras malformaciones dentro de las que se encuentran parálisis facial, telecanto, síndrome de Moebius, estenosis esofágica, apéndices preauriculares, entre otros. La segunda, publicada en el 2000, e intitulada “Experiencia de la Consulta Externa del Instituto Nacional de Pediatría en el Síndrome de Poland”⁴¹, revisó 33 casos desde 1974 hasta 1999. Para la publicación de esta tesis no se encontraron estudios latinoamericanos acerca del SP y sugiere a la población del INP como un sitio adecuado para su investigación por ser el lugar de referencia a nivel nacional por excelencia. Fue el segundo estudio más grande encontrado en la literatura hasta ese año. Todos los pacientes fueron casos unilaterales con malformaciones de mano — dentro de las que se encontraron sindactilia en 14/33, braquidactilia en 10/33, braquisindactilia, oligodactilia y oligobraquisindactilia — y sólo 4/33 con una extremidad superior afectada de menor tamaño.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de SP no siempre es claro antes de la adolescencia, cuando el paciente se hace más consciente de la asimetría. La forma severa por lo general no pasa desapercibida en la infancia. Sin embargo, un diagnóstico clínico adecuado requiere revisión de todo el tórax y ambas extremidades superiores descubiertos, mediante una palpación de todos los elementos osteomusculares, medición de cada elemento de la extremidad y comparación con el lado opuesto.⁷ Aun en formas leves, la diferencia de dimensiones es clara. Se deben realizar las siguientes mediciones, orquilla esternal-acromion, acromion-olecranon, olecranon-estiloides ulnar y la longitud falángica bilateral. Fácilmente se puede documentar una diferencia en la longitud de los dedos pidiendo al paciente que aproxime la cara palmar de las manos una contra

la otra. Se realiza la exploración muscular de forma habitual y se obtienen fotos basales. Se observa a continuación ejemplos de los pacientes observados en la consulta externa.



Figura 3. Fotografías de pacientes con SP en proyección frontal. **A.** Femenino con deformidad torácica leve y asimetría del complejo aréola-pezones (CAP). **B.** Paciente con hipoplasia mamaria derecha, asimetría del CAP y deformidad torácica con un polo mamario superior vacío. **C.** Masculino con deformidad torácica leve, banda fibrosa axila derecha y asimetría del CAP.

Las modalidades imagenológicas se detallan en la tabla 3, traducida de Seyfer AE y cols.^{11,42,43}

Tabla 3. Imagenología del síndrome de Poland

Modalidad	Hallazgos	Propósito
Ultrasonografía	Aplasia de parte del pectoral mayor; tejido mamario escaso; asimetría torácica	Diagnóstico prenatal posible; disponible; de utilidad en niños muy pequeños e infantes
Mamografía	Ausencia del pectoral mayor adecuadamente posicionado en una vista oblicua mediolateral; mama hipoplásica	May be an incidental finding on mammography; other modalities usually needed for confirmation
Radiografía	Tele de tórax confirma hemitórax, costillas, clavícula y escápulas hipoplásicas; asimetría de la pared torácica; costillas delgadas y cortas en el lado afectado; malformaciones de la mano	Ayuda a identificar y clasificar; confirma malformaciones oseas de la extremidad superior y torácicas esqueléticas
Tomografía computada	Aplasia del pectoral mayor; hemitórax hipoplásico; caracteriza las malformaciones musculoesqueléticas	Puede confirmar la presencia del dorsal ancho para el plan preoperatorio
Imagen por resonancia magnética	Aplasia del pectoral mayor; define la anatomía musculoesquelética	Planeación prequirúrgica para definir la anatomía; ofrece opciones multiplanares y evita la radiación ionizante
Sonografía duplex color	Alteraciones en la velocidad del flujo sanguíneo en la extremidad afectada	Evalúa el estado de los vasos seleccionadas
Angiografía por resonancia magnética	Malformaciones vasculares	Evalúa el estado de los vasos seleccionadas

*Todas estas opciones no son necesarias para diagnóstico o planeación preoperatoria

La examinación ultrasonográfica de los músculos pectorales no demostró una correlación directa entre involucramiento muscular y la gravedad de la malformación de la mano.^{24,44} El calibre de los vasos de la extremidad superior eran de aspecto normal.

Diagnóstico Diferencial

Los pacientes con SP pueden presentar escoliosis, complicando la apariencia y tratamiento de la deformidad torácica,⁴⁵ y se ha sugerido una mayor predisposición a malignidades como leiomiomas, neuroblastoma, leucemia, tumor de Wilms⁴⁶, y carcinoma mamario.⁴⁷

además de las asociaciones descritas el síndrome de Moebius,⁴⁸ parálisis facial contralateral,⁴⁹ deficiencia en la hormona de crecimiento,⁵⁰ falta de descenso testicular, pielonefritis y

megacalicosis,⁵¹ dextrocardia,⁵² displasia facio-aurículo-vertebral,⁵³ displasia frontonasal,⁵⁴ síndrome de Klinefelter, síndrome de Carey-Fineman-Ziter, aniridia y anomalías del nervio óptico,⁵⁵ hidrocefalia, y craneosinostosis.⁵⁴

Aun no se han descrito frecuencias ni riesgo de presentar estas patologías agregadas al SP. Por lo que hay pocas recomendaciones al respecto como realizar estudios radiológicos del tórax, como una radiografía simple o una tomografía de tórax e incluso una resonancia magnética torácica, para valorar la hipoplasia muscular.⁵⁶ Hay autores que recomiendan estudios de imagen renal de forma temprana por la escasa probabilidad de un defecto acro-pectoral-renal, es decir, SP con anomalías renales (4 casos de 400 en la literatura mundial)⁴⁶.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Se han desarrollado múltiples clasificaciones para determinar la elección del tratamiento del tórax, de la mama, y/o de la extremidad superior y de la mano, dependiendo del grado de afectación.⁵⁷ Pese al gran número de clasificaciones, parece no imponerse una más importante que el criterio quirúrgico de cada cirujano. El tratamiento quirúrgico debe entonces dividirse y ser determinado primero por las áreas a tratar. Los objetivos de la reconstrucción son primordialmente de carácter estético, a excepción de las malformaciones del miembro superior que impidan la función, como es el caso de la sindactilia. Además, la estrategia terapéutica de las malformaciones está determinada por el grado de afectación estructural, la edad, y el género del paciente, y por lo general se requieren varios tiempos quirúrgicos. Son necesarias una gama de técnicas quirúrgicas, que pueden asociarse entre sí, dentro de las que se incluyen prótesis mamarias, prótesis torácicas, colgajos libres y pediculados, e injertos autólogos de tejido adiposo.⁵⁸

El tratamiento de la sindactilia ha sido discutido ampliamente los textos clásicos de cirugía plástica⁵⁹ y cirugía de mano⁶⁰, sin embargo, el tratamiento torácico y mamario es más particular de esta patología.

La reconstrucción torácica debe permitir modelar la línea axilar anterior, dar volumen a los cuadrantes superiores del hemitórax afectado, ocultar el defecto infraclavicular correspondiente a la agenesia de los fascículos esternocostales del pectoral mayor, y corregir la aplasia torácica en el caso de las formas graves. En la mujer, además, se debe restaurar la forma y el volumen de la mama, para conseguir simetría mamaria, y en ocasiones, el complejo aréolo-mamilar.

