

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI
UN peuple - Un But - Une Foi

UNIVERSITE DES SCIENCES DES
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE



Année universitaire 2020-2021

N°.....

MEMOIRE

LA POLYTHELIE

A propos d'une observation et revue de la
littérature

Présenté et soutenu publiquement le 11/03/2022 devant

Par :

Dr SANOGO SIAKA AMARA

Pour obtenir le diplôme universitaire de sénologie
(DU CAPA SENO)

JURY

Président : Pr Youssouf TRAORE

Membre : Pr Bréhima DIAKITE

Directeur : Pr Adégné Pierre TOGO

DEDICACES

DEDICACES

- Ce travail est dédié à toutes les victimes des cancers gynécologiques et mammaires pour leur souffrance physique, psychologique, spirituelle et économique ;
- Il est également dédié à tous ceux qui se battent et souffrent de façon impuissante pour que ces victimes puissent vivre aussi dignement.

REMERCIEMENTS

REMERCIEMENTS

- Aux initiateurs, au corps enseignant et à l'encadrement du DU SENO CAPA de la faculté de médecine et d'odontostomatologie de Bamako ;
- A tous les participants de cette première promotion du DU SENO CAPA pour le partage et les moments passés ensemble ;
- A tous ceux qui de loin ou de près nous ont accompagné par leurs conseils, leur soutien et leurs encouragements multiformes.

HOMMAGES AU JURY

A nos Maîtres et juges :

Chers Maîtres ce travail est le fruit de votre engagement tant scientifique qu'humain. Veuillez agréer toute notre reconnaissance.

TABLE DES MATIERES

TABLE DES MATIERES

DEDICACES.....	iii
REMERCIEMENTS	v
HOMMAGES AU JURY	vi
LISTE DES TABLEAUX	x
LISTE DES FIGURES	xii
INTRDUCTION.....	2
1. OBSERVATION.....	4
OBSERVATION :	4
2-REVUE DE LA LITTERATURE :	7
a-DEFINITION :	7
b-RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :	7
c-EPIDEMIOLOGIE :	9
d-CLINIQUE :	9
e-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :	12
f-ETIOLOGIES :	13
g-TRAITEMENT ET EVOLUTION :	13
h-POLYTHELIE ET MYTHOLOGIE [13]	14
CONCLUSION :	17
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	19

LISTE DES TABLEAUX

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Caractéristiques dermoscopiques d'un mamelon
surnuméraire.....11

Tableau 2 : classification de kajava12

LISTE DES FIGURES

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : sein droit porteur de 2 mamelons surnuméraires.....	5
Figure 2 : sein gauche porteur de 2 mamelons surnuméraires.....	5
Figure 3 : vue de face, avec 3 paires de mamelons.....	5
Figure 4 : lignes lactéales.....	8
Figure 5 : Mamelon surnuméraire sous mammaire.....	14
Figure 6 : mamelon surnuméraire thoracique.....	15
Figure 7 : mamelon surnuméraire thoracique.....	15
Figure 8 : mamelons surnuméraires thoraciques et abdominaux.....	16
Figure 9 : Mamelon plantaire.....	16

INTRODUCTION

INTRODUCTION

La polythélie représente la présence congénitale d'au moins un mamelon surnuméraire avec ou sans tissu mammaire accessoire associé (polymastie). Les mamelons surnuméraires sont rares. Notre objectif est de présenter une observation d'un cas confirmé de polythélie avec trois paires de mamelons et d'introduire une revue de la littérature.

Observation

1. OBSERVATION

OBSERVATION :

Il s'agissait d'une 3ème geste, 2ème pare que nous avons reçu pour suivi de grossesse. A l'examen des seins nous avons découvert de façon fortuite trois paires de mamelons. Il s'agissait de trois mamelons sur chaque sein. L'interrogatoire a révélé qu'il s'agissait de mamelons sécrétant pendant les périodes de lactation. Il n'y avait pas d'autres signes associés, notamment pas de douleur, pas de prurit. La grossesse a évolué normalement et elle a accouché à terme par voie basse d'un nouveau- né vivant pesant 3055 grammes, bien portant. La patiente a été revue en consultation post- natale à J8 et J40. Les suites de couches étaient normales. Nous avons remarqué que sur les six mamelons, cinq sécrétaient du lait (fig. 1-2-3). Nous n'avons pas jugé nécessaire de faire une biopsie ou une ablation de ces mamelons.



