

Bilateral axillary polymastia: a familial case

Abdoul Aziz Garba¹, Harissou Adamou²,
Ibrahim M Amadou Magagi², Hassan Diongole³,
Maman Daou⁴

Correspondance

garbaabdoulazize@gmail.com

Tel +227.89966000

Summary

The polymastia or supernumerary breasts are an anomaly of embryonic development of the mammary gland resulting in breast tissue in ectopic situation. We reported the case of a bilateral axillary polymastia associated with tooth malposition in a family context. An old patient of 59ans personal history of tooth extraction had consulted for bilateral axillary masses. Family history also found a history of these axillary masses and also breast cancer. Ultrasound of these masses was in favor of lipoma while histology was highlighted breast ectopiques. The patient opted for no treatment despite several risk factors for breast cancer.

Keywords: Axillary polymastia, inheritance, breast tumor, Niger

Article information

Received date: 1 December 2016

Accepted date: 24 December 2016

1. Service de Médecine générale section femme, Hôpital National de Zinder-Niger
2. Service de Chirurgie générale, digestive B, Hôpital National de Zinder-Niger
3. Service de Néphrologie et dialyse, Hôpital National de Zinder-Niger
4. Service de Médecine interne et générale, Hôpital National de Zinder-Niger

Résumé

La polymastie ou seins surnuméraires est une anomalie du développement embryonnaire de la glande mammaire résultant en un tissu mammaire en situation ectopique. Nous rapportons l'observation d'une polymastie axillaire bilatérale associée à une malposition dentaire dans un contexte familial. Une patiente âgée de 59 ans aux antécédents personnels d'avulsion dentaire avait consulté pour masses axillaires bilatérales. Son histoire familiale retrouvait également des antécédents de masses axillaires et de cancer du sein. L'échographie axillaire était en faveur de lipome alors que l'histologie mettait en évidence du tissu mammaire. La patiente avait opté pour l'abstention thérapeutique malgré les facteurs de risque de cancer de seins.

Mots clés : polymastie axillaire, familial, tumeur du sein, Niger

Historique de l'article

Reçu le 1 décembre 2016

Accepté le 24 décembre 2016

Introduction

La polymastie ou seins surnuméraires est une anomalie du développement embryonnaire de la glande mammaire résultant d'un défaut d'involution de la crête mammaire. Elle peut se situer sur la ligne lactée (de l'aisselle à l'aîne passant par le mamelon) ou en dehors de celle-ci (1-4). Cette anomalie se localise dans 20% des cas au niveau axillaire et concerne 1 à 2% des femmes (1, 3, 5, 6). En l'absence d'un mamelon et d'un écoulement du lait, la polymastie axillaire peut poser des problèmes de diagnostic différentiel avec les autres causes de masses axillaires (2-4). D'autres malformations embryologiques y sont souvent associées et des cas familiaux ont été rapportés (1,5-7). Si l'exérèse chirurgicale est souvent proposée du fait du risque de cancérisation, d'autres optent pour l'abstention thérapeutique avec surveillance régulière (1-3,8). Nous rapportons l'observation d'une polymastie axillaire bilatérale dans un contexte familial.

Observation clinique

Patiente AM, âgée de 59 ans avec 10 gestités et cinq parités antérieures, avait consulté pour masses axillaires bilatérales (figure 1). Ces dernières évoluaient depuis 40 ans et augmentaient de volume avec écoulement lacté en milieu du cycle menstruel et en péripartum. Elle avait eu sa ménarche à 15 ans et sa ménopause à 55 ans. Elle avait comme antécédents, une avulsion dentaire pour malposition de la 38. Elle était issue d'une famille dont 5 membres étaient porteurs de ces masses axillaires à des degrés différents (figure 2). Par ailleurs une de ses sœurs avait souffert d'un cancer du sein.