En mujeres con aplasia mamaria es frecuente la expansión torácica previa a la colocación de un implante definitivo con o sin rotación de un colgajo musculocutáneo de dorsal ancho. Huemer et al. realizó reconstrucciones torácicas con un colgajo musculocutáneo transversal de gracilis y lipoinfiltración en casos leves para disminuir la morbilidad dorsal.⁶¹ En hombres se prefirió en un

tiempo la colocación de implantes de silicón preformado^{62,63,64} en vez de colgajos musculocutaneos, que ha tendido al abandono por fracaso en la reconstrucción. Gravvanis A et al. realizaron una reconstrucción pectoral y torácica con un colgajo de tejido autólogo anterolateral de muslo basado en una arteria perforante femoral circunfleja lateral.⁶⁵ Pinsolle et al. dividieron a los pacientes con SP de acuerdo a la clasificación de Foucras en 3 grados, dependiendo de la severidad de la deformidad torácica, para su tratamiento con inyección autóloga de tejido adiposo con buen resultado.^{38, 39}

No obstante, el uso de colgajos libres o la reconstrucción ósea de la pared torácica son excepcionales. Fokin y Robicsek describieron una alternativa para la reconstrucción torácica utilizando injertos costales y mallas con fijación esternocostal, aunque se han utilizado un gran número de colgajos y materiales aloplásticos, como el titanio,⁶⁶ para su reparación. Además, debe recordarse que cada caso es único, y que las secuelas cicatrizales y funcionales deben ser minimizadas.⁶⁷

Se han intentado reconstrucciones tan tempranas como Kelly et al.⁶⁸, con un colgajo libre de dorsal ancho contralateral en una paciente de 2 años de edad. Otros intentos han sido de Liao et al.⁶⁹ con un DIEP (deep inferior epigastric perforator flap), y Coleman y Saboerio⁷⁰ que han popularizado la lipoinfiltración para las deformidades mamarias.

Las complicaciones postoperatorias en la corrección de la deformidad mamaria en el SP obedecen al tipo de reconstrucción. En los casos en los que se utiliza una prótesis, puede ocurrir contractura capsular, la ruptura, distorsión, y migración del implante, y la formación de seroma.^{71,72,73} La reconstrucción con un colgajo puede fallar por problemas de perfusión que causen pérdidas parciales o totales. La asimetría mamaria es prácticamente una constante en las reconstrucciones unilaterales.⁶⁷

Por lo general, los resultados postoperatorios son buenos, cómo en el caso de Seyfer et al. con un grupo de 27 pacientes, pese a que las prótesis torácicas requirieron explantación en el 75% de los casos.⁷²

IV. JUSTIFICACIÓN

Es un hecho que en la práctica médica el conocimiento que un médico pueda tener con respecto a una patología logra orientarlo y hacerle buscar intencionadamente datos clínicos que integren sus hallazgos. La comprensión y precisión que se tenga en una enfermedad permiten reducir las posibilidades que algún dato trascendental sea pasado por alto.

Existen descripciones y clasificaciones independientes, en la literatura mundial, de las malformaciones que se presentan en miembro torácico en el síndrome de Poland. Sin embargo, la literatura latinoamericana es precaria en este tema pese al tiempo transcurrido desde las

primeras descripciones de la patología. Las tesis existentes en el INP sólo documentan frecuencias de las malformaciones sin estudios de imagen ni la terapéutica empleada para su tratamiento, por lo que se requiere de mayor investigación en estas áreas para complementar el conocimiento de esta patología.

Sólo en hospitales de concentración nacional como el instituto Nacional de Pediatría se tiene un conjunto tal de pacientes que permita analizarlas malformaciones en este síndrome, aunado a las herramientas imagenológicas y especialidades clínicas que atiendan a los requerimientos terapéuticos individuales.

V. HIPÓTESIS

- La evaluación de los estudios radiológicos actuales de los pacientes con SP menores de 18 años del INP nos ayudará a describir con exactitud las anomalías en mano, antebrazo y brazo.
- La revisión de los expedientes clínicos del INP con diagnóstico de SP nos informará de los tratamientos quirúrgicos y no quirúrgicos realizados en extremidad superior en esta población.

VI. OBJETIVO GENERAL

Describir las anomalías del miembro torácico superior y el tratamiento realizado para su corrección en los pacientes con síndrome de Poland menores de 18 años que acudieron al INP durante el período comprendido del 2002 al 2012.

Objetivos específicos:

1. Describir las frecuencias de las anomalías encontradas en mano, antebrazo y brazo en pacientes con diagnóstico de síndrome de Poland.
2. Evaluar los estudios radiológicos realizados para diagnosticar las alteraciones de miembro torácico
3. Describir el tratamiento quirúrgico realizado en los pacientes con alteraciones de miembro torácico en Síndrome de Poland

VII. TIPO DE ESTUDIO

Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo y transversal.

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Estadística descriptiva, para las características sociodemográficas y las variables cualitativas, se utilizarán proporciones; para las variables cuantitativas, se emplearán medidas de resumen de tendencia central (media, mediana, mínimo–máximo).

VIII. METODO

A. DEFINICIÓN DEL UNIVERSO

La población a estudiar incluye a todos los pacientes que ingresaron desde enero del año 2000 diagnosticados con síndrome de Poland en el INP con expediente vigente hasta Diciembre de 2012.

B. CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Paciente con edad de 0–18 años
- Pacientes con diagnóstico de síndrome de Poland con expediente clínico vigente hasta Diciembre de 2012 que presenten alteración de miembro torácico.
- Pacientes con expediente clínico y radiológico completo

EXCLUSIÓN

- Todo paciente con malformaciones de miembro torácico o del tórax con otros diagnósticos que no cumplan criterios clínicos para caracterizarlos como síndrome de Poland.

ELIMINACIÓN

- Todo paciente sin vigencia en el INP por haber cumplido mayoría de edad, o todo paciente que no desee ser incluido en el estudio o cuyos padres no deseen que éste participe.

C. MÉTODOS DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA El marco de muestreo comprende a todo paciente con expediente activo en el archivo clínico del INP con diagnóstico de Síndrome Poland hasta Diciembre de 2012.

D. DEFINICIÓN DE VARIABLE

ESCALAS DE MEDICION

Nombre	Variable	Definición Operacional
Edad	Cuantitativa discreta	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento hasta el momento del estudio medido en meses.

Nombre	Variable	Definición Operacional
Sexo	Cualitativa nominal	Fenotipo del paciente dado por su genotipo
Síndrome de Poland	Cualitativa	Asociación genética que reúne al menos la agenesia de los fascículos esternocostales del pectoral mayor para su diagnóstico clínico
Anomalías del miembro superior	Cualitativa nominal	Las alteraciones en el desarrollo normal del miembro torácico que causan deformidad
Intervenciones quirúrgicas	Cualitativa nominal	Los procedimientos hospitalarios que se hayan realizado en un paciente en cualquier parte del cuerpo para dar función, o mejorar el aspecto estético a cargo de un cirujano en una sala de operaciones
Estudios radiográficos	Cualitativa nominal	Cualquier análisis imagenológico en sus diversas modalidades con fines diagnósticos o terapéuticos.

Las anomalías a describir se analizarán cualitativa y cuantitativamente en la población de estudio.

Procedimientos:

Se realizará de inicio un análisis de todos los expedientes en el archivo clínico del hospital con diagnósticos de “braquisindactilia”, “malformación torácica”, “síndrome de Poland”, “agenesia mamaria”, “sindactilia”, “secuencia de Poland”, hasta caracterizar a todos los pacientes con diagnóstico de síndrome de Poland. Después, se recolectará la información de éstos consignada en cada uno de sus expedientes sobre su edad, diagnósticos, especialidades que proveen la atención clínica del paciente, procedimientos quirúrgicos y diagnósticos a los que han sido sometidos junto con las fechas y resultados de éstos, complicaciones, y malformaciones.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

La presente investigación se considera sin riesgo, de acuerdo con el artículo 17 inciso I del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud. Se mantendrá la confidencialidad de la Información.

IX. PROCESAMIENTO Y PRESENTACIÓN DE LA INFORMACIÓN

Después de recopilar toda la información, se analizarán las características de la anomalía y la frecuencia de su aparición en la población estudiada.

X. CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Puesto que se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo, y sin riesgo, no se requiere carta de consentimiento informado.

