

Dextrocardia, atelia, hipoplasia e hipotricosis pectoral: diagnóstico en la ancianidad de una rara anomalía congénita

José Manuel Pérez-Díaz

Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de La Axarquía. Vélez-Málaga (Málaga). España

Recibido: 05/04/2017

Aceptado: 04/11/2017

En línea: 31/12/2017

Citar como: Pérez-Díaz JM. Dextrocardia, atelia, hipoplasia e hipotricosis pectoral: diagnóstico en la ancianidad de una rara anomalía congénita. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Dic); 2(3): 119-121.

Autor para correspondencia: José Manuel Pérez-Díaz. josemanuelpd@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Anomalía de Poland
- ▷ Dextroposición
- ▷ Pectoral mayor

Keywords

- ▷ Poland anomaly
- ▷ Dextroposition
- ▷ Pectoralis major

Resumen

Describimos un caso de diagnóstico tardío de síndrome de Poland en varón de 80 años. Comunicamos este caso, debido a la rareza de la anomalía y a la asociación de dos rasgos que no son comunes en el síndrome de Poland, como es su presentación en el lado izquierdo y su asociación con dextrocardia.

Abstract

We describe a case of late diagnosis of Poland syndrome in a male of 80 years. This case is reported because of the rarity of the anomaly and the association of two features that are not common in the Poland syndrome, such as its presentation on the left side and its association with dextrocardia.

Puntos destacados

- ▷ Volver a los clásicos médicos de antaño ávidos de aprender, a su inspección rigurosa y a la observación con ojos bien abiertos, incluso en pacientes en la etapa final de su vida es una obligación inexcusable, que conduce a veces al diagnóstico de enfermedades raras.

de diagnóstico tardío de síndrome de Poland en varón de edad avanzada y pluripatológico durante su estancia hospitalaria por reagudización de su patología crónica cardiopulmonar.

Caso clínico

Varón octogenario, exfumador, que consulta por disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos acompañado de ortopnea de tres almohadas en las últimas 72 horas. Tos con expectoración verdosa y abundantes ruidos bronquiales desde hace una semana. Hinchazón reciente en miembros inferiores. Entre sus antecedentes personales destacan: hipertensión arterial esencial; diabetes mellitus tipo 2 de más de 30 años de evolución complicada con retinopatía proliferativa e insuficiencia renal crónica moderada; dislipemia aterógena; gota tofácea crónica; enfermedad coronaria no revascularizable; ictus aterotrombótico hemisfero-rebeloso sin secuelas; arteriopatía periférica (claudicación intermitente grado II de Fontaine); obesidad mórbida; *situs inversus* incompleto.

A nivel exploratorio signos de insuficiencia ventilatoria (disneico y taquipneico a 20 rpm en reposo) y respiratoria aguda (saturación basal de O₂: 90%) con roncus y subcrepitanes bilaterales pulmonares. Hipoplasia del músculo pectoral y musculatura braquial izquierda (**Figura 1**). Hipotricosis pectoral izquierda con lipomatosis flácida. Ausencia de pezón izquierdo. Tofos gigantes en codos y rodillas. Abdomen con hernia umbilical. Edemas en miembros inferiores hasta

Introducción

El síndrome de Poland es un cuadro malformativo descrito en 1841 por este autor en su época de estudiante, cuando realizando la disección de un cadáver encontró en éste una "deficiencia de los músculos pectorales", reportándolo en la Gaceta del Hospital Guy de Londres. La causa de este síndrome es desconocida, se sugiere que puede ser resultado de disrupción del flujo sanguíneo durante el desarrollo embrionario¹. Se trata de una hipoplasia o aplasia unilateral del músculo pectoral mayor, con afectación variable de la mama y también del extremo distal de la extremidad superior, siempre unilateral. Si bien la sindactilia² parece ser la anomalía más característica de la mano, también han ido apareciendo nuevos casos sin ella. Es interesante recordar su asociación con el síndrome de Moebius³ y otras posibles anomalías congénitas (escápula elevada, lesiones urológicas, etc.) que deben ser investigadas. Las limitaciones funcionales son mínimas, por lo que la corrección quirúrgica se indica principalmente con fines estéticos. Es un cuadro clínico que rara vez se diagnostica en edad senil y por ello presentamos el caso

rodillas con signo de Godet positivo. Disminución de pulsos arteriales pedios y tibiales.



Figura 1. Disminución del volumen de la pared del hemitórax izquierdo por agenesia del músculo pectoral mayor. Ausencia de pezón homolateral

Pruebas complementarias

Radiografía de tórax PA (**Figura 2**): dextrocardia. Redistribución vascular. Ausencia de infiltrados parenquimatosos y de anomalías costales. ECG: ritmo sinusal. BAV primer grado. Complejos con ondas R decrecientes en voltaje de V1 a V6. Ondas P negativas en DI. Ondas P positivas en aVR. Ecocardiografía transtorácica: función sistólica conservada. Hipertrofia ventricular izquierda ligera. Ecografía abdominal sin alteraciones patológicas. Hemograma: Hb 10 g/dl, VCM 95 fl, leucocitos 13900 mm³ (neutrófilos 90%), plaquetas 235000 mm³. Bioquímica: creatinina 1,91 mg/dl, sodio 142 mEq/l, potasio 6,4 mEq/l, PCR 9 mg/dl, urato 8 mg/dl, Hb glicosilada 8,9%. Gasometría arterial basal: pH 7,28, PCO₂ 52 mmHg, PO₂ 55 mmHg.

