

## CIRUGIA PLASTICA

Volumen 11  
Volume

Número 2  
Number

Mayo-Agosto 2001  
May-August

*Artículo:*

### Complejo malformativo de Poland. Experiencia y seguimiento a largo plazo

Derechos reservados, Copyright © 2001:  
Asociación Mexicana de Cirugía Plástica, Estética y Reconstructiva, AC

Otras secciones de  
este sitio:

- 👉 [Índice de este número](#)
- 👉 [Más revistas](#)
- 👉 [Búsqueda](#)

*Others sections in  
this web site:*

- 👉 [Contents of this number](#)
- 👉 [More journals](#)
- 👉 [Search](#)



[www.Medigraphic.com](http://www.Medigraphic.com)

# Complejo malformativo de Poland. Experiencia y seguimiento a largo plazo

Dr. Ignacio Trigós Micoló\*

## RESUMEN

La agenesia o hipoplasia del pectoral mayor, en unión con otras malformaciones torácicas que incluyen la glándula mamaria y el miembro superior, se conoce como síndrome de Poland. La experiencia de 49 casos y la revisión del tema sirven para dar las bases tendientes a denominar a esta alteración como complejo malformativo. La experiencia con los casos y el seguimiento de algunos de ellos por más de 20 años, ayuda a valorar las malformaciones asociadas, revalorar su tratamiento y plantear conclusiones.

**Palabras clave:** Complejo malformativo de Poland, malformaciones asociadas, tratamiento, seguimiento.

## INTRODUCCIÓN

La agenesia del fascículo inferior del pectoral mayor con atrofia del tejido mamario y del complejo areola pezón asociada a malformaciones variables de la parrilla costal y del miembro superior ipsilateral se conoce internacionalmente como síndrome de Poland, cuyo nombre, hablando de manera estricta, debe ser el de "Complejo Malformativo de Poland" si se considera que este epónimo se aceptó internacionalmente desde que en 1962 fue propuesto por Clarckson,<sup>1</sup> en honor a Alfred Poland, quien en 1841 describió por primera vez esta alteración.<sup>2</sup>

Si se considera que los defectos congénitos son alteraciones estructurales que están presentes al momento del nacimiento, y que hasta la fecha ha predominado una anarquía en su denominación y clasificación, se podría entender la denominación de síndrome, pero a

## SUMMARY

*Agenesis or hypoplasia of the pectoralis major muscle, in combination with other thoracic malformations that include the mammary gland and the upper limb, is known as Poland's syndrome. Experience in 49 cases and the review of the topic provide the bases to designate this alteration as malformative complex. Experience with the cases and the follow-up of some of them for more than 20 years, helps value the associated malformations, to reevaluate their treatment and to outline conclusions.*

**Key words:** Poland's malformative complex, associated malformations, treatment, follow-up.

la luz de los conocimientos actuales y de acuerdo con Smith,<sup>3</sup> y Trigós,<sup>4-6</sup> esta malformación congénita se debe denominar como "Complejo Malformativo de Poland" (Figura 1).

En la bibliografía al alcance, en 20 años sólo se encuentran reportados 133 casos,<sup>7-28</sup> y en 1981, reportamos 35 casos de esta alteración, aunque sumándonos en ese entonces al error de su denominación, como síndrome.<sup>29</sup> En la actualidad han aumentado los reportes de esta alteración.

En la literatura nacional, además de nuestro reporte, sólo hay tres reportes,<sup>30-32</sup> no obstante que se reconoce muy bien esta malformación congénita y se encuentra con más de lo que se reporta. Los artículos publicados en los últimos años en relación al Poland, se han enfocado primordialmente al reporte de defectos congénitos asociados que se encuentran, y al complemento del estudio de los casos aplicando tecnología de imagen moderna y actualizada.<sup>31</sup>

Este trabajo tiene como objetivo revisar los conceptos sobre el tema y mostrar la experiencia y seguimiento a largo plazo de algunos pacientes.

\* Cirujano Plástico. Académico Titular: Academia Mexicana de Cirugía. México, D.F.