L'examen physique révélait des masses axillaires bilatérales de consistance molle, indolores, régulières, adhérentes à la peau et mobiles par rapport au plan profond, mesurant 10 cm de grand axe à gauche et 8 cm à droite, sans signes inflammatoires en regard. La masse axillaire droite était surmontée d'une petite excroissance mamelonnée (figure 1).

L'échographie mammaire montrait des masses axillaires bilatérales hypoéchogènes fibrillaires, aux dépens de la graisse sous cutanée, en faveur d'un lipome. L'étude histologique par cytoponction à l'aiguille fine était en faveur d'un tissu mammaire sans signes de malignité. L'échographie de l'arbre urinaire et l'échodoppler cardiaque ne montraient aucune anomalie. Les paramètres biologiques étaient normaux. Une résection chirurgicale des masses axillaires était proposée à la patiente, mais elle avait préféré une abstention thérapeutique avec surveillance.

Discussion

Le tissu mammaire ectopique est l'anomalie congénitale la plus fréquente du sein (1). L'incidence de la polymastie et de la polythélie est de 2 à 6% dans la population féminine (4,6). Elle varie en fonction de plusieurs facteurs notamment la race, la répartition géographique et

l'hérédité; elle est plus élevée chez les noirs et les asiatiques (6).

De la quatrième à la sixième semaine de la vie embryonnaire, les bourgeons mammaires apparaissent par paires le long de la ligne lactée (crête mammaire) (4). Cette dernière est un épaissement de l'ectoderme de chaque côté de la face ventrale de l'embryon, allant de la future aisselle à la future aine (1, 3-4). Dans certains cas, d'autres bourgeons mammaires persistent le long de la crête mammaire et sont à l'origine de mamelons surnuméraires, de seins surnuméraires ou seins ectopiques (2-3). Environ 67% des glandes mammaires accessoires siègent au niveau du thorax ou l'abdomen, le long de la ligne lactéale, et 20 % au niveau de l'aisselle (2-3, 5-6). Cependant des cas très rares situés en dehors de cette ligne lactée ont été rapportés sur les fesses, le cou, le visage, les hanches, le dos et les membres (1,9).

La polymastie est présente dès la naissance à l'état latent. La puberté, la grossesse et l'allaitement en sont les circonstances de découverte du fait de l'orage hormonal responsable d'une augmentation de volume de la glande imposant souvent la consultation (engorgement, sensibilité, douleur, limitation des mouvements du bras) (2-3,6). Chez notre patiente la découverte s'est faite de façon fortuite à la ménopause en l'absence de l'imprégnation hormonale. Ce retard diagnostique est lié à la perception péjorative qu'on a des seins surnuméraires en Afrique. En effet les croyances décrites par Loukas *et al* (6), consistant à les considérer comme une marque de démon, de sorcellerie ou de malédiction persistent encore, d'où la dissimulation.

La polymastie peut poser des difficultés diagnostiques sur le plan clinique surtout lorsqu'elle est unilatérale, en l'absence de mamelon et/ou d'aréole (2-4). Les principaux diagnostics différentiels sont une adénopathie axillaire, un kyste sous cutané, une hidrosadénite, une malformation vasculaire, un lipome (2-4, 6,9). Les arguments cliniques permettant d'affirmer qu'il s'agissait de seins

surnuméraires chez notre patiente proposés par plusieurs auteurs étaient le caractère bilatéral et symétrique de la localisation axillaire, une mobilité par rapport au plan profond et non au plan superficiel et une augmentation transitoire du volume lors de la grossesse et de la lactation (1-4).

Sur le plan échographique la confusion est également possible avec un lipome à l'instar de notre patiente; le lipome se présente comme une masse sous cutanée unique (dans 80 à 95% des cas), de consistance élastique, à contours réguliers, indolore ou très peu sensible, mobile par rapport au plan profond et superficiel, souvent hypoéchogène à l'échographie (2-3,10).

