

Nota clínica

Reconstrucción torácica con prótesis de metacrilato en el síndrome de Poland

Elisabet Arango Tomás*, Carlos Baamonde Laborda, Javier Algar Algar y Angel Salvatierra Velázquez

Unidad de Gestión Clínica de Cirugía Torácica y Trasplante Pulmonar, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Palabras clave:

Síndrome de Poland
Reconstrucción con prótesis
de metilmetacrilato
Reconstrucción de la pared torácica

RESUMEN

El síndrome de Poland es una malformación congénita infrecuente. Se trata de una anomalía descrita en 1841 por Alfred Poland en el Guy's Hospital de Londres, caracterizada por hipoplasia de la mama y el pezón, escasez de tejido subcutáneo y ausencia de la porción costoesternal del músculo pectoral mayor, que se asocia a alteraciones de los dedos de la mano del mismo lado. La corrección de las anomalías del tórax y los tejidos blandos en el síndrome de Poland varía según el autor. Presentamos el caso de una adolescente de 17 años en el que se elige una prótesis de metilmetacrilato para la reconstrucción de la pared torácica. Este procedimiento quirúrgico está recomendado en grandes defectos de la parte anterior del tórax e impide el movimiento paradójico de la misma. Además nos permite una remodelación individual del defecto de acuerdo con la forma del tórax.

© 2012 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Chest Wall Reconstruction With Methacrylate Prosthesis in Poland Syndrome

ABSTRACT

Poland syndrome is a rare congenital malformation. This syndrome was described in 1841 by Alfred Poland at Guy's Hospital in London. It is characterized by hypoplasia of the breast and nipple, subcutaneous tissue shortages, lack of the costosternal portion of the pectoralis major muscle and associated alterations of the fingers on the same side. Corrective treatment of the chest and soft tissue abnormalities in Poland syndrome varies according to different authors. We report the case of a 17-year-old adolescent who underwent chest wall reconstruction with a methyl methacrylate prosthesis. This surgical procedure is recommended for large anterior chest wall defects, and it prevents paradoxical movement. Moreover it provides for individual remodeling of the defect depending on the shape of the patient's chest.

© 2012 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Poland syndrome
Reconstruction with methyl methacrylate
prosthesis
Chest wall reconstruction

Introducción

El síndrome de Poland es una malformación congénita infrecuente. Se trata de una anomalía descrita en 1841 por Alfred Poland en el Guy's Hospital de Londres¹, caracterizada por hipoplasia de la mama y el pezón, escasez de tejido subcutáneo y ausencia de la porción costoesternal del músculo pectoral mayor, que se asocia a alteraciones de los dedos de la mano del mismo lado. La corrección de las anomalías del tórax y los tejidos blandos en el síndrome de Poland varía según el autor. Presentamos el caso de una adolescente de 17 años en el que se elige una prótesis de metilmetacrilato para la reconstrucción de la pared torácica. Este procedimiento quirúrgico está recomendado en grandes defectos de la parte anterior del tórax e impide el movimiento paradójico

de la misma. Además nos permite una remodelación individual del defecto de acuerdo con la forma del tórax.

Observación clínica

Presentamos el caso de una adolescente de 17 años remitida desde pediatría para reconstrucción de síndrome de Poland derecho.

Exploración física

Asimetría del tórax con excavación del hemitórax derecho, dedos de la mano derecha intervenidos por sindactilia y clinodactilias. Movimiento paradójico del hemitórax derecho. Hipertelorismo. Presencia de dolor retroesternal en la inspiración profunda, y cansancio y disnea de esfuerzo leve. Auscultación cardiopulmonar: latido cardíaco no desplazado.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: eli.piano@hotmail.com (E. Arango Tomás).