XI. RECURSOS Y LOGÍSTICA

Para lograr realizar este trabajo de investigación se requiere de:

MATERIAL

- ❖ Infraestructura del Instituto Nacional de Pediatría.
- ❖ Registros de radiología y programación de cirugía.
- ❖ Expedientes clínicos.
- ❖ Formatos impresos.
- ❖ Computadora personal Pentium IV.
- ❖ Programa estadístico SPSS 12.0.
- ❖ USB (unidad de memoria digital externa).
- ❖ CD (discos compactos).
- ❖ Impresora.
- ❖ Plumas y lápices.
- ❖ Tabla de apoyo.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS MALFORMACIONES ÓSEAS Y TEJIDOS BLANDOS DE TÓRAX Y DE LA EXTREMIDAD SUPERIOR Y SU TRATAMIENTO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SINDROME DE POLAND EN 10 AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA – HOJA DE CAPTURA

Expediente:

Nombre:

Género: M F

Dx:

F. Nac.: . . .

Domicilio:

Tel.

Interconsultas: CPR Genética Ortopedia Rehab G&O Otros:

Antecedentes familiares Si No

Anomalías del miembro superior:

Ipsilateral

Contralateral

Braquidactilia

Afalangia

Hipotrofia

Sindactilia

Agenesia de mano

Otras _____

Sinfalangia

Hipoplasia ósea de mano

Clinodactilia

Hipoplasia radio-cubital

Oligodactilia

Acortamiento/hipoplasia

Anomalías torácicas:

Ipsilateral

Contralateral

Agenesia de pectoral mayor

Agenesia esternocostal PM

Hipoplasia de pectoral mayor

Hipoplasia mamaria

Agenesia mamaria

Otras _____

Asimetría areolo-mamilar

Asimetría torácica

Cirugía

Fecha

Cirujano

Complicaciones PostOp: Si No _____

Fecha

Estudio

Resultado

Biopsia No.

Fecha

Resultado

XI. RESULTADOS

Se incluyeron 32 pacientes con diagnóstico de síndrome de Poland, en los cuales predominó el género femenino (53%). La media de edad fue de 14.2 ± 5.4 años. En el 56% (18 casos) se observó afectación del lado derecho, mientras que en resto (44% o 14 casos) hubo un a afectación del lado izquierdo. Ningún paciente tuvo antecedentes heredofamiliares patológicos.

Con relación a las interconsultas, los pacientes tuvieron más de una y la mayoría tuvo interconsulta al área de genética (81%) (cuadro 1).

Cuadro 1. Tipo de interconsulta

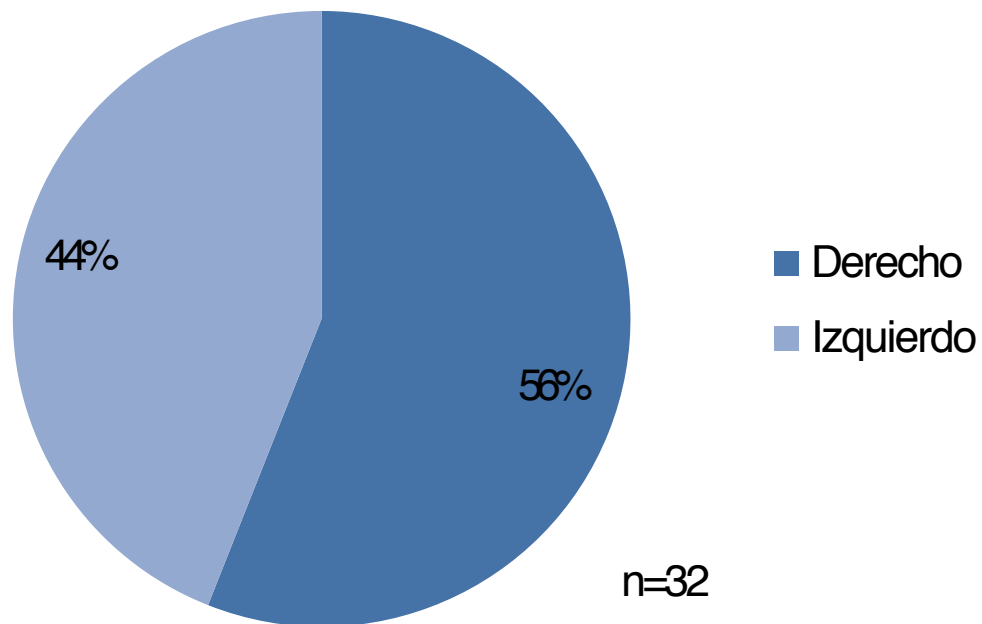
Interconsulta	% (n)
Ortopedia (n=32)	41 (13)
Cirugía plástica y reconstructiva(n=32)	44 (14)
Rehabilitación (n=32)	47 (15)
Genética (n=32)	81 (26)
Otros (n=32)	59 (19)

Se presentaron 2 casos con síndrome de Moebius asociado al SP. Hubo otras patologías en esta población no relacionadas con el SP como rinitis alérgica (1 caso), atopia (1 caso), escoliosis (1 caso), malformaciones arterio-venosas (1 caso), neumonía (1 caso), retraso psicomotor (1 casos), síndrome metabólico y obesidad (1 caso), síndrome nefrótico (1 caso), y pie equino varo (1 caso),

Presencia de anomalías

El 66% (21 casos) tuvo anomalías del miembro superior, todos presentaron anomalías de tórax, y es de notarse que algunos pacientes presentaron más de una anomalía. El lado que con mayor frecuencia estaba afectado fue el derecho 56% (gráfica 1).

