# Síndrome de Poland izquierdo en paciente afrodescendiente con dextroposición y arritmias ventriculares refractarias: reporte de caso

**DOI:10.5281/zenodo.17249707**
SANUM 2025, 9(4) 72-79

Cómo citar este artículo

Sastre-Martínez AD, Zapata-Aristizábal A, Quintero-Isaza DA, Lozano-Ciro S, Bejarano-Zuleta A.
*Síndrome de Poland izquierdo en paciente afrodescendiente con dextroposición y arritmias ventriculares refractarias: reporte de caso*
SANUM 2025, 9(4) 72-79
DOI: 10.5281/zenodo.17249707

© Los autores. Publicado por SANUM: Revista Científico-Sanitaria bajo una licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivadas 4.0 Internacional (CC BY-NC-ND 4.0).
https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es

**AUTORES**

**Andrés David Sastre-Martínez.** Departamento de Medicina Interna, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

**Andrea Zapata-Aristizábal.** Facultad de Medicina, Corporación Universitaria Empresarial Alexander Von Humboldt, Armenia, Colombia.

**Diego Andrés Quintero Isaza.** Facultad de Salud, Universidad del Quindío, Armenia, Colombia Facultad de Salud, Universidad del Quindío, Armenia, Colombia.

**Sebastián Lozano Ciro.** Programa de Medicina, Institución Universitaria Visión de las Américas, Pereira, Colombia.

**Alejandro Bejarano Zuleta.** Unidad de Cuidado Intensivo, Clínica de Occidente, Cali, Colombia.

## Resumen

El síndrome de Poland es una anomalía congénita rara, caracterizada por hipoplasia o ausencia del músculo pectoral mayor y diversas alteraciones musculoesqueléticas y torácicas. Las manifestaciones cardiovasculares son poco frecuentes y suelen limitarse a la dextrocardia. Se presenta el caso de un hombre de 68 años, afrodescendiente y de origen colombiano, con síndrome de Poland izquierdo, dextroposición y cardiomiopatía dilatada, quien desarrolló arritmias ventriculares malignas refractarias al tratamiento médico, ablación, bloqueo simpático y desfibrilador implantable. La dextroposición en estos casos es motivo de estudio, donde la secuencia de interrupción del flujo sanguíneo de la arteria subclavia es una de las teorías más plausibles, sin embargo, existen otras asociadas con menos sustento. El implante del dispositivo representó un reto técnico por la ausencia del pectoral mayor, debiendo situarse en tejido celular subcutáneo sin protección muscular. Pese a múltiples intervenciones, el paciente falleció por arritmias ventriculares refractarias.

**Palabras clave:**

Síndrome de Poland;
Arritmias;
Dextrocardia;
Informes de Casos;
Colombia.

# Left-sided Poland syndrome in an afro-descendant patient with dextroposition and refractory ventricular arrhythmias: a case report

**DOI:10.5281/zenodo.17249707**
SANUM 2025, 9(4) 72-79

How to cite this article

Sastre-Martínez AD, Zapata-Aristizábal A, Quintero-Isaza DA, Lozano-Ciro S, Bejarano-Zuleta A.
*Left-sided Poland syndrome in an afro-descendant patient with dextroposition and refractory ventricular arrhythmias: a case report.*
SANUM 2025, 9(4) 72-79
DOI: 10.5281/zenodo.17249707

© The authors. Published by SANUM: Revista Científico-Sanitaria under a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives 4.0 International License (CC BY-NC-ND 4.0).
https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/

## Abstract

*Poland syndrome is a rare congenital anomaly, characterized by hypoplasia or absence of the pectoralis major muscle and various musculoskeletal and thoracic abnormalities. Cardiovascular manifestations are uncommon and usually limited to dextrocardia. The case of a 68-year-old Afro-descendant man from Colombia, with left Poland syndrome, dextroposition, and dilated cardiomyopathy, is presented; he developed malignant ventricular arrhythmias refractory to medical treatment, ablation, sympathetic block, and implantable defibrillator. Dextroposition in these cases is a subject of study, where the sequence of interruption of the subclavian artery blood flow is one of the most plausible theories; however, there are others with less support. The device implantation represented a technical challenge due to the absence of the pectoralis major, having to be placed in subcutaneous cellular tissue without muscular protection. Despite multiple interventions, the patient died from refractory ventricular arrhythmias.*

