

Reconstrucción mamaria en el síndrome de Poland*

R. Espinosa¹, B. Berenguer², J. Enriquez de Salamanca², B. González Meli²,
P. Rodríguez Urcelay², R. Calderón², V. Rollán¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. ²Sección de Cirugía Plástica. Hospital Infantil Niño Jesús, Madrid.

RESUMEN: El síndrome de Poland actualmente se considera como un síndrome polimalformativo que se expresa con diferentes grados de severidad. Hemos realizado un estudio clínico retrospectivo de los pacientes diagnosticados en nuestro hospital entre el año 2000 y el 2006 con el objetivo de revisar las opciones de tratamiento quirúrgico para la reconstrucción mamaria según el grado de la malformación, basados en nuestra propia experiencia y en la revisión de la literatura. Recogimos un total de 13 pacientes (5 hombres y 8 mujeres) de los cuales fueron operados 6 (1 hombre y 5 mujeres). La indicación quirúrgica se basó en la clasificación propuesta por Foucras que divide la deformidad en 3 estadios de severidad. Proponemos una estrategia terapéutica adecuada para cada estadio así como técnicas de refinamiento para mejorar el resultado estético. La mayoría de los pacientes manifestaron un alto grado de satisfacción con el resultado a pesar de tratarse de intervenciones complejas con una tasa de complicaciones no desdeñable.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Poland; Reconstrucción mamaria.

MAMMARY RECONSTRUCTION IN POLAND'S SYNDROME

SUMMARY: Poland's syndrome is considered to be a polimalformative entity with different degrees of severity. We retrospectively reviewed our patients with Poland's syndrome diagnosis, treated between 2000 and 2006. The aim of our study is to assess the different choices of surgical treatment for mammary reconstruction according to the importance of malformation and taking into account our own experience and literature references. A total of 13 patients (5 males and 8 females) were studied and only 6 of them (1 male and 5 females) underwent surgery. Surgical indication was based on Foucras's classification, considering 3 grades of severity. We propose a surgical approach adapted to each stage, as well as surgical refinements to improve the aesthetic aspect. Most of our patients were very satisfied with final results even though they underwent complex procedures with a considerable rate of complications.

KEY WORDS: Poland's syndrome; Mammary reconstruction.

Correspondencia: Rocío Espinosa Góngora. Servicio de Cirugía Pediátrica. Sección de Cirugía Plástica. Hospital Infantil Niño Jesús. Avda. Menéndez Pelayo 65, 28009 Madrid.

Email: rocioespinosagongora@hotmail.com

*Trabajo presentado en el XLVI Congreso de la SECP (23-26 Mayo 2007. La Coruña).

Recibido: Mayo 2007

Aceptado: Enero 2008

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Poland fue descrito en la literatura inglesa en 1841⁽¹⁾. Debe su nombre a Alfred Poland, un estudiante de medicina que describió la malformación al realizar una disección anatómica.

La definición precisa de este síndrome ha sido objeto de largas discusiones científicas.

Actualmente, se considera como un síndrome polimalformativo con diferentes grados de severidad que van desde una leve asimetría toraco-mamaria a otras formas complejas y graves incluso incompatibles con la vida.

El Síndrome de Poland consiste en la agenesia unilateral del músculo pectoral mayor acompañada o no por sindactilia/braquidactilia homolateral, agenesia o hipoplasia de otros músculos de la pared torácica, atelia, amastia o hipoplasia mamaria y costillas deformes o ausentes. La anomalía principal y constante de esta malformación es la ausencia del fascículo esterno-costal del músculo pectoral mayor que se traduce clínicamente en una depresión infraclavicular y ausencia del pliegue anterior de la axila.

Este síndrome aparece de forma esporádica en 1 de cada 30000 recién nacidos vivos⁽²⁾. Es más frecuente en el lado derecho (75%)⁽³⁾ y más prevalente en varones (3:1)⁽⁴⁾.