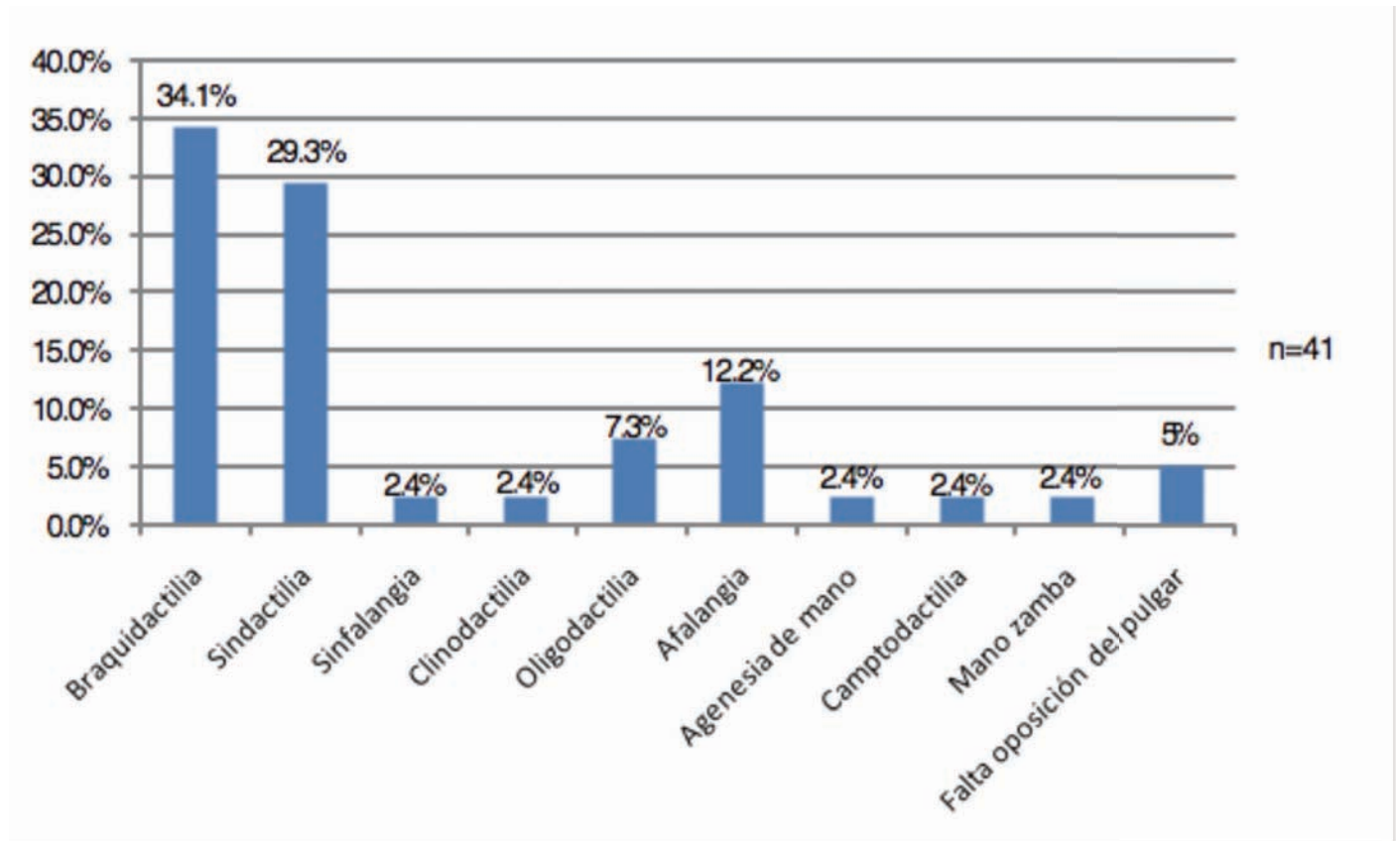
Gráfica 1. Lado de las anomalías



Anomalías en mano

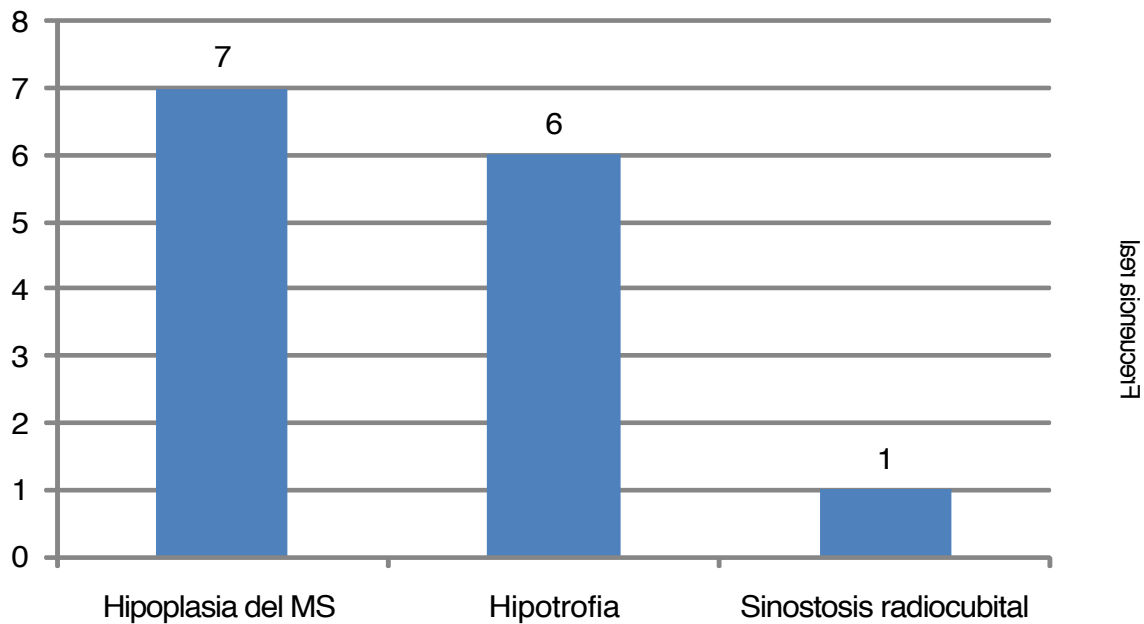
Se encontraron 41 anomalías de mano y hubo pacientes con más de una. Del total de anomalías, la más frecuente fue braquidactilia 34% (14 casos) seguido de sindactilia con 29% (12 casos), ningún paciente tuvo hipoplasia radio-cubital, el resto se distribuyó como se muestra en la gráfica 2.

Gráfica 2. Distribución de las anomalías de mano



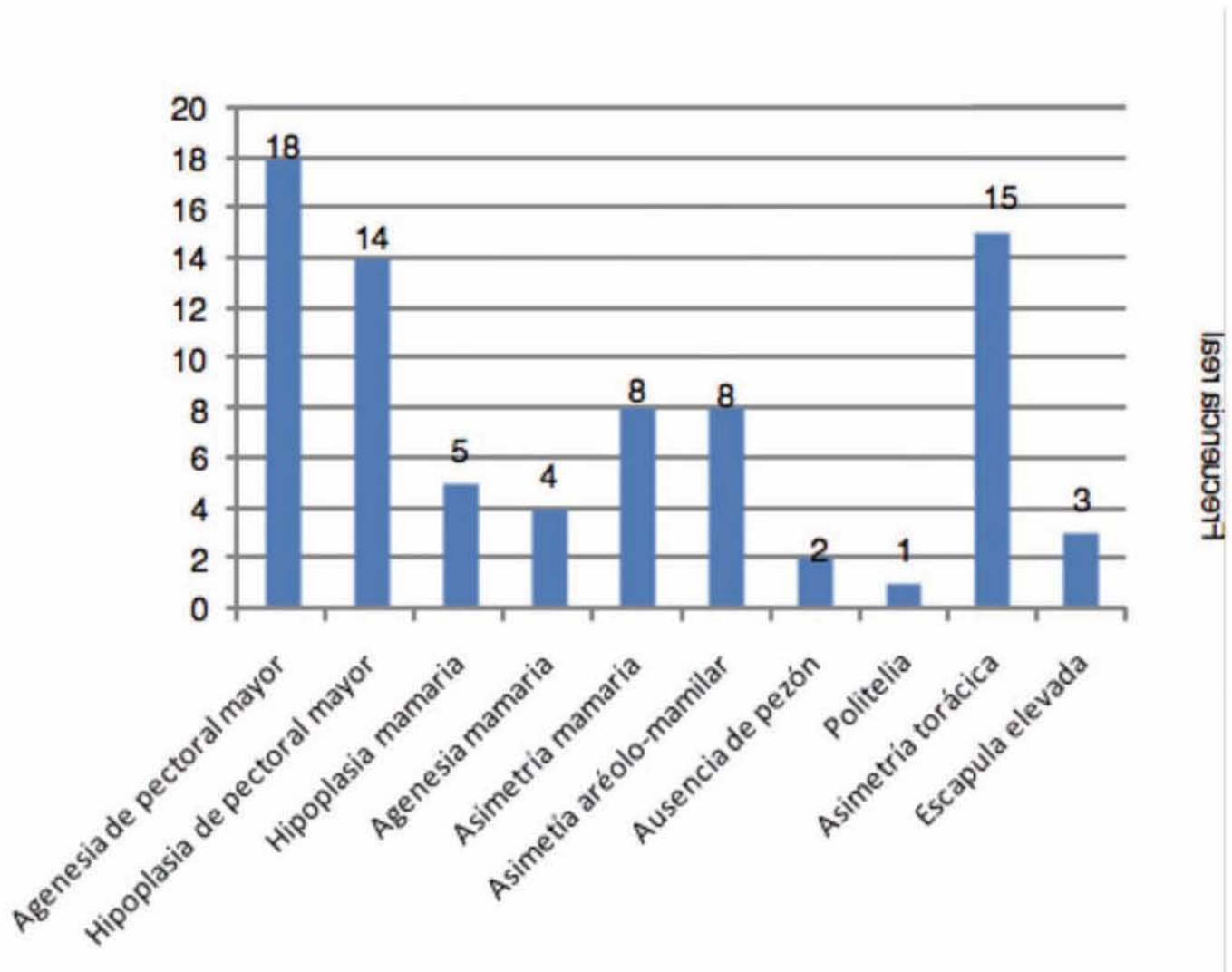
Con respecto a las anomalías del miembro superior, la mayoría presentó hipoplasia del mismo (7 casos) (gráfica 3).

Gráfica 3. Anomalías del miembro superior



Todos los pacientes presentaron anomalías de tórax, algunos casos con más de una por paciente, con un total de 78 casos. El 100% presentó agenesia o hipoplasia del pectoral mayor. La mayoría presentó agenesia del pectoral mayor con 18 casos y asimetría torácica con 15 casos (gráfica 4).