Le sein normal est composé de tissu conjonctivo-glandulaire qui apparaît hyperéchogène à l'échographie, et de tissu adipeux qui est hypoéchogène. (2-3, 8, 10). Lorsque la clinique contraste avec l'imagerie, la cytoponction à l'aiguille fine ou l'exérèse chirurgicale avec examen anatomopathologique permet de redresser le diagnostic. Chez notre patiente la cytoponction montrait des seins accessoires.

La polymastie peut être bilatérale dans un tiers des présentations avec présence concomitante de mamelon et d'aréole, avec présence isolée de mamelon ou d'aréole, avec absence totale de mamelon et d'aréole (1, 5, 7). Chez notre patiente, la polymastie était axillaire bilatérale avec présence de mamelon sans aréole à droite et absence des deux à gauche. En 1915, Kajava a publié un système de classification des tissus mammaires ectopiques qui reste d'usage encore aujourd'hui (1,6). La classe I se compose d'un sein avec mamelon, aréole et de tissu glandulaire. La classe II se compose de mamelon et de tissu glandulaire, mais pas d'aréole. La classe III comporte une aréole et du tissu glandulaire mais aucun mamelon. La classe IV se compose de tissu glandulaire seul. La classe V se compose de mamelon et d'aréole, mais pas de tissu glandulaire (pseudomamma). La classe VI se compose d'un mamelon seulement (polythélie). La classe VII se compose d'une

aréole seulement (polythélie areolaris). La classe VIII se compose d'un patch de cheveux seulement (polythélie pilosa) (1,6). Notre patiente intègre 2 classes différentes de Kajava : classe II au niveau axillaire droit et classe IV à gauche.

La plupart des présentations de seins surnuméraires sont des cas sporadiques. Des cas familiaux ont été rapportés chez 6 à 10% des malades (1-4, 7). La transmission génétique est hétérogène, autosomique ou gonosomique (lié à X) dominante avec pénétrance incomplète et expressivité variable (1, 4-7). Dans notre cas, il s'agit effectivement d'une polymastie familiale avec atteinte de cinq membres de la famille, toutes des femmes, affectées à des degrés divers sur trois générations (avec transmission verticale). Les seins surnuméraires peuvent être associés et même être le phénomène révélateur d'autres anomalies embryologiques dont la plus connue est la malformation du tractus urinaire; les autres sont accessoirement des anomalies vertébrales (*spina bifida*, scoliose), anomalies du système cardiovasculaire, de pathologies du système nerveux central, de maladies gastro-intestinales, squelettiques et cutanées (3, 4, 6, 7). La recherche systématique d'anomalies cardiovasculaires et urogénitales était sans particularité chez notre patiente.

Toutes les complications affectant le sein normal peuvent se retrouver sur seins surnuméraires : mastite, modifications fibrokystiques, fibroadénomes, tumeurs phylloides (1, 3, 4). La complication la plus redoutable est la dégénérescence maligne qui représente 0.3 à 0.6% de tous les cancers du sein et 3.8% des seins surnuméraires axillaires (1, 3, 4). Lorsque le cancer survient, il a un plus mauvais pronostic que sur sein normal du fait des métastases ganglionnaires plus fréquentes et plus rapides par contiguïté (1). Notre patiente a trois facteurs de risque de cancer du sein qui sont l'âge (59 ans), la ménopause tardive (55 ans) et l'histoire familiale de cancer du sein (1, 3, 4).

Le traitement chirurgical à des fins esthétiques, pour améliorer le confort ou pour prévenir les

complications est souvent préconisé (2-3, 6). Ce traitement reposait il y a quelques années sur l'exérèse chirurgicale avec beaucoup d'effets adverses tels que les cicatrices inesthétiques, le lymphœdème, tissu mammaire résiduel... (1,4,6). Actuellement le traitement moderne est basé sur la liposuction seule ou après exérèse chirurgicale selon l'algorithme publié par la société américaine de chirurgie plastique (1, 4,6).

Fama *et al* (1) recommandent une approche chirurgicale plus précoce pour les patients atteints de lésions de classe I à IV de Kajava. L'abstention thérapeutique avec surveillance régulière reste une alternative lorsque le patient refuse la chirurgie ou en cas de contre-indication (8). Notre patiente a opté pour l'abstention thérapeutique malgré plusieurs facteurs de risque de cancer de sein indiquant plutôt un traitement chirurgical.

