

Síndrome de Poland.

Estudio dermatoglífico de 12 pacientes

Por:

LIANE BORBOLLA,* BELKIS VAZQUEZ** y ARACELY LANTIGUA***

Borbolla, L. y otros. *Síndrome de Poland. Estudio dermatoglífico de 12 pacientes.* Rev Cub Ped 51: 1, 1979.

Analizamos los dermatoglifos de ambas manos de 12 pacientes en edad pediátrica, con síndrome de Poland, 11 varones y una hembra. La hipoplasia del pectoral mayor era unilateral derecha en 7 e izquierda en 5. Nuestros resultados parecen indicar que los dermatoglifos son anormales, aún en casos de formas leves de la anomalía. Describimos en éstos, grados ligeros de zigodactilia evidenciados por las modificaciones de la línea principal C y además, señalamos en la mano contraria peculiaridades dermatoglíficas tales como posición distal del trirradio axial, figuras verdaderas hipotenares, surco simiano y línea de Sydney.

El paciente que describió Poland¹ en 1841, presentaba hipoplasia unilateral del pectoral mayor y sinbraquidactilia de la mano ipsolateral.

Se admite actualmente que hay gran variabilidad de expresión de las manifestaciones clínicas del síndrome,² desde formas leves hasta formas graves con dextrocardia³ y anomalías renales.⁴⁻⁶ Nosotros informamos^{7,8} un estudio clínico, radiográfico, familiar y citogenético de 7 casos, poniendo énfasis en los dermatoglifos. Formulamos dos hipótesis: que existían peculiaridades der-

matoglíficas, aun en los pacientes con manos, del lado afecto, aparentemente normales, no justificándose la distinción hecha en la literatura de separar en dos entidades el síndrome de Poland y la agenesia aislada del pectoral mayor. Para nosotros, estas dos afecciones deben ir unidas. Nuestra segunda hipótesis es que podía haber alteraciones en los dermatoglifos de la mano del lado contrario, que se han considerado normales hasta la fecha.

Hemos podido añadir cinco nuevas observaciones a las anteriores y en este trabajo, describimos los dermatoglifos de los 12 pacientes y analizamos los resultados que apoyan los dos criterios antes formulados.

MATERIAL Y METODO

Las huellas digitales y palmares fueron tomadas en 12 pacientes con sín-

* Profesora de pediatría, departamento de citogenética del hospital "William Soler", San Francisco 10112, Habana 8, Cuba.

** Profesora de radiología, departamento de radiología pediátrica del hospital "William Soler".

*** Profesora asistente del departamento de genética humana, ICBP "Victoria de Girón".



Figura 1. Caso representativo del síndrome de Poland. Hipoplasia del pectoral mayor derecho, menor desarrollo de la extremidad superior y sinbraquidactilia de la mano ipsolateral (paciente No. 11).



Figura 2. Deformidad extrema de la mano en el síndrome de Poland; ectrodactilia con ausencia de dedos 1-4-5 (caso 12).

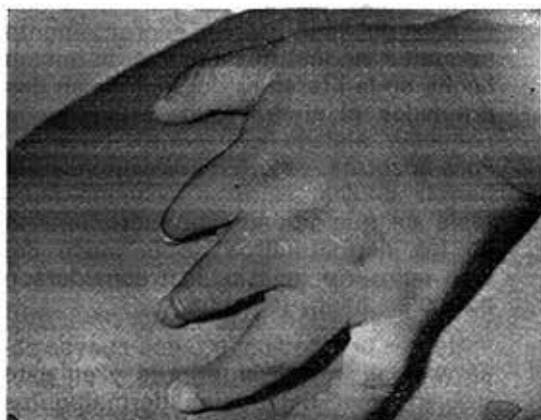


Figura 3. Paciente No. 7: braquidactilia aislada con dedos de forma triangular.



Figura 4. Sinbraquidactilia en el paciente 10.



Figura 5. Sindactilia membranosa ligera entre dedos 2,3, bilateral en el caso 1 de síndrome de Poland con mano "normal".

drome de Poland, mediante un método de tinta. Se trataba de niños en edades que fluctuaban entre 8 meses y 15 años, 11 varones y una hembra. Todos tenían hipoplasia unilateral del pectoral mayor, del lado derecho en siete y del izquierdo en cinco (figura 1). Los defectos de la mano ipsolateral fueron muy variables desde lo aparentemente normal (caso 1, 2,3,4,5) hasta malformación grave: ectrodactilia con ausencia de dígitos 2 y 3 y sinbraquidactilia de dedos 1,4,5 (caso 12, figura 2). Los casos restantes mostraron braquidactilia ligera con sindac-

tilia membranosa evidenciada radiográficamente (caso 6) aunque clínicamente la morfología de la mano no parecía alterada; braquidactilia aislada con dedos de forma triangular (caso 7, figura 3) y sinbraquidactilia marcada (casos 8,9, 10, 11, figura 4).