**Key words:**
Poland Syndrome,
Arrhythmias, Cardiac;
Dextrocardia;
Case Reports;
Colombia.

**Autor de correspondencia:**
Andrés David Sastre-Martínez.
andres.sastre@correounivalle.edu.co

**Tipo de artículo:**
Caso clínico

**Sección:**
Medicina interna. Cardiología

**F. recepción:** 01-09-2025
**F. aceptación:** 02-10-2025
**F. publicación:** 31-10-2025

## Introducción

El síndrome de Poland es un trastorno congénito poco frecuente, caracterizado por anomalías en el desarrollo de la pared torácica. Fue descrito por primera vez por Alfred Poland, quien reportó la ausencia de las porciones esternales y costales del músculo pectoral mayor (1). Posteriormente, se han identificado otras malformaciones asociadas, tales como hipoplasia del pezón y de la mama, ausencia de tejido celular subcutáneo, anomalías costales múltiples, escápula elevada y alteraciones digitales como braquidactilia y sindactilia. No obstante, estas manifestaciones rara vez se presentan en conjunto en un mismo paciente (2).

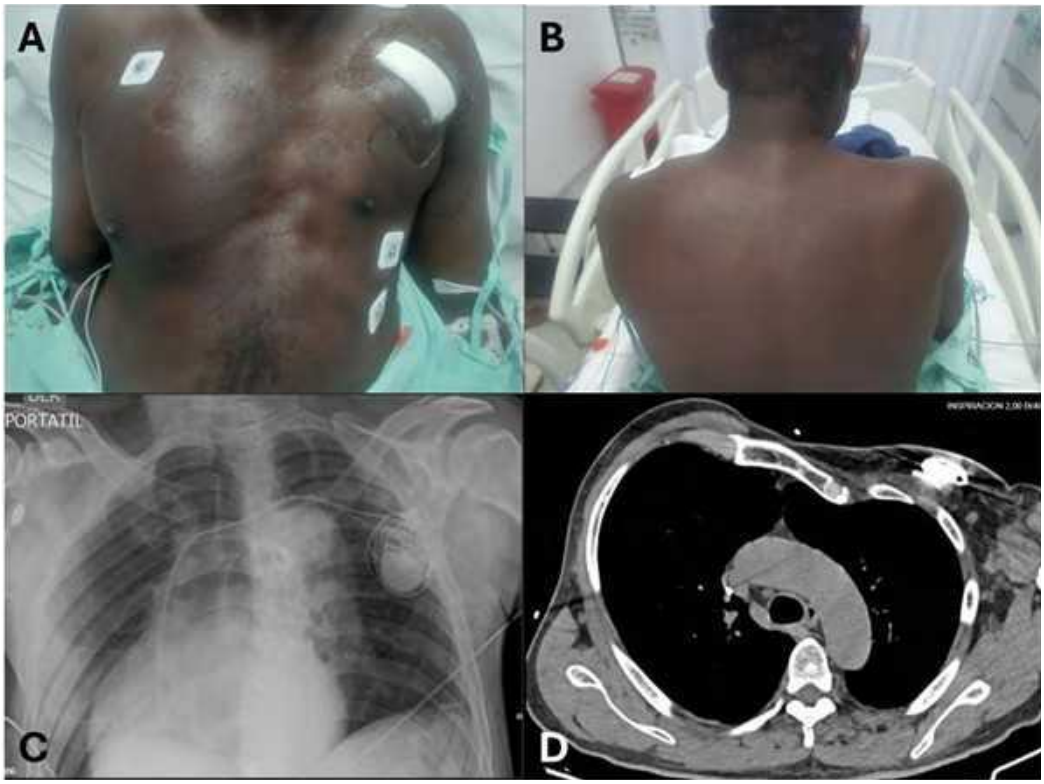
Además de las alteraciones musculoesqueléticas y torácicas, se han descrito anomalías cardiovasculares como dextrocardia, angiosarcoma cardíaco e hipertensión pulmonar, aunque son eventos excepcionales (1,3,4). Hasta la fecha, no se han reportado manifestaciones primarias en el sistema de conducción cardíaco asociadas a esta condición. Se presenta el caso de un paciente afrodescendiente con síndrome de Poland que desarrolló arritmias ventriculares refractarias a las terapias convencionales de control arrítmico.

