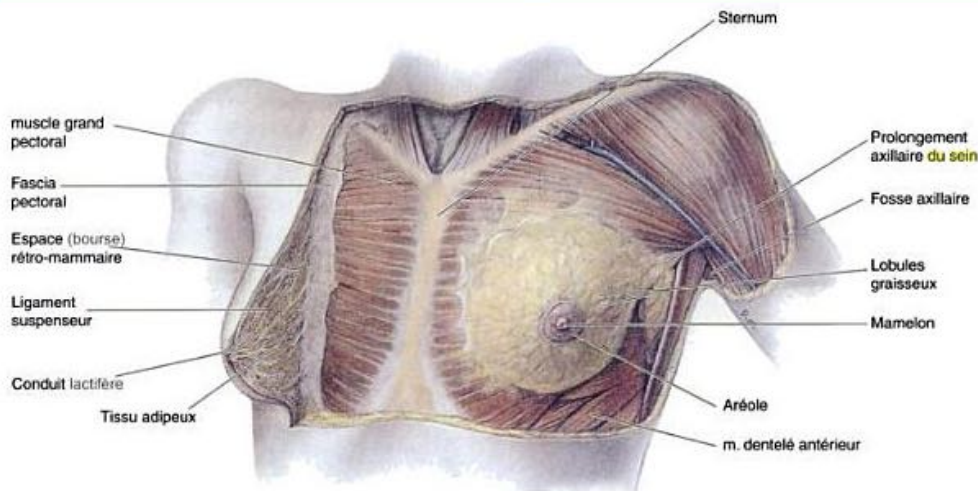


LES MALFORMATIONS DU SEIN



INTRODUCTION:

- Sein: glande exocrine d'origine cutanée. Rôle dans la lactation.
 - Rôle esthétique majeur.
 - Malformations = Situation très préjudiciable pour la femme et surtout en période d'adolescence.
- ➔ Intervention chirurgicale justifiable.

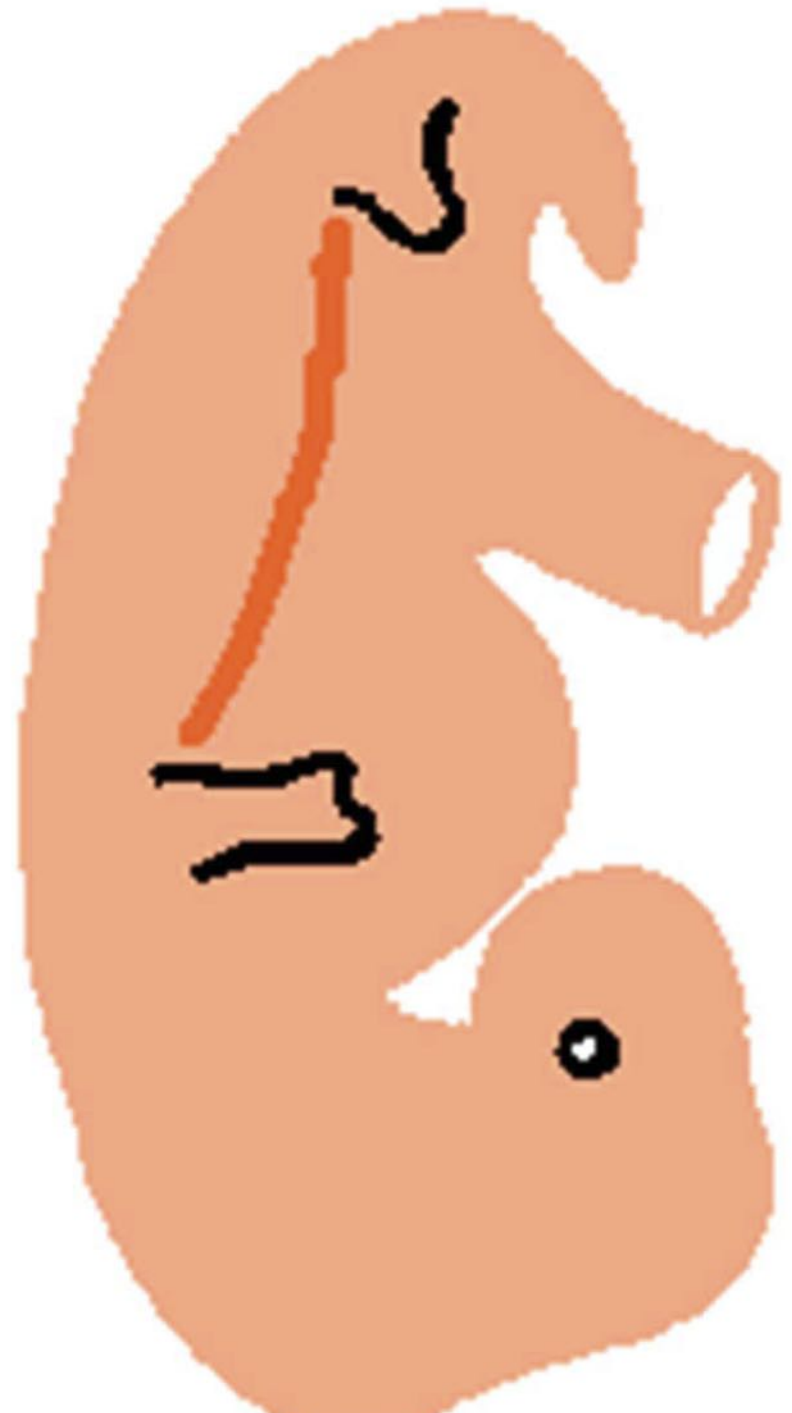
PLAN:

- Généralités:
 - Embryologie du sein:
 - Anatomie sein adulte:
- Etude clinique et paraclinique:
- Classification
- Prise en charge:
- Conclusion:

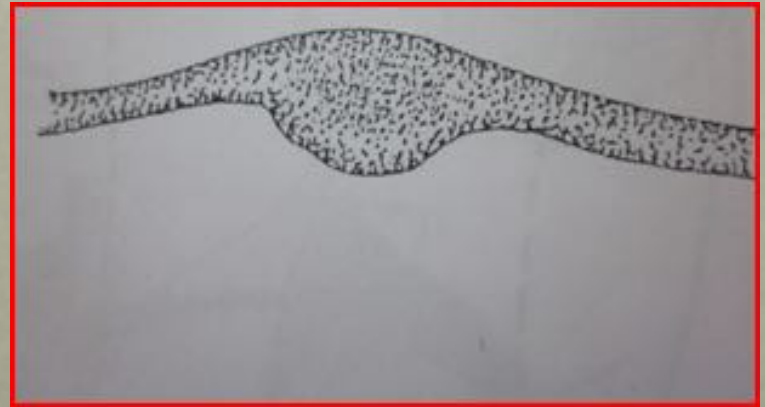
DÉVELOPPEMENT DE LA GLANDE MAMMAIRE

- Dès les premières semaines de la vie foétale
- Le développement anatomique suit les étapes hormonales de la vie de la femme :
 - Puberté.
 - Grossesse.
 - Allaitement et sevrage.
 - Ménopause.
- La structure anatomique fonctionnelle, permettant la lactation n'est atteinte qu'au moment de la lactation.

- Etape embryonnaire: à partir de la 4^{ème} semaine:
 - Embryon = 8 mm.
 - Apparition de la crête mammaire : un épaissement bilatéral et linéaire de l'ectoderme depuis l'aisselle jusqu'à l'aine. *Origine ectodermique de la glande.*
- Deux bourgeons mammaires symétriques et situés au niveau pectoral.



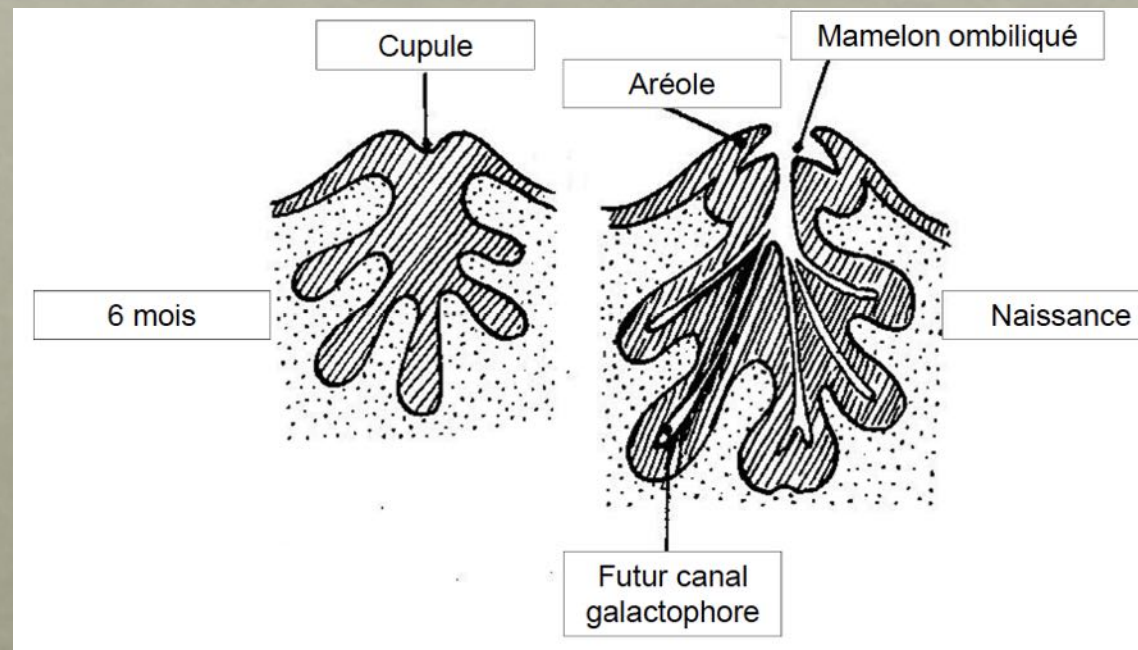
- 6ème semaine: la crête mammaire disparaît.
 - les deux bourgeons mammaires persistent et forment l'aréole
- fin de la période embryonnaire.



