

SYNDROME DE POLAND : UN CAS A L'HOPITAL DU MALI

POLAN SYNDROME : A CASE AT THE HOSPITAL IN MALI

**MAIGA IB¹, OUATTARA MA¹, MAIGA AA¹, OMBOTIMBE A¹, NELLY DORA I K¹,
BAZONGO M², KONATE F¹, SIDIBE S³, TOGO S¹, YENA**

1 : service de chirurgie thoracique, Hôpital du Mali, Bamako- Mali

2 : service de chirurgie thoracique, CHU Tengandogo, Burkina Faso

3 : chirurgie pédiatrique, Hôpital du Mali, Bamako- Mali

correspondant : Pr OUATTARA Moussa**Adresses** : zegouatt@yahoo.fr, tel : 0022366710145, Hôpital du Mali, Bamako

RESUME : Le syndrome de POLAND est une agénésie ou d'hypoplasie du muscle pectoral. C'est un syndrome rare, touche surtout le sujet sexe masculin, principalement le côté droit. En cas d'atteinte chez la jeune fille le préjudice est surtout esthétique et la correction chirurgicale peut être faite par lambeau musculaire ou par prothèse sur mesure.

Mots clés : syndrome de Poland, agénésie, muscle pectoral

Abstract: POLAND syndrome is an agenesis or hypoplasia of the pectoral muscle. It is a rare syndrome, mainly affects the men, the right side is the common site. For young girls, the aesthetic aspect very important and surgical correction can be made by muscle flap or by prosthesis to repair it.

Key words: Poland syndrome, agenesis, pectoral muscle

Introduction : Le syndrome de POLAND a été défini la première fois par ALFRED POLAND en 1841 ; il s'agit d'une cause d'agénésie ou d'hypoplasie, plus souvent unilatérale, du chef sternocostal du muscle pectoral [1]. Le sujet de sexe masculin est le plus souvent concerné. Cette déformation est très souvent localisée sur l'hémithorax droit [1]. D'autres anomalies peuvent être

associées, il s'agit de l'amastie ou l'hypoplasie de la glande mammaire, d'un syndactylisme ipsilatéral avec raccourcissement des phalanges, d'anomalie du thorax osseux responsable « d'hernie du poumon », d'anomalie de position du cœur, d'hernie diaphragmatique voire d'anomalie du rein [2]. C'est un syndrome très rare, sporadique et phénotypiquement variable ; Plusieurs facteurs ont été décrits dans l'étiopathogénie du syndrome de POLAND, à savoir une anomalie de perfusion de l'artère subclavière ou de l'artère mammaire interne vers la 6^{ème} semaine de gestation [3].

L'étude scannographique permet d'une part de confirmer l'absence ou l'hypoplasie du muscle pectoral, d'autre part de rechercher l'association avec d'autre anomalie thoracique ou abdominale [1]. Le traitement dépend de la forme de présentation et du sexe. Toutefois, c'est une malformation congénitale cliniquement apparente à la naissance dont le traitement peut être différé [4]. Nous rapportons un cas de syndrome de POLAND chez un nourrisson.

Observation : La fillette K.B. âgée de 12 mois, jumelle J 2, avait été emmenée en consultation par sa mère pour dysmorphisme thoracique. Dans l'histoire

elle serait née prématuré à 7 mois d'une grossesse gémellaire et présenterait cette anomalie depuis la naissance. L'histoire de la grossesse n'a pas retrouvé de notion d'avortement, d'exposition aux substances tératogènes au premier trimestre, de tabagisme maternel. Aucun antécédent de dysmorphisme n'a été retrouvé dans la famille à l'interrogatoire.

L'examen clinique réalisé avait permis de retrouver une asymétrie de l'hémithorax droit avec abaissement du mamelon comparativement au côté controlatéral (Figure 1). Par ailleurs aucune autre anomalie n'a été retrouvée.

La tomodensitométrie thoracique a permis de mettre en évidence une agénésie du muscle pectoral avec hypoplasie de la glande mammaire sans autre anomalie thoracique (figure 2).

Une correction chirurgicale de l'asymétrie de la paroi thoracique est envisageable à partir de 18 ans (l'âge de la majorité) selon le désir esthétique de la patiente. Cette chirurgie peut consister à une correction par lambeau musculaire ou par prothèse sur mesure.