## Presentación del caso

Paciente masculino de 68 años, afrodescendiente, originario del pacifico colombiano, con historia de hipertensión arterial sistémica, en manejo con Losartan 50 mg vía oral, cada 12 horas. Consulta al servicio de urgencias presencia de sincopes recurrentes de 1 mes de evolución. El examen físico del ingreso, en los signos vitales revela una tensión arterial de 146/81 mmHg, frecuencia respiratoria de 20 respiraciones por minuto y frecuencia cardiaca de 40 latidos por minuto. En la exploración por regiones revela una asimetría marcada de la caja torácica con aplanamiento, depresión del hemitórax izquierdo con ausencia del relieve del musculo pectoral mayor izquierdo y escapula alada. **Figura 1A-B.**

Al realizar el electrocardiograma se aprecia un bloqueo auriculoventricular completo (tercer grado), bloqueo completo de rama derecha, bloqueo anterosuperior del haz de his y complejos ventriculares prematuros causando fenómeno de R sobre T con posteriores episodios de taquicardia ventricular sostenida con requerimiento de antiarrítmico endovenoso y subsecuente implante de cardiorresincronizador más desfibrilador. La radiografía de tórax posterior al implante donde se observa la silueta cardiaca proyectada hacia el hemitórax derecho y

**Figura 1.** Hallazgos clínicos y de imagen en síndrome de Poland izquierdo.




(A) Vista anterior con ausencia del músculo pectoral mayor y dispositivo cardiaco en región infraclavicular izquierda. (B) Vista posterior del tórax., (C) Radiografía con silueta cardiaca desplazada al hemitórax derecho y dispositivo implantado. (D) Tomografía confirmando ausencia del músculo pectoral mayor y contacto directo de la grasa subcutánea con la parrilla costal anterior y presencia de dispositivo cardiaco. (Fuente propia)

la presencia del dispositivo de dispositivo cardiaco situado a nivel infraclavicular izquierdo **Figura 1C**, y en la tomografía de tórax se evidencia ausencia del músculo pectoral mayor, sin tejido muscular visible entre la piel y la parrilla costal anterior, con contacto directo de la grasa subcutánea con los arcos costales **Figura 1D.**

El ecocardiograma transtorácico evidencio una cardiopatía dilatada con hipocinesia ventricular global severa con compromiso severo de la función ventricular dado por una fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 30% y dilataciones graves de la aurícula izquierda y derecha sin valvulopatías importantes, motivo por el que se le realizo angiografía coronaria sin evidencia de lesiones significativas. Se realizaron estudios metabólicos, de función renal y hepática sin alteraciones. A pesar de las intervenciones, el paciente continuo presentado episodios de taquicardia ventricular sostenida **Figura 2** con múltiples episodios de descargas por parte del dispositivo y refractarias al manejo farmacológico, por lo que se realizó mapeo cardiaco y ablación del sustrato arritmogénico lateral apical en dos oportunidades, bloqueo del ganglio estrellado e incluso simpatectomía bilateral **Figura 3**; sin embargo, el paciente fue refractario a las intervenciones y entro en parada cardiaca, que a pesar de las maniobras de reanimación, cardioversión eléctrica y manejo farmacológico, fallece.