- Etape foetale: du 2^{ème} mois à la naissance.

- Prolifération cellulaire d'origine ectodermique se poursuit en profondeur dans le mésenchyme sous-jacent.
- Cordons épithéliaux pleins s'enfoncent dans le mésenchyme → futurs **canaux galactophores**

→ leurs extrémités profondes = futurs **acini**.



- **Ectoderme:** tissu glandulaire
- **Mésoderme ou mésenchyme**
= tissu conjonctif: graisse, fascias, cloison et ligaments

- Périnatal:

- Formation du **mamelon**, par prolifération du mésenchyme sous-jacent.

- A la naissance:

- Crise génitale du nouveau-né (activité sécrétoire, hyperhémie transitoire)

Au bout d'une quinzaine de jours la glande se met au repos jusqu'à la puberté.



Développement précoce des seins

stades de tanner

S1 : stade infantile < 8 ans

S2 : saillie mamelonnaire avec élargissement de l'aréole

S3 : accentuation de la saillie avec aréole et sein sur le même plan

S4 : aspect piriforme des seins avec aréole saillante

S5 : seins de type adulte.

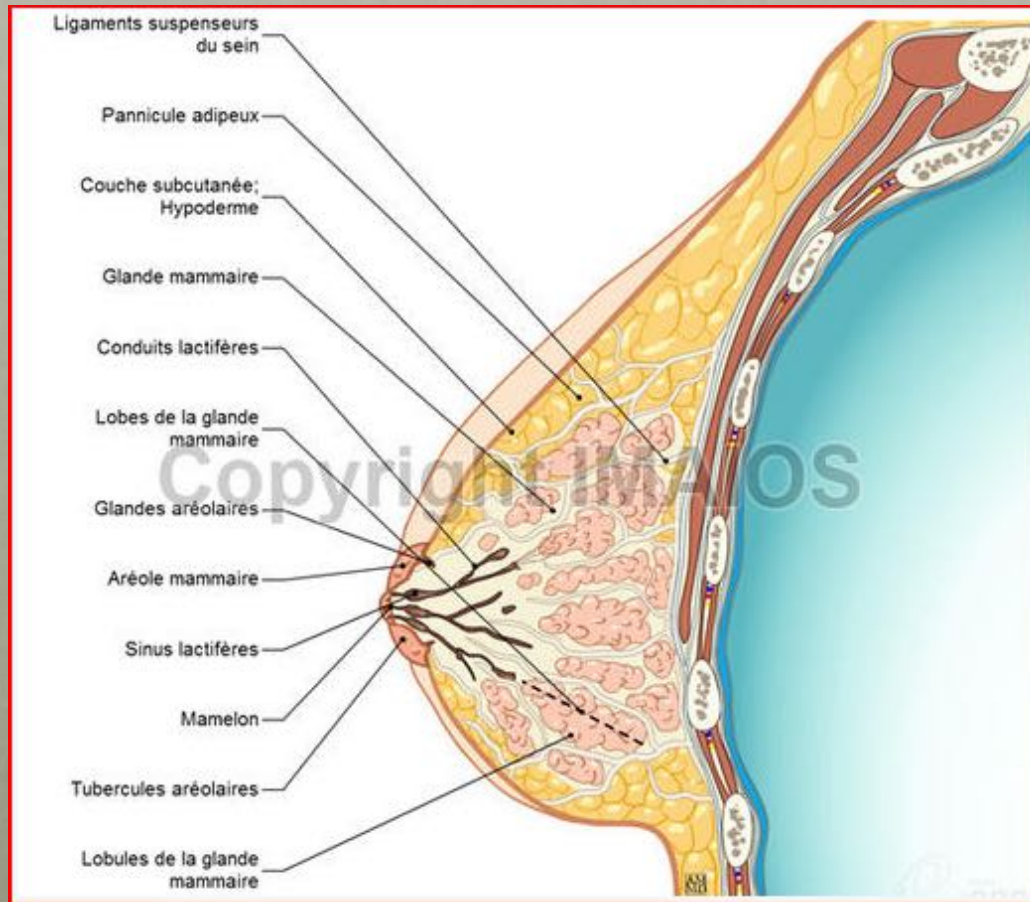


8-9ans

13-14ans

- On ne parle d'un sein de taille définitive qu'après l'âge de 18 ans.
- Le développement des sein se fait d'une manière asymétrique le plus souvent.
- Un début précoce avant 8 ans ou absence de sein après 14 ans doivent faire rechercher une pathologie de la puberté.

ANATOMIE DU SEIN ADULTE



- le sein = **unité cutané- glandulaire** embryologique et anatomique (glande cutanée).