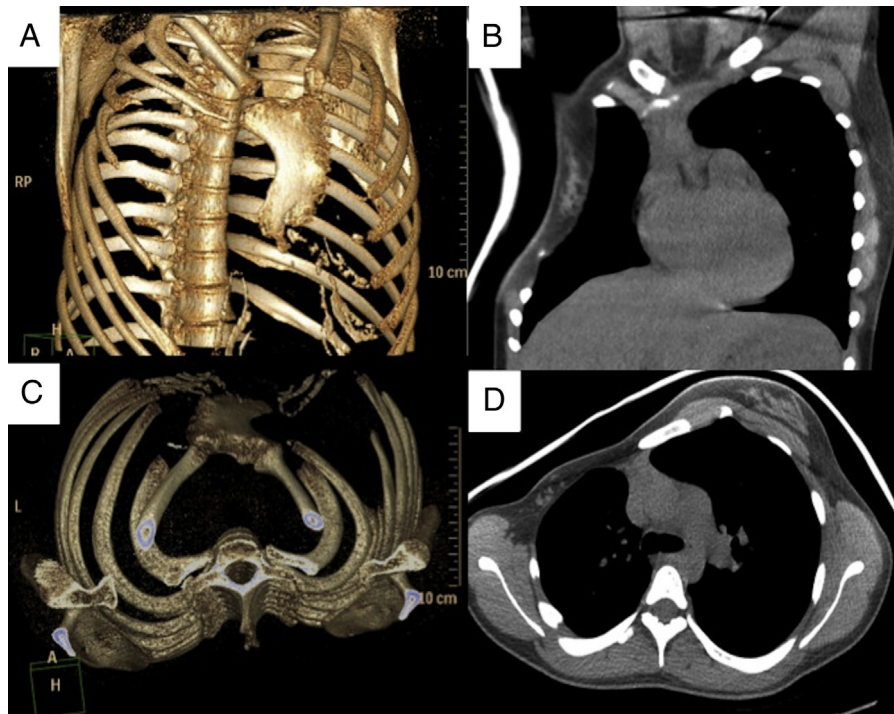


Figura 1. A,B) Reconstrucción en 3D del defecto torácico: A) visión anteroposterior con rotación a la izquierda; B) visión craneocaudal. C,D) Visualización del defecto mediante TC torácica (ventana mediastínica): C) corte coronal; D) corte axial.

Radiografía de tórax

Asimetría de ambos hemitórax por disminución de tamaño del derecho, dada la ausencia de musculatura pectoral de dicho lado.

Tomografía computarizada torácica y 3D

Agenesia de músculos pectorales mayor y menor derechos. Anomalías costales ipsilaterales, con hipoplasia del tercer, cuarto y

quinto arcos costales. Hipoplasia de pulmón derecho y glándula mamaria derecha. Rama arterial anómala, que procede de la aorta abdominal e irriga el segmento posterobasal del lóbulo inferior derecho (hallazgo confirmado por angio-TC) (fig. 1).

Gammagrafía de ventilación/perfusión

Distribución homogénea de ambos trazadores, sin defectos de ventilación ni perfusión.