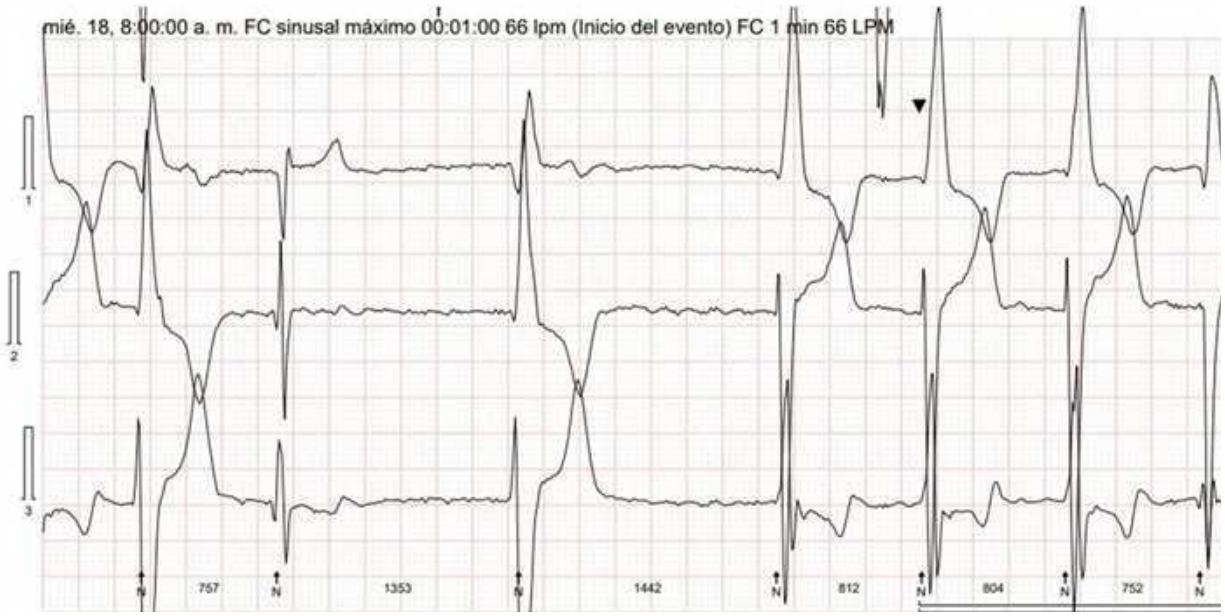



**Figura 2.** Fragmento de holter electrocardiográfico con taquicardia ventricular (fuente propia)

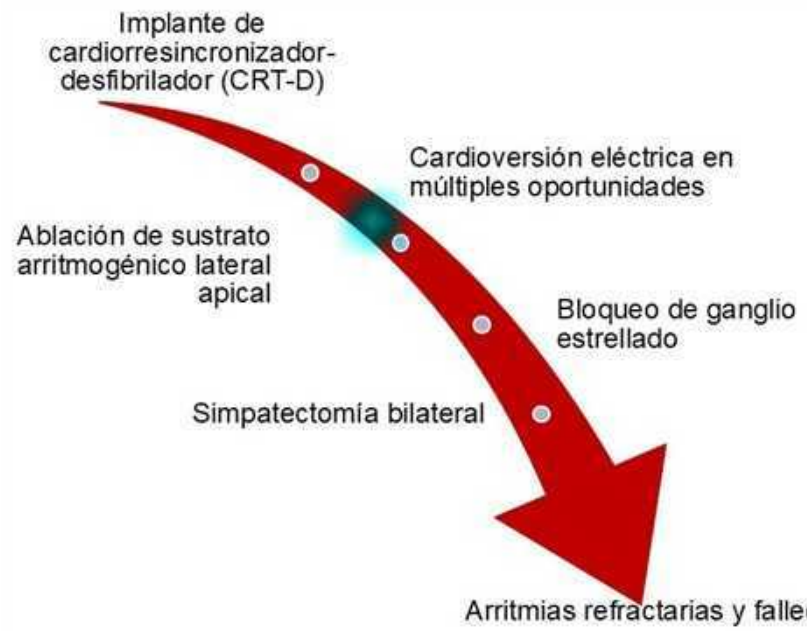



**Figura 3.** Intervenciones terapéuticas realizadas y evolución clínica hacia arritmias ventriculares refractarias con desenlace fatal. (Fuente propia)