a. subclavière

a. brachiale

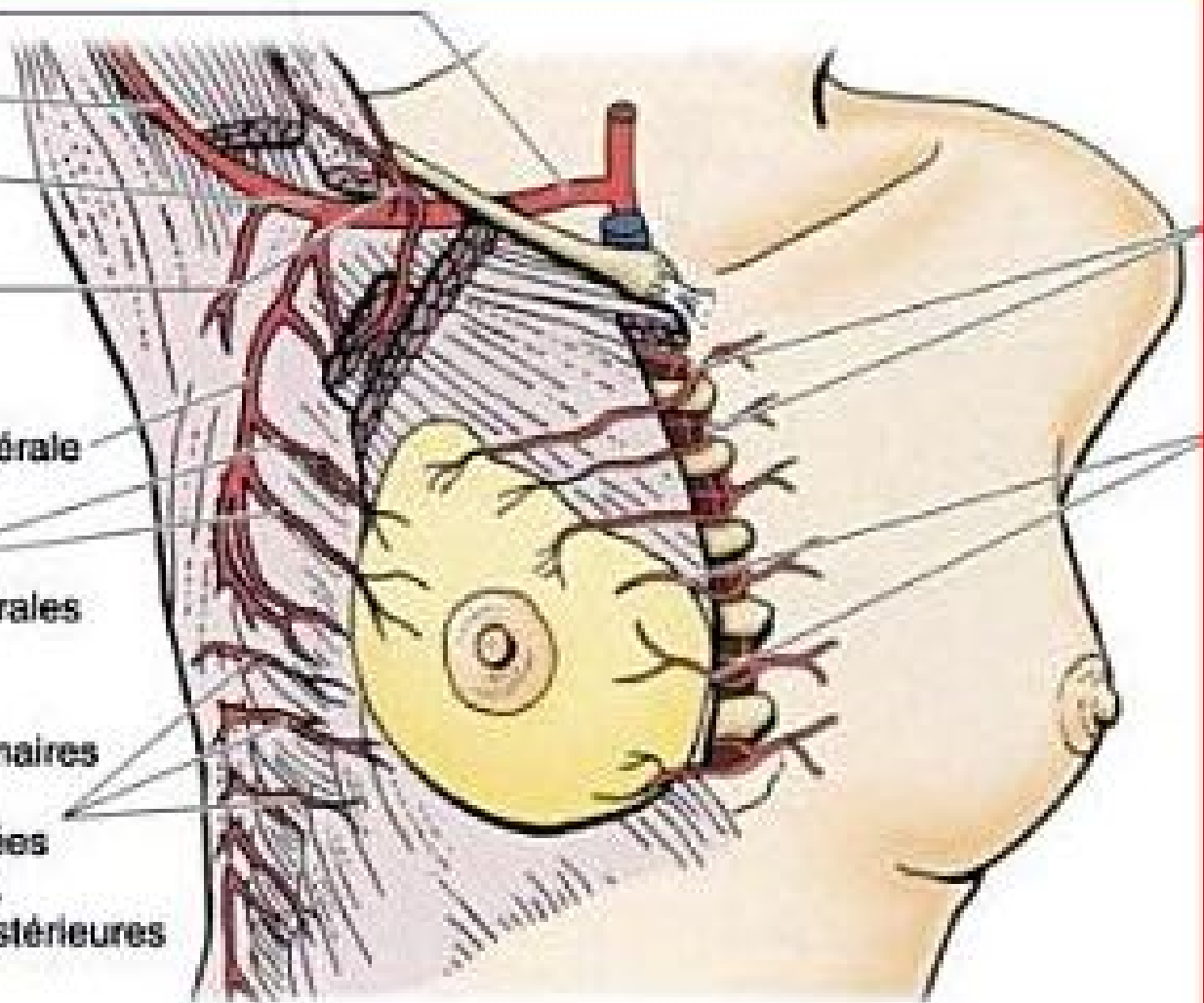
a. axillaire

a. thoraco-
acromiale

a. thoracique latérale

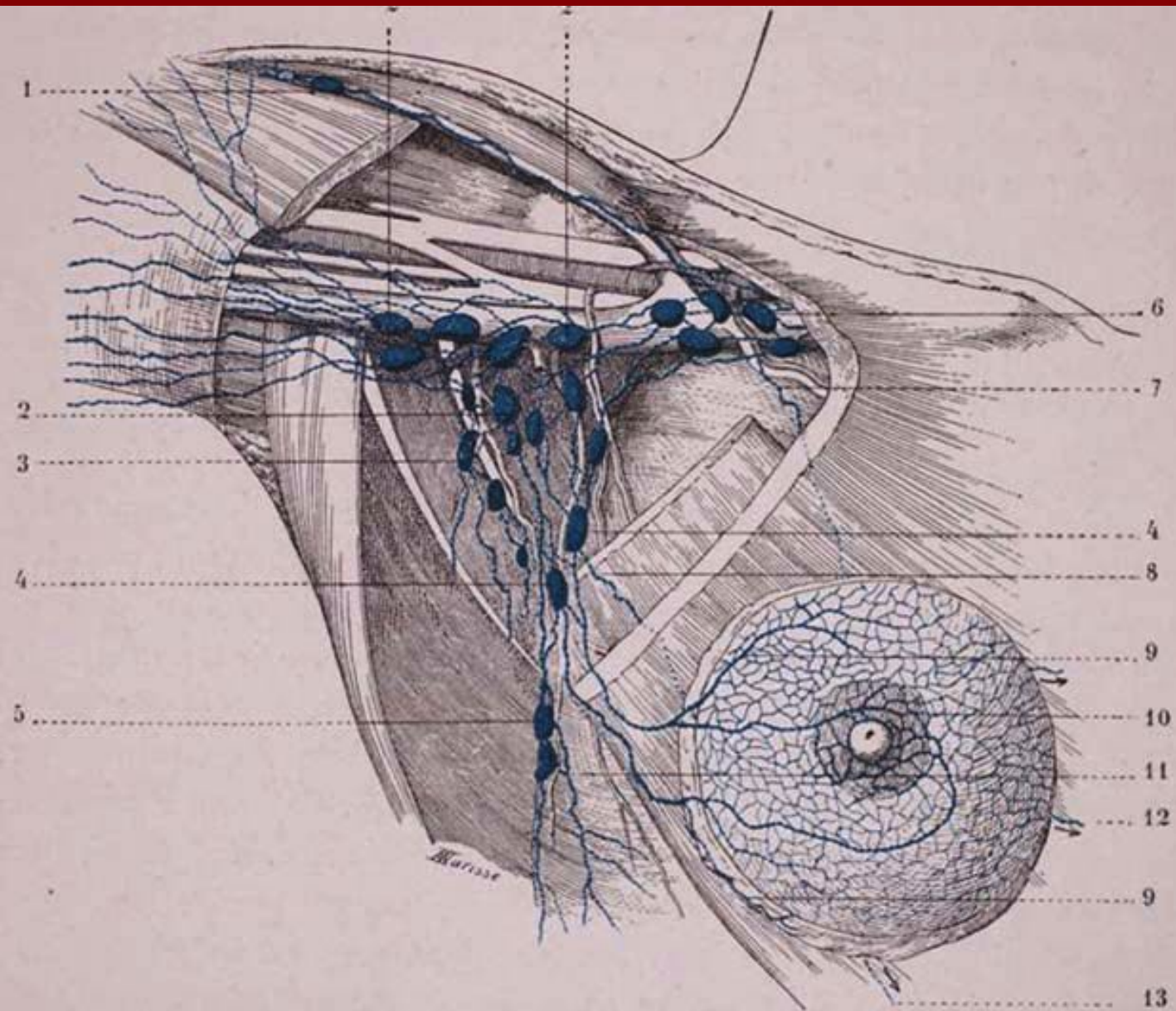
Branches
mammaires latérales

Branches mammaires
latérales des
branches cutanées
latérales des aa.
intercostales postérieures



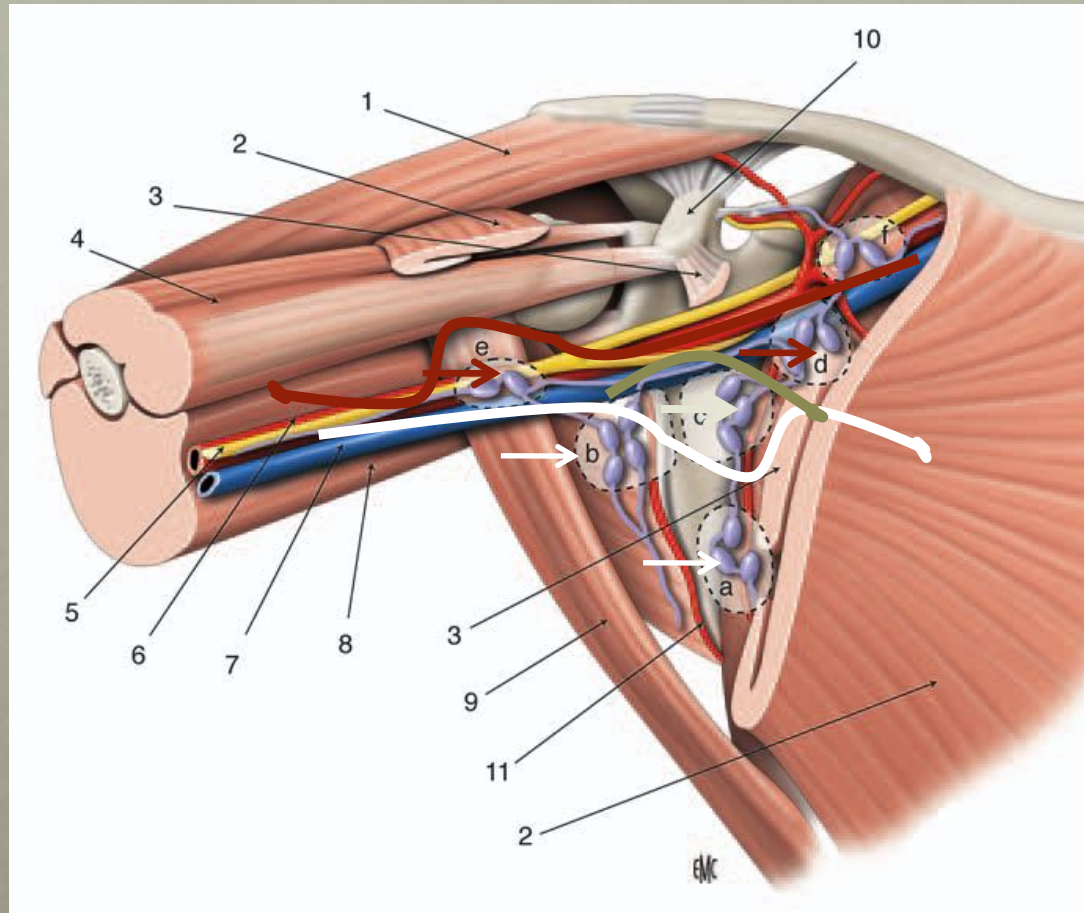
Trois réseaux se partagent inégalement la vascularisation du sein :

- Un réseau sous- dermique
- Un réseau pré- glandulaire
- Un réseau rétro- glandulaire, réuni aux précédents par un système anastomotique intra- glandulaire.



GROUPES GANGLIONNAIRES

- 20 et 30.
- répartis en six groupes.
- Classification de berg
 - Niveau 1:
 - G para mammaire (4-6)
 - G Subscapulaire (6-7)
 - Niveau 2: gg centraux (5-10)
 - Niveau 3:
 - GG inter pectoraux
 - Gg latéraux. (4-6)
- *Lymphonoeuds apicaux : veine axillaire (6-12)*



ETUDE CLINIQUE

- Interrogatoire:
 - Age
 - Déroulement de la grossesse.
 - ATCDS personnels et familiaux.
 - Evolution de la croissance mammaire.
 - Naissance jusqu'à la puberté.
 - Pathologie de la puberté
 - Retentissement psychologique ressenti.
 - Motivation de la patiente ou de sa famille.

- Examen clinique:
 - Examen general:
 - Patiente nu complètement: debout bras le long du corps.
 - Reconnaître les autres signes de la puberté.
 - Rechercher signes associés: retard psychomoteur, malformations: troubles syndromique.
 - Examen des seins:
 - Inspection:
 - Forme globale du sein: peau et plaque aréolomamelonnaire.
 - Position du sein et de la PAM.
 - Asymétrie.
 - Volume et stade de Tanner.
 - Présence ou non de sein surnuméraire ou autres anomalies sur le trajet des lignes du lait.