Conclusion

La polymastie axillaire est une affection congénitale sporadique ou familiale. Devant une polymastie, il faut toujours mener une enquête familiale et réaliser un arbre généalogique pour ne pas méconnaître une forme familiale.

La polymastie axillaire peut poser des problèmes diagnostiques avec les autres causes de masses axillaires. Les anomalies embryologiques qui y sont associées en imposent leurs recherches systématiques. La prise en charge repose sur l'exérèse chirurgicale. L'abstention thérapeutique avec surveillance régulière n'est proposée qu'en cas de refus du patient ou de contre-indication.

Conflit d'intérêt : Aucun conflit d'intérêt

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à l'élaboration de la présente étude et déclarent avoir lu et approuvé ce manuscrit.

Remerciements

Les auteurs remercient les docteurs Mahamadou Z (anatomopathologiste) et Ganiou TK (radiologue) pour leur appui au diagnostic morphologique.



Figure 1- A. Sein surnuméraire axillaire droit - B. Sein surnuméraire axillaire gauche

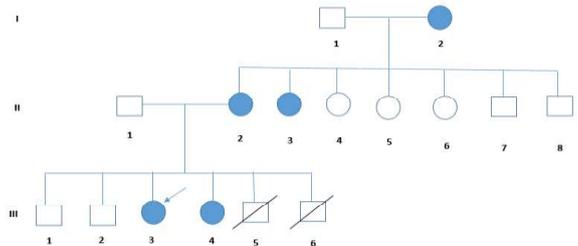


Figure 2. Pedigree de la famille

Références

1. Famá F, Ciccíu M, Sindoni A, Scarfó P, Pollicino A, Giacobbe G, *et al*. Prevalence of Ectopic Breast Tissue and Tumor: A 20-Year Single Center Experience. *Clin Breast Cancer* 2016; **16**(4):e107-112.
2. Abita T, Lachachi F, Durand-Fontanier S, Maisonnète F, Valleix D, Descottes B. À propos d'un cas de seins surnuméraires axillaires bilatéraux. *Morphologie* 1 avr 2004; **88** (280): 39-40.
3. Margi M, Azhary O, Oulahyane R, Cherkaoui A, Abdelhak M, Benhmamouch MN. Sein surnuméraire axillaire : à propos d'un cas. *Arch Pédiatrie* août 2010; **17**(8):1162-1164.
4. Singal R, Mehta SK, Bala J, Zaman M, Mittal A, Gupta G, *et al*. A Study of Evaluation and Management of Rare Congenital Breast Diseases. *J Clin Diagn Res JCDR* 2016; **10** (10): 18-24.
5. Nayak S, Acharjya B, Devi B. Polymastia of axillae. *Indian J Dermatol* 4 janv 2007; **52** (2):118.
6. Loukas M, Clarke P, Tubbs RS. Accessory breasts: a historical and current perspective. *Am Surg* 2007; **73**(5):525-528.
7. Fonseca GM, Cantín M. Familial polythelia associated with dental anomalies: a case report. *Colomb Medica Cali Colomb* mars 2014; **45**(1): 45-47
8. El Moussaoui N, Ourhroui MA. Une polymastie de découverte tardive. *Pan Afr Med J* 2014; **18**:193 doi:10.11604/pamj.2014.18.193.4900
9. Afridi SP, Shamim MS, Rahman SU, Samo KA, Sabir S. Simultaneous duct ectasia of accessory and normally located breast. *J Coll Physicians Surg-Pak JCPSP* 2009; **19**(1):57-58.
10. Fuchs A, Henrot P, Walter F, Lochum S, Vignaud J, Stines J, *et al*. Tumeurs graisseuses des parties molles des membres et des ceintures de l'adulte. *J Radiol* 2002; **83**:1035-1057.