

Caso Clínico

SÍNDROME DE POLAND: DEFORMIDAD MUSCULOESQUELÉTICA, MANEJO ANESTÉSICO Y QUIRÚRGICO

SILVIA OLAGORTA G.* , SERGIO JUAN B.** y M^a ESTHER ESTEBAN C.***

Key words: Poland syndrome, pectoralis major hipoplasia, musculoskeletal deformities, genu-valgus, congenital malformations, anesthetic management.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Poland es una enfermedad congénita del desarrollo muscular extremadamente rara, descrito en 1841, por Alfred Poland¹. La presentación de este caso clínico, tiene como finalidad conocer las manifestaciones clínicas de este síndrome y sus posibles repercusiones en el acto anestésico.

La incidencia del síndrome de Poland varía entre 1/15.000 y 1/30.000 nacimientos vivos, con una predisposición familiar muy pequeña^{4,5}. No tiene base hereditaria demostrada y se ha observado una proporción mayor en varones (3:1). Aunque la causa exacta del síndrome de Poland se desconoce, se cree que el defecto principal acontece en el mesodermo, en estadios tempranos de la embriogénesis, debido a un posible defecto primario en el desarrollo de la arteria clavicular proximal. Como consecuencia de ello, se produce un déficit del flujo sanguíneo a nivel de la región pectoral, que da lugar a una disminución parcial del tejido en esta región^{2,3}.

Su presentación clínica es muy variable, con diferentes grados de extensión y severidad.

Actualmente, se define como síndrome de Poland, la asociación de hipoplasia o ausencia unilateral del músculo pectoral mayor con alteraciones del miembro superior ipsilateral (sindactilia, unión de dos o más dedos y braquidactilia). La agenesia o hipoplasia aislada del músculo pectoral mayor

es considerada como forma monotípica de la enfermedad. Es la única malformación de aparición exclusivamente unilateral con afectación del lado derecho en un 70% de los casos.

A nivel musculoesquelético, el rasgo común es la ausencia de la porción esternocostal del músculo pectoral mayor, asociado en un gran número de casos a la ausencia del pectoral menor. Junto a este defecto típico, también se han observado casos de hipoplasia de la caja torácica, hipoplasia de serrato, dorsal ancho y deltoides y agenesia de glándula mamaria³ (Figura 1).

Dentro de las alteraciones osteoarticulares, la sindactilia homolateral simple o compleja, es la malformación más característica. All-Qattam⁴, establece una clasificación basada en las características anatómicas de las manos que orienta sobre la gravedad y pronóstico de los casos. Otros posibles defectos osteoarticulares observados son: agenesia del segundo al quinto arco costal pudiendo generar un pectum carinatum asimétrico contralateral, hemivertebrae, escoliosis, agenesia o hipoplasia de radio, cúbito, huesos del carpo, metacarpo y falanges.

Se han descrito otras anomalías asociadas a este síndrome como: hernia pulmonar, dextrocardia, defectos del septum interventricular, aplasia renal, hipospadias, testículos ectópicos, hernia inguinal. Excepcionalmente, se ha relacionado con leucemias, hemangiomas múltiples y síndrome de Möebius⁵.

* Médico Especialista en Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Reina Sofía, Tudela, Navarra, España.

** Médico Especialista en Pediatría. Hospital Reina Sofía, Tudela, Navarra, España.

*** Médico Especialista en Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Hospital Reina Sofía, Tudela, Navarra, España.

CASO CLÍNICO

Varón de 13 años, raza blanca, sin alergias medicamentosas conocidas. RN a término, parto eutócico con un peso estimado de 2.860 gramos y longitud de 47 cm. No refiere antecedentes quirúrgicos ni anestésicos previos. Entre los antecedentes médicos personales se objetiva: retraso mental leve, déficit aislado de hormona de crecimiento (GH) y antecedente familiar de talla baja. No había consanguinidad entre los progenitores ni historia familiar de malformaciones congénitas.