El paciente 11 tenía además contractura marcada de todos los dedos. Buscamos lo que consideramos sean moderados signos de sindactilia membranosa, y clasificamos como anormal la membrana que se extendiera hasta la mitad

de la primera falange o la rebasara en aquellos casos con mano normal y así comprobamos en los pacientes 1 y 5 aumento de dicho pliegue entre dedos 2-3 bilateralmente (figura 5) y en los pacientes 3,4,6, entre todos los dedos y en las dos manos. El único paciente que presentaba una mano morfológicamente normal fue el No. 2.

Los patrones digitales, la anchura del ángulo atd y su posición calculada por el índice de Walker,⁹ las figuras tenares, hipotenares e interdigitales, el número de crestas digitales de cada mano, el índice de intensidad de patrones digitales, el número de crestas del espacio a-b, el tipo modal de línea D, el índice de líneas principales, la salida de líneas principales fueron analizados y la interpretación se basó en las notaciones de Cummins y Midlo¹⁰ y la Nomenclatura Internacional.¹¹ Para clasificar el tipo modal de línea C, seguimos el método de Plato.¹² Buscamos además surco si-

miano y línea de Sydney y estudiamos los desplazamientos mediales y digitales de los trirradios subdigitales a,b,c,d, como lo recomienda David¹³ en el síndrome de Poland. Cuando había un trirradio interdigital, se denominó z, z' y z'' de acuerdo con su localización en 2do., 3ro. o 4to. espacio interdigital respectivamente.

RESULTADOS

Nuestra serie muestra la distribución característica del síndrome de Poland: predominio del sexo masculino (91,6%) y mayor frecuencia del lado derecho (58,3%), previamente señalada por Mace y colaboradores,⁵ Bouvet y colaboradores,¹¹ Romahanyi y colaboradores.⁶

En los cuadros I y II, aparecen los hallazgos dermatoglíficos en la mano ipsilateral del defecto del pectoral mayor. En cuatro pacientes hallamos arcos digitales. El ángulo atd fue mayor de 45° en 5/7. El trirradio axial se desplazó

CUADRO I
DERMATOGLIFOS DE MANO IPSOLATERAL

Caso No.	Huellas digitales					Angulo atd en grados	Índice de Walker	Tenar	Hipotenar	Espacios interdigitales		
	1	2	3	4	5					II	III	IV
Izquierda												
2	W	W	W	W	U	50	t'	0	A°/A°	0	0	V
3	W	W	U	W	W	37	t	0	A°	0	0	0
7	A	A	A	A	U	54	t'	0	A°/A°	0	0	L
9	A	A	A	U	A	—	t''	L°/L°	A°/A°	0	z'	0
12	R	—	—	—	U	—	—	—	—	0	z'	0
Derecha												
1	U	U	W	W	U	—	—	0	A°	0	0	0
4	W	R	U	U	U	48	t	0	A°	0	0	L
5	U	W	W	W	U	45	t	0	L°	0	0	0
6	U	U	W	W	W	52	t'	0	A°/A°	0	L	0
8	A	A	A	U	U	—	t'	L°	A°/A°	0	z'	L
10	A	U	U	A	A	—	t''	L°	L°/L°	z	0	0
11	U	W	U	W	W	43,48,44	tt't'	0	L°/T°	0	0	0

A: arco, R: bucle radial, U: bucle capital, W: vortículo, A°: arco ulnar, A°: arco carpiano, A°: arco radial, L°: bucle radial, L°: bucle ulnar, T°: arco en tienda ulnar, L°: bucle distal, L°: bucle proximal, V: vestigio, L: bucle, z y z': trirradios accesorios en I₁ e I₂.

