

La gigantomastie gravidique bilatérale : à propos d'un cas.

Bilateral gestational gigantomastia: Case report.

Imane Benabdallah Staouni¹, Meryem Sqalli Houssaini¹, Sara Azzabi¹,
Mohamed Adnane Rhaidouni², Fatima zohra Alaoui Fdili², Layla Tahiri
Elousrouti³, Hinde Elfatemi³, Meryem Boubbou¹, Meryem Haloua¹

¹Service de Radiologie, Centre Hospitalo-universitaire Hassan II Fès, Maroc

²Service de gynécologie-obstétrique II, Centre Hospitalo-universitaire Hassan II Fès, Maroc

³Service d'anatomo-pathologie, Centre Hospitalo-universitaire Hassan II Fès, Maroc

Auteur de correspondance : Imane Benabdallah Staouni MD

Department of Radiology, University Hospital Hassan II of Fez, Morocco

Faculty of medicine, University Sidi Mohamed Ben Abdellah, Fez, Morocco

Résumé

La gigantomastie gravidique est une hypertrophie mammaire exagérée et pathologique survenant au cours de la grossesse, chez une patiente aux seins préalablement normaux. C'est une maladie rare dont l'étiologie reste inconnue mais qui pose un problème de gestion de l'état gravidique. Le traitement de base est la mastectomie bilatérale suivi d'une reconstruction mammaire du fait des récurrences fréquentes après réduction mammaire.

Nous rapportons le cas d'une patiente ayant présenté une gigantomastie gravidique bilatérale, qui a été reçu dans notre formation au service de radiologie mère-enfant au CHU HASSAN II de Fès pour bilan radiologique afin de planifier la prise en charge. Cet article discute les mécanismes physiopathologiques, les aspects étiopathogéniques, les résultats radiologiques aux différents examens et la stratégie thérapeutique.

Mots clés : Gigantomastie, grossesse, biopsie, imagerie.

Abstract

Gestational gigantomastia is an exaggerated and pathological breast enlargement occurring during pregnancy in a patient with previously normal breasts. It is a rare disease, the etiology remains unknown, and causes a problem in the management of pregnancy. The treatment is surgical based on bilateral mastectomy then a breast reconstruction because of frequent recurrences after breast reduction.

We report the case of a patient who presented with bilateral gigantomastia of pregnancy, who was received at the mother-child radiology department at CHU HASSAN II in Fez, for radiological assessment in order to plan treatment. This article discusses the physiopathological mechanisms, the etiopathogenic aspects, the radiological results of the various examinations and the therapeutic strategy.

Key words : Gigantomastia, pregnancy, biopsy, imaging.

Date of Submission: 25-02-2022

Date of Acceptance: 06-03-2022

I. Introduction

La gigantomastie gravidique est une hypertrophie mammaire exagérée et pathologique survenant au cours de la grossesse, chez une patiente aux seins préalablement normaux, l'apparition a lieu dans deux tiers des cas au premier trimestre [1]. Cette hypertrophie est caractérisée par une évolution rapide et excessive de l'hyperplasie épithéliale. C'est une pathologie rare, dont l'incidence est variable autour d'une naissance sur 100 000 [1-2-3]. Cette pathologie pose des problèmes étiopathogéniques, cependant plusieurs hypothèses laissent supposer une origine hormonale.

II. Observation

Il s'agit de Madame N.D, âgée de 25 ans, sans antécédents pathologiques, primigeste, grossesse actuelle estimée à 29 semaines d'aménorrhée, adressé chez nous pour bilan radiologique afin d'orienter la prise en charge de son augmentation insidieuse et indolore du volume des deux seins depuis le 2^{ème} mois de grossesse, avec apparition de lésions cutanées multiples douloureuses.

L'examen clinique trouve une importante hypertrophie mammaire en bilatérale arrivant au pubis, rendant la position debout de la patiente difficile, associé à des placards d'allure inflammatoire avec aspect de

peau d'orange, et des ulcérations multiples et diffuses au niveau des deux seins, marqué par la présence d'une lésion ulcéro-bourgeonnante surinfecté au niveau de son quadrant inféro-externe gauche (fig. 1). L'échographie obstétricale objective une grossesse monofoetal évolutive de 29 semaines d'aménorrhée avec biométrie correcte.

Les dosages hormonaux révélaient un taux de prolactinémie normale à 7.52 ng/ml.