## PACIENTES

Comprende 49 sujetos portadores del complejo malformativo de Poland completo, 31 hombres y 18 mujeres. 35 de ellos reportados previamente,<sup>29</sup> algunos con un seguimiento de más de 20 años, además de 14 casos nuevos. 32 casos con afectación del lado derecho y 17 del izquierdo, con defectos congénitos asociados en 17 casos: *Möbius* en cuatro, fimosis en tres, escoliosis torácica en tres, paladar hendido en dos, polidactilia, agenesia tendinosa, *pectus excavatum*, aniquia y agenesia de la mano, en un caso cada uno (*Cuadro I*).

**Cuadro I.** Complejo malformativo de Poland.

49 Casos.	17 Malformaciones asociadas. (34.9%)
Möbius	4
Fimosis	3
Escoliosis	3
Paladar hendido	2
Polidactilia	1
Agenesia tendinosa	1
<i>Pectus excavatum</i>	1
Aniquia	1
Agenesia de mano	1

**Cuadro II.** Complejo malformativo de Poland  
49 casos.

Hipoplasia del miembro superior	49
Braquidactilia	44
Sindactilia	42
Dermatoglifos alterados	24
Agenesia de dedos	3
Agenesia total de mano	1
Polidactilia	1
Aniquia	1
Agenesia de tendón extensor	1

**Cuadro III.** Complejo malformativo de Poland  
49 casos.

Ausencia de pectoral mayor	47
Atrofia del complejo areolamamilar	44
Hipoplasia mamaria	37
Vello axilar deformado	29
Parrilla costal alterada	14
Hipoplasia pectoral	2
<i>Pectus excavatum</i>	1
Hipoplasia del omóplato	1



**Figura 1.** Paciente con complejo malformativo de Poland. Ectrosindactilia ya tratada. Este nombre se debe usar, ya que las alteraciones provienen de una misma metámera.

**Figura 2A.****Figura 2B.**

**Figura 2.** Ectrosindactilia de un complejo malformativo de Poland. **A)** Plan preoperatorio. **B)** Postoperatorio inmediato.



Figura 3A.



Figura 3B.

Dentro de las deformidades del miembro torácico se encontró en todos los casos hipoplasia desde el hombro, brazo, antebrazo y mano del lado afectado.



Figura 3C.

**Figura 3. A y B.** Alteraciones torácicas de una misma paciente en diferentes etapas evolutivas. **C)** Resultado final con plastia de pared torácica y reconstrucción mamaria simultánea con implante liso de pequeño volumen.

Las alteraciones más frecuentes en la mano consistieron en braquidactilia en 44 casos, agenesia de los dedos en tres casos, agenesia total de la mano en uno y ausencia de tendones extensores en uno. Sindactilia de grados variables en 42 casos: de un espacio interdigital en 15, (el segundo espacio fue el más afectado, seguido por el tercero) de dos espacios interdigitales en 17, de tres espacios en siete, y fusión de toda la mano con sindactilia de los cuatro espacios interdigitales en tres; (Figuras 2-A y B) además, dermatoglifos alterados en 24 pacientes, con trirradios y pliegues palmares distorsionados (Cuadro II).

Las deformidades torácicas evidenciaron ausencia del pectoral mayor de grado variable, en 47 casos, e hipoplasia del fascículo inferior (esterno-costal) del músculo, en dos. La parrilla costal estaba alterada en 14 casos, con aplasia e hipoplasia cartilaginosa. En un caso se encontró *Pectus excavatum* verdadero y en otro atrofia y/o hipoplasia del omóplato. El vello axilar fuera de su lugar se detectó en 29 casos, con desaparición del pliegue axilar. Ausencia del tejido mamario, con independencia del sexo, se observó en 37 casos, y complejo aréola pezón atrófico, en 44 casos (Cuadro III).

Todas las alteraciones fenotípicas se detectaron desde el nacimiento, pero de acuerdo al crecimiento y desarrollo de los pacientes, las deformidades torácicas se fueron haciendo más evidentes, especialmente la asimetría mamaria en las mujeres (Figuras 3-A, B y C).



Figura 4A.