Aunque la incidencia es mayor en el sexo masculino son las mujeres las que consultan con más frecuencia para la corrección del defecto, sobre todo de la deformidad y la asimetría mamaria.

El objetivo de nuestro trabajo ha sido revisar las opciones de tratamiento quirúrgico para la reconstrucción mamaria según el grado de severidad de la malformación basadas en nuestra propia experiencia y en la revisión de la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos realizado un estudio clínico retrospectivo de todos los pacientes diagnosticados de Síndrome de Poland atendidos por la sección de Cirugía Plástica de nuestro hospital desde el año 2000 al 2006. Hemos recogido un total de 13

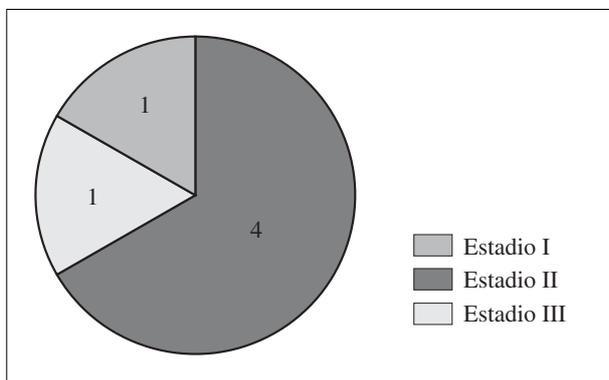


Figura 1. Estadios en pacientes operados.

pacientes (5 varones y 8 mujeres). El lado afectado fue el derecho en 11 pacientes y sólo 2 presentaron el defecto en el lado izquierdo.

Los pacientes fueron clasificados según el grado de deformidad toraco-mamaria atendiendo a la clasificación propuesta por Foucras⁽⁵⁾ que describe 3 estadios:

- *Estadio I:* malformación leve con hipoplasia muscular del pectoral mayor e hipoplasia mamaria moderada. Se aprecia una discreta asimetría torácica en el varón y una asimetría mamaria de leve a moderada en la mujer.
- *Estadio II:* malformación moderada con aplasia del pectoral mayor, asimetría mamaria importante en la mujer con o sin malformación costal moderada asociada. Se aprecia una asimetría marcada del tórax.
- *Estadio III:* malformación severa con aplasia muscular y mamaria completa, otras aplasias musculares asociadas y malformación costo-esternal importante.

En nuestra serie se diagnosticaron 5 pacientes en estadio I, 6 pacientes en estadio II y 2 pacientes en estadio III.

La cirugía se indicó en las mujeres cuando se completó el desarrollo mamario y transcurrieron 2 años sin cambios en la mama contralateral. Del mismo modo, en los varones el tratamiento quirúrgico no se realizó hasta haber alcanzado gran parte del desarrollo y crecimiento del tórax en la pubertad.

Nuestra propuesta de tratamiento quirúrgico adecuada a cada estadio fue:

- *Estadio I:* implantación directa de prótesis mamaria
- *Estadio II:* reconstrucción con colgajo musculocutáneo de latissimus dorsi ipsilateral y prótesis mamaria.
- *Estadio III:* valoración de las opciones de reconstrucción mamaria una vez completado el tratamiento de la pared torácica.

RESULTADOS

La clasificación de Foucras fue fácil de aplicar y todos los cirujanos coincidían en el grado de severidad. De los 13 pacientes de nuestro estudio fueron operados 6:1 varón y 5 mujeres. Todos los pacientes se encontraban asintomáticos desde el pun-



Figura 2. Resultado paciente con estadio II.

to de vista de la función cardiorrespiratoria. La edad media de los pacientes operados fue 15.16 años (rango: 14-17 años). La distribución por estadios viene representada en la figura 1.

En la paciente con estadio I se realizó la reconstrucción mamaria mediante la implantación directa de una prótesis mamaria.

En los 4 pacientes con estadio II se realizó la transferencia del latissimus dorsi ipsilateral implantando un expansor tisular submuscular y posteriormente sustitución del mismo por una prótesis mamaria (Fig. 2). Excepto en el varón, al cual no se le implantó ningún material protésico.

