

TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

Técnicas quirúrgicas de reconstrucción mamaria en síndrome de Poland

Drs. EDUARDO VILLALÓN F, MARIO GARCÉS S, ALEJANDRA DÍAZ G,
JORGE VILLAFRANCA A, EDITH GREZ L, HÉCTOR ROCO M

Servicio de Cirugía, Hospital Barros Luco-Trudeau

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Poland, es una anomalía caracterizada por múltiples alteraciones de la pared torácica, alteraciones vertebrales y de la extremidad superior ipsilateral al defecto.^{1,2} Sin embargo, la más conocida es la aplasia o hipoplasia de la glándula mamaria. La deformidad de la pared torácica fue descrita por primera vez en 1826 por Lallemand, sin embargo, fue en 1841 que Alfred Poland describió la autopsia de un paciente con ausencia del músculo pectoral mayor y una sindactilia de la mano ipsilateral. Estos hallazgos clínicos fueron denominados por Clarkson "Síndrome de Poland" en 1962, después de operar a un paciente con características similares a las descritas por Poland un siglo antes.³

Las alteraciones en la pared torácica en el síndrome de Poland incluyen la deficiencia del músculo pectoral mayor, alteraciones de los cartílagos costales y la porción anterior de las costillas especialmente de la segunda a cuarta, y una deficiencia variable de los músculos latissimus dorsi, deltoides, supraespinoso e infraespinoso.^{3,4} Las alteraciones también pueden incluir aplasia o hipoplasia de la mama y frecuentemente del complejo aréola pezón respectivo. También se describe una deficiencia del tejido celular subcutáneo en la mayoría de los pacientes hombres.

Esta alteración se presenta en 1 de cada 25.000 nacimientos y es esporádico en la mayoría de los casos, aunque se describe algún factor familiar. La proporción de pacientes hombre-mujer es 1:3, y por razones desconocidas la alteración com-

promete el lado derecho en un 75% de los pacientes. Cerca del 10% de pacientes con sindactilia presentan hallazgos de este síndrome.

Las alteraciones más comunes de la extremidad superior incluyen sindactilia y braquidactilia. Muchos pacientes presentan una hipoplasia de la extremidad que puede ir desde una hipoplasia de un dedo hasta la agenesia del brazo. Otras alteraciones asociadas incluyen escoliosis, deformidad de Sprengel, dextrocardia, *pectus excavatum*, herniación pulmonar, hipoplasia renal, alteraciones de los pies, esferocitosis congénita y una mayor incidencia de leucemia.³

La etiopatogenia de este síndrome es poco clara y multifactorial. Dentro de las causas se describen alteraciones a nivel del desarrollo intrauterino tales como embolias placentarias, malformaciones en el desarrollo vascular de la pared torácica y el efecto de vasoespasmo inducido por ciertas drogas, resultando deletéreas en el desarrollo fetal.³

Las distintas formas de presentación del síndrome condicionan diversas formas de tratamiento quirúrgico. En los casos más simples, basta normalmente el uso de una prótesis de silicona para obtener un buen resultado. Se consigue así una buena simetría, obteniendo un buen surco submamario, buen relleno infraclavicular y una buena ubicación del complejo aréolo mamilar.

En otros casos, es necesario realizar una reducción o pexia de la mama contralateral, con el objeto de lograr una simetría adecuada.

En los casos más complejos debemos utilizar técnicas más sofisticadas, movilizandocolgajos de rotación y/o avance, incluir el uso de expansores,⁵

o si es necesario, colgajos músculo cutáneos más distantes.^{6,7}

El objetivo de este trabajo es describir la experiencia de reconstrucción mamaria en los casos de síndrome de Poland en mujeres, operadas en los últimos 5 años en el Servicio de Cirugía del Hospital Barros Luco-Trudeau.