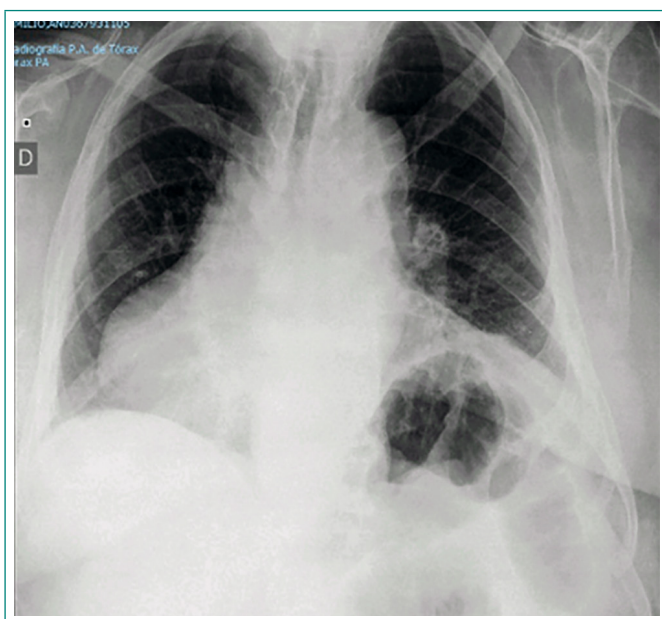


Figura 2. Dextroposición cardíaca en radiografía simple de tórax

Evolución

Durante su atención continuada recibió tratamiento farmacológico con recuperación completa. Se procedió a estudio poligráfico nocturno ante la presencia de hipersomnia diurna y roncopatía, registrándose un índice de apnea hipopnea (IAH) superior a 30 por hora, iniciándose tratamiento con CPAP por SAHS severo.

En su seguimiento el foco de atención estuvo en la presencia de dextrocardia y anomalías en el pectoral izquierdo y pezón unilateral, ambas alteraciones ya presentes en su nacimiento aunque nunca sometidas a estudio. Tras búsqueda bibliográfica, encontramos con celeridad un diagnóstico positivo. Finalizamos el abordaje completando los estudios de Uro-imagen y excluyendo otras anomalías congénitas.

Diagnósticos

Síndrome de Poland izquierdo. *Situs solitus* secundario.

Discusión y conclusiones

Estamos ante un proceso raro y congénito que es tres veces más frecuente en varones, destaca por la anomalía del pectoral que es invariablemente unilateral y en el 75% de los casos en el lado derecho. La ausencia de anomalías en la mano no es condición que excluya el diagnóstico. De hecho hay estudios que han revelado que las malformaciones de la mano asociadas con el Poland son menos frecuentes de lo que inicialmente se suponía, aproximadamente sólo en el 12% de los casos. Las anomalías de la mano pueden aparecer en grado variable, y se han descrito casos, que únicamente tienen afectación del pectoral². Los defectos de la parrilla costal están presentes en bajo porcentaje.

La dextrocardia se ha descrito que ocurre con mayor frecuencia cuando la anomalía de Poland está en el lado izquierdo^{4,7}. Existen pocos registros describiendo anomalía de Poland y dextrocardia^{4,5,6}, pero en todos ellos se observa que las anomalías torácicas están en el lado izquierdo. En otras publicaciones donde se mencionaba el lado afectado^{4,5}, el 23% de los pacientes con la secuencia de Poland a la izquierda tenían dextrocardia, en contraste con ninguno de los pacientes que tenían la anomalía en el lado derecho, lo cual es una diferencia significativa. La dextrocardia puede ser una dextroposición sin inversión.

En el presente caso la tríada sugerente (alteración muscular pectoral, del pezón y dextroposición del corazón) permitió realizar el diagnóstico de esta rara anomalía congénita, no hallándose otras condiciones del síndrome.

Atendiendo a que el 75% de los afectados son varones y la alteración torácica aislada puede ser de pequeña magnitud es posible que el síndrome no sea tan infrecuente.

Bibliografía

1. Frioui S, Khachnaoui F. Poland's syndrome. Pan Afr Med J. 2015 Aug 24; 21: 294. Doi: 10.11604/pamj.2015.21.294.
2. Minguella-Solá J, Cabrera-González M. Síndrome de Poland. Revisión de 38 casos. An Esp Pediatr. 1998; 48: 143-147.

3. Sugarman GI, Stark HH. Moebius syndrome with Polands anomaly. *J Med Genet.* 1973; 10: 192-196.
4. Sabry MA, Al Awadi SA, El Alfi A, Gouda SA, Kazi NA, Farag TI. Poland syndrome and associated dextrocardia in Kuwait. *Med Principles Pract.* 1995; 4: 121-126.
5. Fraser FC, Teebi AS, Walsh S, Pinsky L. Poland Sequence with Dextrocardia: Which comes first? *Am J Med Genet.* 1997; 73: 194-196.
6. Burkhardt H, Buss J. Dextrocardia and Poland Syndrome in a 59-year old patient. *Z Kardiol.* 1997; 86: 639-643.
7. Eroglu A, Yildiz D, Tunc H. La dextrocardia es un componente del síndrome de Poland izquierdo. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005 Nov; 130(5): 1471-1472.