En el examen físico, se objetivan las siguientes características: talla baja (percentil 30), 33 Kg, ausencia total del pectoral mayor derecho, braquiesindactilia en la extremidad superior derecha, pies planos con retropié valgo izquierdo, genu valgum bilateral simétrico e hipermetropía asociada a astigmatismo. Ausencia de organopatía o endocrinopatía.

Los exámenes complementarios llevados a cabo demostraron: edad ósea: 7/12, perfil bioquímico y hematológico normales, anticuerpos digestivos normales, T4 libre normal, estudio de la secreción de GH patológico, test de clonidina deficitario, test de insulina deficitario. El estudio radiológico fue anodino con Rx lateral de cráneo normal, Rx de tórax sin alteraciones.

El paciente es ingresado en el Servicio de Traumatología, para la corrección quirúrgica del *genu valgum*. Teniendo en cuenta sus antecedentes personales, se procedió a realizar una anestesia general, según se describe a continuación:

Premedicación: 1,5 mg de midazolam intravenoso. Inducción: 3 mg·kg⁻¹ de propofol asociados a 2 µg·kg⁻¹ de fentanilo. Para un correcto control de la vía aérea, se insertó una mascarilla laríngea tamaño 3 y se mantuvo al paciente en ventilación mecánica con volúmenes corrientes bajos (5 ml·kg⁻¹) y presión positiva al final de la espiración (PEEP) de 5 mmHg. El mantenimiento de la anestesia, se realizó mediante la técnica conocida como TIVA (anestesia intravenosa total), utilizando 3 mg·kg⁻¹·hora⁻¹ de propofol y 10 µg·kg⁻¹·hora⁻¹ de fentanilo.

La intervención finalizó satisfactoriamente, no presentado el paciente complicaciones respiratorias ni durante el intraoperatorio ni en el postoperatorio inmediato.

DISCUSIÓN

El riesgo anestésico de los pacientes con síndrome de Poland, está directamente relacionado con



Figura 1. Característica común del síndrome de Poland: ausencia de la porción esternocostal del músculo pectoral mayor, asociado en un gran número de casos a la ausencia del pectoral menor.

el grado de deformidad clínica asociada. Desde el punto de vista anestésico, las posibles complicaciones que pueden aparecer en estos pacientes deben ser conocidas y por tanto evitadas. Los últimos estudios publicados hacen referencia a los siguientes riesgos anestésicos: vía aérea difícil, desequilibrio de la mecánica respiratoria, prevención de hipertermia maligna, acceso vascular limitado, neumotórax espontáneo ipsilateral y riesgo aumentado de complicaciones respiratorias perioperatorias.

La intubación orotraqueal en los pacientes con síndrome de Poland, puede ser dificultosa, especialmente en aquellos casos asociados a síndrome de Möebius. El síndrome de Moebius es una enfermedad neurológica congénita extremadamente rara que cursa con alteración de los pares craneales sexto y séptimo. Se caracteriza por falta total de expresión facial, incapacidad para sonreír, para movilizar los músculos de la mímica y en algunos casos con alteración del movimiento ocular lateral. En un estudio realizado por Ames y colaboradores, donde se revisó la técnica anestésica y las posibles complicaciones en estos pacientes, se concluyó que la intubación endotraqueal puede verse dificultada, pero su uso no se considera una contraindicación absoluta siempre y cuando se planifique el acto⁶.

La ausencia unilateral del músculo pectoral mayor, posibles alteraciones de los arcos costales, la presencia de un pulmón hipoplásico o incluso una herniación pulmonar, pueden generar una respiración paradójica que dificulta la mecánica respirato-

ria, dando lugar a una ventilación deficiente con resultado final de hipoxia. Por este motivo, el manejo anestésico en estos pacientes debe ser cuidadoso y los estudios realizados hasta la fecha, aconsejan evitar la ventilación espontánea. Recomiendan mantener a estos pacientes, intubados, con correcto control de la vía aérea y un adecuado soporte ventilatorio^{7,8}. Considerando la patología funcional restrictiva del pulmón, el soporte ventilatorio se llevará a cabo, utilizando volúmenes corrientes bajos de 5 ml·kg⁻¹ con presión positiva al final de la espiración (PEEP) 5,63 ± 0,88 cmH₂O.