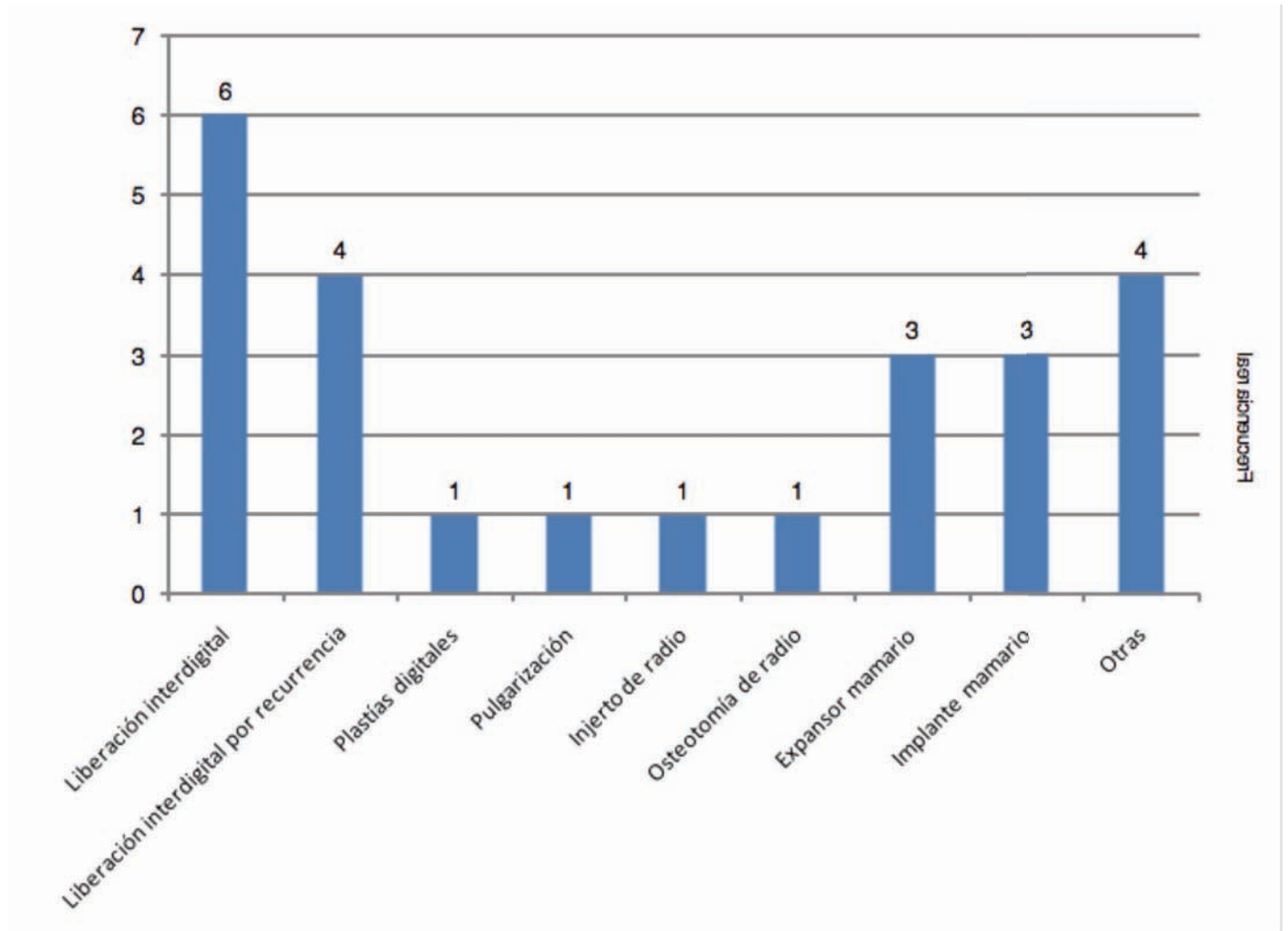
Gráfica 4. Anomalías de tórax



Cirugías

En 15 pacientes (47%) se llevo a cabo al menos una cirugía, sin embargo, hubo pacientes que requirieron más de un procedimiento quirúrgico por lo que se realizaron 24 operaciones en la cuales predominó la liberación interdigital con 6 cirugías, el resto se distribuyo de la siguiente manera (gráfica 5):

Gráfica 5. Distribución de las cirugías realizadas



Por el número de intervenciones la mayoría tuvo 2 y 3 intervenciones (5 casos respectivamente), seguida de una intervención (4 casos) y sólo un paciente tuvo 5 intervenciones.

Además se observó que 2 pacientes tuvieron complicaciones mamarias que requirieron reintervenciones quirúrgicas y en 4 pacientes se presentó web creeping interdigital.

Estudios auxiliares de diagnóstico

Los estudios diagnósticos que se reportaron en los expedientes fueron radiografías, angiografía, tomografía computada, ultrasonido y electrofisiología, no hubo ningún caso con alguna biopsia. A algunos pacientes se les realizó más de un estudio diagnóstico por lo que se reportó un total de 43 estudios, del total el más utilizado fue la radiografía (74%), seguido del ultrasonido, especialmente ultrasonido renal/urinario (21% de los estudios diagnósticos y 28% del número de pacientes). La distribución de los estudios fue como se muestra en el cuadro 2.

Cuadro 2. Distribución de los auxiliares de diagnóstico

Tipos de estudios de diagnóstico (n=43)	n (%)
Radiografía de mano	12 (28)
Radiografía de codo	3 (7)
Radiografía de antebrazo	2 (5)
Radiografía de columna	10 (23)
Otras radiografías	5 (12)
Ultrasonido axilar	1 (2)
Ultrasonido urinario	9 (21)
Otros ultrasonidos	2 (5)
Angiografía MS	1 (2)
Tomografía computarizada de tórax	1 (2)
Electrofisiología del nervio facial	2 (5)
Otros estudios de imagen	3 (7)

XII. DISCUSIÓN

El síndrome de Poland es una entidad cuya frecuencia aun se desconoce en la población latinoamericana, sin embargo, se puede estimar basado en los reportes de la literatura anglosajona. La población estudiada en esta investigación se constituye de pacientes pediátricos mexicanos que acuden para su manejo al Instituto Nacional de Pediatría (INP) a lo largo de 10 años (2002–2012). Se observó un escaso, pero mayor número de pacientes femeninos en esta serie, a diferencia de lo observado en la literatura mundial. Es necesario recordar que la deformidad en varones puede pasar desapercibida o ser suficientemente sutil que los pacientes no acudan a un médico, mucho menos a un centro de alta especialidad –como es el INP– para su

tratamiento. En las series anteriores del INP no se ha mostrado preferencia alguna por algún género en los pacientes con SP. Se observó un predominio del síndrome del lado derecho (56%), acorde a la literatura, a diferencia de lo observado en las series anteriores en el INP, donde no se observó predominio de lado afectado. De lograr una serie con mayor número de casos podría reflejarse esta tendencia de manera más clara. Además, se presentó un caso inusitado con tórax en quilla y afectación torácica bilateral (agenesia del pectoral mayor, mamaria y aréolo-mamilar) pero anomalías unilaterales de la extremidad superior. Sería extremadamente valioso documentar este caso con todos los estudios de imagen adecuados por ser un caso único.