Une IRM cérébrale a été indiquée dans le but de chercher un adénome hypophysaire, ayant revenue normale avec absence d'image pathologique intra-sellaire : un aspect convexe de l'anté hypophyse et une post hypophyse difficilement individualisable en rapport avec la grossesse(fig. 2).

L'échographie mammaire objectivait une lésion tissulaire de la jonction des quadrants supérieurs du sein gauche, lobulée supérieure à 4 lobulations, mesurant 4cm et classée ACR4a, il s'y associe une importante infiltration glandulaire et sous cutanée avec dilatation des canaux galactophoriques (fig. 3).

Une micro biopsie écho guidée de la lésion du sein gauche a été réalisée et dont l'examen anatomopathologique montrait une dystrophie hyperplasique lobulaire, avec des canaux dilatés et augmentés en nombre et un tissu conjonctif rétréci, l'ensemble était compatible avec une variation morphologique du parenchyme mammaire secondaire à une imprégnation hormonale (fig. 4). Une macro biopsie de la lésion ulcéro-bourgeonnante était en faveur d'une mastite ulcérée.

Une IRM mammaire fut réalisée en position de décubitus dorsale en raison du volume mammaire important non compatible avec l'antenne sein, les deux seins débordaient latéralement rendant l'acquisition difficile et l'examen artefacté, cependant elle nous a permis d'innocenter le reste du parenchyme mammaire notamment en profondeur (fig. 5).

L'évolution a été marquée par l'augmentation de la taille des seins avec l'évolution de la grossesse.

La patiente fut hospitalisée et ayant bénéficié d'un bandage mammaire, un changement de pansement et une prescription de bromocriptine, dostinex et de la corticothérapie à visée antalgique et anti-inflammatoire.

La patiente a accouchée par voie basse à terme d'un nouveau née de sexe féminin bien portant. L'évolution en post partum a été marquée par une discrète régression spontanée du volume mammaire et une cicatrisation subtotale des ulcérations cutanées.

La patiente est programmée pour une réduction mammaire bilatérale type T inversé.

III. Discussion

Définition

La gigantomastie est une forme excessive d'hypertrophie mammaire définie par des seins dont le volume mammaire dépasse 1500 cm³, les normes variant habituellement de 200 à 350 cm³ [1-4].

Epidémiologie

La Gigantomastie est une maladie extrêmement rare. Depuis sa première description, il y a plus de trois siècles, quelques cas sporadiques et isolés sont rapportés dans la littérature mondiale. Son incidence varie de 1/28 000 à 1/100 000 grossesses dans le monde [4].

L'hypertrophie gravidique est une maladie de la femme enceinte qui survient habituellement au premier trimestre, mais peut se rencontrer à n'importe quel âge de la période d'activité génitale de la femme. Mangla, dans sa série, retrouve un âge moyen de 25 ans avec des extrêmes de 16 et 35 ans [4].

Physiopathologie et étiopathogénie

Les formes habituelles de cette entité exceptionnelle sont : La forme juvénile qui touche la fille en période pubertaire entrant rarement dans le cadre de syndrome de Cowden. La forme gravidique qui se manifeste durant les premières semaines de la grossesse. Plus rarement la gigantomastie peut être iatrogène secondaire à une prise médicamenteuse ou associée avec une leucémie ou un lymphome. La gigantomastie idiopathique est encore plus exceptionnelle, atteignant la femme adulte de plus de 20 ans en dehors de la grossesse.

Les œstrogènes pourraient avoir une forte responsabilité dans la survenue de cette pathologie. Il n'y a aucun cas décrit après la ménopause. Cette pathologie survient volontiers à des moments particuliers de la vie génitale, en phase pubertaire précoce ou au premier trimestre de la grossesse. La récurrence de cas pubertaires au cours de la grossesse, de même que la récurrence presque systématique à chaque nouvelle grossesse, une fois le processus enclenché, font évoquer un potentiel activateur des œstrogènes. Il a été décrit des récurrences, sous contraception orale, chez des patientes qui avaient développées une gigantomastie gravidique, parfois même sur des reliquats tissulaires après mastectomie [5].

La progestérone garde un rôle discutable. La recherche d'une hormonodépendance a été effectuée chez quelques patientes retrouvant un marquage élevé pour le récepteur de la progestérone.