CUADRO II
DERMATOGLIFOS DE MANO IPSOLATERAL

Caso No.	RC	P.I.I.	Espacio a-b	Tipo modal línea C	Tipo modal línea D	M.L.I.	F. Cummins	S.S.	Línea de Sydney
Izquierda									
2	93	9	43	proximal	9	8	10.X.6.3	0	0
3	86	9	39	ausente	11	11	11.0.7.5'	X	0
7	11	1	35	ulnar	9	5	9.7.5".1	X	0
9	11	1	—	—	—	—	0.0id0.5"	X	0
12	—	—	—	—	—	—	0.0id0.0	0	0
Derecha									
1	98	7	45	proximal	11	10	11.X.7.4	0	X
4	65	6	53	ulnar	7	4	7.5".5'.2	0	0
5	103	8	46	proximal	9	10	9.X.5".11	0	X
6	92	8	43	radial	11	10	11.9.7.4	X	0
8	13	2	—	—	11	—	13.0id0.0	0	0
10	19	2	—	—	—	—	0.0.0.5"	X	0
11	73	8	45	—	1	9	1.1.1.13	X	0

RC: número de crestas digitales, P.I.I.: índice de intensidad de patrones, M.L.I.: índice de líneas principales, F. Cummins: fórmula de Cummins (salida de líneas principales), S.S.: surco simiano.

distalmente en 7/10: en t' en 5/10 y t'' en 2/10. Los casos 1,2,3,4,5,6 con mano ipsolateral aparentemente "normal" tuvieron el trirradio axial en t' en 2/6 y en uno el trirradio estaba ausente (cuadro I). Señalemos presencia de figuras verdaderas tenares en 3/12 e hipotenares en 3/12. Vimos un patrón paratenar en el caso 11. Las configuraciones interdigitales no ofrecen características dignas de mención, a no ser la existencia de trirradios interdigitales correspondientes a fusión de bc (z') y de ab (z) (cuadro I), en los pacientes con sinbraquidactilia manifiesta.

El número de crestas y el índice de intensidad de patrones fueron bajos en 4/11 y normales en los restantes, debido a la presencia de arcos digitales que señalamos anteriormente (cuadro II).

El número de crestas del espacio a-b en las 8 palmas donde fue posible calcularlo estuvo dentro de límites normales, comparado con las frecuencias de nuestros controles (cuadro II).

En todas las palmas de configuración normal (casos 1,2,3,4,5,6) el tipo modal de línea C fue proximal en 3/7 y ausente en 1/7 (cuadro II).

El tipo modal de línea D fue 11 en 4/8, 9 en 3/8 y 7 en 1/8. En el paciente 11, la línea principal D tiene una salida infrecuente en 1. El índice de líneas principales fue mayor de 8 en 5/8, y 4 de estas palmas fueron "normales". La salida de la línea A en dos casos fue 1 en uno y en el otro 2 (cuadro II).

El surco simiano se presentó en 6/12 y la línea de Sydney en 2/12, para un total de pliegues de flexión transversos palmares anormales de 8/12 (cuadro II).

Obtuvimos los resultados siguientes de los dermatoglifos de las manos contralaterales normales (cuadros III y IV).

No hubo aumento de arcos digitales como en las palmas opuestas. El ángulo atd fue mayor de 45° en 8/12 y la posición del trirradio axial fue distal en t' en 5/12 (41.5%) (controles masculinos:

CUADRO III
DERMATOGLIFOS DE MANO NORMAL

Caso No.	Huellas digitales					Angulo atd en grados	Indice de Walker	Tenar	Hipotenar	Espacios interdigitales		
	1	2	3	4	5					II	III	IV
Izquierda												
1	U	U	U	W	U	54	t'	0	L'/A'	0	0	L
4	W	R	U	U	U	47	t	0	A"	0	0	L
5	W	W	W	W	U	45	t	0	A"	0	0	L
6	U	U	W	W	W	39.87	t't''	0	L'	0	0	L
8	U	A	U	U	U	46	t'	0	A"/A'	0	0	0
10	U	U	U	W	U	42.61.74	tt't''	0	W"/L'/A'	0	0	D
11	U	W	W	W	W	45	t'	0	A"/A'	0	0	L
Derecha												
2	W	W	W	W	U	50	t'	0	A"/A'	0	L	V
3	W	W	W	U	U	40	t	0	A"	0	L	D
7 ₀	U	U	U	U	U	47	t'	0	A"/A'	0	0	L
9	U	R	A	U	U	42	t	0	A"	0	L	0
12	W	W	W	W	W	39.65	t't''	0	L'	D	L	D

U: bucle ulnar, W: vortículo, A: arco, R: bucle radial, A": arco ulnar, A': arco carpiano, L': bucle carpiano, L": bucle radial, W": vortículo con raqueta central, L: bucle, D: bucle con trirradio accesorio.