### TRATAMIENTOS

Para aumentar la capacidad funcional de las manos afectadas, el principal enfoque fue la corrección de la sindactilia, con separación y profundización de los espacios alterados. La imagen que se obtuvo, además de separar los dedos, pretendió mejorar el aspecto de la ectro o braquidactilia. Los resultados fueron aceptablemente buenos. La edad en la que se llevó a cabo este tratamiento fue antes de la edad escolar, siguiendo los parámetros aceptados universalmente (Figuras 1, 2, y 3-A).

El tratamiento en el área torácica se enfocó primordialmente en la corrección de la malformación mamaria en las mujeres. Sólo en un caso se realizó plastia de los arcos costales para corregir la malformación esquelética en su porción cartilaginosa y después, en el mismo caso, se efectuó la rotación de un colgajo muscular pediculado del dorsal ancho para reconstruir la mama, además de la aplicación de un implante de gel de silicón submuscular (Figura 3-C).



Figura 4B.



Figura 4C.

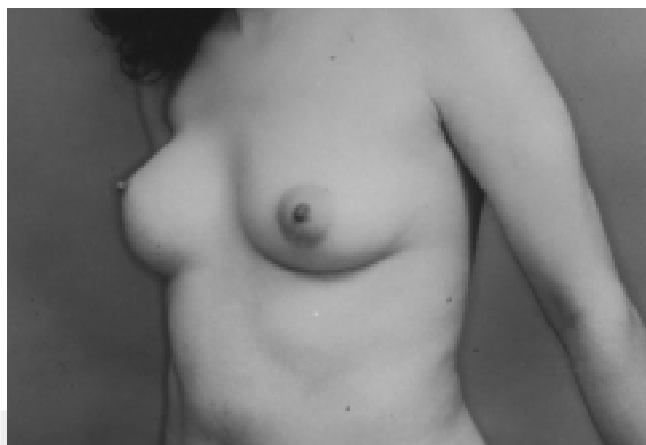


Figura 4D.

**Figura 4. A)** Complejo malformativo de Poland. **B)** Misma paciente 21 años después. **C)** Expansor rectangular liso con válvula remota. **D)** Resultado final con la colocación de implante mamario liso.

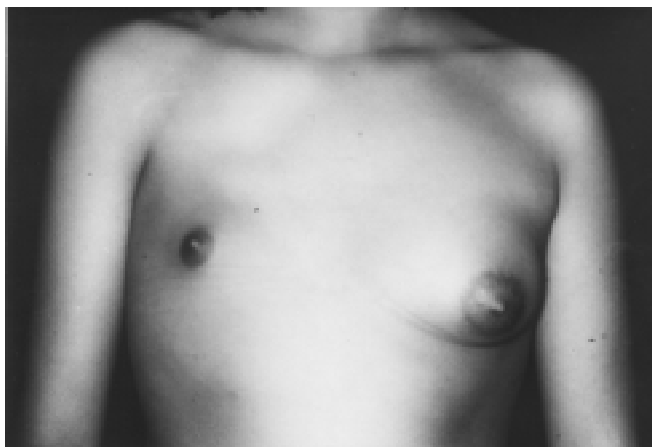


Figura 5A.

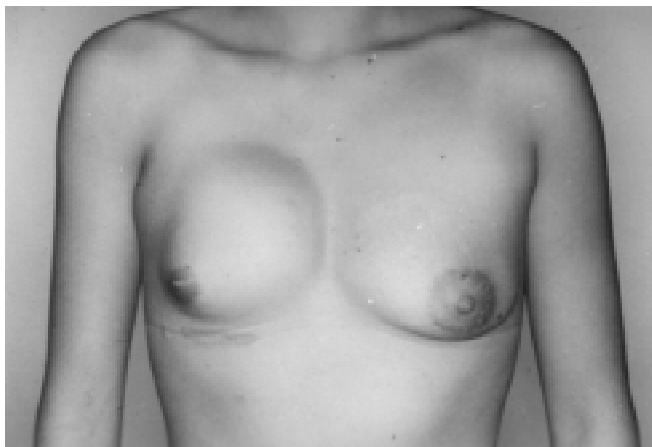


Figura 5B.



Figura 5C.

**Figura 5. A)** Complejo malformativo de Poland. **B)** Colocación de expansor tisular en proceso de infiltración. **C)** Resultado de reconstrucción con prótesis texturizada de silicón después de la expansión definitiva.