Le rôle de la prolactine a été aussi très débattu. Les taux plasmatiques normaux et l'inefficacité globale des traitements par bromocriptine et dans de nombreux cas gravidiques plaident en faveur d'un rôle modique de la prolactine [5].

L'association à des maladies auto-immunes systémiques: myasthénie, polyarthrite rhumatoïde, psoriasis ou spécifiques d'organes: thyroïdite, nous conduit à penser que la glande mammaire pourrait être le siège de lésions résultant de la mise en jeu d'une réaction immunitaire dirigée contre des auto-antigènes. La gigantomastie peut survenir également sous D-Pénicillamine médicament connu comme induisant des désordres immunologiques.

Dans notre cas on va s'intéresser à la gigantomastie gravidique.

Clinique

C'est une pathologie souvent bilatérale, comme c'est le cas de notre patiente. Elle survient le plus souvent chez la multipare sans antécédents particuliers et n'ayant présenté aucune pathologie lors des premières grossesses. Elle apparaît souvent dès la fin du premier trimestre de la grossesse, comme c'est le cas de notre patiente.

A l'inspection, les seins miment une mastite inflammatoire, apparaissent très volumineux, énormes, gigantesques recouvrant toute la base thoracique et l'abdomen, dépassant la région inguinale en position orthostatique et arrivant jusqu'aux genoux en position assise. Sous l'effet de leur propre poids, les seins deviennent ptosiques et déformés. Le maximum du tissu glandulaire est déplacé vers les zones déclives, ils deviennent très larges et distendus. Tandis que la base d'implantation des seins, devient grêle et flasque donnant aux seins une forme particulière dite en "goutte d'eau". La peau en regard devient lisse, luisante et fine. Le réseau veineux superficiel est très développé. Les aréoles sont élargies et les mamelons sont aplatis et déplacés en bas et en dehors. A un stade avancé de la maladie, les seins deviennent tendus, rouges, oedématisés et douloureux. Sous l'effet de la pesanteur, des troubles trophiques peuvent apparaître au niveau des zones déclives des seins à type de nécrose et d'ulcérations. Ces dernières peuvent s'infecter facilement ou saigner à répétition et retentir sur l'état hémodynamique de la patiente.

Conséquence et complication

Cette hypertrophie mammaire est source de déformation corporelle et de retentissements psychologiques graves. Les zones ulcérées et nécrosées peuvent être à l'origine de véritables lésions infectieuses ou parasitaires. Le sein peut saigner à travers l'ulcération cutanée. Ces hémorragies peuvent entraîner une anémie si elles sont occultes ou retentir sur l'état hémodynamique lorsqu'elles sont abondantes. La gigantomastie est à l'origine de modifications des courbures rachidiennes, dorsales et lombaires.

Biologie

Au cours de la gigantomastie gravidique, la progestérone, l'oestradiol et les hormones thyroïdiennes sont dans les limites de la normale. Toutefois, une hyperprolactinémie ainsi qu'une augmentation de l'hormone de croissance peuvent être notées, mais ceci peut se voir au cours de la grossesse normale[2-3].

Imagerie

La mammographie peut être d'interprétation difficile, car le tissu adipeux est réduit et le tissu glandulaire gravidique apparaît souvent très dense avec des opacités hétérogènes nodulaires et confluentes. La protection fœtale par tablier plombé permet une irradiation négligeable de 0,3 mGy pour une mammographie en double incidence [6]. Il est cependant recommandé de limiter ses indications lors du premier trimestre de grossesse. Elle ne doit être réalisée que si l'échographie ne permet pas de conclure ou devant une lésion calcifiée ou des microcalcifications.

L'échographie mammaire est l'examen de diagnostic radiologique de première intention dans l'exploration des lésions du sein gravidique [6]. Le tissu mammaire gravidique normal est hyperéchogène en raison de l'accroissement du tissu fibroglandulaire. Cet examen a un grand intérêt dans la recherche des lésions associées tel qu'un fibroadénome, une abscédation ou un cancer, quoiqu'il reste difficile d'explorer la partie profonde du sein hypertrophié. Elle permet de montrer une hypertrophie glandulaire associée à une infiltration œdémateuse cutanée et sous-cutanée et d'éliminer des lésions mammaires sous-jacentes suspectes de malignité [2], elle permet secondairement de diriger les prélèvements cytologiques ou micro-biopsiques. Une compression mammaire est ensuite indispensable pour éviter les fistules laiteuses et les hématomes plus fréquents en raison de l'hypervascularisation gravidique [7].

