



MALFORMACIÓN DEL DESARROLLO: SÍNDROME DE POLAND

Valdivia-Villodre C, Puerta-Beteta A, Ródenas-Garcicuño T, Cutillas-García A, García-Mañez D, Mestre-Ferrández E, Luis-Herrera P.
MIR- Pediatría. Hospital General Universitario Dr. Balmis de Alicante.

INTRODUCCIÓN

El **síndrome de Poland** es una malformación del desarrollo basada en hipoplasia o ausencia total del músculo pectoral mayor, pudiendo asociar anomalías osteomusculares, cardiovasculares, pulmonares o renales. Afecta normalmente a un hemitórax, más frecuentemente al derecho (70%) y se basa en:

- Ausencia de glándula mamaria y/o pezón
- Ausencia total o parcial de músculos pectoral mayor y menor
- Ausencia de cartílagos costales y/o costillas 2, 3, 4 paraesternales y braquisindactilia de extremidad superior.

No todos estos elementos tienen que estar presentes, por lo que se puede hablar de síndromes completos o incompletos. Se clasifica empleando la escala propuesta por Romani y Michele Torre.

La **etiología** es desconocida, aunque parece corresponder a una alteración vascular del mesodermo que afecta a la arteria clavicular.

El **diagnóstico** es principalmente clínico, apoyándose de pruebas complementarias para valorar posibles malformaciones asociadas.

CASO CLÍNICO

Niña de 2 años que consulta por asimetría mamaria derecha. No antecedentes personales o familiares de interés.

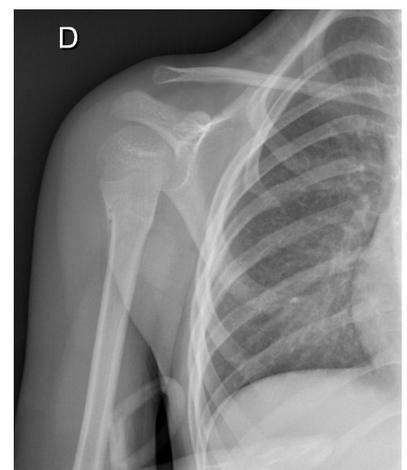
Exploración física:

Asimetría mamaria sin hipoplasia de complejo areola-pezón derecho, e hipoplasia del tejido mamario asociada, con hundimiento a nivel de la tercera costilla derecha.

Pruebas diagnósticas:

Ecografía: defecto de la continuidad del segmento anterior del tercer arco costal posterior hipoplásico, con remanente cartilaginoso que se articula con el esternón. No se identifica pectoral mayor derecho y el menor es hipoplásico. Pectorales menores y mayores contralaterales presentes.

Radiografía: asimetría de hemitórax derecho así como la 3ª costilla hipoplásica, sin otras alteraciones. Conclusión: compatible con Síndrome de Poland



CONCLUSIONES

Se trata de un síndrome cuyo diagnóstico es principalmente clínico, apoyándose de pruebas complementarias para valorar posibles malformaciones asociadas. No requiere tratamiento, recurriendo al abordaje quirúrgico principalmente por motivos estéticos.