De los 18 casos de mujeres, 14 se reconstruyeron con diversas plastias mamarias, dada la edad de las pacientes. La variedad de tratamientos efectuados en el área torácica y mamaria de las pacientes, además del caso de plastia esquelética, fue la transposición del músculo dorsal del mismo lado rotado a la pared torácica anterior sin desinsertarlo de su unión ósea original, colocando implantes mamarios de gel de silicón lisos en cinco pacientes (como se trataron antes de 1985, la selección de los implantes era la única opción disponible en esa época). En la actualidad se deben tratar con implantes texturizados y si es posible, de tipo anatómico.

De las 14 mamas reconstruidas, en cinco se utilizaron colgajos musculares; en tres se colocaron implantes directos de tipo texturizado y en seis se insertaron expansores tisulares; en los tres primeros fueron rectangulares lisos de base firme, de 600 mL de capacidad, con válvula remota (*Figuras 4-A, B, C y D*). En tres, (los más recientes) se colocaron expansores tipo anatómico texturizados, con válvula integrada, de la misma capacidad (*Figuras 5-A, B, C y D*). Después de la expansión, se colocaron los implantes definitivos, de los que dos fueron lisos y cuatro texturizados redondos.

El comportamiento de los implantes a largo plazo mostró que de las siete pacientes con implantes lisos, seis desarrollaron contractura capsular, por lo que en el transcurso de varios años, se han cambiado los implantes colocados originalmente por implantes texturizados de mayor tamaño. La evolución de los implantes texturizados muestra una menor frecuencia de contractura capsular secundaria (un caso). En forma simultánea se realizó la adecuación del complejo aréola pezón para hacerlo de mayor tamaño en las mamas afectadas, utilizando injertos libres de piel de la aréola contralateral en un caso, y del pliegue crural en el resto. La mama contralateral se manejó en nueve casos, con mastopexia y reducción moderada para corregir las asimetrías. En un caso con alteración mínima, sólo se hizo reducción y pexia contralateral.

Tres pacientes se han embarazado; el comportamiento mamario ha sido satisfactorio con los cambios que se producen, haciendo más aparente la asimetría mamaria. La lactancia se efectuó sólo en una paciente, utilizando la mama sana a pesar de la cirugía antes realizada. Dos pacientes con embarazo a término requirieron plastias y pexias secundarias de las mamas sanas (*Figuras 6 - A, B, C y D*).

En pacientes del sexo masculino, sólo se efectuó rotación del músculo dorsal ancho en el tórax en cuatro casos, con plastias mínimas sobre el complejo



Figura 6A.

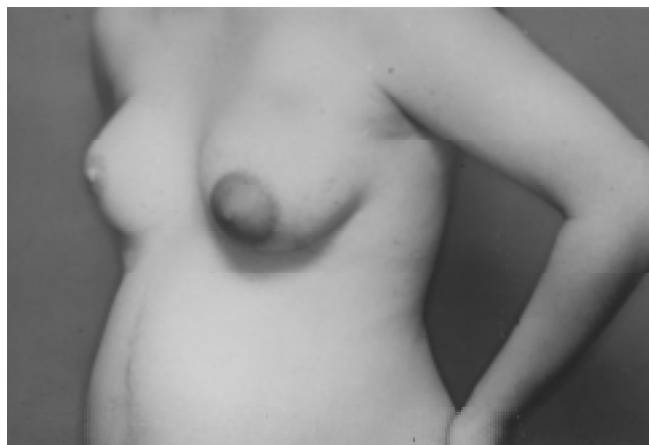


Figura 6C.

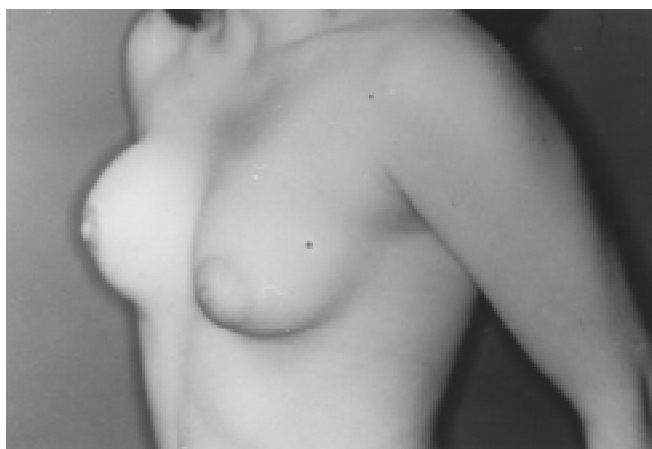


Figura 6B.