La paciente intervenida con estadio III fue operada en la infancia realizándose primeramente la reconstrucción de la pared torácica con injertos costales y cobertura con colgajo de latissimus dorsi ipsilateral. Una vez completado el desarrollo puberal se realizó la reconstrucción mamaria con colgajo libre de latissimus dorsi contralateral libre microquirúrgico e implantación de prótesis anatómica.

En todos los casos se utilizaron prótesis de gel de silicona de alta cohesividad.

Para mejorar el resultado estético en 2 pacientes fue necesario reconstruir el complejo areola-pezón. La areola se obtuvo mediante tatuaje de la piel y el pezón mediante colgajo local en "T". En 1 caso se mejoró la simetría mamaria mediante mastopexia de la mama contralateral.

Las complicaciones observadas incluyeron 2 hematomas. Uno de los casos se infectó y obligó a la retirada de la prótesis y el segundo caso se resolvió satisfactoriamente tras el drenaje del hematoma.

Además, otro paciente sufrió una necrosis parcial del colgajo musculocutáneo que precisó desbridamiento quirúrgico manteniendo posteriormente buena vitalidad.

De los 6 pacientes operados 5 valoraron el resultado en cuanto simetría, forma y volumen como muy bueno o excelente en una escala de 5 puntos. La paciente no satisfecha con el resultado fue a la que hubo que retirar la prótesis por infección de hematoma posquirúrgico.

DISCUSIÓN

El síndrome de Poland es una malformación congénita muy poco frecuente que se manifiesta con diferentes grados de severidad, desde una leve asimetría mamaria a formas complejas con malformación esterno-costal importante. Esta diversidad obliga a individualizar el tratamiento en cada caso o a establecer una pauta terapéutica según el grado de la malformación. Este síndrome se tolera bien desde el punto de vista funcional, pero la repercusión psicológica en estos pacientes, sobre todo en las mujeres, es severa. Las series publicadas en la literatura de casos operados son escasas y a la vez constan de pocos pacientes⁽⁶⁻⁸⁾ por lo que protocolizar la indicación quirúrgica y el tipo de técnica más adecuada según la severidad, a veces resulta difícil.

Pensamos que la clasificación propuesta por Foucras⁽⁵⁾ es útil para planificar la reconstrucción mamaria en el síndrome de Poland. En su serie de 27 pacientes operados, propone las siguientes opciones de tratamiento según el grado de la malformación: prótesis mamaria directa con o sin previa expansión tisular, colgajo muscular de latissimus dorsi con expansor y posterior implantación de prótesis mamaria y la asociación de prótesis torácica y mamaria. Foucras defiende la reconstrucción con prótesis mamaria con resultados satisfactorios para estadios I y II. Se trata de una intervención quirúrgica sencilla y en general la prótesis se tolera bien sobre todo en mujeres. El inconveniente que señala el autor es la necesidad de realizar en algunos casos la expansión tisular previa y la ausencia de cobertura muscular de la prótesis que ofrecería mayor seguridad y ayudaría a la corrección del pliegue anterior de la axila ausente en estos pacientes.

En nuestra serie, sólo una paciente con estadio I fue tratada con prótesis mamaria directa pero desafortunadamente hubo que retirar la prótesis por infección del hematoma posquirúrgico. Sin embargo, el resto de pacientes a los que se les

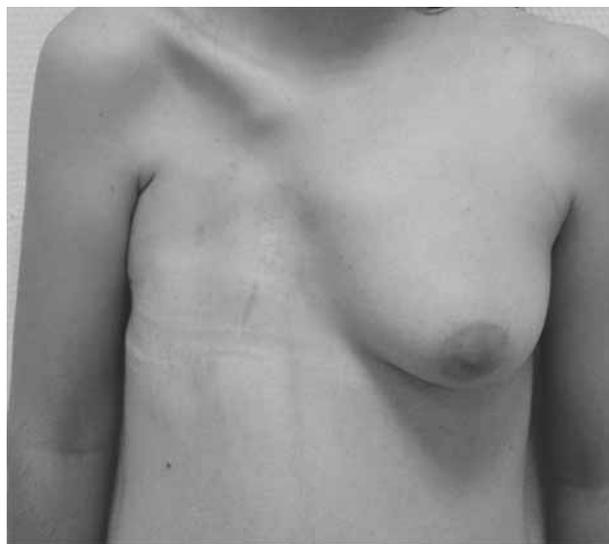


Figura 3. Resultado paciente con estadio III.