Concernant l'imagerie par IRM, il n'y a pas à ce jour de preuve d'un effet néfaste sur le fœtus de l'usage des champs magnétiques ou du gadolinium passant la barrière placentaire [8]. Cependant, l'IRM est d'interprétation difficile en raison notamment de prises de contraste importantes et diffuses aspécifiques liées à l'état d'hypervascularisation de la glande gravidique [8], par contre, elle permet l'exploration des zones profondes d'accès difficile en échographie.

Histologie

L'examen histologique confirme le diagnostic et retrouve une dystrophie hyperplasique diffuse et bénigne développée surtout aux dépens des lobules. Il existe une prolifération et une dilatation des alvéoles des ductiles intermédiaires. Le tissu conjonctif palléal s'hypertrophie avec œdème, fibrose et nécrose. Les cellules épithéliales présentent un cytoplasme riche en vacuole reflétant une activité sécrétoire. Il n'y a pas d'atypies cellulaires. Cette entité anatomopathologique rare est caractérisée par une hypertrophie conjonctive associée à une hyperplasie épithéliale : sur un tissu scléreux, peu cellulaire, les canaux galactophoriques apparaissent dilatés et anfractueux, tapissés d'un épithélium floride pluristratifié, constitué souvent de petites touffes papillaires intracanalaires. L'absence d'encapsulation nette permet d'éliminer l'adénofibrome et la tumeur phyllode[2-3-4].

Traitement

Le traitement n'est pas bien codifié. Des traitements médicaux, obstétricaux et chirurgicaux ont été proposés. Il dépend des équipes, du terme, du pronostic de la grossesse, et des troubles trophiques mammaires [9].

Le traitement médical repose sur le soutien des seins par des bandages, la désinfection des sillons sous-mammaires et des ulcérations, la prescription de transfusions sanguines en cas d'anémie et l'usage d'anti-inflammatoires en présence d'une inflammation. Ces traitements sont généralement inefficaces. Le traitement hormonal par la testostérone, la progestérone, et l'hydrocortisone ont été employés mais sans succès. La bromocriptine a produit une réponse partielle dans quelques cas. Certains auteurs trouvent que ces traitements ne doivent pas être trop recommandés parce que leur efficacité n'est pas réellement prouvée et qu'ils pourraient avoir des effets tératogènes [3].

Le traitement de choix est la chirurgie. Cette dernière prend en considération le volume de la gigantomastie, le terme de la grossesse et le désir d'une autre grossesse ultérieure. Au premier trimestre, un avortement thérapeutique suivi d'une plastie mammaire peut être proposé. Au deuxième et troisième trimestre, les traitements hygiéniques associés aux bandages mammaires et aux antalgiques sont instaurés avant l'extraction à maturité fœtale [1-2]. Après l'accouchement, il n'y a aucune urgence à opérer mais il paraît raisonnable d'attendre au moins six mois après la grossesse afin d'obtenir une régression maximale spontanée du volume mammaire [10-4]. La mammoplastie de réduction peut être proposée. La mastectomie reste la plus logique et rapide et expose à des pertes sanguines limitées. La réduction mammaire est plus esthétique, mais expose au risque de récurrence durant les grossesses ultérieures. Ce risque de récurrence est presque absolu. Le désir d'une autre grossesse est, ainsi, un critère majeur de choix entre les techniques de mastectomie-reconstruction ou celles de plastie mammaire de réduction [2].

Après mammoplastie l'évolution est marquée par la fréquence des récurrences dans un délai de quelques mois, voire des années. La grossesse en serait une des causes, en raison de l'hyperœstrogénie associée [2]. Dans le cas où une intervention est décidée, il faut respecter un délai de deux ans avant d'envisager une grossesse.

Des mammographies bilatérales, et/ou échographie mammaire, sont nécessaires chez les femmes de plus de 35 ans, ou chez celles présentant des antécédents personnels et/ou familiaux particuliers. Dans tous les cas, il est recommandé de faire pratiquer une mammographie quelques mois après l'intervention, afin de servir de référence à la surveillance ultérieure des seins.