Es interesante observar que pese a que el abordaje clínico y terapéutico por lo general mantiene una misma directriz, no siempre lo hace. Solamente el 81% de los pacientes fue enviado al servicio de genética, sabiendo de antemano que ningún paciente presentó antecedentes familiares de la patología en familiares de primer grado, es decir, todos los casos fueron de novo o esporádicos. Es sabido que el SP puede presentarse aunado a otras alteraciones genéticas y patologías sindrómicas que es valioso determinar desde la primera consulta para así normar el seguimiento y tratamiento de estos pacientes. Genética, en este caso confirmó el diagnóstico y descartó diagnósticos diferenciales. Es importante destacar que 2 pacientes tuvieron síndrome de Moebius asociado al SP y un paciente tuvo síndrome nefrótico (sin contar con imagenología renal para descartar un defecto acro-pectoral-renal). Otras interconsultas como al servicio de ortopedia dependían de las limitaciones que el paciente tuviera en el miembro superior como resultado de la patología o de otras anomalías como pie equino varo o escoliosis. Sólo se solicitó interconsulta al servicio de cirugía plástica cuando se consideró necesario el tratamiento quirúrgico para mano o para tórax, sin embargo tanto éste como ortopedia se ocuparon del tratamiento quirúrgico de la extremidad superior ie. liberación de espacios interdigitales, plastías de los dedos de la mano. Un solo paciente requirió pulgarización del segundo dedo de la mano, otro un injerto radial por mano zamba congénita. Finalmente, un paciente requirió tratamiento por cirugía cardiovascular para cierre de un conducto arterioso persistente.

Es interesante señalar que 2/3 de los pacientes presentaron anomalías de la mano, el tercio restante solamente presentó defectos torácicos. Los defectos de la mano oscilaron entre defectos menores como clinodactilia, hasta agenesia de la mano ipsilateral. La anomalía más frecuentemente encontrada fue la braquidactilia seguido de la sindactilia, que en conjunto representaron casi 2/3 (63%) de las deformidades de la mano, que también coincide con los hallazgos a nivel mundial. No se les realizaron radiografías de la mano a todos los pacientes con malformaciones de la mano ni a todos los que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico. A continuación se muestran ejemplos de los hallazgos radiológicos que correlacionan con las descripciones morfológicas clínicas (fig. 4-8).



Figura 4. Radiografía comparativa simple bilateral de mano. Se observa hipoplasia ósea de las falanges de los dedos 1-4 de la mano derecha y sindactilia cutánea 2-3 dedos. La mano izquierda es normal.

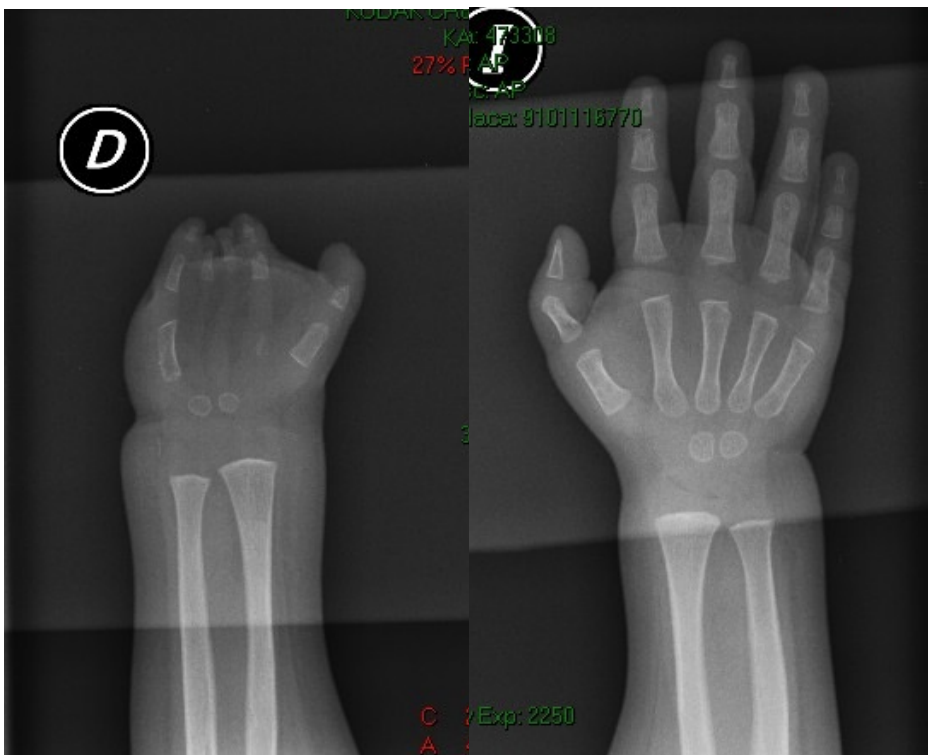


Figura 5. Radiografía comparativa simple bilateral de mano. Se observa marcada hipoplasia del 2do al 5to rayo de la mano derecha. La mano izquierda es normal.



Figura 6. Radiografía comparativa simple bilateral de mano. Mano izquierda con un solo núcleo de crecimiento del carpo y vestigio óseo de un dedo, sinostosis radiocubital proximal ipsilateral. La mano derecha es normal.

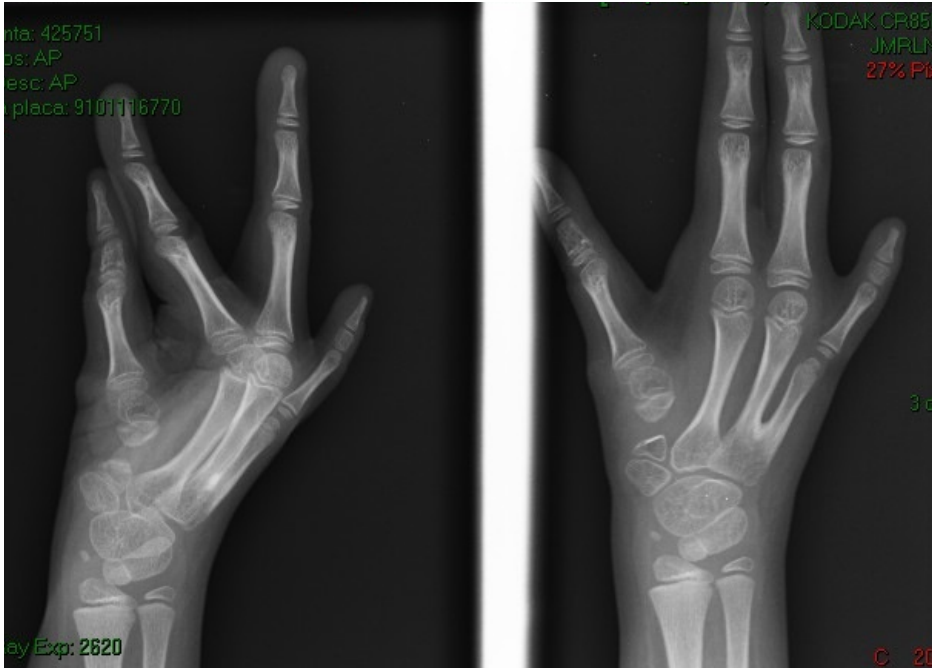


Figura 7. Radiografía simple de mano izquierda. Agenesia del pulgar izquierdo, hipoplasia del 5to dedo, sinostosis en la base de los metacarpianos 4 y 5.



Figura 8. Tomografía computada con reconstrucción tridimensional del tejido óseo, muscular y cutáneo. Se observa hipoplasia de la mano derecha, agenesia de los fascículos esternocostales del pectoral mayor (flecha blanca), e hipotrofia del miembro superior ipsilateral así como la deformidad torácica secundaria a la ausencia de tejidos blandos.

Con respecto a las anomalías del miembro superior, sólo se encontraron 19 – 22% de los casos con hipoplasia o hipotrofia de éste. Es altamente posible que las anomalías más sutiles no sean perceptibles de primera instancia, que no causen alteraciones en la función, y esa sea la causa que no sean reportadas.

Es claro que a todos los pacientes se les encontraría ya sea hipoplasia o agenesia del pectoral mayor como anomalías torácicas, por la definición misma de la enfermedad. No todas las pacientes presentaron deformidad mamaria, pero 4 casos presentaron agenesia mamaria ipsilateral. Es claro que en estos casos tan severos se requiere un método quirúrgico reconstructivo que forme una nueva mama.

