

Secuencia de Poland y dextrocardia

Sr. Editor:

La secuencia de Poland corresponde a una alteración musculoesquelética congénita caracterizada por ausencia unilateral de la porción esternal del músculo pectoral mayor y simbraquidactilia ipsilateral. La presencia de anomalías de la pared torácica sin afectación de la extremidad se considera una variante¹. En la literatura especializada se han publicado un escaso número de casos en los que a las anomalías de la pared torácica anterior izquierda, se asociaba una dextrocardia aislada; sugiriendo un origen común²⁻⁴.



Figura 1. Vista anterior del tórax del paciente. Depresión de la pared torácica a la altura de la mamila izquierda.



Figura 2. Radiografía posteroanterior de tórax.

Se presenta el caso de un recién nacido, varón, primer hijo de padres jóvenes y sanos, de etnia gitana. Sin antecedentes familiares de malformaciones mayores. Gestación a término, controlada y sin incidencias. Parto espontáneo y eutócico, presentación cefálica, Apgar 8/10 y peso al nacimiento de 3.120 g.

Al nacimiento se apreció una anomalía en hemitórax izquierdo, con ausencia de cartílago costal de cuarta costilla izquierda en su inserción esternal que ocasionaba respiración paradójica. La areola y el pezón izquierdos se encontraban desplazados caudalmente. No se apreciaban otras malformaciones externas (fig. 1). La auscultación pulmonar mostraba ventilación simétrica. Los ruidos cardíacos se auscultaban en el hemitórax derecho, sin soplos asociados. Los pulpos periféricos eran normales.

El examen radiológico (fig. 2) mostraba integridad de la pared costal izquierda posterior con hipoplasia de la cuarta costilla y del pectoral ipsilateral, *situs solitus* viscerotrial, dextrocardia y dextroápex. La vascularización pulmonar estaba conservada. El electrocardiograma presentaba un ritmo sinusal a 150 lat./min, eje de P + 60°, eje de QRS + 210°, P, PR y QT normales, potenciales de corazón dextropuesto con repolarización normal. No se apreciaba anomalía estructural en la ecografía Doppler color, conexiones auriculoventriculares y ventriculoauriculares normales, válvulas auriculoventriculares y sigmoideas normales, flujos en aorta, arteria pulmonar y sus ramas conservados y normales. La función del ventrículo izquierdo era normal. El pericardio estaba presente. Se completó estudio con cariotipo en sangre periférica mediante la técnica convencional y de bandas GTG que fue normal. Fórmula cromosómica 46,XY.

Se ha mantenido bajo seguimiento ambulatorio, hemodinámicamente estable en todo momento, con saturación de oxígeno normal y buena ganancia ponderal, en espera de cirugía correctora.

La frecuencia estimada de secuencia de Poland es de 1/36.000 nacidos vivos⁵, con predominio en varones (3:1). En España, el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC) ha registrado una frecuencia de un caso por cada 42.845 nacidos vivos (0,23 casos por 10.000; intervalo de confianza del 95% [IC 95%], 0,17-0,31); sólo 4 de los 46 casos registrados tenían anomalías aisladas de la pared torácica.

No existe un patrón de herencia determinado, ni factores de riesgo definidos, y es excepcional la recurrencia familiar³. La patogenia no es bien conocida, aunque se atribuye a una interrupción del flujo sanguíneo de la arteria subclavia durante la sexta semana de gestación². En el 75% de los casos la anomalía se sitúa en el hemicuerpo derecho.

La dextrocardia aislada puede deberse a una rotación invertida del asa cardíaca durante el desarrollo o a la existencia de anomalías en otras estructuras torácicas que motiven el cambio de posición cardíaca. Cuando se produce una reducción del volumen del pulmón derecho o una ocupación de espacio en el hemitórax izquierdo el corazón puede verse desplazado⁴. En esta circunstancia es excepcional que existan otras malformaciones cardíacas asociadas.

Nuestro caso constituye una nueva observación de la asociación entre anomalías de la pared torácica anterior izquierda y dextrocardia. En la literatura especializada hemos podido encontrar documentación publicada de 18 casos³⁻¹⁰. En todos ellos el defecto se situaba en hemitórax izquierdo y por lo habitual se acompañaba de defecto costal. La dextrocardia no asociaba *situs inversus* ni otros defectos cardíacos.

Esta asociación, presente en aproximadamente el 5% de los pacientes con síndrome de Poland (sólo el 2,2% de los casos del ECEMC), no parece explicable por azar dada la rareza de la dextrocardia en la población general. Es probable que esta anom-

lía sea consecuencia de la ocupación de espacio en el hemitórax izquierdo. La dextrocardia podría ser el último efecto en la secuencia de acontecimientos que tienen lugar en la secuencia de Poland⁴.

En nuestro paciente, al igual que en los casos publicados de los que disponemos de imágenes o de una descripción precisa⁶⁻¹⁰, existe dextroápex. A pesar de que se ha sugerido que cuando la dextrocardia se produce por anomalías en otras estructuras torácicas suele existir levoapex, se considera que estas anomalías son la explicación más probable para esta asociación.

Es importante señalar que el pronóstico de estos pacientes es bueno, por no tener otras malformaciones cardíacas, y el riesgo de recurrencia es muy bajo¹.

Agradecimientos

Agradecemos a los Drs. Antonio Gil Sánchez y Ángela García Parrón, del Hospital Clínico de Salamanca, la valoración cardiológica realizada al paciente. Asimismo agradecemos al Grupo Coordinador del Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC), la información sobre los casos registrados con síndrome de Poland.

**E. Pérez Belmonte, C. Ochoa Sangrador,
V. Marugán Isabel, T. Casanueva Pascual
y A. Carrascal Tejado**

Servicio de Pediatría.

Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España.

Correspondencia: Dr. C. Ochoa Sangrador.
Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Concha.
Avda. Requejo, 35. 49022 Zamora. España.
Correo electrónico: cochoas@meditex.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Fraser FC, Ronen GM, O'Leary E. Pectoralis major defect and Poland sequence in second cousins: Extension of the Poland sequence spectrum. *Am J Med Genet* 1989;33:468-70.
2. Bouwes Banvinck JN, Weaver D. Subclavian artery supply disruption sequence: Hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil and Möbius anomalies. *Am J Med Genet* 1986;23:903-18.
3. 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;4:121-6.
4. Fraser FC, Teebi AS, Walsh S, Pinsky L. Poland sequence with dextrocardia: Which comes first? *Am J Med Genet* 1997;73:194-6.
5. McGillivray BC, Lowry RB. Poland syndrome in British Columbia: Incidence and reproductive experience of affected persons. *Am J Med Genet* 1977;65:74.
6. Bamforth JM, Fabian C, Machin G, Honore L. Poland anomaly with a limb body wall disruption defect: Case report and review. *Am J Med Genet* 1992;43:780-4.
7. Bosch-Banyeras JM, Zuasnarbar A, Puig A, Català M, Cuatrecasas JM. Poland-Möbius syndrome associated with dextrocardia. *J Med Genet* 1984;21:70-1.
8. Hanka SS, Fox V. Dextrocardia associated with Poland's syndrome. *J Pediatr* 1975;86:312.
9. Perl W. A deformation sequence of heart, chest wall and skin. *Chest* 1995;107:282-3.
10. Sugarman GI, Stark HH. Möbius syndrome with Poland's anomaly. *J Med Genet* 1973;10:192-6.