

AUSENCIA CONGENITA DEL MUSCULO PECTORAL

Dres. A. RAMIREZ y V. MARTI

(Valencia)

La ausencia congénita del músculo pectoral es una alteración poco frecuente, aunque la más común de todas las anomalías congénitas musculares. No se encuentran muchas publicaciones que hagan referencia a la escueta agenesia, completa o incompleta del músculo pectoral. Para poder enriquecer su bibliografía y profundizar en el conocimiento del tema, hemos de seguir el llamado síndrome de POLAND, descrito por este mismo autor en 1841¹ y que conlleva además de la agenesia del músculo pectoral, una anomalía de la mano consistente en una sindactilia. Es la primera descripción que aparece en la literatura, y a pesar de su precocidad no dio origen a la aparición de gran número de publicaciones posteriores.

Es curioso, que a pesar de la asociación con la sindactilia y dada la relativa frecuencia de la misma, no sean descritas con mayor asiduidad estas agenesias del músculo pectoral. Para BUNNEL (1964)² uno de cada tres mil

nacimiento presenta una sindactilia y para CLARKSON (1962),³ GELLIS (año 1965),⁴ BAUDINNE (1967),⁵ y WALKER (1969),⁶ dentro de la sindactilia los defectos de la pared torácica anterior se dan entre un seis a un diez por ciento. BING (1902)⁷ relata ciento dos casos de agenesia del pectoral señalando en catorce de éstos una sindactilia homolateral.

La frecuencia del síndrome es la misma en ambos sexos.^{4 y 5}

Las asociaciones son bastante frecuentes y de diversa condición, habiendo sido puestas de manifiesto por EHRENHAFT y cols. en 1966⁸ de una forma general.

RESNICK (1942)⁹ refiere la presencia junto con estrabismos, epicantus, braquidactilia, microdactilia e hipoplasia del antebrazo. CLARKSON (1962),³ con atrofia de mamila o pecho. PEALD y cols. (1971)¹⁰ confeccionan unas tablas en las que aparecen las posibilidades de otras anomalías congénitas asociadas ya descritas y añade lo que

ellos llaman "pliegue de simio" de la extremidad afecta, como propia aportación. Dicha tabla recoge:

ANOMALIAS ASOCIADAS AL SINDROME DE POLAND

Descritas previamente:

- Sindactilia unilateral.
- Hipoplasia o aplasia del pectoral mayor.
- Braquidactilia.
- Microdactilia.
- Hipoplasia del antebrazo.
- Ausencia del pectoral menor.
- Ausencia de la porción inferior del serrato anterior.
- Ausencia o atrofia de las segundas a quintas costillas.
- Herniación del pulmón.
- Atrofia homolateral o aplasia del pecho o mamila.
- Estrabismos.
- Epicantus.

De nueva descripción:

- Pliegue de simio, de la extremidad afecta.

La relación más importante en cuanto a ausencias es la existente entre los pectorales mayor y menor: según MORLEY (1923) ¹¹ la ausencia del mayor sin asociación a un defecto del pectoral menor no puede suceder. PEALD ¹⁰ tan sólo cuenta un caso descrito en la literatura de ausencia del pectoral menor con un pectoral mayor normal.

Tan sólo hemos encontrado en WEN-

DEL (1930) ¹² una bilateralidad de la agenesia del pectoral.

No existe preferencia de asentamiento en un lado o en otro, dándose en igual proporción en ambos lados, en los casos publicados.

Dentro de las malformaciones del mismo músculo, pueden darse, la agenesia total del mismo, la agenesia aislada de la porción esternocostal, que es la más frecuente —ENRÍQUEZ, 1965 ¹³ y STEIN, 1964 ²¹—. Estar fusionado en la línea media con el del lado opuesto, fusionarse con el deltoides, estar separada la porción clavicular de la esternocostal por un intersticio de varios centímetros de anchura, ausencia exclusiva de la porción clavicular —TESTUT y LATARJET, 1954 ¹⁴—; presentar dos capas musculares, una superficial y otra profunda —THIEDMAY y MACALISTER ¹⁵— y faltar la porción abdominal, que según LOTH ¹⁶ ocurre en un treinta y cinco por ciento de los casos.

La etiología, podemos admitir que es desconocida a pesar de que existen varias teorías que buscan una relación causa efecto.