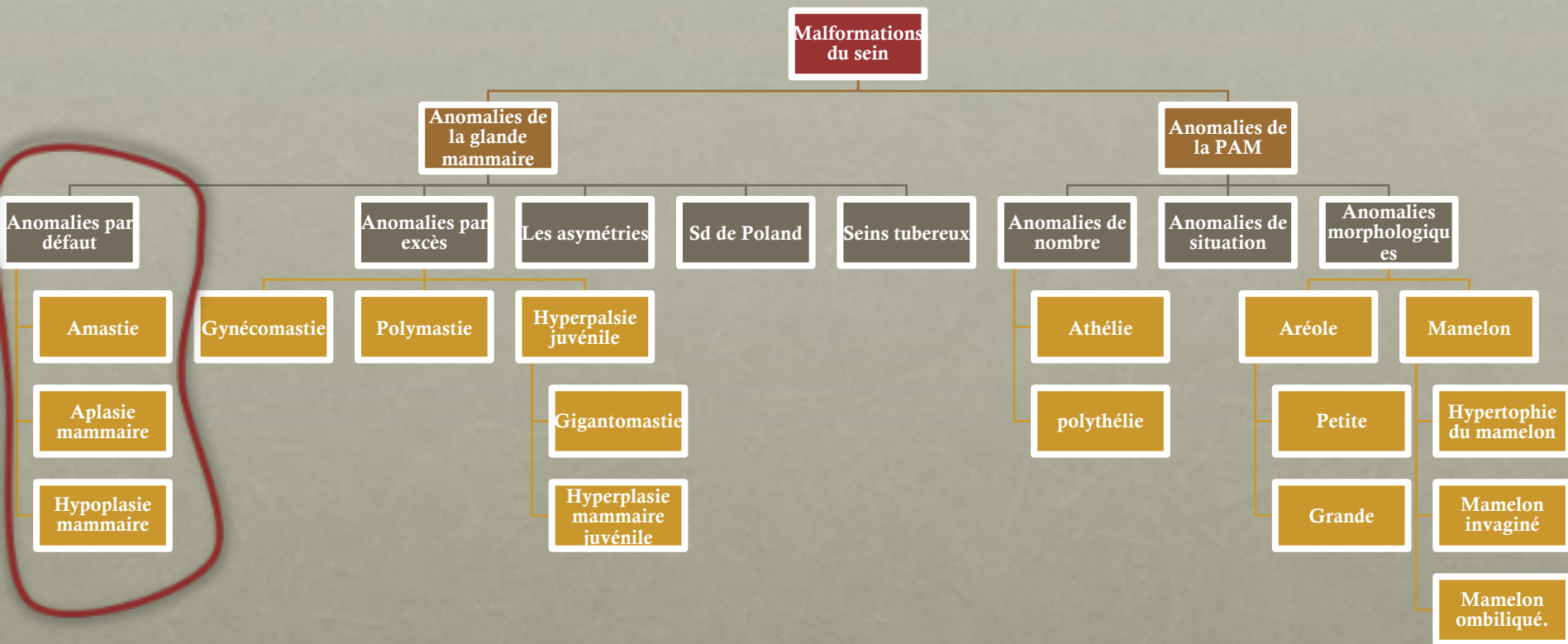
- Palpation:
 - Quadrant par quadrant:
 - Sensibilité
 - Masse.
 - Ecoulement.
- Inspection et palpation de la paroi thoracique en général.
- Prolongement axillaire, creux axillaire et aires ganglionnaires.
- Photos: bras le long du tronc et mains jointes derrière le dos.
 - face; profil et 3/4

EXAMEN PARACLINIQUE:

- Exploration de la puberté:
 - Biologique:
 - Taux des stéroïdes
 - Taux des gonadotropines.
 - Prolactine, hormones thyroïdiennes.
 - Radiologique:
 - Age osseux:
 - IRM : axe hypothalamo-hypophysaire. Tumeur sécrétrice???(puberté précoce).
 - Echographie pelvienne.

- Exploration des seins:
 - Mammographie: presque jamais indiquée chez l'adolescent.
 - Echographie mammaire:
 - Nature d'un éventuel nodule.
 - Echogénécité glandulaire/ grasseuse.
- Exploration du thorax:
 - TDM thoracique: malformations rencontrées dans le syndrome de Poland.

CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS DU SEIN:



ANOMALIES PAR DÉFAUT

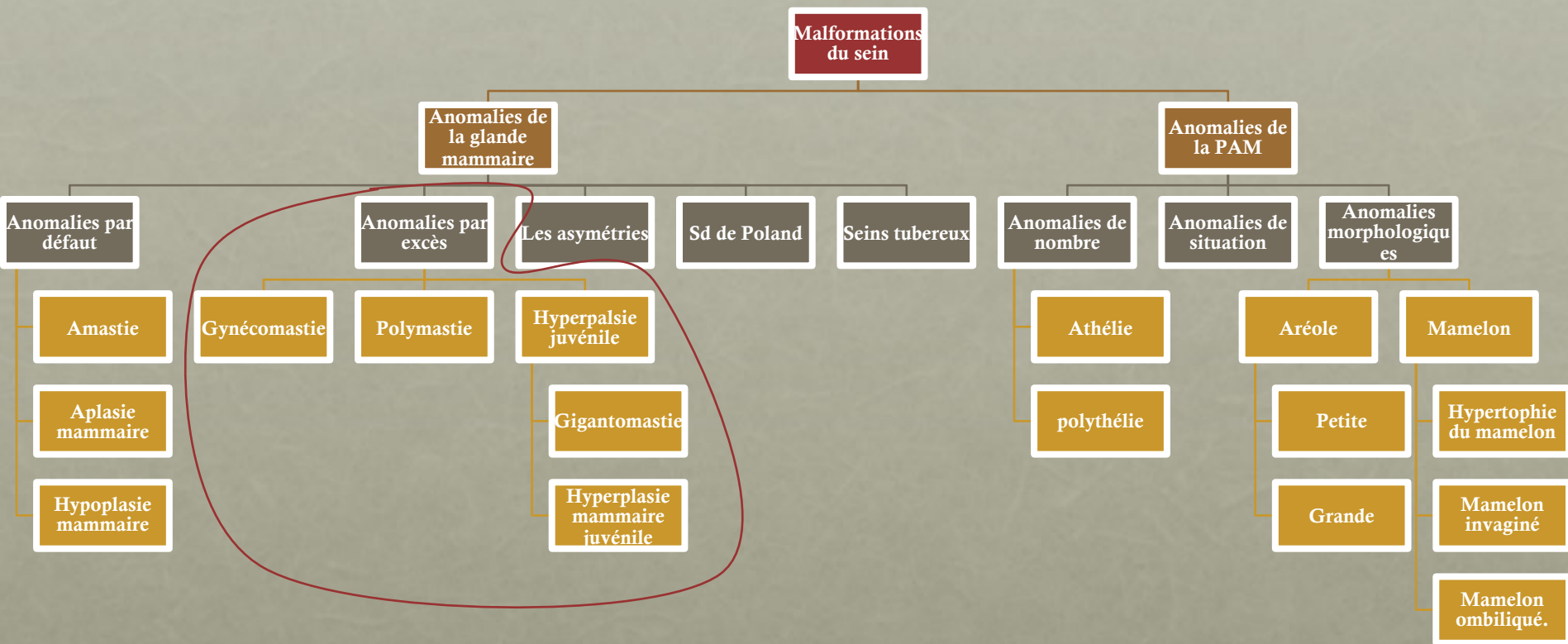
- Amastie mammaire:
 - Absence total du sein:
Glande+ PAM
- Aplasie mammaire:
 - PAM sans glande.



Fig:1 Amastia esquerda.



CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS DU SEIN:



GYNÉCOMASTIES

- Développement visible et palpable du tissu mammaire non tumoral dans le sexe masculin.
- $\neq$ légère intumescence en



- **Clinique**

- Palpation $\neq$ adipomastie
- Bilatérale (asymétrique existe)
- Écoulement rare
- OGE: stade pubertaire ? Tumeur testicules ?

- **Paraclinique**

- Bilan hormonal minimal: testo total, FSH, LH (hgonad périph), PRL,
- E, SBP (Sexbinding prot pour équilibre A/E) $\pm$ beta HCG pour choriocarcinome $\pm$ caryotype
- Echo mammaire non indispensable
 - exclut une tumeur chez adulte
 - écho testiculaire si perturbation endoc. (tumeur non palpée)

- **Étiologies**

- Idiopathiques
- Hormonales
 - Insensibilité aux androgènes
 - $\downarrow$ **testostérone**
- Anorchidie, RxT, Chimio
- Klinefelter, Rafenstein
- Blocs enzymatique congénitaux
- Hyper estrogénie
- Tumeur surrénale
- Tumeur testiculaire (leydigome)
- Médicaments (INH, IEC, AD3C)

- **Traitement:** Médical et chirurgicale.

POLYMASTIE

- Défaut de résorption des bourgeons mammaires.
- Le long de la ligne mammaire.
- Le plus souvent dans le creux axillaire et la région en dessous et en dedans du sein normal.
- Classification de Kavajam
 - Sein complet
 - Sein sans mamelon
 - Tissu glandulaire aberrant sans mamelon ni aréole.
 - Pseudo sein sans glande mammaire.
 - Polythélie
 - Polythelie aréolaire
- Traitement chirurgicale pour des raison esthétique ou tumorale.