IV. Conclusion

La gigantomastie est une forme extrême d'hypertrophie mammaire. Elle est de survenue brutale et d'évolution rapide. Le diagnostic est clinique, cependant une exploration radiologique est nécessaire, basé sur l'échographie mammaire couplée à une biopsie écho-guidée si découverte d'une lésion afin d'orienter la prise en charge. L'IRM a un grand intérêt pour détecter les lésions mammaires profondes non accessible à l'échographie. Un suivi à long terme est nécessaire, des récurrences étant possibles, conduisant dans les cas extrêmes à une mastectomie bilatérale avec reconstruction mammaire immédiate ou secondaire.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la réalisation et la mise en œuvre de ce travail. Ils déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Référence

- [1]. Chargui R, Houimli S, Damak T, Khomsi F, Ben Hasouna J, Gamoudi A, et al. Relapse of gigantomastia after mammoplasty. *Ann Chir* 2005;130:181—5.
- [2]. Boufettal H, Khalkane L, Dlia H, Mahdaoui S, et al. Gigantomastie gravidique bilatérale: à propos d'un cas. *Jour Gyn Obs Biol Reprod*. 2009;38, 3:254–257.
- [3]. Dem A, Wone H, Faye M, Dangou JM, Touré P. La gigantomastie gravidique bilatérale. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2009;38:254—7.
- [4]. Mangla M, Singla D. Gestational Gigantomastia: A Systematic Review of Case Reports. *J Midlife Health*. 2017;8, 1:40-44.
- [5]. Türkan H, Gökgöz MŞ, Taşdelen, Dündar HZ. Gigantomastie gestationnelle. *J Santé du sein*. 2016; 12, 2: 86-87.
- [6]. Robbins J, Jeffries D, Roubidoux M, Helvie M. Accuracy of diagnostic mammography and breast ultrasound during pregnancy and lactation. *AJR Am J Roentgenol* 2011;196, 3:716–22.
- [7]. Canoy JM, Mitchell GS, Unold D, Miller V. A radiologic review of common breast disorders in pregnancy and the perinatal period. *Semin Ultrasound CT MR* 2012;33, 1:78–85.
- [8]. Webb JA, Thomsen HS, Morcos SK. The use of iodinated and gadolinium contrast media during pregnancy and lactation. *Eur Radiol* 2005;15,6 :1234–40.
- [9]. KA, Sidy, THIAM, Jaafar, MANE, Maimouna, et al. La gigantomastie gravidique à l'Institut du Cancer de Dakar: à propos de 2 cas. *Pan African Medical Journal*, 2015 ; 22, 1.
- [10]. NAIL-BARTHELEMY R., DES ROZIERES B. Burin G., et al. Reconstruction mammaire après gigantomastie gestationnelle: à propos d'un cas exceptionnel. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique*. Elsevier Masson, 2015 ; 330-335.