CUADRO IV
DERMATOGLIFOS DE MANO NORMAL

Caso No.	RC	P.I.I.	Espacio a-b	Tipo modal línea C	Tipo modal línea D	M.L.I.	F. Cummins	S.S.	Línea de Sydney	
Izquierda										
1	90	6	47	ulnar	9	5	9.7.5".1	0	0	
4	73	6	51	ulnar	7	3	7.5".5".1	0	0	
5	116	9	46	ulnar	9	7	9.7.5".3	0	X	
6	92	8	39	ulnar	9	5	9.7.5".1	0	0	
8	51	4	52	ausente	9	9	9.0.5".5'	0	0	
10	67	6	54	ulnar	9	7	9.7.5".3	0	0	
11	69	9	43	ulnar	7	5	7.5".5".3	X	0	
Derecha										
2	94	9	39	radial	9	10	10.9.6.5'	0	0	
3	93	8	43	radial	11	11	11.9.7.5'	0	0	
7	—	5	36	ulnar	7	5	7.5".5".3	0	0	
9	51	4	38	radial	11	11	11.9.7.5'	0	X	
12	—	10	40	radial	11	12	11.9.7.5"	0	0	

RC: número de crestas digitales, P.I.I.: índice de intensidad de patrones, M.L.I.: índice de líneas principales, F. Cummins: fórmula de Cummins, S.S.: surco simiano.

Izquierda: 32%, derecha: 28,5%) y en t'' en 3/12 (25%) (controles normales masculinos: izquierda: 1,5%, derecha: 2%) (cuadro III).

No había figuras verdaderas tenares pero sí hipotenares en 4/12. El paciente No. 10 muestra configuraciones triples hipotenares, tan poco frecuentes que las hemos representado en la figura 6. Los trirradios accesorios en espacios interdigitales y las figuras no se apartan en frecuencia de lo que se encuentra en controles normales (cuadro III).

El número de crestas digitales, así como el índice de intensidad de patrones digitales se hallan dentro de límites normales (cuadro IV).

El número de crestas del espacio a-b fue normal en 9/12 y alto en 3/12. El tipo modal de línea C fue radial en 4/12, ulnar en 7/12 y ausente en 1/12. El tipo modal de línea D fue 11 en 3/12, 9 en 6/12 y 7 en 3/12 (cuadro IV).

El índice de líneas principales fue mayor de 8 en 5/12 y menor de 8 en 7/12. La salida de la línea principal A fue 1 en 3/12, hecho poco frecuente en controles. Una palma tenía surco simiano y dos, línea de Sydney, para un total

de surcos transversos palmares anormales de 3/12 (cuadro IV).

En 9/12 había desplazamiento medial del trirradio subdigital d, en 3/12, radial del a; en 1/12 medial del a; en 1 medial del b y en 2/12 medial del c, solamente en una palma no había desplazamiento y 5/12 tenían dos trirradios subdigitales desplazados.

DISCUSION

Pocos autores^{13,14} han publicado datos dermatoglíficos del síndrome de Poland que fuesen completos. Las anomalías dermatoglíficas señaladas por Bouvet y colaboradores¹⁴ en 11 observaciones: posición t' y t'' del trirradio axial, bucles radiales o cubitales hipotenares y surco simiano, son las mismas que vimos en las manos ipsilaterales de nuestros pacientes, así como el aumento de arcos digitales con disminución del número de crestas y del índice de intensidad de patrones informados por David.¹³ Estos mismos autores^{13,14} concuerdan en admitir que siendo anormal la morfología de la mano, también lo son las configuraciones dermatoglíficas y subrayan que una de las alteraciones más típicas es el patrón "zigodactílico", propio de la