Casi la mitad de la población estudiada requirió al menos una intervención quirúrgica, principalmente cirugía de mano, y más específicamente liberaciones de espacios interdigitales por sindactilia. Sólo un caso requirió intervenciones más completas como es la pulgarización por agenesia del primer rayo, con buen resultado (como se puede ver en la radiografía simple de mano arriba). Las demás intervenciones fueron reconstructivas mamarias y 2 pacientes requirieron tratamiento quirúrgico oftalmológico para corregir las alteraciones del síndrome de Moebius. Un ejemplo del tratamiento quirúrgico mamario se observa en las siguientes imágenes (fig. 9).



Figura 9. Fotografías en proyección frontal, lateral y oblicua derecha e izquierda. Se observa resultado mamario después de reconstrucción derecha por hipoplasia. Nótese la desviación del pliegue axilar derecho y la asimetría esperada del complejo areola-pepón.

Las complicaciones observadas en el tratamiento quirúrgico son esperadas, tanto la recidiva de una sindactilia por web creeping o a causa de una liberación incompleta inicial, como el cambio de un expansor o un implante mamario por cualquiera de las siguientes razones: seroma, sangrado, ruptura, infección, o mala posición. Es interesante que así como se ha observado en todo el mundo, vemos que la reconstrucción mamaria se logra principalmente con implantes aloplásticos y no con tejidos autólogos como se hizo inicialmente con un colgajo de dorsal ancho, entre otros. Es importante continuar con este tipo de tratamiento para mejorar la calidad de vida en estos pacientes y su desarrollo funcional y psicológico sea adecuado.

Finalmente, puesto que el síndrome de Poland continúa siendo un fenómeno poco observado, es importante concientizar a los médicos de primer contacto ie. a los médicos especialistas en pediatría, sobre lo trascendente que su referencia puede ser en el tratamiento adecuado y oportuno de las patologías que en ocasiones llegan a ser observadas en esta población. Todos los pacientes y sus familiares requieren de consejo genético para determinar el riesgo de observar el mismo fenómeno en sus hermanos, o en su descendencia. Además de descartar otros síndromes concomitantes. La frecuencia de alteraciones renales no es suficiente justificación para solicitar estudios imagenológicos renales o urinarios, sin embargo, la gravedad y secuelas que éstas puedan causar hace necesario su diagnóstico temprano y obliga a descartarlas de primera instancia – por lo que si e recomiendan. Es claro que todos los pacientes con defectos del miembro superior, especialmente de la mano, requieren evaluación de la funcionalidad de la extremidad por un médico especialista en rehabilitación u ortopedia. No todos serán candidatos quirúrgicos, pero deberán de ser valorados por un especialista en mano para ofrecer el mejor tratamiento al paciente. Para esto, los estudios de imagen que sean necesarios para planear la intervención quirúrgica deberán ser realizados. Todo paciente femenino deberá ser considerado para reconstrucción mamaria en cualquiera de sus modalidades, especialmente después del desarrollo de caracteres sexuales secundarios. Este tipo de reconstrucción no es sólo estética, además tiene un gran impacto psicológico y del desarrollo. Los pacientes masculinos con defectos torácicos leves pueden no requerir tratamiento reconstructivo alguno, sin embargo, no debe restársele importancia a cualquier deformidad y remitir a cualquier paciente masculino a un cirujano plástico y reconstructivo para su valoración y manejo. Lo más importante es tener en mente que estos pacientes requieren de manejo multi e interdisciplinario y deben estar bien informados sobre las opciones que tienen para su tratamiento y el riesgo involucrado.

XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Chichery A, Jalbert F, Foucras L, Grolleau J-L, Chavoïn JP. Síndrome de Poland. EMC - Cirugía plástica reparadora y estética. 2006 Elsevier Masson
2. Huemer GM, Puelzl P, Schoeller T. Breast and chest wall reconstruction with the transverse musculocutaneous gracilis flap in Poland syndrome. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2012 Oct;130(4):779-83.
3. Urschel HC Jr. Poland syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;21:89-94. Spring.
4. Urschel HC Jr. Poland syndrome. *Chest Surg Clin N Am*. 2000;10:393-403, VIII.
5. Chichery A, Jalbert F, Foucras L, et al. Poland's Syndrome in *Encyclopedie Medico Chirurgicale*. 2010;45-667 E: 1-17.
6. Glicenstein J, Duhamel B. Poland's Syndrome: about twenty observations. *Ann Pediatr (Paris)*. 1976;23:285-292.
7. Urschel HC Jr. Poland's syndrome. *Chest Surg Clin N Am*. 2000;10:393-403.
8. Al-Qattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg*. 2001;54:132-136.
9. Lallemand LM. Absence de trois côtes simulant un enfoncement accidentel. *Ephemerides Medicales de Montpellier* 1826;1:144-147.
10. Clarkson P. Poland's syndactyly. *Guy's Hosp Rep*. 1962;111: 335-346.
11. Brown JB, McDowell F. Syndactylism with absence of pectoralis major. *Surgery* 1940;7:599-601.
12. Poland A. Deficiency of pectoral muscles. *Guy's Hosp Rep*. 1841;6:191-193.
13. Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG. Poland Syndrome: Evaluation and Treatment of the Chest Wall in 63 Patients. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2010 Sep;126(3):902-11.
14. Catena N, Divizia MT, Calevo MG, Baban A, Torre M, Ravazzolo R, et al. Hand and upper limb anomalies in Poland syndrome: a new proposal of classification. *J Pediatr Orthop*. 2012 Oct;32(7):727-31.
15. Ram AN, Chung KC. Poland's Syndrome: Current Thoughts in the Setting of a Controversy. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2009 Mar;123(3):949-53.
16. Fropiep R. Beobachtung eines Falles von Mangel der Brustdrüse: Notizen aus dem Gebiete der Naturund Heilkunde. 1839;10:9-14.
17. Furst CM. Ein Fall von verku"rzten und zweigliedrigen Fin- gern, begleitet von Brustmuskelfecten und anderen Miss- bildungen. *Z Morphol Anthropol*. 1900;2:56-76.
18. Briard ML, Maroteaux P, Thomassin N, Frezal J. Syndrome d'aplasie pectorale-dysdactylie (Poland). A propos de deux cas. *Arch Franç Péd* 1972;29:902-907.
19. Mühlbauer W, Wangerin K. Embryology and aetiology of Poland and Amazone syndromes. *Handchirurgie* 1977;9:147-152.
20. Dustagheer S, Basheer MH, Collins A, et al. Further support for the vascular aetiology of Poland syndrome—a case report. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2009;62:e360-e361.
21. Ferraro GA, Perrotta A, Rossano F, D'Andrea F: Poland Syndrome: Description of an Atypical Variant. *Aesth Plast Surg* 2005, 29:32-33.
22. Hall BD. Vascular abnormalities at the site of limb deficiency. *Am J Med Genet*. 1992;43:619-620.
23. Wilhelmi BJ, Weiner L, Cornette PB, Neumeister M. Poland's syndrome: Possible etiology is a vascular event in utero. June 2006. Available at: eMedicine (online).
24. Darian VB, Argenta LC, Pasyk KA. Familial Poland's syndrome. *Ann Plast Surg*. 1989;23:531-537.