## Discusión

Las anomalías cardiacas asociadas al síndrome de Poland son infrecuentes, siendo la dextrocardia la más frecuentemente reportada. Una caracterización italiana de 112 pacientes con esta condición encontró dextrocardia en el 28% de los casos con afectación del pectoral izquierdo, mientras que no se observaron casos de dextrocardia cuando el defecto afectaba el lado derecho (5).

Para comprender esta asociación conviene remitirse a la fisiopatología. Se han propuesto diversas teorías; la más aceptada es la de la **disrupción vascular**, que postula que una interrupción del desarrollo de la arteria subclavia proximal en la sexta semana de gestación disminuye el flujo sanguíneo hacia la extremidad y la región torácica distal, provocando pérdida localizada de tejido (1). Este fenómeno, descrito por primera vez por Bavinck y Weaver en 1986 como la "secuencia de interrupción del flujo sanguíneo de la arteria subclavia", explica asimismo entidades como los síndromes de Moebius y Klippel–Feil (6). Otras hipótesis —menos probadas— incluyen factores mecánicos (p. ej., costilla cervical o bandas amnióticas), exposiciones ambientales (tabaquismo, consumo de cocaína) y mecanismos genéticos con herencia autosómica dominante o alteraciones genéticas complejas (1,7).

Cuando la afectación es izquierda, como en nuestro paciente, pueden aparecer defectos costales (p. ej., agenesia parcial de arcos costales izquierdos). Si la pérdida de más de uno de los arcos costales deja desprotegida la cavidad torácica, la hipótesis más plausible para la dextroposición es un **desplazamiento mecánico intrauterino** de un corazón estructuralmente normal hacia el hemitórax derecho, por falta de contención torácica frente a presiones externas. Esta explicación es coherente con la literatura, aunque requiere mayor validación mediante estudios específicos (5).

Una revisión sistemática de 2018, que incluyó 136 artículos y 627 pacientes con síndrome de Poland, halló afectación izquierda en el 39% de los casos y reportó anomalías cardiovasculares asociadas en aproximadamente el 10% de los individuos, concordando con la asociación observada en nuestro paciente (8). Un estudio de fenotipificación italiano (n = 245) identificó 18 pacientes con dextrocardia; de estos, 12 tenían la variante torácica (anomalías costales sin compromiso del miembro superior) y 6 la forma completa (defecto muscular asociado a alteraciones del miembro superior y arcos costales) (7). Llama la atención que en esas series no se describieran alteraciones cardiacas graves como las que presentó nuestro paciente, es decir, cardiopatía dilatada con arritmias ventriculares refractarias y desenlace fatal. Este hallazgo constituye un aporte diferencial, ya que hasta ahora no se había reportado la asociación de síndrome de Poland con disfunción ventricular severa y arritmias ventriculares malignas, lo que amplía el espectro fenotípico descrito de esta entidad y subraya la necesidad de evaluaciones cardiológicas más exhaustivas en pacientes con defectos torácicos izquierdos significativos.

Las guías actuales recomiendan la evaluación cardiaca (incluido ecocardiograma) cuando se detecta dextrocardia o deformidades costales prenatales/posnatales, y la investigación de anomalías cardiacas cuando la radiografía o la tomografía torácica muestran alteraciones de la parrilla costal (9). Sin embargo, no existe consenso claro sobre la estrategia óptima de implantación de dispositivos cardiacos en estos pacientes. El anclaje del electrodo a la pared torácica mediante sutura no absorbible requiere fijación a músculo y fascia (estructuras que pueden estar ausentes en el síndrome de Poland), planteando un desafío técnico importante (10).