El hallazgo de un "pliegue de simio" y la presencia de epicantus —PERS, 1968 ¹⁸—, como defectos asociados a una alteración del músculo pectoral, levanta la sospecha de la significación genética; no obstante los estudios cromosómicos de los pacientes y sus padres no la confirman. ^{4, 10 y 18}

Junto con LEWIS (1901), ¹⁹ pensamos en atribuir la deformidad a una alteración embrionaria. El desarrollo sería detenido aparentemente alrededor de la séptima semana. La parte superior

del miembro brota al final de la cuarta semana —AREY, 1962²⁰—. Hacia el comienzo de la quinta, los miotomos más antiguos comienzan a producir músculos.²⁰ La primaria masa muscular del pectoral engrandece y se mueve caudalmente anclada primeramente en la clavícula y después en las costillas, esternón y fascia abdominal, diferenciándose al mismo tiempo el pectoral mayor y menor. Esto tiene lugar hacia la séptima semana y se realiza por una división de la porción clavicular. De una provisional detención del desarrollo en la séptima semana, puede muy bien resultar una ausencia de la porción esternal del músculo pectoral. LEWIS¹⁹ cree que el defecto resulta de una falta de anclaje y subsiguiente atrofia de la parte esterno - costal. Verdaderamente la ausencia del pectoral mayor va siempre unida a defectos del pectoral menor.

Queda por esclarecer cuál es el hecho que motiva esta detención del desarrollo. PEALD¹⁰ en los cuatro casos que recoge, estudia detalladamente la historia familiar, exposición de la madre a radiaciones, infección, o drogas durante el embarazo, así como las características del parto, sin hallar datos de interés.

Clínicamente la malformación es tan evidente que con la simple inspección realizamos el diagnóstico sin dificultad. La palpación, los test de movilidad y la radiología contribuyen a corroborar la sospecha. Llama la atención una alteración torácica consistente en un aplanamiento del tórax a nivel de la zona del pectoral y una falta del plie-

gue anterior axilar. En ocasiones la masa pectoral ha cedido lugar a una banda fibrosa que forma una trama en la pared anterior de la axila que puede limitar la abducción.

En cuanto a la movilidad, suele ser completa a excepción de aquellos casos en que existe el cordón fibroso antes dicho. ENRÍQUEZ¹³ hace hincapié en esta ausencia de déficit funcional.

El diagnóstico roentgenológico de la ausencia congénita del pectoral depende de la extensión de la anomalía. Cuando la ausencia es completa, hay una hiperclaridad pulmonar total. Ahora bien, cuando la anomalía se limita exclusivamente a la porción esternal —es lo más frecuente—, la porción clavicular es hipertrófica, de suerte que los tres cuartos más bajos del campo pulmonar del lado afecto están hiperclaros, pero el apex por comparación está opaco.²¹ Esto, a una inspección superficial de la radiografía, nos puede sugerir una masa superior o lóbulo más condensado, y realmente han sido hospitalizados pacientes con estos diagnósticos equivocados —SAMUEL, 1945.²²

Radiológicamente cabe hacer un diagnóstico diferencial por la hiperclaridad pulmonar unilateral, y que debido a la existencia de causas de error, en su evitación, queremos hacer constar. Las causas que pueden dar lugar a ello, son:

1.º Extrínsecas o de la pared:

- Atrofia muscular de la pared secundaria a poliomielitis.

- Atrofia secundaria a la amputación de un miembro, de la musculatura de la pared.
- Postquirúrgica en las mastectomías radicales o en escisiones de los músculos de la espalda.
- Escoliosis.

2.º Intrínsecas o intratorácicas:

a) Congénitas:

- Hiperclaridad idiopática y unilateral congénita.
- Agenesia o hipoplasia de un lóbulo o pulmón entero.
- Agenesia o hipoplasia de la arteria pulmonar.
- Pulmón poliquístico congénito.
- Estenosis congénita de uno o más de los grandes troncos bronquiales.

b) Adquiridas:

- Obstrucción de un gran tronco bronquial por cuerpo extraño, tumor, etc.
- Disminución de la capacidad del pulmón contralateral secundaria a atelectasias, fibrosis, enfermedades inflamatorias o cirugía.

La ausencia congénita del pectoral por sí misma, no tiene ninguna indicación de tratamiento. Sólo se tratarán lo más precozmente posible aquellas alteraciones asociadas que sean susceptibles de corrección.

CASO CLINICO

F. O. T., varón de diecisiete años de edad. Carpintero.

Anamnesis

Antecedentes familiares: padres no consanguíneos. No antecedentes de malformación familiar conocidos.

Antecedentes personales: sin interés.