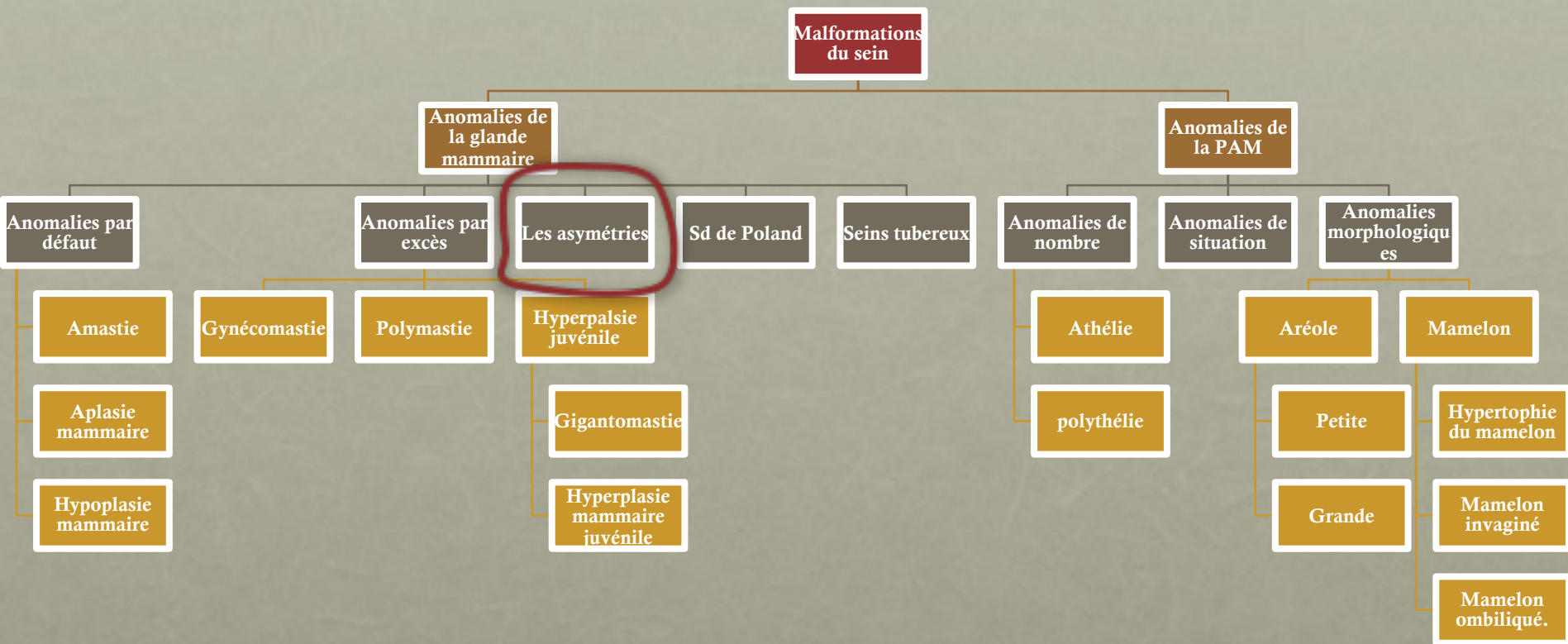
HYPERTROPHIES MAMMAIRES JUVENILES

- Simple:
 - > 400 cc
 - Fréquente.
 - Retentissement moindre que la gigantomastie..



- Gigantomastie:
 - Volume > 1500 cc
 - Rare.
 - Handicap physique et psychologique majeur
 - Distension cutanée rapide
→ vergetures, ptose
élargissement des aréoles,
engorgement veineux,
ulcérations.
 - Troubles de la
statique/Trbles respiratoires

CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS DU SEIN:

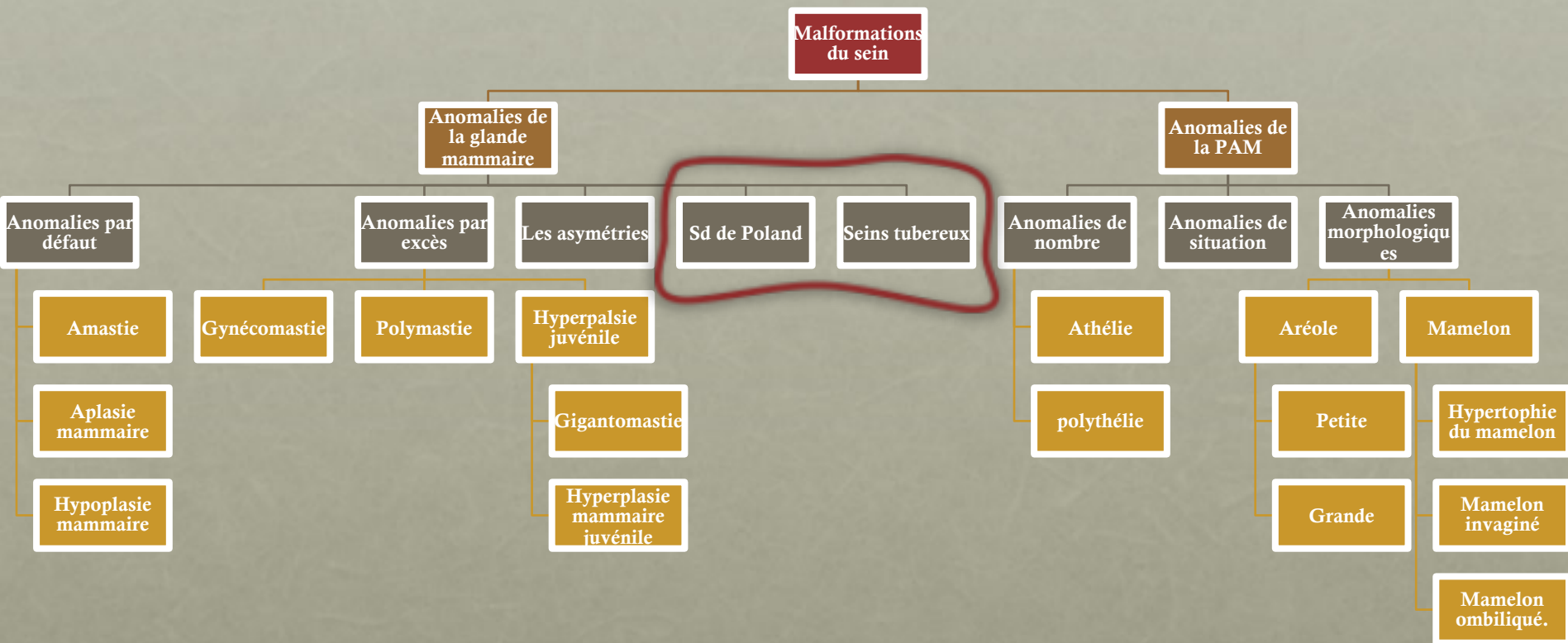


ASYMETRIE

- Très fréquente
- La fin de la croissance mammaire.
 - Au delà de 18 ans
 - Asymétrie à 6 mois d'intervalle au delà de 17 ans = peu de chance de correction spontanée.
- Plusieurs cas de figure.
 - Siens tubereux/ Sd de Poland.
- Notion d'iatrogénicité: chez la petite fille: ponction/ biopsie/ incision/ radiothérapie...

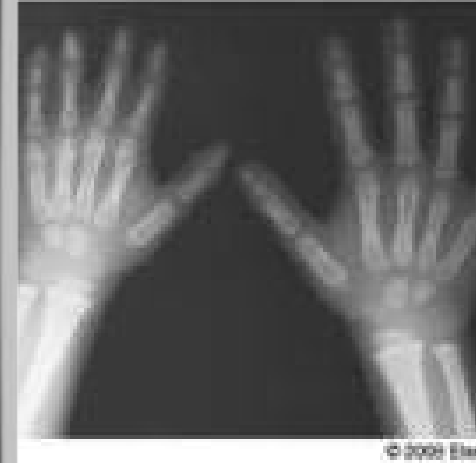


CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS DU SEIN:



SYNDROME DE POLAND

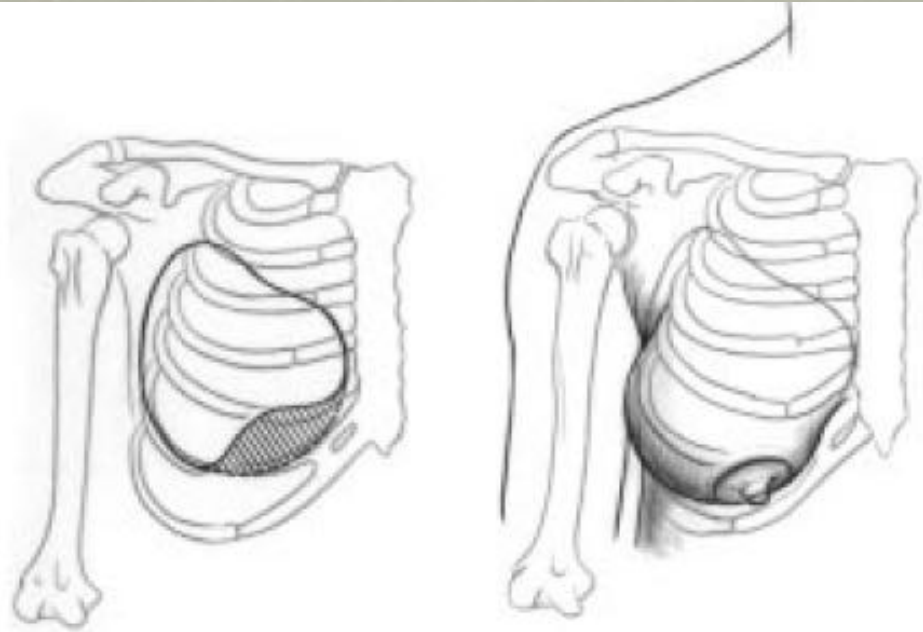
- Association lésionnelle toujours unilatérale:
 - Agénésie du faisceau sterno costal du Pectorales major.
 - Peau fine adhérente au plan profond/ pannicule adipeux absent/ Glande mammaire hypoplasique ou aplasique avec PAM déplacée en haut et en dedans.
 - Hypoplasie de cote avec ou sans dépression de la paroi thoracique. Hypoplasie du membre sup HL.
 - Brachymésophalangie.