Se han descrito técnicas alternativas para sortear estas limitaciones: anclaje del marcapasos al periostio de la primera costilla en un paciente octogenario sin complicaciones reportadas (11); la adición de bobinas en la vena cava superior y en el seno coronario para reducir el umbral de desfibrilación cuando el generador se implanta en el lado contrario (12); y la implantación de un desfibrilador cardioversor implantable extravascular (EV-ICD) por abordaje subxifoideo en un caso con afectación torácica izquierda, sin eventos adversos (13). En nuestro caso particular, el generador quedó alojado en tejido celular subcutáneo por delante de la parrilla costal y de los músculos torácicos residuales, sin la protección del pectoral mayor, lo que plantea consideraciones técnicas y de eficacia del dispositivo.

Finalmente, la presencia de arritmias ventriculares refractarias en este paciente parece más atribuible a la cardiopatía dilatada y las alteraciones de conducción que derivaron en un sustrato arritmogénico, que a una manifestación directa de la fisiopatología del síndrome de Poland, la cual afecta principalmente estructuras musculoesqueléticas por disrupción vascular embrionaria y no se ha asociado de forma consistente a daño miocárdico primario ni a alteraciones primarias del sistema de conducción. La severidad clínica y el fallecimiento impidieron completar una caracterización electrofisiológica más extensa del sustrato arritmogénico en este caso.

## Discussion

*Cardiac anomalies associated with Poland syndrome are uncommon, with dextrocardia being the most frequently reported. An Italian characterization of 112 patients with this condition found dextrocardia in 28% of cases with left pectoral involvement, while no cases of dextrocardia were observed when the defect affected the right side (5).*

*To understand this association, it is necessary to refer to the pathophysiology. Several theories have been proposed; the most widely accepted is the vascular disruption theory, which postulates that interruption of the development of the proximal subclavian artery during the sixth week of gestation reduces blood flow to the distal limb and thoracic region, leading to localized tissue loss (1). This phenomenon, first described by Bavinck and Weaver in 1986 as the "subclavian artery supply disruption sequence," also explains entities such as Moebius and Klippel–Feil syndromes (6). Other hypotheses—less well substantiated—include mechanical factors (e.g., cervical rib or amniotic bands), environmental exposures (smoking, cocaine use), and genetic mechanisms with autosomal dominant inheritance or complex genetic alterations (1,7).*

*When the involvement is left-sided, as in our patient, rib defects may occur (e.g., partial agenesis of left costal arches). If the loss of more than one rib leaves the thoracic cavity unprotected, the most plausible hypothesis for dextroposition is an intrauterine mechanical displacement of a structurally normal heart into the right hemithorax, due to lack of thoracic containment against external pressures. This explanation is consistent with the literature, although further validation through specific studies is required (5).*

*A 2018 systematic review, including 136 articles and 627 patients with Poland syndrome, found left-sided involvement in 39% of cases and reported associated cardiovascular anomalies in approximately 10% of individuals, consistent with the association observed in our patient (8). An Italian phenotyping study (n = 245) identified 18 patients with dextrocardia; of these, 12 had the thoracic variant (costal anomalies without upper limb involvement) and 6 the complete form (muscle defect associated with upper limb and rib anomalies) (7). Notably, in those series, no severe cardiac abnormalities were described such as those presented by our patient, namely dilated cardiomyopathy with refractory ventricular arrhythmias and fatal outcome. This finding represents a differential contribution, as the association of Poland syndrome with severe ventricular dysfunction and malignant ventricular arrhythmias has not previously been reported, thereby expanding the phenotypic spectrum of this entity and underscoring the need for more comprehensive cardiac evaluations in patients with significant left-sided thoracic defects.*