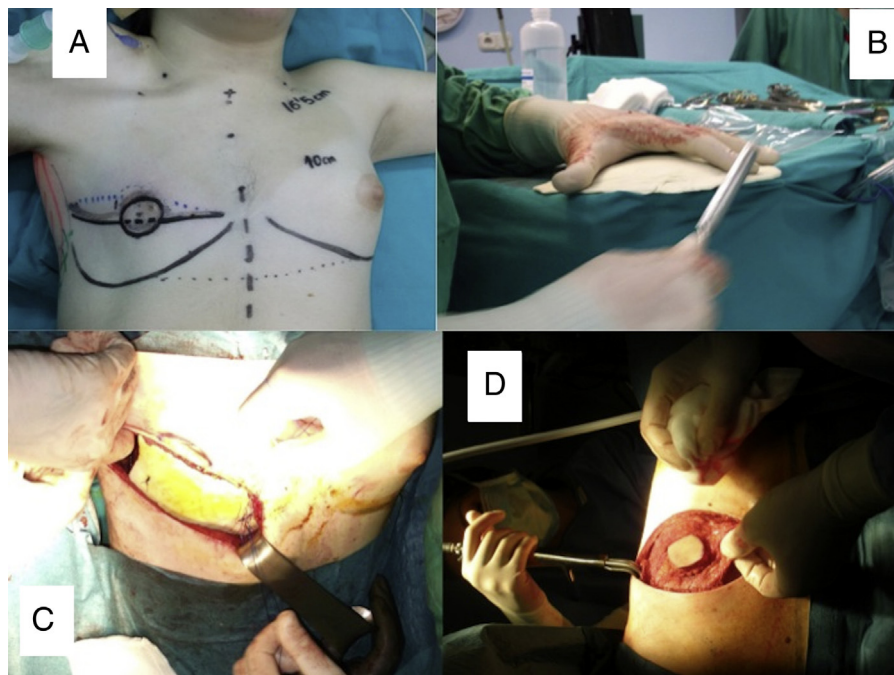


Figura 2. A) Referencias para el enfoque y abordaje quirúrgico. B) Construcción y remodelado de la prótesis de metacrilato sobre la mesa. C) Reconstrucción completa del defecto de pared torácica mediante estabilización con prótesis preformada de metilmetacrilato. D) Cobertura con colgajo de dorsal ancho derecho con isla cutánea para posterior reconstrucción del complejo areola-pezones.

Pruebas funcionales respiratorias

FVC 2.620 ml (69%), FEV1 2.560 ml/s (80%), IT 98 (afectación pulmonar restrictiva leve).

Debido al grado severo del síndrome de Poland que presenta la paciente se decide abordaje conjunto con cirugía plástica. Se procede a la intervención quirúrgica con anestesia general e intubación orotraqueal, mediante toracotomía anterior, sin necesidad de apertura pleural ni resección de fragmentos costales hipoplásicos, a una reconstrucción completa de la pared mediante estabilización con prótesis preformada de metilmetacrilato y cobertura con colgajo miocutáneo de dorsal ancho derecho con isla cutánea para recreación del complejo aréola-pezón (fig. 2) en la posterior reconstrucción y simetrización mamaria. La evolución postoperatoria fue favorable, cumpliendo criterios de alta al séptimo día postoperatorio.

A los 6 meses se procede al implante de un expansor tisular de 350 cc en posición subcutánea con relleno intraoperatorio de 90 cc por parte de cirugía plástica. Se procede en un tercer tiempo quirúrgico, a los siguientes 6 meses, para realizar la retirada del expansor en la mama derecha con capsulotomía inferior y superior y colocación de prótesis mamaria 323 de 345 cc Mentor, y en la mama izquierda una disección de un bolsillo subpectoral para el implante mamario Mentor de 165 cc 322. El postoperatorio cursa sin complicaciones y es dada de alta al cuarto día sin presentar complicaciones.

Actualmente la paciente no refiere clínica respiratoria y está satisfecha con el resultado estético, y en el seguimiento tras las intervenciones no se han constatado movimientos torácicos paradójicos.

Discusión

El síndrome de Poland es una malformación congénita infrecuente, con una incidencia de un caso por cada 30.000-40.000 recién nacidos. Se caracteriza por hipoplasia o ausencia de la mama o el pezón, hipoplasia del tejido subcutáneo, ausencia de la parte costoesternal del músculo pectoral mayor, ausencia del músculo pectoral menor y ausencia de cartílagos costales o costillas 2, 3 y 4 o 3, 4 y 5. El defecto de la pared torácica se asocia a menudo con una hernia pulmonar. Las manifestaciones clínicas son muy variables y rara vez se encuentran todas en un mismo caso². Su etiopatogenia parece multifactorial, y la principal teoría hace referencia a la migración anormal de los tejidos embrionarios que forman los músculos pectorales, provocando una hipoplasia de la arteria subclavicular y una disminución del flujo sanguíneo en la región pectoral. La mayoría de los casos son esporádicos, pero en su etiología se describe algún factor familiar³. El 75% de los casos presentan alteraciones en el hemitórax derecho. Cuando el síndrome de Poland es del lado izquierdo y se asocia con dextrocardia existen hipótesis que defienden los factores mecánicos durante la vida embrionaria para explicar esta fuerte asociación⁴. La hipoplasia de la porción esternocostal del pectoral mayor es la característica más descrita y está asociada frecuentemente con hipoplasia homolateral de la mama. Otra patología asociada es la sindactilia, de manera que el 10% de los pacientes con sindactilia presentan hallazgos del síndrome. El tratamiento quirúrgico del síndrome de Poland está indicado en los casos en los que hay una depresión torácica unilateral con riesgo de progresar, cuando falta protección del pulmón o del corazón, si existe movimiento paradójico de la pared torácica, en presencia de hipoplasia o aplasia mamaria en mujeres,