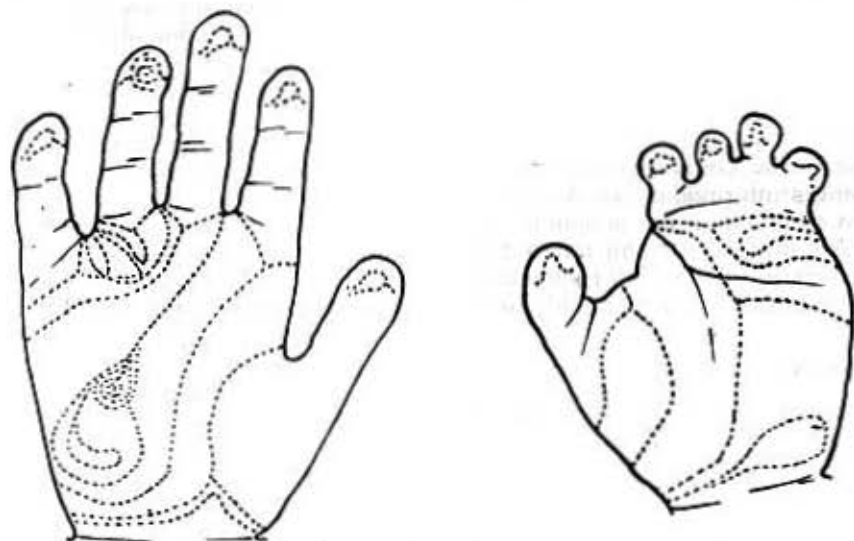


Figura 6. Dermatoglifos del caso 10: se observan las anomalías dermatoglíficas evidentes en ambas manos; patrón zigodactílico en palma derecha, del mismo lado de la hipoplasia del pectoral mayor. Figura hipotenar compleja en la mano contraria.

sindactilia, que también comprobamos en nuestros pacientes con sinbraquidactilia manifiesta.

Los dermatoglifos de dos niños se apartan de este "modelo", debido a que la deformidad de la mano es diferente, ectrodactilia en uno y sinbraquidactilia moderada con contractura digital en el otro. En la ectrodactilia, los patrones dermatoglíficos se empobrecen, y llegan en casos extremos a desaparecer casi completamente los trirradios palmares, hecho que verificamos en el paciente No. 12. Por otra parte, no se ha prestado suficiente atención a la relación existente entre contractura congénita digital con desaparición de los pliegues de flexión y patrones dermatoglíficos, con las modificaciones que aquéllas imprimen a éstos, hecho que ejemplariza el caso No. 11.

Si bien existen en las manos anormales de nuestros pacientes patrones dermatoglíficos poco frecuentes, similares a los encontrados en la literatura en el síndrome de Poland, tiene más interés el hecho que halláramos en manos "normales" del lado de la malformación muscular, peculiaridades cuyo hallazgo más sobresaliente es a nuestro entender, la tendencia de la línea principal C a estar reducida o ausente (4/6 palmas). Esto lo interpretamos como grados leves de zigodactilia, basándonos en la sugerencia emitida por Cummins y Midlo.¹⁰ Un ejemplo en la literatura de nuestra interpretación, lo constituye una de las dos pacientes informadas por Armendarres¹⁵ cuyo diagnóstico fue ausencia aislada del pectoral mayor con mano normal, en cuyos dermatoglifos recogemos también el dato de ausencia bilateral

del trirradio subdigital c. Este caso sería para nosotros, ilustrativo de una forma ligera de síndrome de Poland con moderada afección de la mano ipsolateral.

Señalemos además, la transversalidad de las crestas palmares en la mayoría de estos casos de mano ipsolateral al parecer normal, evidenciada por los valores altos del índice de líneas principales.

En cuanto a los dermatoglifos de la mano normal contraria del defecto, nuestros resultados discrepan con los señalados por otros autores.^{18,14} En nuestra serie hay alteraciones dermatoglíficas tales como posición distal del trirradio axial, figuras verdaderas hipotenares, surco simiano y línea de Sydney.

Sugerimos finalmente que sería conveniente analizar e informar los cambios de posición de los trirradios subdigitales, porque tanto en una mano como en la otra, encontramos desplazamientos de estos trirradios, especialmente medial del d. Es necesario seguir el estudio de los dermatoglifos del síndrome de Poland para tener una casuística mayor que permita el análisis estadístico, y poder afirmar sin duda que la otra mano es normal, criterio que no compartimos. Recordemos que el estudio genético de la anomalía de Poland parece indicar que es de herencia multifactorial y que Freire-Maia y colaboradores² arguyen que ambos lados están poligénicamente predispuestos a estar malformados, pero que factores ambientales actúan con efectos bilateralmente distintos con el resultado que un lado está más afectado que el otro. Nuestros planteamientos no están en contradicción con este razonamiento.

SUMMARY

Borbolla, L. et al. *Poland's syndrome. Dermatoglyphics in twelve patients.* Rev Cub Ped 51: 1, 1979.

Dermatoglyphics of both hands of 12 children (11 males and 1 female) with a Poland's syndrome was performed. A right unilateral hypoplasia of the greater pectoral muscle in 7 patients and a left hypoplasia in 5 patients were detected. Our results lead to the opinion that dermatoglyphics yields abnormal results even in patients with mild forms of the above mentioned syndrome. Slight degrees of zygodactyly evidenced by modifications of the main line C were found. Furthermore, in the contralateral hand a distal position of the axial triradial, true hypothenar figures, simian sulcus and Sydney's line were all found.

