

Syndrome de Poland

Stéphane de MORTILLET

Résumé

Le syndrome de Poland est une malformation congénitale rare associant à des degrés divers des anomalies thoraciques et du membre supérieur homolatéral (syndactylies).

La caractéristique de ce syndrome est l'agénésie des faisceaux sternocostaux du muscle pectoralis major avec une agénésie mammaire très souvent associée.

Son étiologie reste inconnue et discutée. Une anomalie vasculaire en serait la cause, hypo-perfusion des éléments musculo-squelettiques de la paroi thoracique pendant la vie fœtale.

Le diagnostic est essentiellement clinique ; manœuvre d'adduction contrariée qui met en évidence l'agénésie du pectoralis major.

Le retentissement fonctionnel de cette anomalie est très faible mais son retentissement psychologique est particulièrement important.

Le but de cet exposé est de présenter la déformation thoraco-mammaire et les moyens de correction dont on dispose et les indications thérapeutiques dans les cas primaires et également dans les cas secondaires.

Dr Stéphane de MORTILLET*

*Pôle santé Léonard de Vinci – Institut du Sein Léonard de Vinci, 17 avenue du Professeur Minkowski, 37170 Tours, France.

Stephane.demortillet@pslv.fr

Mots clés

- Syndrome de Poland - greffe de tissus graisseux - reconstruction autologue

Abstract

Poland syndrome is a rare congenital malformation associating varying degrees of abnormalities in the thoracic and ipsilateral upper limb (syndactylies).

The characteristic of this syndrome is the agenesis of the sternocostal bundles of the pectoralis major muscle with very often associated breast agenesis.

Its etiology remains unknown and discussed. A vascular anomaly would be the cause, hypo-perfusion of the musculoskeletal elements of the chest wall during fetal life.

The diagnosis is essentially clinical; thwarted adduction maneuver which highlights agenesis of the pectoralis major.

The functional impact of this anomaly is very low but its psychological impact is particularly important.

The purpose of this presentation is to present the thoraco-mammary deformity and the means of correction available and the therapeutic indications in the primary cases and also in the secondary cases.

Keywords

- Poland syndrome - fat grafting - autologous reconstruction