Légendes des figures

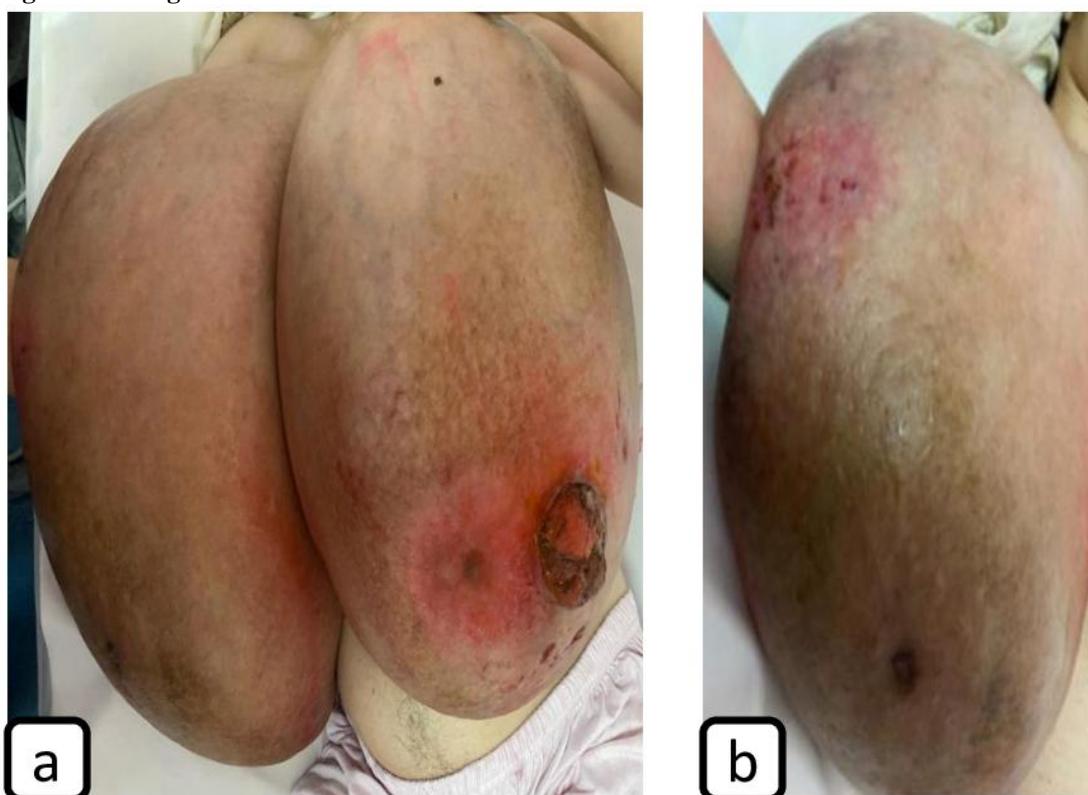


Figure 1. Gigantomastie gravidique chez une patiente de 25 ans enceinte de 29 SA, **a)** les deux seins recouvrant toute la base thoracique et l'abdomen, associé à une lésion ulcéro-bourgeonnante surinfecté au niveau de son QIE gauche (flèche noir) ; **b)** Placards d'allure inflammatoire avec aspect de peau d'orange (flèche blanche).

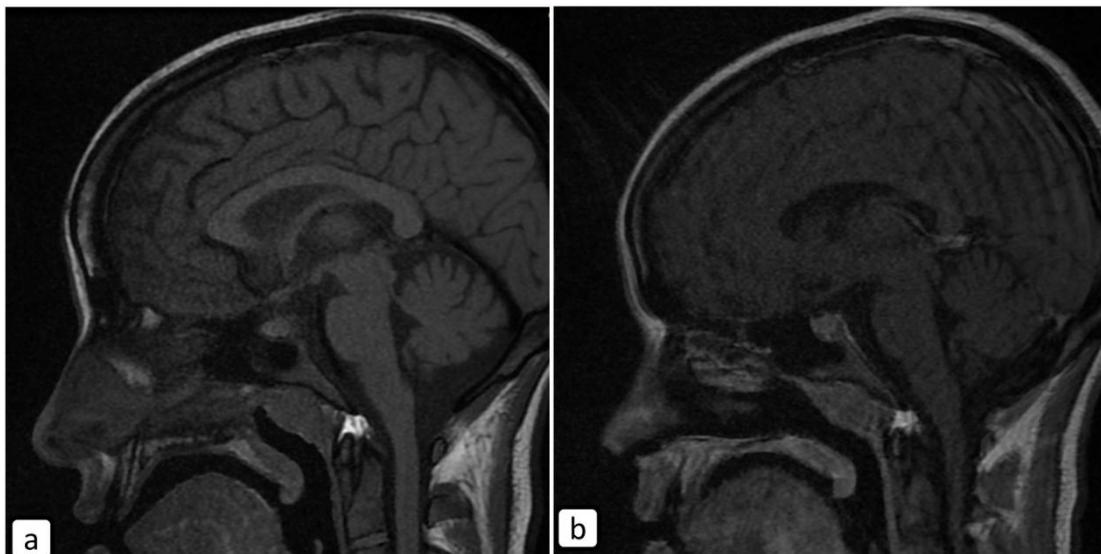


Figure 2 : IRM cérébrale : **a)** T1 sagittal ; **b)** T1 sagittal avec GADO : absence d'anomalie intra-sellaire avec un aspect convexe de l'anté hypophyse associée à une post hypophyse difficilement individualisable en rapport avec la grossesse.