RÉSUMÉ

Borbolla, L. et al. *Syndrome de Poland. Etude dermatoglyphique de 12 patients.* Rev Cub Ped 51: 1, 1979.

Les dermatoglyphes des deux mains de 12 enfants porteurs du syndrome de Poland (11 garçons et une fille) sont analysés. L'hypoplasie du pectoral majeur était unilatérale droite chez 7 et unilatérale gauche chez 5. Les résultats semblent montrer que les dermatoglyphes sont anormaux, même dans les cas légers de l'anomalie. Des degrés légers de zigodactylie sont décrits, lesquels ont été mis en évidence par les modifications de la ligne principale C. En plus, des particularités dermatoglyphiques de la main contraire sont signalées, telles que position distale du triradius axial, figures vraies hypoténaires, sillon simien et ligne de Sydney.

РЕЗЮМЕ

Борболла, Л. и др. Синдром Полаанда. Дерматоглифические исследования 12 пациентов. Rev Cub Ped 51: 1, 1979.

Проводится анализ дерматоглифов обеих рук 12 пациентов в педиатрическом возрасте, которые имеют синдром Полаанда. 11 мальчиков и одна девочка. Гипоплазия большой пекторальной была односторонней с правой стороны у 7 пациентов, а у пяти левосторонней. Полученные нами результаты показывают, что дерматоглифы пациентов являются аномальными, хотя и имеют очень слабые формы аномалий. В настоящей работе описываем лёгкие степени очевидной зигодактилии, вызванной модификациями главной линии C и, кроме того, указываем, что на другой руке дерматоглифы имеют особенности, такие как: дистальное положение осевой трёхлучевой кости, настоящие гипотенарные фигуры, обезьяньи борозды и линия Сиднея.

BIBLIOGRAFIA

1. Poland, A. Deficiency of the pectoralis muscle. *Guy's Hosp Rep* 6: 191, 1841.
2. Freire-Mala, N. et al. The Poland syndrome, clinical and genealogical data, dermatoglyphic analysis and incidence. *Human Hered* 23: 97, 1973.
3. Szczepanski Hanka, S. Dextrocardia associated with Poland's syndrome. *J Pediat* 86: 312, 1975.
4. Temtamy, S.; Mc Kusick, V.A. Synopsis of hand malformations with particular emphasis on genetic factors. *Birth defects Orig. Artic Ser V*: 125, 1969.
5. Mace, J.W. et al. Poland's syndrome. Report of seven cases and review of the literature. *Clin Pediat* 11: 98, 1972.
6. Romhányi, I. y otros. Síndrome de Poland. *Rev Cub Ped* 49: 201, 1977.
7. Borbolla, L. et al. The Poland syndrome. Clinical and cytogenetic study in seven patients. *Acta Paed Acad Sci Hung* 18:267, 1977.
8. Borbolla, L. et al. A dermatoglyphic study in seven cases of Poland's syndrome. *Acta paed Acad Sci Hung* 18:280, 1977.
9. Walker, N.F. The use of dermal configurations in the diagnosis of mongolism. *Pediatr Clin North Am* 5: 531, 1958.
10. Cummins, H.; Midlo, C. Finger-prints, palms and soles. An introduction to dermatoglyphics. Dover Publications, Inc., New York, 1961.
11. Penrose, L.S. Memorandum on dermatoglyphic nomenclature. *Birth Defects Orig. Artic. Ser.*, Daniel Bergsma, ed. New York, 4: 3, 1968.
12. Plato, C.C. Polymorphism of the C line of palmar dermatoglyphics with a new classification of the C line terminations. *Am J Phys Anthropol* 33: 413, 1970.
13. David, T.J.; Saad, M.N. Dermatoglyphic diagnosis of the Poland anomaly in the absence of syndactyly. *Human Hered* 24: 373, 1974.
14. Bouvet, J.P. et al. Le syndrome de Poland. Etudes cliniques et génétiques-Considérations physiopathologiques. *Nouv Presse Med* 5: 185, 1976.
15. Armendaraz, S. Absence of pectoralis major muscle in two sisters associated with leukemia in one of them. *J Pediat* 85: 436, 1974.

Recibido: Mayo 19, 1978.

Aprobado: julio 6, 1978.