25. Cobben JM, Robinson PH, van Essen AJ, et al. Poland anomaly in mother and daughter. *Am J Med Genet.* 1989;33:519-521.
26. Fraser FC, Ronen GM, O'Leary E. Pectoralis major defect and Poland sequence in second cousins: extension of the Poland sequence spectrum. *Am J Med Genet.* 1989;33:468-470.
27. Farina D, Gatto G, Leonessa L, Sala U, Gomirato G. Poland syndrome: A case with a combination of syndromes. *Pan- minerva Med.* 1999;41:259-260.
28. Martínez-Frías ML, Czeizel AE, Rodríguez-Pinilla E, Bermejo E. Smoking during pregnancy and Poland sequence: Results of a population-based registry and a case-control registry. *Teratology* 1999;59:35-38.
29. Miura T, Nakamura R, Horii E. The position of symbrachydactyly in the classification of congenital hand anomalies. *J Hand Surg [Br]* 1994;19:350-4.
30. Kozin, SH. Upper-Extremity Congenital Anomalies. *The Journal of Bone & Joint Surgery* 2003;85A(8):1564-76.
31. Kozin SH. Syndactyly. *J Am Soc Surg Hand.* 2001;1:1-13.
32. Bosse K, Betz RC, Lee YA, Wienker TF, Reis A, Kleen H, Propping P, Cichon S, Nothen MM. Localization of a gene for syndactyly type 1 to chromosome 2q34-q36. *Am J Hum Genet.* 2000;67:492-7.
33. Hoover GH, Flatt AE, Weiss MW. The hand and Apert's syndrome. *J Bone Joint Surg Am.* 1970;52:878-95.
34. Glicenstein J, Pennecot GF, Duhamel B. Poland's syndrome. 17 new cases. *Ann Chir Plast.* 1974;19:47-54.
35. König R, Lenz W. Poland syndaktylie. *Z Orthop.* 1983;121:244-254
36. Senrui H. Symbrachydactyly—a roentgenographic and clinical study of 126 cases. *Nihon Seikeigeka Gakkai Zasshi.* 1984;58:659-676.
37. Gausewitz SH, Meals RA, Setoguchi Y. Severe limb deficiency in Poland's syndrome. *Clin Orthop.* 1984;185:9-13.
38. Foucras L, Grolleau-Raoux JL, Chavoïn JP. Syndrome de Poland: série clinique de reconstructions thoraco-mammaires. A propos de 27 patients opérés. *Ann Chir Plast Esthet.* 2003; 48: 54-66.
39. Pinsolle V, Chichery A, Grolleau JL, Chavoïn JP. Autologous fat injection in Poland's syndrome. *Journal of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgery* 2008;61(7):784-791.
40. Flores Nuñez, A. Anomalía de Poland. *Variabilidad Clínica.* Universidad Nacional Autónoma de México. Instituto Nacional de Pediatría. 1981.
41. Teran Cano, G. Experiencia de la Consulta Externa del Instituto Nacional de Pediatría en el Síndrome de Poland. Universidad Nacional Autónoma de México. Instituto Nacional de Pediatría. Marzo de 2000.
42. Wright AR, Milner RH, Bainbridge LC, Wilsdon JB. MR and CT in the assessment of Poland syndrome. *J Comput Assist Tomogr.* 1992;16:442-447.
43. Hurwitz DJ, Stofman G, Curtin H. Three-dimensional imaging of Poland's syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 1994;94:719- 723.
44. Glicenstein J, Duhamel B. Agenesis of the pectoralis major with brachysyndactyly (Poland's syndrome). *Chirurgie* 1975; 101:233-7.
45. Schwabegger AH. *Congenital Thoracic Wall Deformities: Diagnosis, Therapy and Current Developments.* Austria, Springer-Verlag/Wien 2011.
46. Lantzsch T, Lampe D, & Kantelhardt EJ. Correction of Poland's Syndrome: Case Report and Review of the Current Literature. *Breast Care* 2013;8(2):139-142.
47. Tamiolakis D, Venizelios I, Antoniou C, Tsiminikakis N, Alifeieris E, Papadopoulos N: Breast cancer development in a female with Poland's syndrome. *Onkologie* 2004;27:569-571.

48. Sugarman GI, Stark HH. Möbius syndrome with Poland's anomaly. *J Med Genet* 1973;10:192–196.
49. Vieto E, Ward J, Harbor M, Cuevas N. The Poland anomaly with unilateral peripheral facial paralysis. *Rev Med Panama* 1994;19:175–179.
50. Larizza D, Maghnie M. Poland's syndrome associated with growth hormone deficiency. *J Med Genet* 1990;27:53–55.
51. Briner V, Thiel G. Hereditary Poland's syndrome with megacalycosis of the right kidney. *Schweiz Med Wochenschr* 1988;118:898–903.
52. García CC, Castilla AN, Jiménez EL, García IA: Dextrocardia Associated with Left-Sided Poland Syndrome. *Am J Phys Med Rehabil* 2009, 88(2):168.
53. Cobben JM, van Essen AJ, McParland PC, Polman HA, ten Kate LP. A boy with Poland anomaly and facio-auriculo-vertebral dysplasia. *Clin Genet* 1992;41:105–107.
54. Baban A, Torre M, Bianca S, et al. Poland syndrome with bilateral features: case description with review of the literature. *Am J Med Genet A*. 2009;149A:1597–1602.
55. Pisteljić DT, Vranjesević D, Apostolski S, Pisteljić DD. Poland syndrome associated with 'morning glory' syndrome (coloboma of the optic disc). *J Med Genet* 1986;23:364–366.
56. Suzuki T, Takazawa H, Koshino T. Computed tomography of the pectoralis muscles in Poland's syndrome. *Hand* 1983;15: 35–41.
57. Araco A, Gravante G, Araco F, Gentile P, Castrì F, Delogu D, Filingeri V, Cervelli V. Breast asymmetries: a brief review and our experience. *Aesth Plast Surg* 2006;30(3):309–319.
58. Manzano Surroca M, Ribo Cruz JM, Parri Ferrandis F, Albert Cazalla A, Bejarano Serrano M. [Poland's syndrome and free autologous fat grafts]. *Cir Pediatr*. 2014 Jan;27(1):43–8.
59. Neligan PC. *Plastic Surgery*. Chapter 28: Congenital hand IV: Disorders of differentiation and duplication (Hovius SER). 3 ed. USA, Saunders, 2012.
60. Wolfe SW, Pederson WC, Hotchkiss RN, Kozin SH. *Green's Operative Hand Surgery*. 6e, USA, Churchill Livingstone, 2010.
61. Huemer, GM, Puelzl P, Schoeller T. Breast and chest wall reconstruction with the transverse musculocutaneous gracilis flap in Poland syndrome. *Plastic and Reconstructive Surgery* 2012;130(4):779–783.
62. Borschel GH, Costantino DA, & Cederna PS. Individualized Implant-Based Reconstruction of Poland Syndrome Breast and Soft Tissue Deformities. *Annals of Plastic Surgery* 2007;59(5):507–514.
63. Pereira LH, Sabatovich O, Santana KP, Picanço R, & Sterodimas A. Surgical correction of Poland's syndrome in males – a purposely designed implant. *JPRAS* 2008;61(4):393–399.
64. Arango-Tomás E, Baamonde-Laborda C, Algar-Algar J, & Salvatierra-Velázquez A. Reconstrucción torácica con prótesis de metacrilato en el síndrome de Poland. *Archivos De Bronconeumología* 2013;49(10):450–452.
65. Gravvanis A, LO S, Shirley R. Aesthetic restoration of Poland's Syndrome in a male patient using free anterolateral thigh perforator flap as autologous filler. *Microsurgery* 2009;29:490–494.
66. Rodriguez IE, Heare T, Bruny J, & Deleyiannis FWB. Customized Titanium Implant for Chest Wall Reconstruction in Complex Poland Syndrome. *Plastic and Reconstructive Surgery Global Open* 2014;2(2):e112.
67. Nahabedian, M. Y. Breast Deformities and Mastopexy. *Plastic and Reconstructive Surgery* 2011;127(4):91e–102e.
68. Kelly EJ, O'Sullivan ST, Kay SPJ. Microvascular transfer of contralateral latissimus dorsi in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg*. 1999;52:503–504.

69. Liao HT, Cheng MH, Ulusal BG, Wei FC. Deep inferior epigastric perforator flap for successful simultaneous breast and chest wall reconstruction in a Poland anomaly patient. *Ann Plast Surg.* 2005;55:422-426.
70. Coleman SR, Saboeiro AP. Fat grafting to the breast revisited: Safety and efficacy. *Plast Reconstr Surg.* 2007;119:775-785.
71. Borschel GH, Costantino DA, Cederna PS. Individualized implant-based reconstruction of Poland syndrome breast and soft tissue deformities. *Ann Plast Surg.* 2007;59:507-514.
72. 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;208:776-782.
73. Rocha RP, Daher PF, Pinto EB, et al. Complication after breast implantation in Poland syndrome. *Aesthet Surg J.* 2008; 28:589-593.