

Rare Cause of Unilateral Hyperplasia of the Pectoralis Major Muscle in a Child Case Report

A. ICKAMBA HOUCHI¹, W. BIZIMANA², L. CHAT, N. ALLALI

¹(Département de radiologie pédiatrique, bd Ibn Roch, Souissi, CHU IBN SINA / Rabat Maroc)

²(Département de radiologie pédiatrique, bd Ibn Roch, Souissi, CHU IBN SINA / Rabat Maroc)

Résumé

Le syndrome de Poland est un ensemble de malformation congénitale relativement rare décrit pour la première fois en 1841 par Alfred Poland. Nous rapportons le cas d'un garçon de 5 ans, admis pour exploration d'une hyperplasie pectorale gauche d'évolution progressive. L'imagerie tomodensitométrique sans injection de produit de contraste objective une agénésie totale du muscle grand pectoral droit responsable d'une déformation et d'une asymétrie claviculaire sans lésion parenchymateuse. Les différentes anomalies ont été rattachées au syndrome de Poland après exploration complémentaire globale n'ayant révélé aucune autre malformation majeure en dehors d'un raccourcissement et d'une amyotrophie du membre supérieur homolatérale. L'incidence de ce syndrome est estimée à 1 cas pour 30000 naissances environ. Son étiologie reste inconnue et discutée. L'origine la plus probable serait vasculaire par défaut d'irrigation de l'artère sous clavière lors du développement embryonnaire. Il existe plusieurs variantes et classification du syndrome de Poland. L'imagerie joue un rôle central pour le diagnostic et la détection des malformations associées. Le traitement du syndrome de Poland est essentiellement chirurgical.

Mots clés : Syndrome de Poland, Imagerie, Enfant

Abstract

Poland syndrome is a relatively rare set of congenital malformations first described in 1841 by Alfred Poland. We report the case of a 5-year-old boy, admitted for exploration of progressive left pectoral hyperplasia. Computed tomography imaging without injection of contrast product shows total agenesis of the rectus pectoralis major muscle responsible for clavicular deformity and asymmetry without parenchymal damage. The various anomalies were linked to Poland's syndrome after further global exploration revealing no other major malformations apart from shortening and ipsilateral upper limb amyotrophy. The incidence of this syndrome is estimated at 1 case per 30000 births. Its etiology remains unknown and discussed. The most likely origin would be vascular by lack of irrigation of the subclavian artery during embryonic development. There are several variants and classification of Poland syndrome. Imaging has a central role in the diagnosis and detection of associated malformations. Treatment of Poland syndrome is primarily surgical.

Keywords: Poland Syndrome, Imaging, Child

Date of Submission: 10-08-2020

Date of Acceptance: 24-08-2020

I. Introduction

Le syndrome de Poland est une affection rare, d'incidence globalement estimée à 1 pour 30 000 naissances. L'origine de cette maladie n'est pas bien identifiée [1]. Plusieurs axiomes sont émis. D'abord l'origine génétique évoquée sur l'observation de quelques rares cas familiaux. Puis l'étiologie vasculaire par interruption de développement de l'artère sous clavière consécutive à une infection ou à des facteurs environnementaux (tabac) durant la vie fœtale, à l'origine d'une hypoplasie des structures dépendantes [2,3].

Le syndrome de Poland peut s'intégrer dans un ensemble syndromique plus large ou être isolé. Il semble exister une prédominance masculine (ratio 3 pour 1) et de la latéralisation des atteintes du côté droit [4].

Le syndrome associe des anomalies thoraco-mammaires et des membres supérieurs. La malformation est caractérisée par une absence ou une hypoplasie unilatérale du muscle grand pectoral et de la glande mammaire. L'absence d'autres muscles ainsi que des anomalies des cartilages costaux et des tissus sous-cutanés thoraciques peuvent également s'observer. L'atteinte du membre supérieur homolatéral se manifeste habituellement par un raccourcissement huméro-radio-cubital et des anomalies de la main avec des os absents ou accolés. Une syndactylie peut être retrouvée chez 10 % des cas [5].

L'expression de la malformation influence très largement le sexe-ratio avec atteinte du membre supérieur associée à la malformation thoracique à prédominance masculine et en faveur des filles pour les formes mineures qui passent inaperçues chez les sujets masculins. Nous rapportons une cause rare du motif de consultation d'hyperplasie controlatérale thoracique gauche ayant conduit au diagnostic du syndrome de Poland.