Exploración

Inspección: aplanamiento del tórax a nivel de la porción esternocostal del músculo pectoral, que condiciona una falta del pliegue axilar anterior (figura 1).

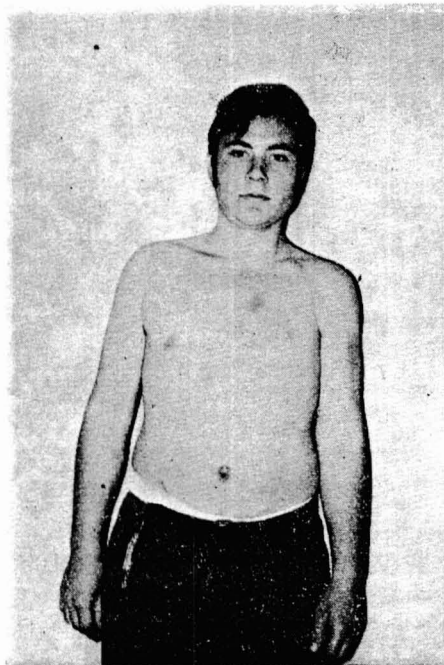


Figura 1

Atrofia de mamila, la cual aparece rudimentaria y desplazada craneal y lateralmente.

Palpación: falta de la masa esternal-costal del pectoral mayor. La piel se encuentra en contacto directo con la parrilla costal. La porción clavicular del pectoral está presente y con una hipertrofia relativa.

Movilidad

Balance articular normal.

Balance muscular normal, estando compensada la ausencia parcial del músculo pectoral, por la hipertrofia de la porción presente (fig. 2).

Radiografía: la radiografía de tórax muestra una ostensible hiperclaridad en el hemitórax correspondiente a la ausencia parcial del pectoral mayor (fig. 3).

En el estudio radiográfico del miem-

bro superior del mismo lado, en que se encuentra la agenesia, no encontramos

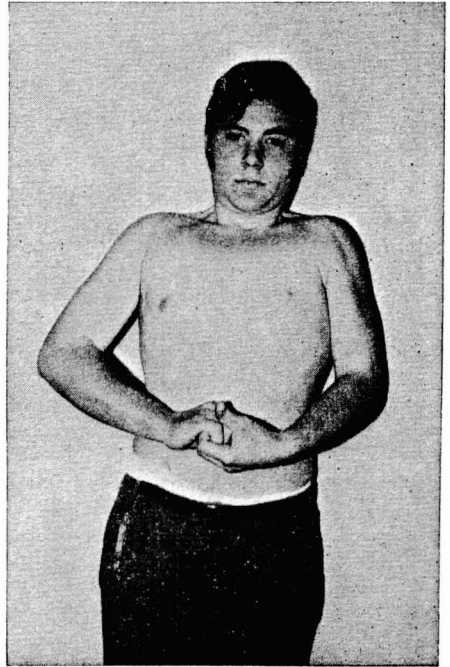


Figura 2

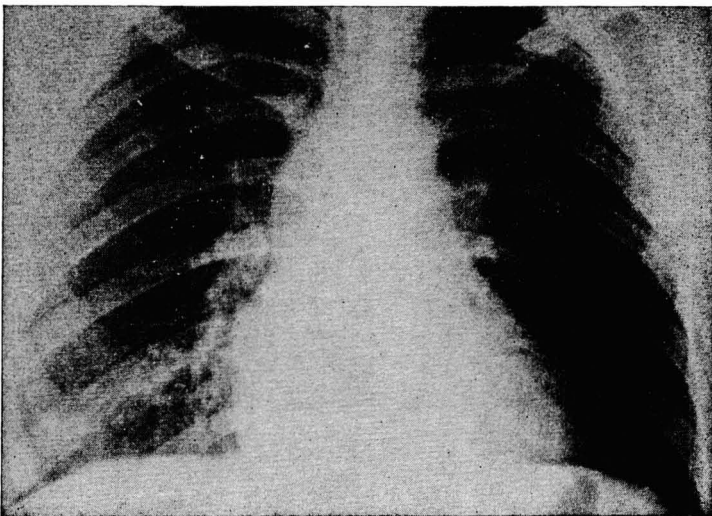


Figura 3

ninguna alteración ósea ni de partes blandas (fig. 4), lo que nos confirma que nuestro caso se trata de una age-