realizó la reconstrucción mamaria con colgajo muscular y prótesis, obtuvieron en general un resultado muy bueno. En la paciente con estadio III, utilizamos de forma satisfactoria un colgajo libre de latissimus dorsi contralateral con prótesis mamaria (Fig. 3).

Nuestra propuesta de reconstrucción se correlaciona con el estadio de la malformación:

- En estadio I mediante la implantación directa de prótesis mamaria.
- En estadio II mediante colgajo músculo-cutáneo de latissimus dorsi complementado con prótesis mamaria en las mujeres.
- En estadio III proponemos la reconstrucción en dos tiempos; primero, el tratamiento del tórax y posteriormente, la reconstrucción de la mama después del desarrollo puberal con la técnica que mejor se adapte a cada caso.

Las técnicas empleadas para la reconstrucción de la malformación del síndrome de Poland, en general son complejas y están ligadas a una tasa de complicaciones no desdeñable. En nuestra serie, se observaron 2 hematomas posquirúrgicos,

uno que obligó a la retirada de la prótesis y otro que precisó drenaje. Además, otro paciente sufrió necrosis parcial del colgajo músculo-cutáneo que tras desbridamiento conservó buena vitalidad.

Para completar el tratamiento, algunos casos precisaron la reconstrucción del complejo areola-pezones. En 2 de nuestras pacientes se obtuvo la areola mediante tatuaje de la piel y el pezón mediante colgajo local trilobulado o en "T" con un resultado muy satisfactorio (Fig. 3). Del mismo modo, en ocasiones es necesario actuar en la mama contralateral para ganar simetría. Con este fin realizamos en 1 paciente mastopexia de la mama sana mejorando considerablemente el resultado estético.

Proponemos además, lipoinyección o injertos grasos en la región infraclavicular para camuflar la depresión a este nivel y conseguir un contorno más gradual.

La mayoría de los pacientes manifestaron un alto grado de satisfacción valorando la simetría, forma y volumen obtenidos. Es importante señalar la necesidad de una adecuada sensibilidad estética por parte del cirujano y de refinamientos o retoques secundarios para obtener mejores resultados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Poland A: Deficiency of the pectoralis muscles. *Guys Hosp Rep* 1841;**6**:191-193.
2. Jay L. Grosfeld, James A. O'Neill, Eric W. Fonkalsrud, Arnold G. Coran. *Pediatric Surgery* 6ª ed 907-912.
3. Mysnyk MC, Johnson DE. Congenital absence of the pectoralis muscle in two collegiate wrestling champion. *Clin Orthop* 1991;**265**:183-186.
4. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. *J Pediatr Surg* 1989;**24**:760-765.
5. Foucras L, Grolleau-Raoux J.L, Chavoïn J.P. Syndrome de Poland: série clinique de reconstructions thoraco-mammaires. À propos de 27 patients opérés. *Ann Chir Plast Esthet* 2003;**48**:54-66.
6. Seyfer AE, Icochea R, Graeber GM. Poland's anomaly, natural history and long-term results of chest wall reconstruction in 33 patients. *Ann Surg* 1899;**208**:776-82.
7. Marks MW, Argenta LC, Izenberg PH, Mes LG. Management of the chest-wall deformity in male patients with Poland's syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1991;**87**:674-8.
8. Hester TR, Bostwick J. Poland's syndrome: correction with latissimus muscle transposition. *Plast Reconstr Surg* 1982;**69**:226-33.