II. Observation

Il s'agit d'un enfant de 5ans, admis en consultation pour hypertrophie de l'hémicorps gauche L'examen clinique retrouve une asymétrie thoracique, pectorale et des membres supérieurs prédominant à gauche. Le bilan radiologique notamment tomодensitométrique retrouve une agénésie totale du muscle grand pectoral droit responsable d'une déformation et d'une asymétrie claviculaire. Le patient ne présente pas d'anomalie parenchymateuse et est référé au service de chirurgie plastique pédiatrique pour la suite de sa prise en charge.

III. Discussion

Le syndrome de Poland est un ensemble malformatif congénitale rare décrit pour la première fois par un étudiant en anatomie dénommé Alfred Poland en 1841. Il est desurvenu sporadique, seulement quelques cas familiaux sont rapportés dans la littérature [6-7]. D'étiologie toujours en cours de discussion, il semble que l'origine la plus probable serait vasculaire par défaut d'irrigation de l'artère sous clavière lors du développement fœtale autour de la 42 semaine. Ces anomalies vasculaires seraient ainsi incriminées dans la survenue d'autres syndromes tels que le Möbius, Klippel-Feil et Adams-Oliver [7].

Il existe multiples variantes cliniques, de l'absence du pectorales minor, de l'absence totale des deux muscles pectoraux, de l'hypoplasie costale, scapulaire, musculaires, et quelques fois des manifestations rares à type de dextrocardie [8], d'agénésie rénale, de pneumothorax homolatéraux [9], de luxation scapulaire, d'anomalies biologiques ou hormonales (croissance) [7] et déficit neurologiques (nerf facial) [10].

Notre patient répondait aux critères cliniques du syndrome de Poland, confirmé par l'imagerie tomодensitométrique, qui est à ce jour reste le gold standard pour le diagnostic et permet l'évaluation des anomalies associées musculaires et osseuses thoraciques [11,7]. Certains auteurs préconisent la réalisation d'une Imagerie par Résonance Magnétique pour un bilan exhaustif des atteintes musculaires [11]. Chez la femme après 30 ans, la réalisation d'une mammographique est quasi systématique à cause de l'association possible entre ce syndrome et un néoplasie mammaire [12]. Peu d'étude dans la littérature indique l'intérêt de l'échographie en dehors du bilan d'extension abdominale. La radiographie conventionnelle peut être utile pour l'évaluation des anomalies osseuses thoraciques et des membres.

Nous avons noté pour ce rapport de cas un raccourcissement et une amyotrophie du membre supérieur homolatéral, comme chez 12% des patients atteints par ce syndrome. Dans la littérature la découverte de ce syndrome est souvent fortuite, il est aussi fait mention d'une hypotrophie homolatérale et non d'une hypertrophie controlatérale comme le cas de notre observation. Cependant il est difficile avant l'adolescence d'exclure complètement l'ensemble des autres malformations [6], car c'est durant cette période que l'altération de l'image corporelle notamment chez les jeunes filles apparaît avec la hantise et le risque d'agénésie mammaire. Plusieurs classifications du syndrome de Poland sont proposées notamment la classification des anomalies thoraco-mammaires (3 grades), ostéoarticulaires (3 grades) et des anomalies du membre supérieur (al Qattan) [7].

L'objectif de la prise en charge essentiellement chirurgicale reconstructrice est purement morphologique sans aucune prétention fonctionnelle car les troubles fonctionnelles sont mineures et toujours bien compensés (diminution de la force musculaire) qui devra prendre en compte l'âge et le sexe des patients car le développement anormal de la glande mammaire surtout chez la femme prédispose à un préjudice esthétique et psychologique, dans ce cas pour une meilleure prise en charge chirurgicale il est obligatoire d'attendre la fin de la puberté [7-12].

IV. Conclusion

Le syndrome de Poland est une malformation congénitale, qui relie à divers degrés des malformations thoraciques et des membres supérieurs homolatéraux. La clinique suspecte fortement le diagnostic. L'imagerie notamment tomодensitométrique joue un rôle fondamental pour la confirmation du diagnostic et le bilan malformatif à distance. La prise en charge essentiellement chirurgicale à but plutôt esthétique que fonctionnelle doit tenir compte de l'âge et du sexe des patients.