MATERIAL Y MÉTODO

Se analizaron los casos de mujeres portadoras de síndrome de Poland operadas entre los años 1998 y 2002 mediante una revisión retrospectiva de fichas clínicas. Se recopiló un total de 8 casos, cuyas edades variaban en un rango de 14 a 27 años, tabulando información sobre el tipo de defecto (Poland completo o incompleto), edad a la cual se realizó la primera cirugía, número total de intervenciones a las que fue sometida cada paciente, técnicas utilizadas para la reconstrucción mamaria y sus complicaciones. Además, se realizó un control a largo plazo en abril de 2002, en el cual se les consultó por el grado de satisfacción con los resultados estéticos de la cirugía, lo que se evaluó mediante una escala de apreciación subjetiva, con parámetros entre un rango de muy bueno hasta malo.

RESULTADOS

En la Tabla 1 se detallan las características del síndrome de Poland encontradas en cada uno del total de casos. El 100% de los casos no presenta otras malformaciones fuera del de la pared torácica, correspondiendo al síndrome de Poland en su forma incompleta.

El 75% de las pacientes presenta un síndrome de Poland derecho.

Tabla 1
TIPO DE DEFECTO

<i>Descripción defecto</i>	<i>n</i>
Sd. de Poland incompleto hipoplasia mamaria der.	1
Ausencia de clavícula derecha y ambos pectorales - hipoplasia mamaria derecha	1
Ausencia pectoral mayor - hipoplasia mamaria der.	1
Ausencia de ambos pectorales - hipoplasia mamaria izquierda	1
Hipoplasia pectoral mayor - hipoplasia mamaria der.	1
Hipoplasia pectoral mayor - hipoplasia mamaria der.	1
Hipoplasia del pectoral mayor - hipoplasia mamaria izquierda	1
Sd. de Poland - hipoplasia mamaria derecha	1
Total	8

En la Tabla 2 se muestran los resultados del número de cirugías realizadas a nuestras pacientes. Del grupo en estudio, 7 de las pacientes presentaron un defecto leve y fueron operadas por primera vez durante su adolescencia. En un caso la paciente fue intervenida quirúrgicamente a los 6 meses de edad, ya que presentaba un defecto grave de la pared torácica con ausencia unilateral de clavícula.

El número promedio de cirugías a las que han sido sometidas las pacientes es de 2,5 cirugías.

En cuanto al tipo de cirugía realizado, en 7 de los casos la reconstrucción mamaria se ha efectuado mediante la instalación de prótesis de silicona en el lado hipoplásico (Figuras 1 y 2). En 5 de las pacientes fue necesario además, realizar cirugía de reducción y/o pexia mamaria en el lado contralateral para lograr simetría.

En 2 de las pacientes fue necesario realizar recambio de prótesis mamaria por otras de mayor volumen, dado que con los años se hacía notoria una asimetría mamaria.

En el caso de la paciente intervenida por primera vez en período neonatal, posteriormente se realizaron numerosas cirugías con el propósito de remodelar el defecto de la pared torácica, entre las que se cuentan injertos costales, colgajo de músculo dorsal ancho, colgajos locales y colocación de expansor tisular, con el propósito de instalar prótesis mamaria en el futuro (Figura 3).

En el resto de las pacientes no fue necesario utilizar expansores tisulares (Tabla 3).

En la Tabla 4 se muestran las técnicas de reducción y/o pexia mamaria utilizadas para conseguir una simetría adecuada. En 3 casos se efectuó mamoplastia de reducción de Madelein Lejour (Figura 4), en 2 casos técnica de pedículo inferior (Figura 5), y un caso de pexia mamaria con técnica de Dufourmentel (Figura 6).

En relación a las complicaciones postoperatorias, podemos apreciar en la Tabla 5, que en el 50% de los casos no se produjo complicaciones. Un 23% sufrió complicaciones tempranas y otro 23% complicaciones tardías, la mayoría en relación a la prótesis mamaria de silicona. En una de las pacientes se produjo tempranamente exposición de

Tabla 2
NÚMERO DE CIRUGÍAS

<i>n cirugías</i>	<i>n</i>	<i>%</i>
1	4	50
3	3	37,5
8	1	12,5
Total	8	100



Figura 1. a) Fotografía preoperatoria vista frontal. b) Preoperatorio vista lateral. c) Preoperatorio vista diagonal.