*Current guidelines recommend cardiac evaluation (including echocardiography) when dextrocardia or prenatal/postnatal rib deformities are detected, and the investigation of cardiac anomalies when chest X-ray or CT reveals abnormalities of the rib cage (9). However, there is no clear consensus on the optimal strategy for cardiac device implantation in these patients. Anchoring the lead to the chest wall with non-absorbable suture requires fixation to muscle and fascia (structures that may be absent in Poland syndrome), posing a significant technical challenge (10).*

*Alternative techniques have been described to overcome these limitations: anchoring the pacemaker to the periosteum of the first rib in an octogenarian patient without reported complications (11); adding coils in the superior vena cava and coronary sinus to reduce the defibrillation threshold when the generator is implanted contralaterally (12); and implantation of an extravascular implantable cardioverter defibrillator (EV-ICD) via subxiphoid approach in a case with left thoracic involvement, without adverse events (13). In our particular case, the generator was placed in subcutaneous tissue anterior to the rib cage and residual thoracic muscles, without the protection of the pectoralis major, raising technical and efficacy considerations for the device.*

*Finally, the presence of refractory ventricular arrhythmias in this patient seems more attributable to the dilated cardiomyopathy and conduction abnormalities that created an arrhythmogenic substrate than to a direct manifestation of the pathophysiology of Poland syndrome, which primarily affects musculoskeletal structures through embryonic vascular disruption and has not been consistently associated with primary myocardial damage or conduction system abnormalities. The clinical severity and death precluded a more extensive electrophysiological characterization of the arrhythmogenic substrate in this case.*

## Conclusiones

El síndrome de Poland es una condición congénita poco frecuente cuya afectación principal recae sobre la pared torácica y las estructuras musculoesqueléticas. Las manifestaciones cardiovasculares descritas son excepcionales y suelen limitarse a la dextrocardia. El presente caso ilustra una presentación inusual, caracterizada no solo por dextroposición y ausencia muscular, sino

también por arritmias ventriculares refractarias y compromiso severo de la función sistólica, hallazgos no reportados previamente en la literatura. Esta experiencia resalta la complejidad diagnóstica y terapéutica en estos escenarios y subraya la necesidad de generar evidencia adicional que permita orientar estrategias individualizadas para pacientes con complicaciones cardiacas graves asociadas a este síndrome.

## *Conclusions*

Poland syndrome is a rare congenital condition whose primary involvement affects the thoracic wall and musculoskeletal struct ures. Cardiovascular manifestations are exceptional and usually limited to dextrocardia. The present case illustrates an unusual presentation, characterized not only by dextroposition and muscular absence, but also by refractory ventricular arrhythmias and severe systolic dysfunction—findings not previously reported in the literature. This experience highlights the diagnostic and therapeutic complexity in such scenarios and underscores the need to generate additional evidence to guide individualized strategies for patients with severe cardiac complications associated with this syndrome.

## Contribución de los autores

Los autores ADSM, AZA, DAQI , SLC han contribuido de manera equitativa a la concepción, redacción. El autor ABZ ha contribuido a la redacción, análisis crítico y aprobación final del manuscrito. Todos los autores asumen plena responsabilidad por el contenido y las conclusiones del trabajo.

## Uso de la Inteligencia Artificial generativa

Los autores declaran que no se ha utilizado inteligencia artificial generativa (IA) para la redacción, análisis ni elaboración del contenido de este artículo. Todo el trabajo ha sido realizado exclusivamente por los autores.

## Declaración de transparencia

El autor principal (defensor del manuscrito) asegura que el manuscrito es un artículo honesto, adecuado y transparente; que ha sido enviado a la revista científica SANUM, que no ha excluido aspectos importantes del caso.

## Consentimiento informado

Se obtuvo el consentimiento informado por escrito de la paciente para acceso a historia clínica e información.

## Conflictos de interés

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de interés económico, institucional o personal que pudiera haber influido en el desarrollo, análisis o publicación de este trabajo.

## Publicación

Este caso se presentó en formato de POSTER en el XXX congreso de la asociación colombiana de medicina interna (ACMI) – American college of physician (ACP), celebrado en Barranquilla, Colombia entre el 30 de julio al 2 de agosto.