DISCUSSION : le syndrome de POLAND est une malformation congénitale cliniquement apparente à la naissance, c'est une cause d'agénésie ou d'hypoplasie du chef sternocostal du muscle pectoral. Il s'agit très souvent de forme sporadique et le sujet de sexe masculin est le plus souvent touché avec un sex ratio 3H/1F, mais le caractère sporadique tend à diversifier le sexe [5]. Cependant il existe des formes familiales. Dans les cas sporadiques de syndrome de POLAND, il existe une prédominance masculine, le côté droit est également touché deux fois plus souvent chez les hommes, alors que chez les femmes, le nombre de lésions gauche et droite est presque égal [6]. Dans les cas familiaux, l'incidence du syndrome de POLAND chez les hommes et les femmes est approximativement la même et il n'y a pas de prédominance du côté droit [6].

L'hypothèse d'une baisse du débit dans l'artère sous clavière ou dans l'artère thoracique interne, responsable des anomalies musculaire, ostéocondrale ou cutanéomusculaire, a très souvent été retenue [3,7], l'avortement, l'exposition aux produits tératogènes, le tabagisme maternel, l'âge du père sont également des facteurs identifiés dans la littérature [1,6,7].

L'absence du chef sternocostal du muscle grand pectoral est un dénominateur commun à tous les patients atteints du syndrome de POLAND [1, 6,7]. D'autres anomalies peuvent être associées. Les anomalies cutanéoglandulaires à type d'hypoplasie glandulaire, amastie, absence du mamelon sont très fréquemment retrouvées chez la femme [1,6] ; les formes associant des anomalies de la main ou du membre supérieur ipsilatéral constituent les formes retrouvées dans la moitié des cas [1, 2,7]. Certains auteurs décrivent des formes associant des anomalies de position du cœur, l'anomalie de la cage thoracique entraînant une « hernie du poumon », une anomalie rénale [2,8]. La présentation clinique peut associer des lésions sévères du thorax et des mains rendant le diagnostic difficile [6,9].

La tomodensitométrie permet dans la majorité des cas de retrouver l'anomalie musculaire du thorax et permet également de rechercher les anomalies associées, une radiographie du membre homolatérale peut être également demandée, dans notre série la radiographie n'a pas été réalisée devant l'absence d'anomalie du membre à l'examen clinique, par ailleurs l'étude scannographique n'a pas retrouvé une atteinte vasculaire comme dans la série de LEBGO.

Le traitement est fonction de la présentation, de la sévérité du syndrome et du sexe ; la découverte d'une anomalie intégrant le syndrome de POLAND peut amener à différer la prise en charge ultérieurement [4,10]. Chez la femme, le traitement des anomalies du muscle

pectoral et de la glande mammaire a pour objectif d'améliorer la symétrie de la paroi thoracique et de corriger l'hypoplasie mammaire [4,6]. Cette une chirurgie peut se faire par lambeau musculaire ou par prothèse sur mesure.

CONCLUSION :

Le syndrome de POLAND est une malformation congénitale rare et sa présentation clinique est variable d'un groupe à un autre. L'imagerie permet

REFERENCES :

- 1- **MAMAN LINDA.** Le syndrome de Poland. EMC : Cahiers de la puéricultrice. 2009 (46) N° 229, p. 36.
- 2- **BENZALIM M, BERGHALOUT L, ELFAKIR S.** Syndrome de Poland : à propos d'un cas et revue de la littérature. Pan African Medical Journal.2017; 26 :12.
- 3- **BEER G M, KOMPATSCHER P, HERGAN K.** Poland's syndrome and vascular malformations. British Journal of Plastic Surgery.1996, 49: 482-484.
- 4- **CHICHERY A, JALBERT F, FOUCRAS L.** Syndrome de Poland. EMC, Techniques chirurgicales-Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique. 2006; 45-667-E: 1- 17.
- 5- **FOKIN A A, ROBICSEK F.** Poland's Syndrome Revisited. Ann Thorac Surg 2002; 74:2218–25.
- 6- **BUCKWALTER J A V, SHAH A S.** Presentation and Treatment of Poland Anomaly. 2016; 11(4): 389–395.
- 7- **BOVINCK J N, WEEAVER D D.** Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-feil and Möbius anomalie. Amj Med Genet. 1986, 23:903-18;
- 8- **LA CORTE D, MARSELLA M, GUERRINI P A** case of Poland syndrome associated with dextroposition. J Pediatr.2010, 36:21.
- 9- **MOUSCOU T, KAMATH S.** Bilateral asymmetric deficiency of the pectoralis major muscle. Clin Anet .2003 (16); 4:346-9.
- 10- **LEGBO JACOB N DAS.** Poland's syndrome: report of a variant. J Natl Med Assoc. 2006 Jan; 98(1): 97–99.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt



Figure 1 : accentuation du sillon deltopectoral droit



Figure 2 : TDM thoracique, agénésie du muscle grand pectorale droit avec déformation thoracique.