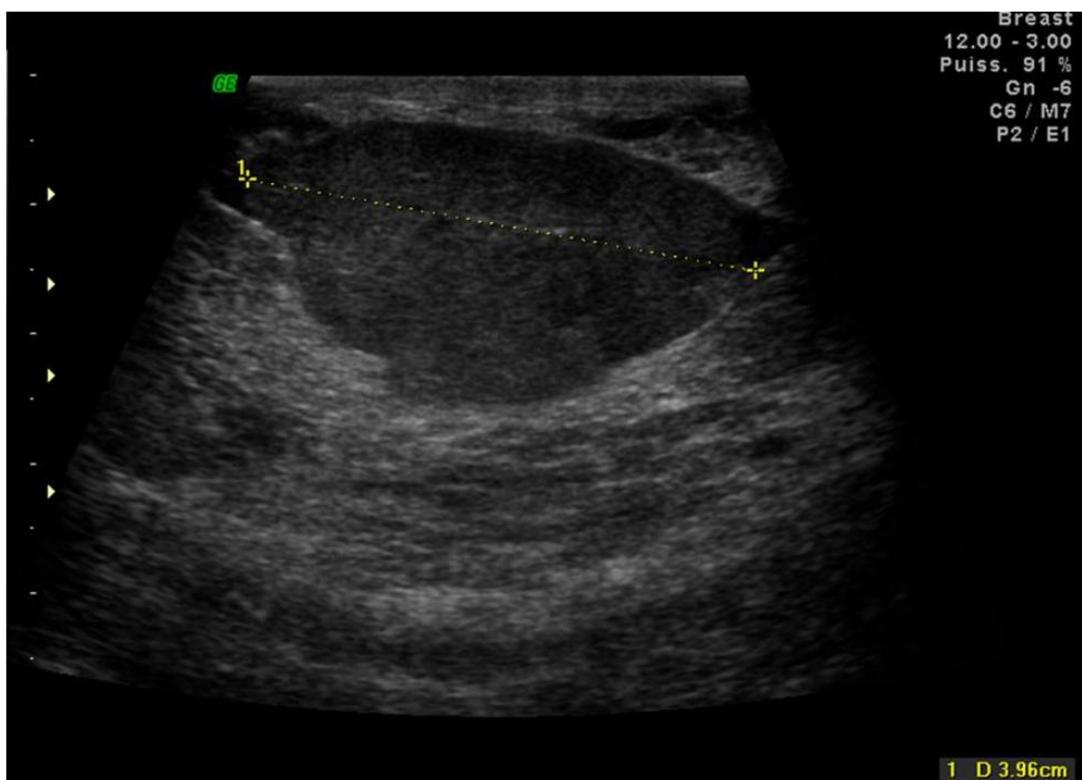


Figure 3 : échographie mammaire : Lésion tissulaire de la jonction des quadrants supérieurs du sein gauche, lobulée supérieure à 4 lobulations, mesurant 4cm, classée ACR4a.