## Financiación

Sin financiación.

## Agradecimientos

Al paciente y familiar, quienes autorizaron documentar el caso.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hashim EAA, Quek BH, Chandran S. A narrative review of Poland's syndrome: theories of its genesis, evolution and its diagnosis and treatment. Transl Pediatr. 2021 Apr;10(4):1008-1019. https://doi.org/10.21037/tp-20-320.

2. Bansal A, Reddy K, Dinsmore K, Gonzalez-Estrada A. Poland syndrome: a case report. *BMJ Case Rep.* 2017 [citado el 01 de septiembre del 2025];2017:bcr2017221564. Disponible en: https://casereports.bmj.com/content/2017/bcr-2017-221564.

3. Kizilyel F, Gunay R, Rum M, Yilmaz M, Ketenci B. A rare coexistence: Poland's syndrome and cardiac angiosarcoma. J Cardiothorac Surg.

2023;18(1):35. https://doi.org/10.1186/s13019-023-02138-z.

4. Raval J, Nagaraja V, Burgess D, Eshoo S, Sadick N, Denniss AR. A rare association of pulmonary hypertension and dextrocardia with Poland syndrome. *Heart Lung Circ.* 2013;22(9):778-780. https://doi.org/10.1016/j.hlc.2013.03.076.

5. Torre M, Baban A, Buluggiu A, et al. Dextrocardia in patients with Poland syndrome: phenotypic characterization provides insight into the pathogenesis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;139(5):1177-1182. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2009.08.024.

6. Gonda K, Tachiya Y, Hatakeyama Y, et al. Poland syndrome accompanied by internal iliac artery supply disruption sequence: a case report. J *Med Case Rep.* 2018;12(1):312. https://doi.org/10.1186/s13256-018-1823-8.

7. Romanini MV, Calevo MG, Puliti A, Vaccari C, Valle M, Senes F, et al. Poland syndrome: A proposed classification system and perspectives on diagnosis and treatment. Semin Pediatr Surg. 2018;27(3):189-199. https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2018.05.007.

8. Baas M, Burger EB, Sneiders D, Galjaard RH, Hovius SER, van Nieuwenhoven CA. Controversies in Poland Syndrome: Alternative Diagnoses in Patients With Congenital Pectoral Muscle Deficiency. *J Hand Surg Am*. 2018;43(2):186.e1-186.e16. https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2017.08.029.

9. Baldelli I, Baccarani A, Barone C, et al. Consensus based recommendations for diagnosis and medical management of Poland syndrome (sequence). *Orphanet J Rare Dis.* 2020;15(1):201. https://doi.org/10.1186/s13023-020-01481-x.

10. Burri H, Starck C, Auricchio A, Biffi M, Burri M, D'avila A, et al. EHRA expert consensus statement and practical guide on optimal implantation technique for conventional pacemakers and implantable cardioverter-defibrillators: Endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), the Asia Pacific Heart RhythmSociety (APHRS), and the Latin-American Heart RhythmSociety (LAHRS). *Europace.* 2021;23(7):983-1008. https://doi.org/10.1093/europace/euaa367

11. Brown K, Johal G, Cavalieri S. Poland syndrome: a novel approach to pacemaker placement. Chest 2019;156(4 Suppl 2019):A673. https://doi.org/10.1016/j.chest.2019.08.653.

12. Qian S, Monaci S, Mendonca-Costa C, Campos F, Gemmell P, Zaidi HA, et al. Additional coils mitigate elevated defibrillation threshold in right-sided implantable cardioverter defibrillator generator placement: a simulation study. *Europace.* 2023;25(6):euad146. https://doi.org/10.1093/europace/euad146

13. Evans TDJ, Downey RA, McAlister CC, Crozier IG. Extravascular defibrillator implant in a patient with Poland syndrome. HeartRhythm Case Rep. 2024 Oct 12;11(2):93-95. https://doi.org/10.1016/j.hrcr.2024.10.013.