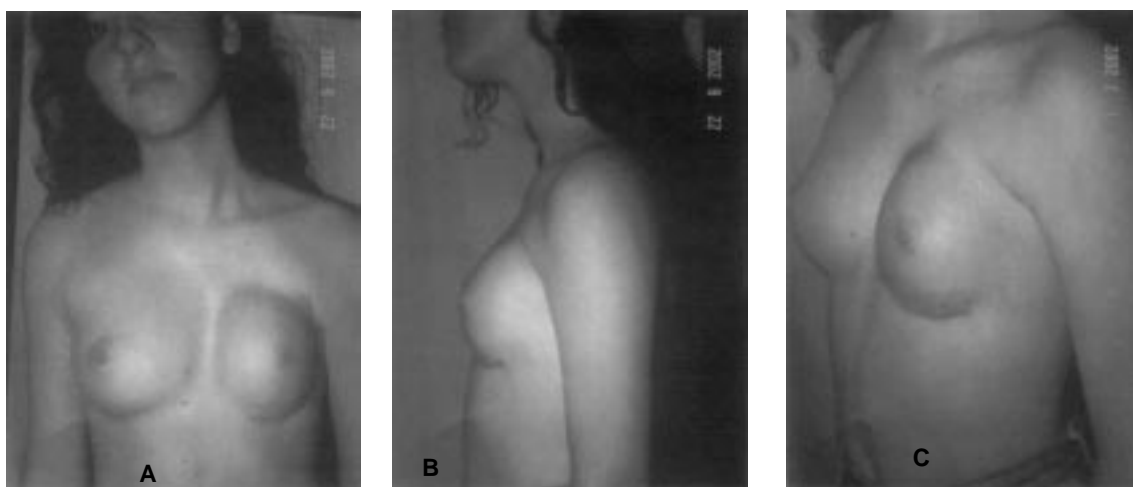


Figura 2. a) Reconstrucción con prótesis en mama izquierda, vista frontal. b) Reconstrucción con prótesis en mama izquierda, vista lateral. c) Reconstrucción con prótesis en mama izquierda, vista diagonal.

la prótesis y sufrimiento de la aréola. Otra paciente presentó extrusión tardía de la prótesis un año después de la cirugía.



Figura 3. Paciente con múltiples cirugías. Destacan el colgajo de dorsal ancho y la presencia del expansor tisular *in situ*.

Tabla 3
TIPO DE CIRUGÍA

<i>Tipo de cirugía</i>	<i>n</i>
Prótesis mamaria unilateral	1
Prótesis + reducción mamaria contralateral	5
Prótesis + pexia mamaria contralateral	1
Injertos costales - colgajos dorsal ancho - colgajos locales - expansor cutáneo	1
Total	8

Tabla 4
TÉCNICA DE REDUCCIÓN Y/O PEXIA MAMARIA

<i>Técnica</i>	<i>n</i>
Madeleine Lejour	3
Pedículo inferior	2
Dufourmentel	1
Total	6