En estos pacientes la hipertermia maligna se convierte en un riesgo añadido, aunque pocas publicaciones avalan este hecho y el síndrome de Poland no aparece en los listados habituales de patologías relacionadas con hipertermia maligna^{9,10}. De este modo, la anestesia total endovenosa (TIVA), se convierte en la técnica de elección tanto para la inducción como para el mantenimiento del acto anestésico. En la actualidad, el relajante muscular

más recomendado es el rocuronio. En pacientes con alteraciones musculoesqueléticas, tanto la succinilcolina como los agentes halogenados deben evitarse porque pueden inducir tanto hipertermia maligna como arritmias cardíacas severas.

El síndrome de Poland, asocia malformaciones en la extremidad superior, siendo la sindactilia la anomalía más típica de la mano. Tanto la sindactilia en sus diferentes grados como la hipoplasia del antebrazo, determina un acceso vascular limitado. Existe un amplio rango de anormalidades de la mano siendo extremadamente raro que la mano afectada sea contralateral al defecto torácico^{4,11}.

Se ha observado la posible relación del síndrome de Poland con bulas pulmonares gigantes, causa común de neumotórax espontáneo ipsilateral recidivante^{12,13}. El riesgo de complicaciones cardiopulmonares perioperatorias es alto. Se ha reportado mayor incidencia de infecciones respiratorias, asma y atelectasias postoperatorias, así como casos de edema agudo de pulmón y paro cardíaco^{14,15}.

REFERENCIAS

- Poland A. Deficiency of pectoralis muscles. *Guy's Hosp Rep* 1841; 6: 191-193.
- Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil and Möebius anomalies. *Am J Med Genet* 1986; 23: 903-918.
- Jiménez MJ, Luque MJ, Jiménez E, et al. Síndrome de Poland y alteración de la migración neuronal. *Revista Chilena de Pediatría* 2009; 80: 451-458.
- All-Qattam MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 2001; 54(2): 132-136.
- Fokinn AA. Thoracic defects: cleft sternum and Poland syndrome. *Thorac Surg Clin* 2010 Nov; 20: 575-582.
- Ames WA, Shichor TM, Speakman M, et al. Anesthetic management of children with Möebius sequence. *Can J Anaesth* 2005; 52: 837-844.
- Sethuraman R, Kannan S, Bala I, et al. Anaesthesia in Poland syndrome. *Can J Anaesth* 1998 Mar; 45(3): 277-279.
- Marui Y, Nitahara K, Iwakiri S, et al. Anesthetic management of patients with Poland syndrome: report of two cases. *Masui* 2003 Mar; 52: 274-276.
- Kupper HJ. Anaesthesia in Poland's syndrome. *Can J Anaesth* 1999; 46: 513-514.
- Karakaya Kabukcu H, Sabin N, Kanevetci BN, et al. Anaesthetic management of patient with Poland Syndrome and rheumatic mitral stenosis: a case report. *Annals of Cardiac Anaesthesia* 2005; 8: 145-147.
- Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 2218-2225.
- Tagarakis GI, Karangelis D, Tsantsaridou A, et al. Poland's syndrome and recurrent pneumothorax: is there a connection? *J Cardiothorac Surg* 2011; 19: 6-32.
- Celik B. Poland's syndrome and spontaneous pneumothorax, a rare association. *Tuberk Toraks* 2010; 58: 173-176.
- Díaz Fernández JM, Jardon Caballer J, Velásquez Blez R, et al. Möebius-Poland's syndrome in a teenager. *Medisan* 2010; 14: 384-390.
- Manzo Palacios E. Síndrome de Poland complicado con edema agudo pulmonar unilateral. *Revista de la asociación Mexicana de Medicina Crítica y Terapia Intensiva* 2005; 19: 116-119.