o en aquellos casos en que se trate de un defecto cosmético secundario a la ausencia de pectoral mayor en hombres⁵. La corrección de las anomalías del tórax y los tejidos blandos en el síndrome de Poland se diferencia entre los autores. Muchos recomiendan un colgajo de dorsal en combinación con un implante mamario en los grados severos⁶. Si se va a utilizar una prótesis hay que tener en cuenta el tamaño y el sitio de la lesión a la hora de seleccionarla, de manera que se prefieren prótesis rígidas para defectos esternales y paraesternales, y prótesis blandas para defectos laterales⁷. Losken et al.⁸ publicaron una mayor frecuencia de defectos laterales que requieren estabilización con prótesis, en comparación con los defectos anteriores y posteriores. Ante la duda hay quien recomienda el uso de prótesis, ya que no parecen aumentar las complicaciones sépticas o reacciones a cuerpo extraño. La elección de una prótesis de metilmetacrilato para la reconstrucción de la pared torácica con o sin colgajos musculares puede realizarse de forma segura y efectiva. Este procedimiento quirúrgico está recomendado en grandes defectos de la pared torácica anterior e impide el movimiento paradójico de la misma, disminuyendo la necesidad de ventilación mecánica y mejorando la función pulmonar en el postoperatorio^{9,10}. El uso de estas prótesis de metacrilato permite una remodelación individualizada del defecto de acuerdo con la forma del tórax. La decisión final sobre el tipo de prótesis a utilizar depende de la política de la unidad. En nuestro caso, nos decantamos por este tipo de prótesis dado el gran defecto anterior; además, la construcción y remodelación de la prótesis sobre la mesa nos permitió una mejor configuración de la prótesis de acuerdo con la forma de la pared torácica, dando lugar a mejores resultados funcionales y evitando lesiones relacionadas con el calor que emite el metilmetacrilato durante el proceso de polimerización. La reconstrucción posterior del volumen mamario anómalo ofrece muchas técnicas, pero las deformidades en el síndrome de Poland suponen un desafío. Algunos autores¹¹ recomiendan el colgajo de epiplón porque mejora el resultado estético de forma superior a cualquier otra opción reconstructiva. De acuerdo con la calidad de los tejidos blandos, la expansión puede ser una forma alternativa o una solución temporal durante el crecimiento⁴. La reparación dependerá del tipo anatómico y del género del paciente¹².

Bibliografía

- Poland A. Deficiency of the pectoral muscles. *Guy Hosp Rep.* 1841;6:191-3.
- Urschel Jr HC. Poland syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;21:89-94.
- Sierra Santos L, González Rodríguez MP. Poland syndrome: description of two patients in the same family. *An Pediatr (Barc).* 2008;69:49-51.
- Torre M, Baban A, Buluggiu A, Costanzo S, Bricco L, Lerone M, et al. Dextrocardia in patients with Poland syndrome: phenotypic characterization provides insight into the pathogenesis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;139:1177-82.
- Folkin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:2218-25.
- Baratte A, Bodin F, del Pin D, Wilk A, Bruant C. Poland's syndrome in women: Therapeutic indications according to the grade. A propos of 11 cases and review of the literature. *Ann Chir Plast Esthet.* 2011;56:33-42.
- Kiliç D, Findikçioğlu A, Bilen A, Hatipoğlu A. Mersilene mesh-methyl methacrylate sandwich graft reconstruction for repair of chest wall defects. *Tuberk Toraks.* 2006;54:363-9.
- Losken A, Thourani VH, Carlson GW, Jones GE, Culbertson JH, Miller JJ, et al. A reconstructive algorithm for plastic surgery following extensive chest wall resection. *Br J Plast Surg.* 2004;57:295-302.
- Thomas PA, Brouchet L. Prosthetic reconstruction of the chest wall. *Thorac Surg Clin.* 2010;20:551-8.
- Lee SY, Lee SJ, Lee CS. Sternum resection and reconstruction for metastatic renal cell cancer. *Int J Surg Case Rep.* 2011;2:45-6.
- Dos Santos Costa S, Blotta RM, Mariano MB, Meurer L, Edelweiss MI. Aesthetic improvements in Poland's syndrome treatment with omentum flap. *Aesthetic Plast Surg.* 2010;34:634-9.
- Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG. Poland syndrome: evaluation and treatment of the chest wall in 63 patients. *Plast Reconstr Surg.* 2010;126:902-11.