SEINS TUBÉREUX

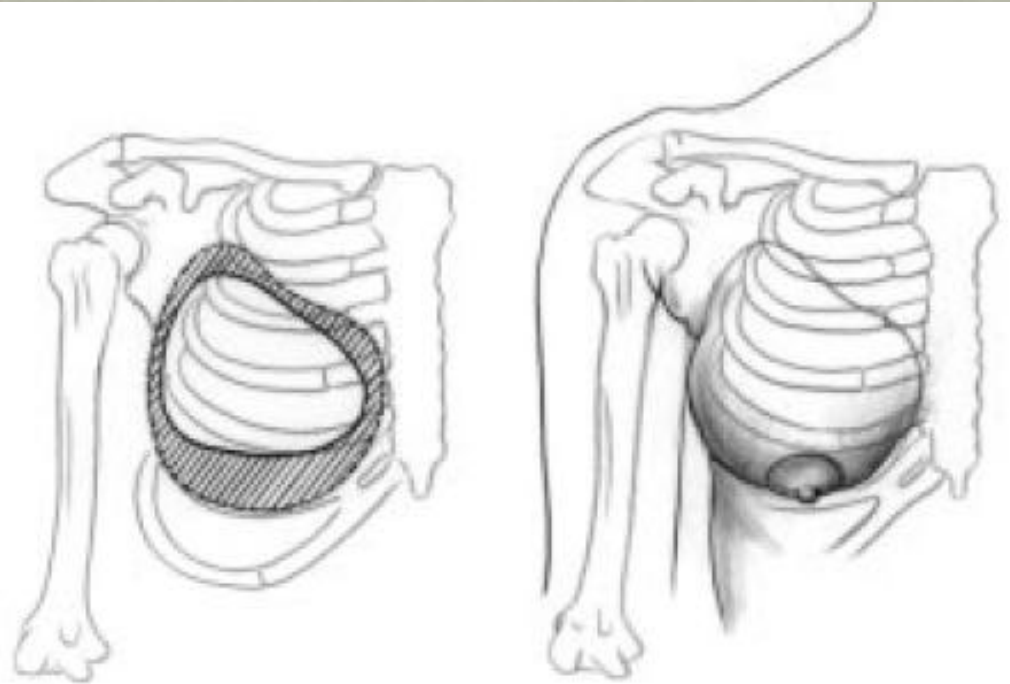


A



- Grade 1: 56 % segment inféro interne est le seul déficient: aréole regarde en bas et en dedans.

SEINS TUBÉREUX

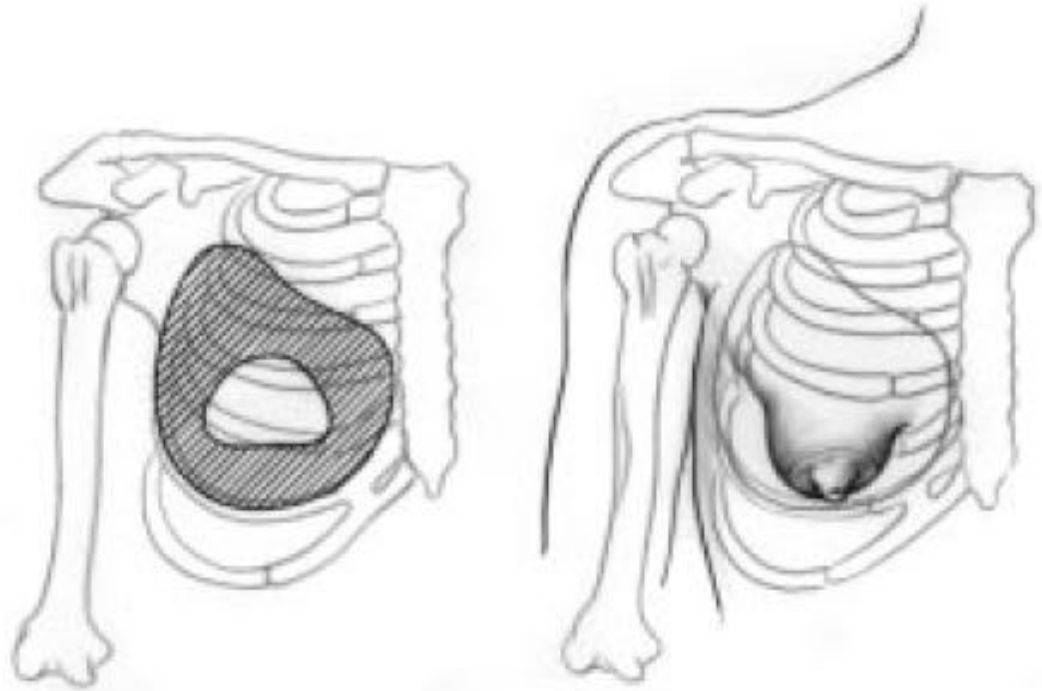


- Grade 2: 26%: déficience des 2 segments inférieurs. Aréole regarde en bas.

SEINS TUBÉREUX



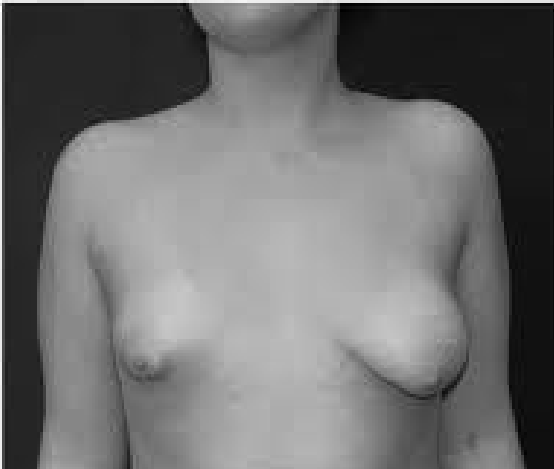
c



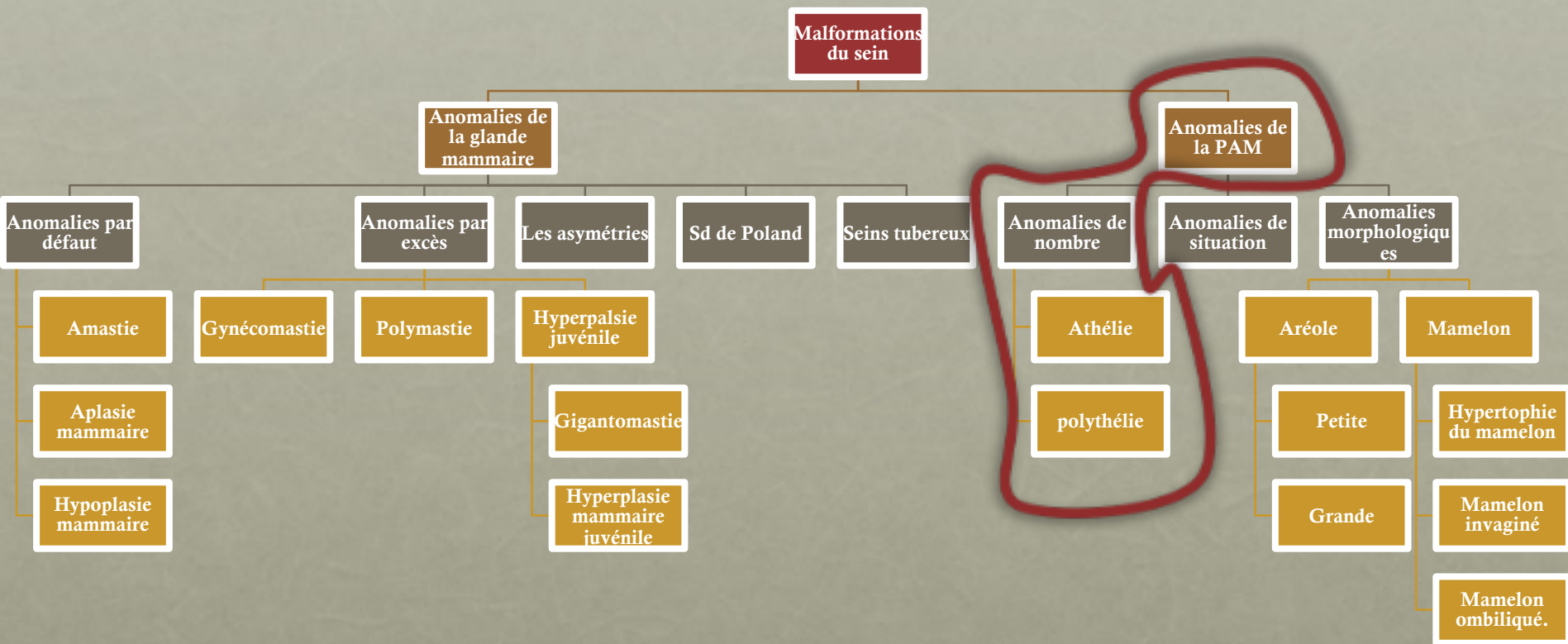
- Grade 3: 18%: seg. Sup et inf sont déficients. ➔ aspect en tubercule

- Autres critères:

- Ascension constante du sillon sous mammaire.
- Anomalie de la PAM: Large avec parfois véritable hernie de la glande à travers le mamelon
- Anomalie de volume: hypotrophie est la règle.
- Asymétrie fréquente.