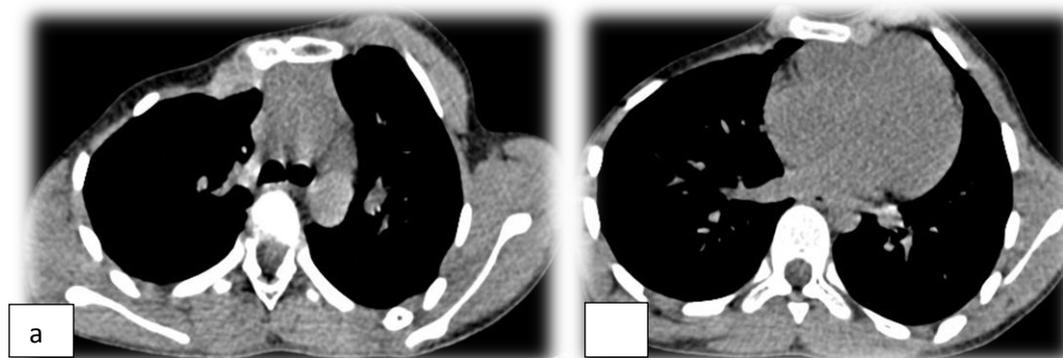


Figure 1 : Images tomodensitométriques axiales (a, b) du thorax en fenêtre médiastinale en faveur d'une agénésie totale du muscle grand pectoral droit responsable d'une déformation et d'une asymétrie claviculaire avec absence des chefs à insertion sterno-costale.

Références

- [1]. McGilivray BC, Lowry RB. Poland syndrome in British Columbia: incidence and reproductive experience of affected persons. *Am J Med Genet* 1977;1(1):65—74.
- [2]. Bavinck JN, Waver DD. Subclavian artery supply disruption sequence. Hypothesis of vascular aetiology for Poland syndrome, Klippel-Feil and Moebius anomalies. *Am J Med Genet* 1986; 29:903—7.
- [3]. Fukushima T, Otake T, Yashima R, Nihei M, Takeuchi S, Kimijima II, et al. Breast cancer in two patients with Poland's syndrome. *Breast Cancer* 1999;6:127—30.
- [4]. Foucras L, Grolleau JL, Chavoïn JP. Syndrome de Poland et malformations de la main : à propos d'une série clinique de 37 patients. *Ann Chir Plast* 2005;50:138—45.
- [5]. Yuksekkaya R, Celikyay F, Deniz C, Acu B. Poland syndrome and adrenal cell cancer. *Clin Cancer Investig J* 2012 ;1:77—9.
- [6]. Samia Frioui I, & Faycel Khachnaoui I. Service de Médecine Physique et de Réadaptation Fonctionnelle, CHU Sahloul, Faculté de Médecine "Ibn El Jazzar", Sousse, Tunisie, *Pan African Medical Journal*. 2015; 21:294 doi:10.11604/pamj.2015.21.294.7599
- [7]. Kapetanakis S, Papadopoulos C, Triantafilidis A, Fiska A, Agrogiannis N, Maria D, Panagiotou P. Muscle abnormalities of the chest in Poland's syndrome: variations and proposal for a classification. *Surg Radiol Anat*. 2012;34(1):57-63. PubMed | Google Scholar
- [8]. Iyer R, Parisi M. Multimodality imaging of Poland syndrome with dextrocardia and limb anomalies. *Clinical Nuclear Medicine*. 2012;37(8):815-816. PubMed | Google Scholar
- [9]. Chowdhury K, Chakraborty R, Gope S. Poland's syndrome: a case report and review of literature. *J Pak Med Assoc*. 2015;65(1):87-9. PubMed | Google Scholar
- [10]. Gupta RK, Gupta RC, Deedar S. An unusual presentation of Poland's syndrome. *JK science*. 2003 ;5(1):38-39. PubMed | Google Scholar
- [11]. Cherradi Lachhab I, Dafiri R. Syndrome de Poland et cancer mammaire controlatéral : une association exceptionnelle. *EMC Imagerie de la Femme*. 2014;24(1):34-37. PubMed | Google Scholar
- [12]. Foucras L, Grolleau JL, Chavoïn JP. Poland's syndrome and hand's malformations: about a clinic series of 37 patients. *Ann Chir Plast Esthet*. 2005;50(2):138-145. PubMed | Google Scholar

A. ICKAMBA HOUCHI, et. al. "Rare Cause of Unilateral Hyperplasia of the Pectoralis Major Muscle in a Child Case Report." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 19(8), 2020, pp. 44-46.