Figura 6D.

**Figura 6.** A) Complejo malformativo de Poland. B) Reconstrucción mamaria con implante de silicón liso. C) Misma paciente con embarazo de ocho meses. D) Resultado final postembarazo y mastopexia de la mama sana y sustitución del implante liso por implante texturizado en la mama reconstruida.

areolo-mamilar. En el seguimiento a largo plazo el músculo transpuesto, a pesar de haber producido un beneficio inmediato en la reconstrucción volumétrica de la pared anterior del tórax, con el tiempo, (al cabo de un año de seguimiento) se manifestó atrofia muscular del colgajo, con asimetría secundaria de la obtenida originalmente. Para mejorar este problema, se colocó tardíamente en forma submuscular una placa rectangular de silicón de 2 mm de espesor en un caso, y el volumen que se consiguió fue satisfactorio y se ha mantenido por cuatro años.

#### DISCUSIÓN

En embriología se denomina “campo de desarrollo” aquella porción del embrión que reacciona en forma coordinada y secuencial. Cuando este desarrollo se

afecta, se producen alteraciones estructurales en todo su territorio de influencia, como un efecto en cascada, produciendo un complejo malformativo. Cuando coinciden dos o más malformaciones provenientes del mismo origen embrionario, como en el caso del Poland, se debe utilizar el término de complejo malformativo.<sup>3-6</sup> Para considerar el término de “síndrome polimalformativo”, tienen que coexistir diversas malformaciones en áreas distantes embriológicamente hablando y no relacionadas entre sí. En la patología descrita originalmente por Poland y con el conocimiento del desarrollo embrionario actual, estamos obligados a clasificar y denominar a esta alteración como Complejo Malformativo de Poland.

La etiología sigue siendo oscura, a pesar de reportes,<sup>33</sup> que en la actualidad relacionan algunos casos con factores hereditarios con transmisión de tipo



Figura 7A.



Figura 7B.

**Figura 7. A)** Complejo malformativo de Poland. **B)** Resultado Postexpansión y reconstrucción con implante texturizado y mastopexia contralateral efectuada después de un embarazo.

dominante.<sup>34,35</sup> La teoría vascular por hipoplasia o estenosis temporal de la arteria subclavia no se ha podido demostrar, tanto anatómicamente como con la aplicación experimental; sin embargo, se debe prestar atención al trabajo publicado por St. Charles,<sup>36,37</sup> en 1996, que sugiere que en la asociación con M $\ddot{o}$ bius es clara la secuencia embrionaria en cascada consecutiva a la teoría de la disrupción temporal de la subclavia. La teoría multifactorial sigue siendo la más lógica y sustentable en la actualidad, por lo que el consejo genético tiene que ser conservador y cauteloso.<sup>38</sup>

La asociación frecuente de este complejo malformativo con otras alteraciones es muy alta, de tal manera que es indispensable efectuar una sistematización en el estudio de cada caso y en su seguimiento, ya que algunas manifestaciones patológicas tardías se han reportado frecuentemente, como la asociación de leucemia,<sup>38,39</sup> o la asociación más frecuente con M $\ddot{o}$ bius,<sup>29,36,41</sup> que particularmente se debería clasificar y denominar como un verdadero síndrome polimalformativo.

Las medidas terapéuticas aplicadas para corregir las alteraciones en la mano, no han sufrido modificaciones substanciales en los últimos años, pero la consideración de aplicar distracción ósea en casos de braquidactilia se debe considerar como una opción en la actualidad. En el tórax, la aplicación de materiales como mallas de marlex, mersilene o goretex, pueden ser aplicables.<sup>31</sup> La rotación de colgajos musculares del dorsal ancho, sigue siendo una opción adecuada, en particular en las mujeres, donde la reconstrucción mamaria puede requerir de este procedimiento; sin

embargo, su utilización en el hombre se debe revalorar, ya que la atrofia secundaria limita sus indicaciones, salvo en los casos de varones en los que se decida la utilización de algún material sintético en la profundidad, donde el volumen y protección de cubierta se consideren necesarios para prevenir su posible extrusión tardía.