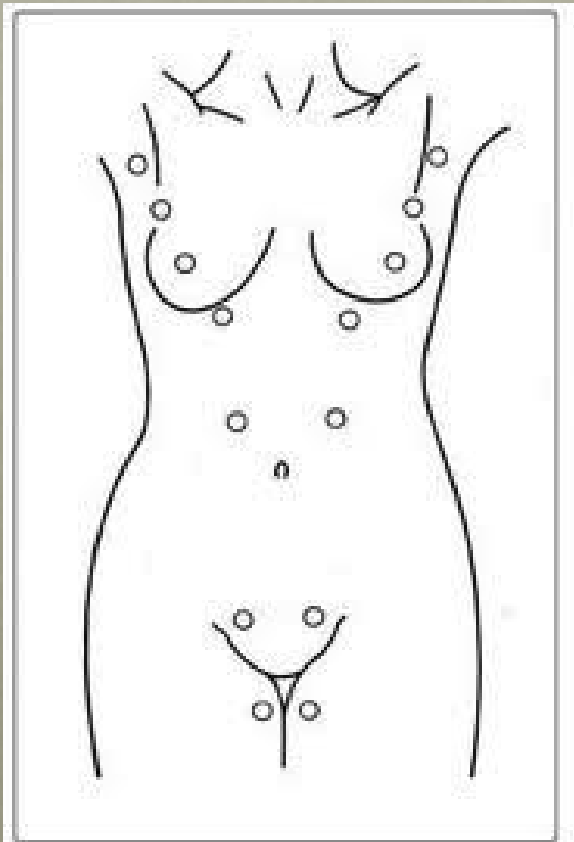


CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS DU SEIN:



ANOMALIES DE LA PAM: NOMBRE

- Athélie:
 - Rarement isolée. (Amastie).
- Polytéhlie :
 - Ligne mammaire.

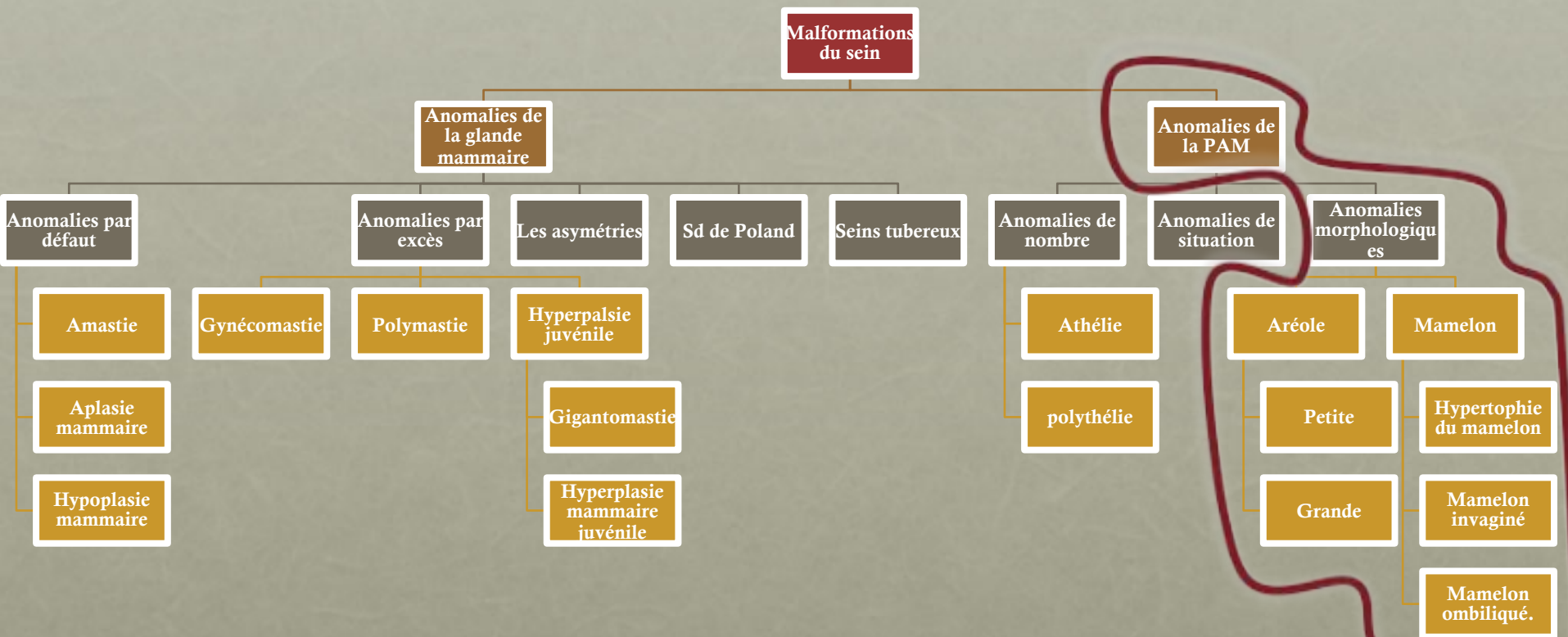


ANOMALIE DE LA PAM: SITUATION

- PAM Ectopique
 - Implantation anormale de la PAM sur le sein. Rare
 - Post infectieuse:
 - Iatrogène: Post biopsie ou irradiation à l'enfance ou chirurgicale après plastie mammaire de réduction.



CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS DU SEIN:



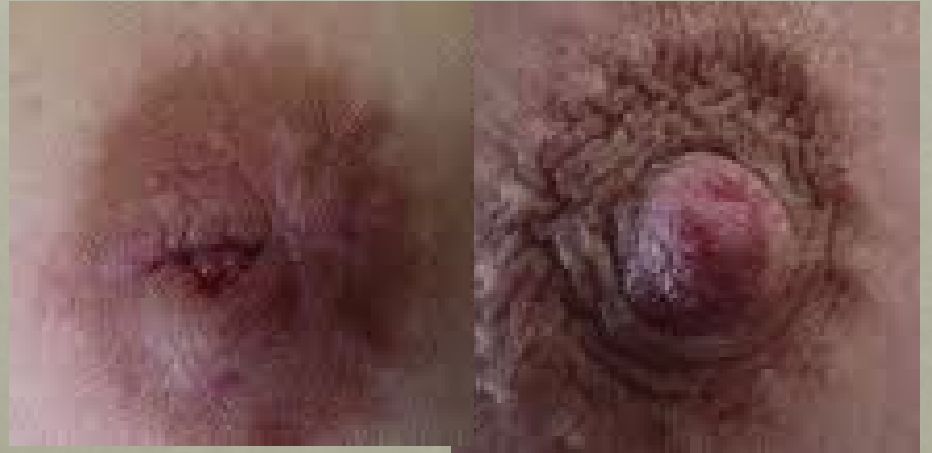
ANOMALIE DE LA PAM: MORPHOLOGIE

- Aréole petite



- Aréole grande.





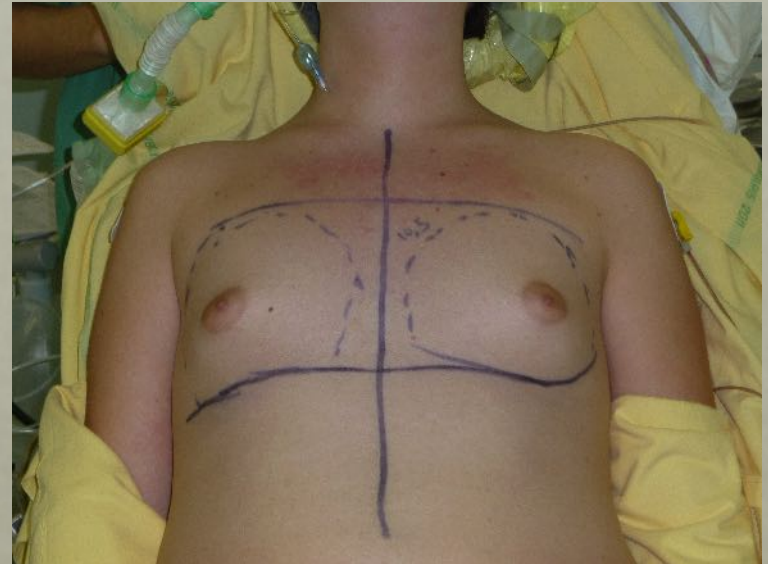
PRISE EN CHARGE

- Principes de base:
 - Attendre la maturation complète de sein avant d'intervenir chirurgicalement.
 - Écho mammographie et ou mammographie obligatoire avant tout geste thérapeutique.
 - Tissu glandulaire enlevé → étude anatomopathologie systématique.
 - Information complète et détaillée donnée à la patiente = consentement.

INDICATIONS:

- Amastie:
 - Après maturation mammaire complète.
 - Volume mammaire: reconstruction par prothèse.
 - PAM: GPT plus lambeaux locaux
- Athélie:
 - GPT plus lambeaux locaux
- Polymasite:
 - Exérèse chirurgicale + anatomopathologiste.
- Polythélie:
 - Exérèse chirurgicale + anatomopathologiste.

- Hypoplasie mammaire:
 - Pas avant 18 ans.
 - Reconstitution de volume mammaire satisfaisant.



HYPERTROPHIE MAMMAIRE JUVÉNILE:

- Gigantomastie:
 - avec retentissement peau rachis psychique.
 - Réduction mammaire même avant la fin de la croissance mammaire.
 - Récidive fréquente.



- HMJ simple:
 - Attendre la fin de la croissance pour intervenir.
 - Vers l'âge de 18 ans.



