



CAS CLINIQUE

Titre

Syndrome de Poland chez la Femme (A propos d'une observation avec revue de la littérature)

Title

Poland Syndrome in Women (About an observation with literature review)

Auteur:

Khedidja Belkharroubi

Tel : 00213559574750

Email : bourabainekhadidj@yahoo.fr

**Service de Chirurgie Générale « Ait-Idir-Ali » Centre Hospitalier et Universitaire,
ORAN**

Co Auteurs :

Hafid Remouche

Tel : 00213559485446

Email : hafyd@live.fr

**Service de Chirurgie Générale « Ait-Idir-Ali »
Centre Hospitalier et Universitaire, ORAN**

Ramzi Graichi

Tel : 00213672414347

Email : r.graichi@yahoo.fr

**Service de Chirurgie Générale « Ait-Idir-Ali »
Centre Hospitalier et Universitaire, ORAN**

Bouabdellah Krelil

Tel : 00213552471398

Email ; khelilbouabdellah@yahoo.fr

**Service de Chirurgie Générale « Ait-Idir-Ali »
Centre Hospitalier et Universitaire, ORAN**

Résumé

Le syndrome de Poland est une malformation congénitale rare découverte par Alfred Poland 1841. Il associe à des degrés divers des anomalies thoracomammaires et des anomalies du membre supérieur homolatéral **(1)**. L'anomalie constante est l'agénésie des faisceaux sternocostaux du pectoralis major. L'étiologie du syndrome de Poland reste inconnue et discutée. Une anomalie vasculaire de l'artère embryonnaire subclavière en serait la cause. Le diagnostic est clinique et peut s'aider de la radiologie afin d'en préciser la sévérité notamment la radiologie thoracique, scanner thoracique, éventuellement l'IRM. Il n'y a jamais de conséquence fonctionnelle dans l'atteinte thoracique du syndrome de Poland, seule existe une gêne esthétique **(4)**. Le traitement repose sur la chirurgie réparatrice. Nous rapportons un cas de syndrome de Poland chez une jeune fille ayant bénéficié d'une chirurgie esthétique mammaire.

Mots clés

Syndrome de Poland, sein, Chirurgie esthétique,

Summary

Poland Syndrome is a rare congenital malformation discovered by Alfred Poland 1841. It combines to varying degrees thoracomammary and homolateral upper limb anomalies. The constant abnormality is agenesis of the sternocostal bundles of the pectoralis major. The etiology of Poland Syndrome remains unknown and discussed. A vascular anomaly of the embryonic subclavian artery is thought to be the cause. The diagnosis is clinical and can be made with the help of radiology in order to specify its severity: chest radiology, chest CT scan, possibly MRI. There is never any functional consequence in the thoracic involvement of the Poland Syndrome, only an aesthetic discomfort. The treatment is based on reconstructive surgery. We report a case of Poland Syndrome in a young girl who underwent cosmetic breast surgery.

Keywords

Poland Syndrome, Breast, Cosmetic Surgery

INTRODUCTION :

L'incidence du syndrome de Poland **(1)** est estimée à environ un cas pour 30 000 naissances. L'âge du diagnostic est la petite enfance. Il y a une prédominance masculine, deux fois plus l'homme que la femme. Les malformations sont latéralisées à droite dans 62% des cas et à gauche dans 38%. Le syndrome de Poland est le plus souvent sporadique, et des facteurs de risque exogènes ont été suggérés (échecs d'interruption de grossesse). De rares cas familiaux ont été rapportés, compatibles avec une transmission autosomique dominante. On pense que la pathogénie de ce syndrome est vasculaire, par défaut d'irrigation de l'artère sous-clavière vers le 46^e jour de la grossesse. Il associe des anomalies thoraco-mammaires, ostéo-cartilagineuses et du membre supérieur **(2)**. Le traitement consiste à corriger d'abord la malformation du thorax due aux déformations des côtes et dans un deuxième temps, on reconstruira le sein insuffisamment développé **(3)**.

OBSERVATION :

La patiente B.F âgée de 23ans est venue consulter pour une hypoplasie congénitale du sein gauche. L'examen clinique retrouve une aplasie du muscle grand pectoral, une hypoplasie mammaire importante, une asymétrie importante du thorax et du sein ainsi qu'un complexe aréolomamelonnaire en place mais atrophié permettant ainsi de classer ces anomalies en stade II de Foucras **(5)**. Le sein controlatéral était gros et légèrement ptosé. Un téléthorax pratiqué montre une déformation costale. Sur le plan psychologique, la patiente était désemparée, ayant développé un complexe vis-à-vis de ses amies et par conséquent ayant abandonné sa scolarité. La patiente a bénéficié de la mise en place au niveau du sein gauche d'une prothèse gonflable au sérum physiologique. Les suites opératoires ont été simples et la patiente mise sortante au 6^{-ème} jour. Elle a bénéficié d'une symétrisation du sein controlatérale par réduction mammaire droite 3 mois plus tard. Elle a bénéficié, une année plus tard, d'un changement de prothèse. On a procédé à la mise en place d'une prothèse pré rempli en gel de silicone type Silimed, à 400 cc. Elle est en attente de lipofilling.