nesia parcial de la porción esternal-costal del músculo pectoral mayor,

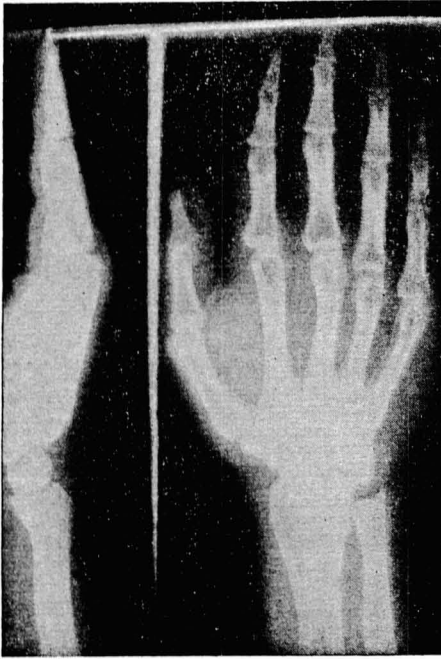


Figura 4

BIBLIOGRAFIA

1. POLAND, A.: Deficiency of pectoralis muscle. *Guy. Hosp. Rep.*, 6, 191-193, 1841.
2. BUNNEL, S.: *Surgery of the hand*. Philadelphia. Lippincott. 4 th Ed., 1964, pág. 55.
3. CLARKSON, P.: Poland's Syndactyly. *Guy. Hosp. Rep.*, 111, 335-346, 1962.
4. GELLIS, S. S.; FEINGOLD, M.: Picture of the month: Jul. Poland's Syndactyly. *Amer. J. Dis. Child.*, 110, 85-86, 1965.
5. BAUDINNE, P.; BOVY, G. L.; WASTERLAIN, A.: Un cas de Syndrome de Poland. *Acta paediatrica Belg.*, 21, 407-410, 1967.
6. WALKER, J. C., Jr.; MELIER, R.; ARANDA, D.: Syndactylism with deformity of the pectoralis muscle: Poland's syndrome. *J. Pediat. Surg.*, 4, 569-572, oct. 1969.
7. BING, R.: Angeborene Muskel-defecte. *Virchows Arch. f. path. anat.*, 170-229, 1902.
8. EHRENHAFT, J. L.; ROSSI, N. P.; LAWRENCE, M. S.: Developmental chest wall defects *Ann. Thorac. Surg.*, 2, 284-398, My 1966.
9. RESNICK, E.: Congenital unilateral absence of the pectoral muscles often associated with syndactylism. *J. Bone Joint Surg.*, 24, 925-928, Oct. 1942.
10. PEALD, M.; FEI CHOW, T.; FRIEDMAN, E.: Poland's Syndrome. *Radiology*, 101, 619-623, December 1971.

11. MORLEY, E. B.: Congenital defect of pectoralis muscle. *Lacent*, 1, 1101-1102, June 2, 1923.
12. WENDEL, W.: Ueber angedo rene. Brustmus Keldefecte. *Mitt a. d. Grenzgeb. d. Med. u. chir.*, 14, 456-473, April 1930.
13. ENRÍQUEZ, J.: Ausencia congénita del músculo pectoral. *Medicamenta*. Año 23, 421, 273, 1965.
14. TESTUT y LATARJET: Tratado de anatomía humana. Salvat Ed., 1954, Tomo I, página 917.
15. THIEDMAY y MACALISTER, citados por Testut.
16. LOTH, citado por Testut.
17. PATTEN, B. M.: Human embriology. New York. The Blakiston Co. 2, ed 1953, pp. 302-303.
18. PERS, M.: Aplasias of the anterior thoracic wall the pectoral muscles, and the breast. *Scand. J. Plast. Reconstr. Surg.*, 2, 125-135, 1968.
19. LEWIS, W. H.: Observations on the pectoralis major muscle in main. *Johus Hopkins Hospital Bull*, 12, 172-177, April - June 1901.
20. AREY, L. B.: Anatomía del desarrollo, 4.^a ed. Ed. Vázquez. Buenos Aires, 1962.
21. STEIN, H. L.: Roentgen diagnosis of congenital absence pectoralis muscles. *Radiiology*, 83, 63-66, Jul. 1964.
22. SAMUEL, E.: Congenital absence of pectorais major. *Brit. J. Radiol.*, 18, 20-21, Jaunary 1945.
23. MAARGOLIN, H. N.; ROSEMBERG, L. S.; FELSON, B. Y.; BAUNG, G.: Idiopatic unilateral hiperlucent lung: A roentgenologic syndrome. *Am. J. Roengenol.*, 82, 63-75, July 1959.