- Asymétrie mammaire:
 - Fin de la croissance
 - Réduction de l'un des deux sein
 - Augmentation d'un des deux sein.
 - Réduction bilatérale asymétrique
 - Augmentation bilatérale asymétrique.

SYNDROME DE POLAND

- Restaurer un volume et un galbe au sein malformé
- Corriger la position et la forme de la PAM
- Restaurer le galbe des pectoraux (sous claviculaire).
- Corriger les déformations ostéo-cartilagineuses associées.

- Restauration du volume mammaire:

- Par prothèse mammaire.
- Expandeur +/- lipomodelage.

- Correction de la position de la PAM:

- lambeaux porte PAM
- Dépose-greffe
- Tatouage...



C

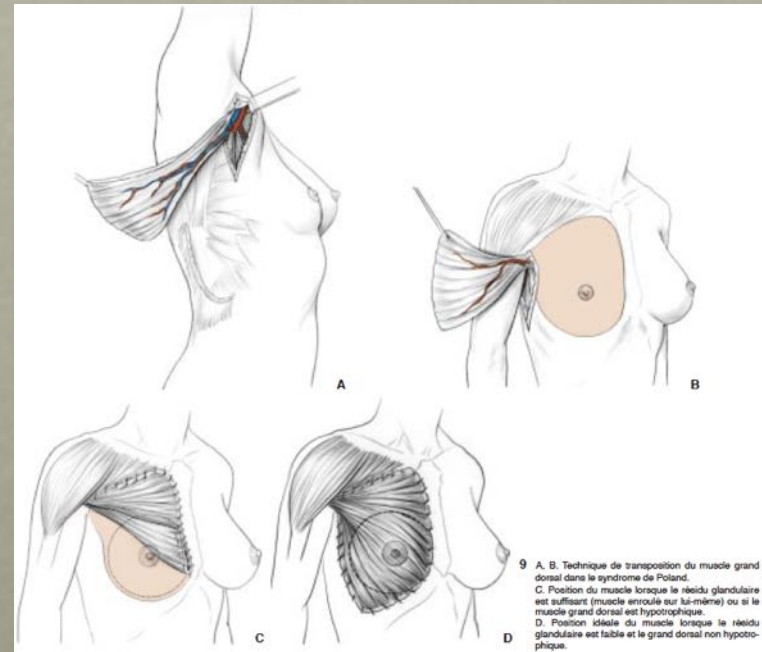


D



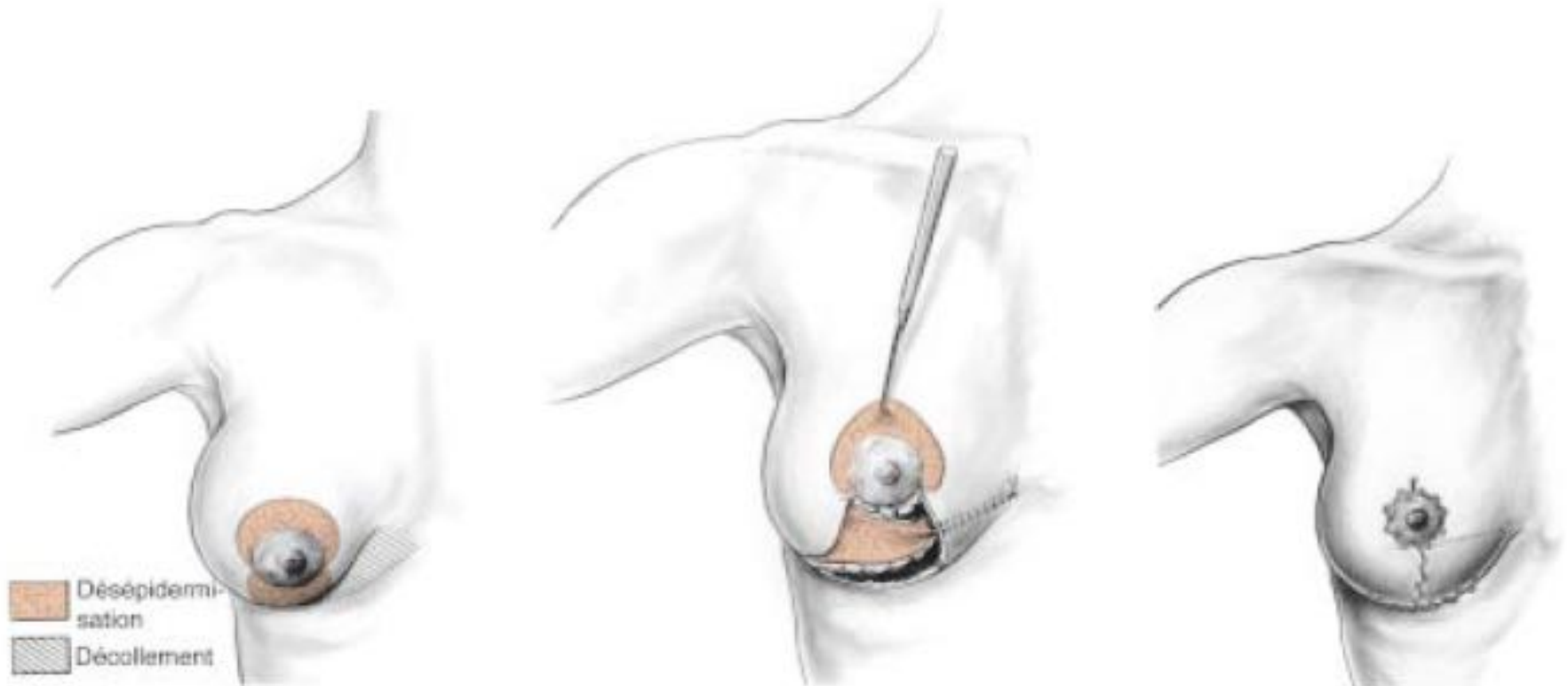
E

- Reconstruction thoraco-musculaire:
 - Implants: solution statique / défaut dynamique
 - Lambeaux musculaires : Grd Dorsal.
 - Hypoplasique: CL



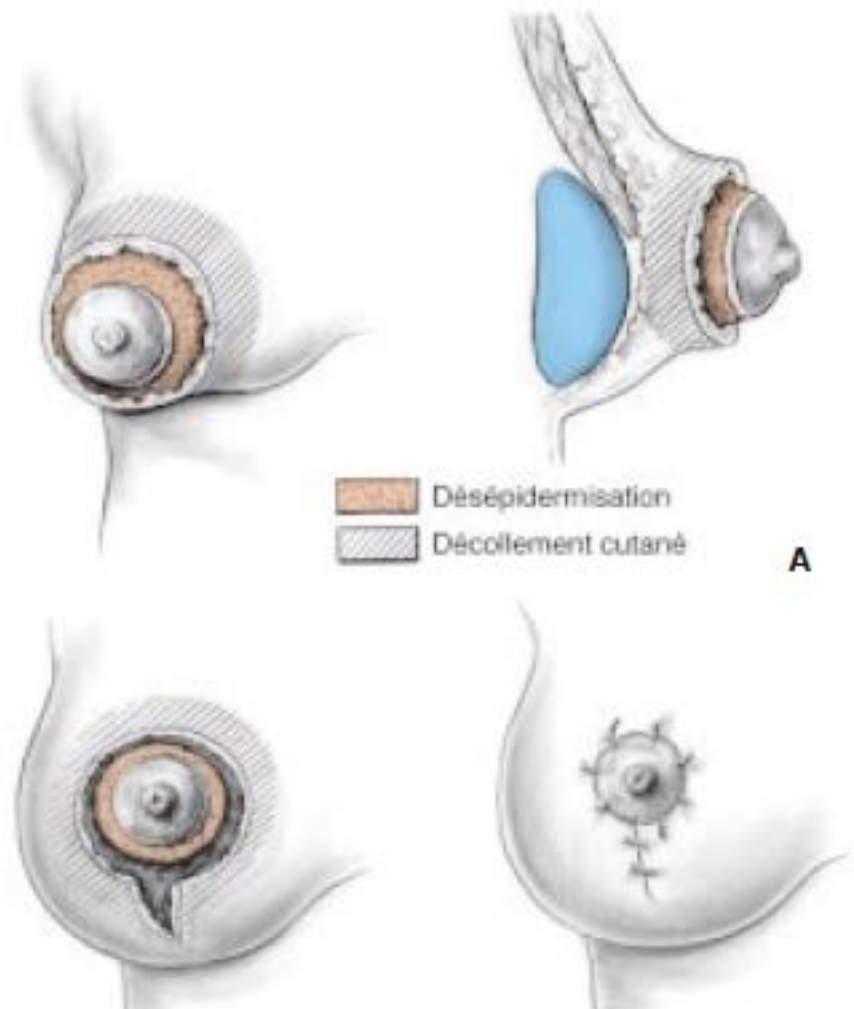
SEINS TUBÉREUX

- Faire toujours:
 - Incision et concentration
- Grade I:



- Grade II :

- Grade III:



MAMELON

- Hypertrophie:
 - Amputation du mamelon
 - Ivo Pitanguy.
 - Kenneth Marshall.
- Mamelon ombiliqué:
 - Section des canaux galactophores
 - Interposition de 2 lambeaux pour éviter les récurrences
 - Suture en bourse de la base

CONCLUSION:

Pathologie à retentissement psychologique important

Equilibre : âge d'intervention/ qualité de correction:
sensibilité fonction et rançon cicatricielle.