La utilización de expansores tisulares para distender la piel y permitir la colocación protésica definitiva en la reconstrucción mamaria del Poland, ha sido un procedimiento que produce los mejores resultados; la observación a largo plazo así lo ha demostrado, y son particularmente útiles los expansores diseñados específicamente para la reconstrucción mamaria, ya que son los que producen una neoformación más adecuada del surco submamario y la retracción capsular secundaria es menos aparente que con las reconstrucciones protésicas directas.

## CONCLUSIONES

El complejo malformativo de Poland en la actualidad es una entidad que se conoce muy bien y su alta frecuencia de asociación con otras malformaciones o patologías se debe tener en mente y estudiar a fondo.

Existen alternativas en el tratamiento de las deformidades torácicas y mamarias que producen magníficos resultados, especialmente en los casos del sexo femenino, donde los expansores tisulares y el desarrollo tecnológico de los implantes mamarios texturizados con forma anatómica han contribuido considerablemente a que así sea.



## BIBLIOGRAFÍA

1. Clarkson P. Poland's syndactyly. *Guy Hosp Rep* 1962; 111: 335.
2. Poland A. Deficiency of pectoralis muscles. *Guy Hosp Rep* 1841; 6: 191.
3. Smith DW. *Naming and classification of congenital malformations*. Simposium sobre malformaciones congénitas. México, marzo de 1979.
4. Trigos MI, Saavedra OD. Consideraciones generales sobre las malformaciones congénitas. En: Coiffman F. *Texto de Cirugía Plástica Reconstructiva y Estética*. México: Salvat Ed. 1986, Tomo 1: 675-682.
5. Saavedra OD, Torres Carmona MA, Trigos MI. Consideraciones generales sobre las malformaciones congénitas. En: Coiffman F. *Cirugía Plástica Reconstructiva y Estética*. Salvat Ed. 2ª Ed. 1994, Tomo II; 854-864.
6. Trigos MI, Saavedra OD, Herrán MF. Reconsideraciones sobre la terminología de los defectos congénitos. *Cir Plast* 2000; 10:119-121.
7. Acosta A, Crisol M, Dorrego E. Síndrome de Poland. *Cir Plast Iberolatam* 1977; 4: 359-363.
8. Anger G, Strobe G. Das Poland-Syndrom. *Schweitz Med Wsch* 1969; 99: 483-487.
9. Baudine P, Bovy GL, Wosterlain A. Un cas de Syndrome de Poland. *Act Paed Belg* 1967; 21: 407-412.
10. Brooksales FS, Graivier L. Poland's syndrome. *Amer J Dis Child* 1971; 121: 265-271.
11. Brown JB, McDowell F. Syndactylism with absence of the pectoralis major. *Surgery* 1940; 7: 599-603.
12. Chamberlein JL. Poland's syndrome. *Clin Poc Child Hosp DC* 1969; 25: 10-15.
13. Chantard EA, Freire MN. Poland's Syndrome. *Br Med J* 1971; 4: 812.
14. Ehrenhaft JL, Rossi NP, Lawrence MS. Developmental chest wall defects associated with congenital deformity of the hand. *Jap S Thorac Surg* 1967; 20: 550.
15. Epstein LI, Bennet JE. Syndactylism with ipsilateral chest deformity. *Plast Reconstr Surg* 1970; 46: 236-241.
16. Farkas A, Vigvary L. Poland's syndrome as part of Marfan's disease. *Orv Hetil* 1969; 100: 567-571.
17. Fevrier JC. Agénésie du pectoral associé a un malformation congenitale de la main: Syndactylie et ectrodactylie. *Ann Chir Plast* 1969; 14: 335.
18. Gloenstein J, Pennecot GF, Duhamel B. Le syndrome de Poland. 17 nouvelles observations. *Ann Plast Surg* 1974; 19: 47-53.