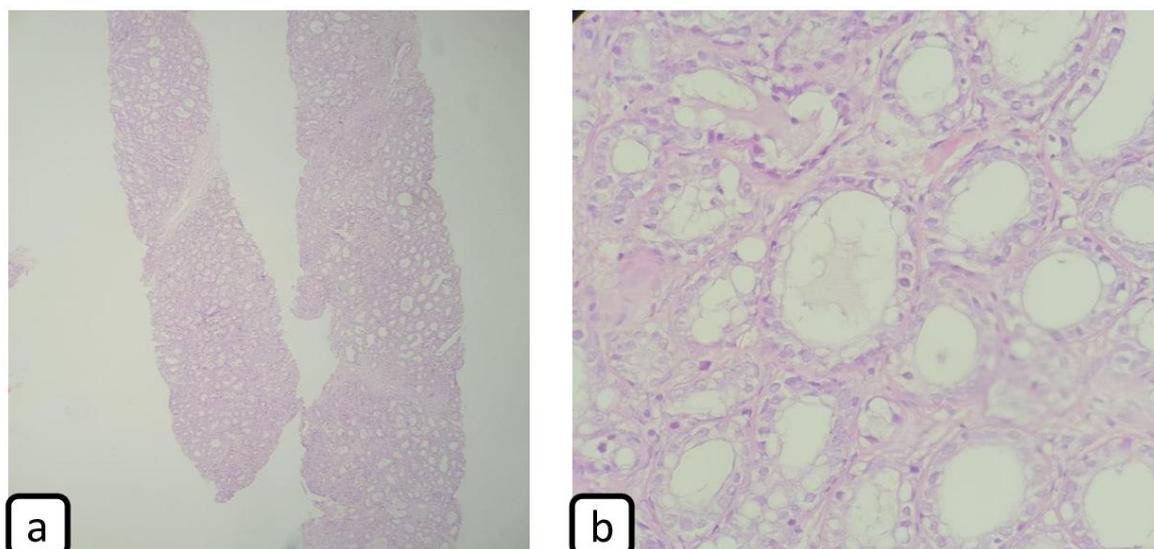
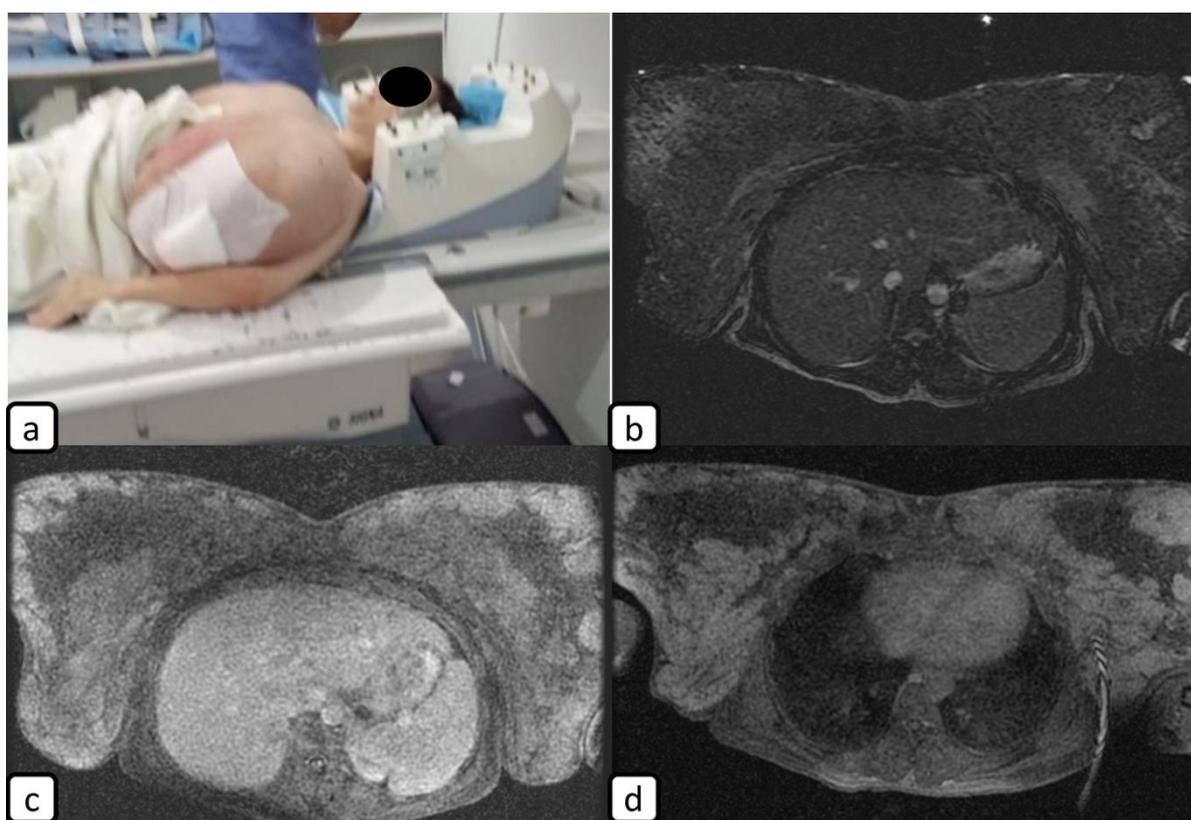


Figure 4 : Etude anatomo-pathologique de la lésion mammaire après biopsie écho-guidée : **a)** HES x 4 ; **b)** HES x 40 : variation morphologique du parenchyme mammaire secondaire a une imprégnation hormonale, sans atypie cytonucléaire ou figures de mitoses.



Figures 5 : IRM mammaire : **a)** Image de la position de la patiente en IRM montrant les deux seins qui débordent latéralement rendant l'acquisition difficile et l'examen artefacté, (antenne « body»); **b)** Coupes axial T2 FIESTA ; **c)** après injection de gadolinium en phases précoces ; **d)** en phases tardives : Absence de lésion suspecte profonde.

Imane Benabdallah Staouni, et. al. "La gigantomastie gravidique bilatérale : à propos d'un cas. Bilateral gestational gigantomastia: Case report." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 21(03), 2022, pp. 18-24.