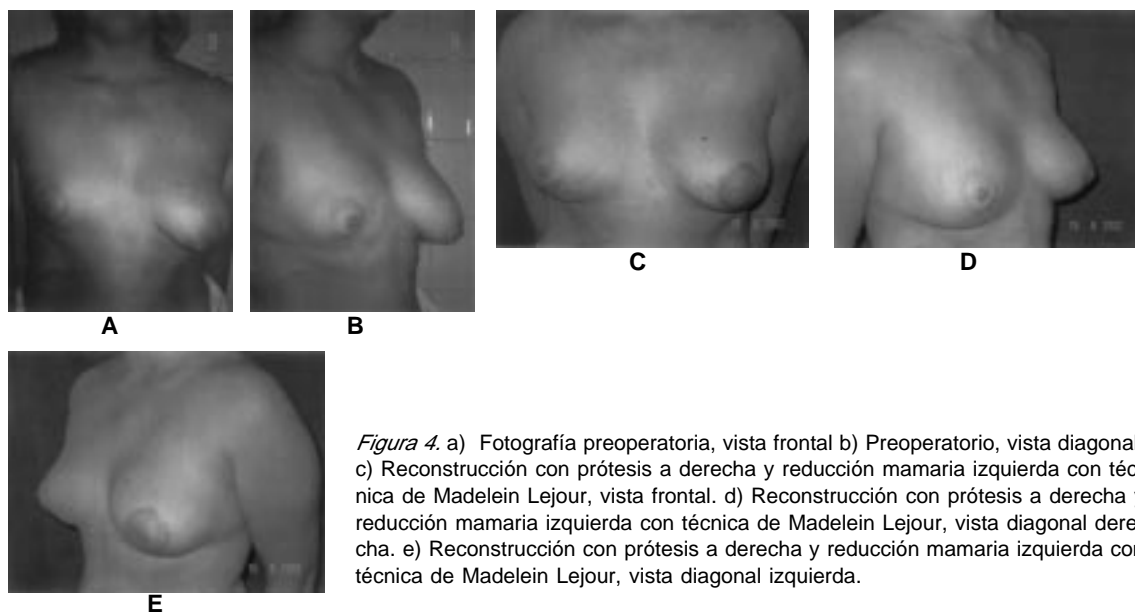


Figura 4. a) Fotografía preoperatoria, vista frontal b) Preoperatorio, vista diagonal. c) Reconstrucción con prótesis a derecha y reducción mamaria izquierda con técnica de Madelein Lejour, vista frontal. d) Reconstrucción con prótesis a derecha y reducción mamaria izquierda con técnica de Madelein Lejour, vista diagonal derecha. e) Reconstrucción con prótesis a derecha y reducción mamaria izquierda con técnica de Madelein Lejour, vista diagonal izquierda.