19. Gordon H. A case of Poland Syndrome: Congenital unilateral brachysyndactily with partial absence of the pectoralis major muscle. *S Afr Med J* 1970; 44: 285-289.
20. Grislain JR, Rival JM, Cadudal JL, Mainard R. Brachysyndactylie, agénésie costal agénésie homolateral du gran pectoral: Syndrome de poland. *Ann Ped* 1973; 20: 149-154.
21. Made D, Kaplan JM, Schamberger UE, Gotlin RW. Poland's syndrome. Report of seven cases and review of the literature. *Clin Pediat* 1972; 11: 98-104.
22. Marínez Sahuquillo A, Morales Lupiañes F. Síndrome de Poland. *Rev Esp Cir Plast* 1974; 8: 1-6.
23. Pitanguy I, Franco T. Agénésie pectoral asociada a deformidades da mao: Syndactylia e ectrodactylia. *Fol -a Med* 1966; 53: 9-12.
24. Resnich E. Congenital unilateral absence of the pectoral muscles associated with syndactylism. *J B Joint Surg* 1942; 24: 925.
25. Sodeberg BN. Congenital absence of the pectoral muscle and syndactylism: A deformity association some times overlooked. *Surg* 1949; 4: 434.
26. Solgard J. Absence partielle du gran pectoral's accompagnant du brackydactily et de syndactylie. *Bull Memoires Soc Anat* 1923; 93: 496.
27. Troseu K, Cervenska J, Gerveroza E. Congenital dysplasia of the pectoralis muscles associated with congenital malformations of the hand and fingers of the ipsilateral upper limb. *Act Chir Orthop Traum Cech* 1966; 33: 320-324.
28. Walker JG, Meijer R, Aranda V. Syndactylism with deformity of the pectoralis muscle Poland's syndrome. *J Pediat Surg* 1969; 4: 569.
29. Trigos MI, Espinosa EL, Limon Brown E. Síndrome de Poland. 35 casos. *Cir Plast Iberolatinoam* 1981; 7: 349-357.
30. Garcia Velasco J, Broadbent TR, Woolf RM. Syndactylism. *Br J Plast Surg* 1967; 20: 364.
31. Ochoa E, Puente A, Fuente RM, Sieiro M, Vinageras E. Reconstrucción mamaria en síndrome de Poland. *Cir Plast* 1998; 8: 85-89.
32. Pérez Aznar JM, Urbano J, Garcia Laborda E et al. Breast and pectoralis muscle hipoplasia. A mild degree of Poland's syndrome. *Acta Radiol* 1996; 37: 759.
33. Timothy J, David A. Nature and etiology of the Poland's Anomaly. *New Engl J Med* 1972; 10: 487.
34. Fraser FC, Ronen GM, O'leary E. Pectoralis major defect and Poland Sequence in second coublings: extension of the Poland sequence spectrum. *Am J Med Genet* 1989; 33: 468-475.
35. Parano E, Falsaperla R, Pavone et al. Intrafamilial phenotypic heterogeneity of Poland complex: a case report. *Neuroped* 1996; 26: 217.
36. StCharles S, Dimario FJ, Grunnet ML. Möbius sequence: further *in vivo* support for the subclavian artery supply disruption sequence. *Am J Med Genet* 1993; 47: 289.
37. Beer GM, Kompatscher P, Hergan K. Poland's syndrome and vascular malformations. *Br J Plast Surg* 1996; 43: 1113.
38. Bouvet JP, Maroteaux P, Briard-Guillement M. Le syndrome de Poland. Etude clinique et génétic. Consideratione physiopathologique. *Nouv Press Med* 1976; 5: 185.
39. Boaz D, Mace JW, Getlin RW. Poland's syndrome and leukaemia. *Lancet* 1971; 1: 349.
40. Hoefnagel D, Rozyki A, Wuster-Hill D et al. Leukaemia and Poland's syndrome. *Lancet* 1972; 2: 149-155.
41. Sugarman CI, Stark HH. Möbius syndrome with Poland's Anomaly. *J Med Genet* 1973; 10: 192-197.

Dirección para correspondencia:

Dr. Ignacio Trigos Micoló

Durango 33-5, Col. Roma,

06700 México, D.F.

Tel. 5511 0444

E-mail: itrigos@hotmail.com.mx.