B.F, 23 ans présentant une hypoplasie du sein gauche



Augmentation mammaire gauche par prothèse gonflable au sérum physiologique



Symétrisation du sein controlatéral par réduction mammaire, 4 mois plus tard

DISCUSSION

Cliniquement, le syndrome de Poland se présente sous plusieurs aspects cliniques dont l'expression commune est une agénésie du muscle pectoral, ce muscle situé sur la poitrine permet de réaliser les mouvements de l'épaule. Classiquement, il associe une hypoplasie du pectoralis major, une malformation de la main homolatérale (rares : 12%). D'autres signes permettent de repérer le syndrome de Poland ; Ils se situent au niveau de la main et des doigts qui peuvent être, courts, accolés, ou absents. Le bras est souvent plus fin et plus court car les trois os qui le constituent peuvent être touchés (6). Le traitement consiste à corriger d'abord la malformation du thorax due aux déformations des côtes. Dans un deuxième temps, on reconstruira le sein insuffisamment développé. Les prothèses mammaires standards, les prothèses thoraciques sur mesure, le lambeau pédiculé de grand dorsal, la greffe autologue de tissus adipeux selon Coleman font partie de l'arsenal thérapeutique usuel. Ce n'est qu'une fois la croissance achevée et le sein controlatéral stabilisé que l'on effectue un changement de prothèse et une correction des anomalies de la plaque aréolomamelonnaire, c'est le cas de notre patiente. En fonction de l'âge, du sexe, de la gravité des anomalies thoraco-mammaires, une stratégie thérapeutique peut être proposée (7). Le traitement est le plus souvent précoce en début de puberté avec transfert du grand dorsal et implant mammaire pour permettre une distension cutanée et améliorer le contexte psychologique. La spécificité de la reconstruction du syndrome de Poland réside donc dans la correction associée de l'anomalie thoracique musculaire et/ou osseuse.

CONCLUSION :

Le traitement de ces anomalies thoracomammaires n'a pas de but fonctionnel, mais un but esthétique. Il fait appel aux prothèses, à l'expansion cutanée, aux lambeaux, à la greffe de cellules adipeuses et exceptionnellement aux techniques de reconstruction osseuse selon le stade de la malformation **(8)**. Les résultats sont très variables suivant la complexité des déformations. Le plus souvent, les choix thérapeutiques dont nous disposons aujourd'hui, permettent d'obtenir de bons résultats. Le lipofilling a apporté une vraie amélioration de la prise en charge de ces patients. Avec la lipostructure, il faut compter classiquement 2 interventions chirurgicales au minimum pour espérer un résultat de qualité **(9)**. Dans tous les cas, le résultat ne s'observe pas avant la fin de la croissance, et nécessite un délai d'au moins 4 mois. Le traitement est d'autant plus difficile que les anomalies sont importantes, dans les atteintes sévères, il est très difficile d'obtenir un résultat symétrique.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

BIBLIOGRAPHIE

1. JL Grolleau, JP Chavoïn, M Costaglia. Chirurgie des malformations du sein. EMC 2004
2. J. Glicenstein. Correction des anomalies thoraciques du syndrome de Poland. Revue générale et à propos de 20 patients. Ann Chir Plast Esth 2001 ; 46 : 640-651
3. M.M. Al Qattan. Classification of hand anomalies in Poland's Syndrome
4. British Journal of Plastic Surgery 2001;54: 132-136
5. L.Foucras, JL Grolleau, JP Chavoïn. Syndrome de Poland : série clinique de reconstructions thoraco-mammaires. A propos de 27 patients opérés. Ann Chir Plast Esth 2003 ; 48 : 54-66
6. L.Foucras, JL Grolleau, JP Chavoïn. Syndrome de Poland et malformations de la main : a propos d'une série clinique de 37 patients. Ann Chir Plast Esth 2005 ; 50 : 138-145
7. Anderl H, Kerschbaumer S. Early correction of the thoracic deformity of Poland's syndrome in children with the latissimus dorsi muscle flap: long-term follow-up of two cases. Br J Plast Surg 1986 ; 39 : 167-172
8. Argenta LC, Vanderkolk C, Friedman RJ, Marks M. Refinements in reconstruction of congenital breast deformities. Plast Reconstr Surg 1985 ; 76 : 73-82 Grolleau JL, Chavoïn JP
9. Costagliola M. Chirurgie des malformations du sein. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 45-667, 1999