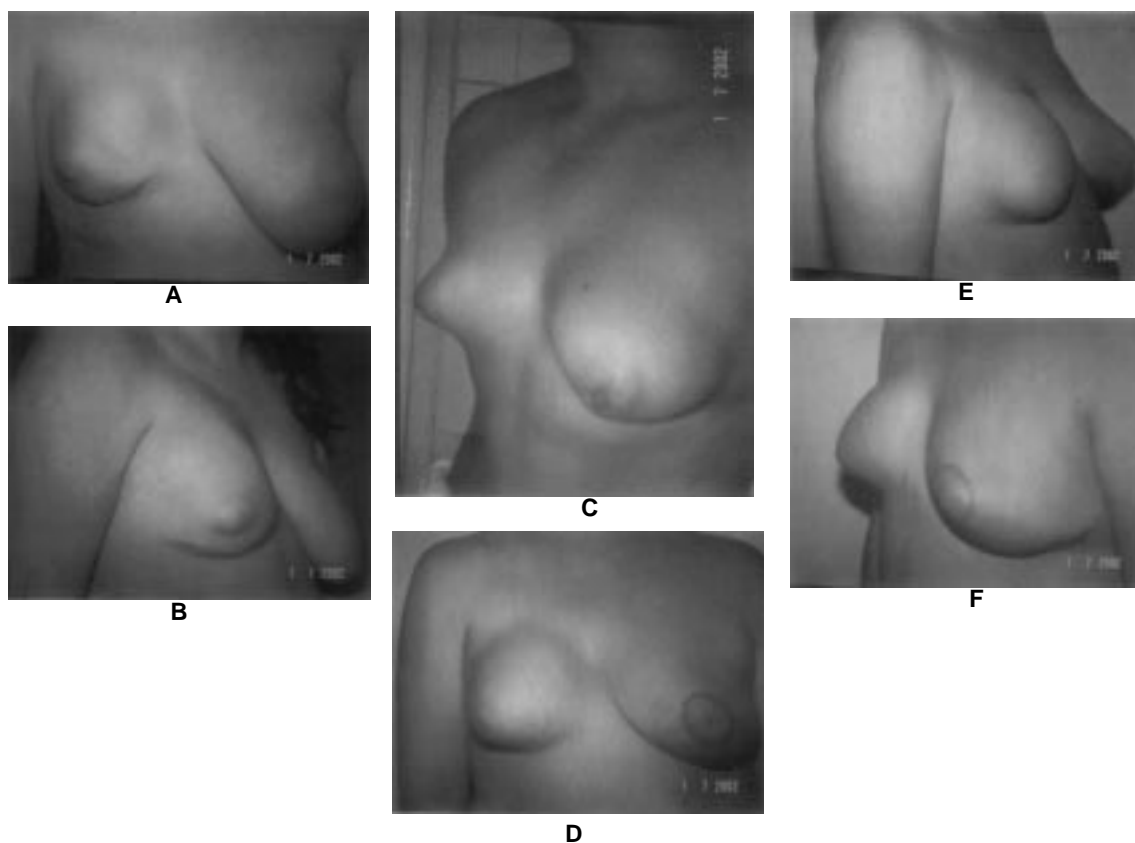


Figura 5. a) Fotografía preoperatoria, vista frontal. b) Preoperatorio, vista lateral derecha. c) Preoperatorio, vista lateral izquierda. d) Reconstrucción con prótesis a derecha y reducción mamaria izquierda con técnica de pedículo inferior, vista frontal. e) Reconstrucción con prótesis a derecha y reducción mamaria izquierda con técnica de pedículo inferior, vista diagonal derecha. f) Reconstrucción con prótesis a derecha y reducción mamaria izquierda con técnica de pedículo inferior, vista diagonal izquierda.

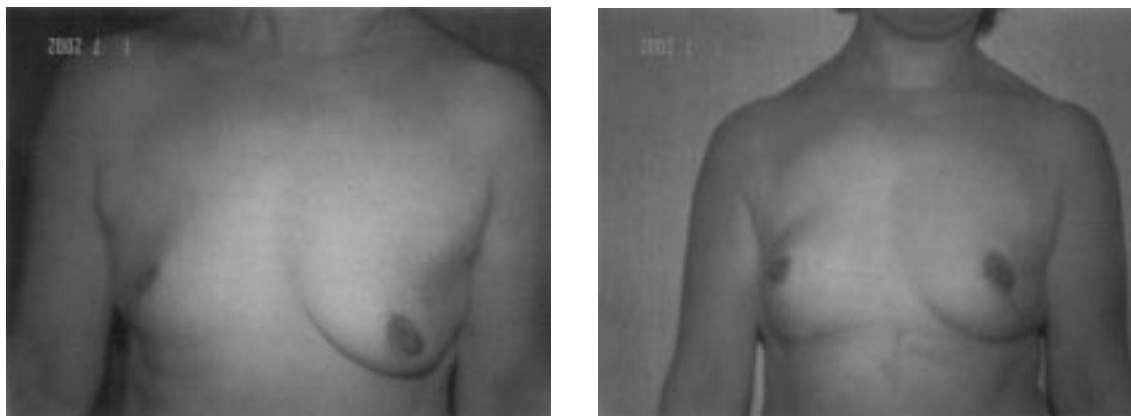


Figura 6. a) Fotografía preoperatoria, vista frontal. b) Reconstrucción con prótesis a derecha y pexia mamaria izquierda con técnica de Dufourmentel, vista frontal,

El expansor tisular utilizado sólo en una de las pacientes, debió ser retirado debido a infección.

En una de las pacientes fue pesquisada una contractura capsular de la prótesis, en el control a largo plazo.

En el control realizado en abril de 2002, la evaluación de las pacientes en cuanto a los resultados estéticos de la cirugía fue en general favorable, como se observa en la Tabla 6. En algunas pacientes se observó una leve asimetría mamaria por ptosis de la mama contralateral.

Una de las pacientes evaluó el resultado estético dentro del rango regular, debemos señalar que esta paciente es portadora de un defecto grave de la pared torácica, siendo sometida tempranamente a múltiples cirugías antes de su consulta en nuestro Servicio. Ella presenta secuelas cicatriciales importantes, por lo que ha sido necesaria la utilización de expansores cutáneos (Figura 3), para la futura instalación de una prótesis mamaria.

DISCUSIÓN

Si bien el síndrome de Poland se ha descrito para ambos sexos, en nuestra serie, todos los ca-

Tabla 5
COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS

Complicación	n	%
Exposición prótesis/sufrimiento aréola	1	12,5
Extrusión prótesis	1	12,5
Infección expansor tisular	1	12,5
Contractura prótesis	1	12,5
Sin complicación	4	50
Total	8	100

Tabla 6

GRADO DE SATISFACCIÓN CON RESPECTO A RESULTADO ESTÉTICO

Escala	n
Muy bueno	1
Bueno	6
Regular	1
Malo	0
Total	8

sos pesquisados corresponden a mujeres jóvenes, y la mayor parte de ellas consultó en la adolescencia. Esto lo atribuimos al mayor impacto psicológico que produce en ellas el defecto estético.⁸

El 75% de las pacientes presentó síndrome de Poland derecho, lo que concuerda con lo descrito en la literatura.³

La técnica quirúrgica utilizada en nuestro grupo de pacientes para la reconstrucción mamaria fue, en todos los casos, la instalación de prótesis mamaria en el lado hipoplásico, siendo de gran relevancia en la decisión de su uso, la presencia de piel suficiente y de buena calidad.

La mayoría de los casos descritos no presentaron defectos graves de la pared torácica, por lo que no fue necesario realizar procedimientos quirúrgicos más complejos.

En un número importante de casos, la solución quirúrgica para alcanzar un buen resultado estético, requiere de más de un procedimiento. En algunas pacientes, es necesaria la reducción o pexia de la mama contralateral para lograr simetría.

Habitualmente, las pacientes protadoras de

síndrome de Poland son sometidas a más de una cirugía a lo largo de su vida, ya que con el tiempo, factores como el desarrollo físico y la lactancia, modifican los resultados estéticos logrados inicialmente.

Las complicaciones postoperatorias observadas con las técnicas utilizadas en esta serie de pacientes, si bien no fueron despreciables en número, no son complicaciones mayores y no son más frecuentes a las descritas en la literatura para estos procedimientos.

La evaluación de las propias pacientes en relación al resultado estético logrado es en general favorable. Sin embargo, nuestra impresión observada en el último control es menos positiva y más crítica al respecto, lo cual nos ha llevado a proponer nuevas cirugías orientadas a mejorar el resultado estético y la simetría mamaria de la reconstrucción.

BIBLIOGRAFÍA

1. Georgiade G: Congenital and development deformities of the breast asymetries. *Plastic Maxilofacial Reconstr Surg* 1997; 60: 717.
2. Ravitch MM: Poland syndrome: A estudy of an eponym. *Plast Reconstr Surg* 1997; 59: 508.
3. Hurwitz D, Stofman G, Curtin H: Three-dimensional imaging of Poland's syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1994; 5: 719-23.
4. Pers M: Aplastias of the anterior thoracic wall, the pectoral muscles and the breast. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1968; 2: 125-32.
5. Becker H: Expansion augmentation. *Clin Plast Surg* 1988; 15: 587.
6. Amovoso PJ, Augelasts J: Latissimus dorsi myocutaneous flap in Poland Syndrome. *Am Plast Surg* 1981; 6: 287-3.
7. Hester TR, Bostwick J: Poland syndrome: correction with latissimus muscle transposition. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 226.
8. Bostwick J: Plastic and reconstructive. *Br Surg* 1996; 5: 281-3.