Figure 1 : sein droit porteur de 2 mamelons surnuméraires au-dessus du mamelon principal. Les 3 mamelons sécrètent du lait

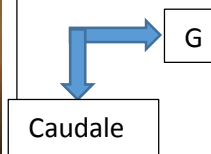


Figure 2 : sein gauche porteur de 2 mamelons surnuméraires au-dessus du mamelon principal. Sur les 3 mamelons ; 2 sécrètent du lait

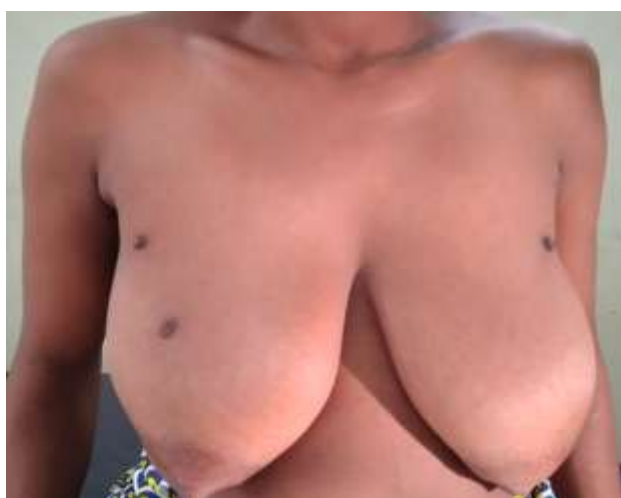
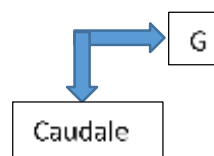
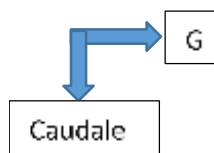


Figure 3 : vue de face, avec 3 paires de mamelons localisés sur les 2 seins



REVUE DE LA LITTERATURE

2-REVUE DE LA LITTERATURE :

a-DEFINITION :

Le sein surnuméraire est une anomalie de développement du sein par excès de nombre, liée à la persistance des structures vestigiales¹

Une malformation mammaire rare caractérisée par la présence chez plusieurs membres d'une même famille, d'un ou plusieurs mamelon(s) et/ou leurs tissus associés, en plus des mamelons bilatéraux thoraciques normaux. L'anomalie se situe habituellement le long de la ligne de lait embryonnaire, depuis la région axillaire à la région inguinale, mais d'autres localisations sont aussi possibles. Elle peut être associée à des anomalies dentaires, un nævus de Becker, une tumeur rénale ou affectant le tissu mammaire sous-jacent, et des malformations génito-urinaires².

On parle parfois de : troisième mamelon, mamelons surnuméraires, télines accessoires, mamelons ectopiques, tétons triples, mamelons vestigiaux, tétons de sorcière,

b-RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

Le tissu mammaire est issu embryologiquement de l'ectoderme. Il est visible très tôt sous la forme d'un épaissement longitudinal de l'ectoderme situé de chaque côté de la ligne médiane, sur la face ventrale de l'embryon. Au cours de la 6ème semaine du développement embryologique, les cellules épidermiques migrent dans le tissu mésenchymateux sous-jacent et forment des crêtes mammaires primitives (ou bourgeons mammaires). Ces crêtes s'étendent au départ, de l'aisselle à la base du bourgeon du membre inférieur. La situation et le nombre de ces différents bourgeons mammaires varient selon les espèces de mammifères. Ainsi, ils sont abdominaux et multiples chez les carnivores, et pectoraux et au nombre de 2 chez les primates et les proboscidiens (éléphants).

À partir de la 10^{ème} semaine, ces bourgeons vont s'atrophier au niveau de leurs bordures supérieure et inférieure. Le mamelon et l'aréole recouvrent alors un bourgeon de tissu mammaire composé de 2 conduits mammaires primitifs et de stroma fibreux³ (fig.4). Les mamelons surnuméraires sont courants, bien qu'ils passent souvent inaperçus ou qu'on pense que ce sont des grains de beauté ou des taches de naissance. Ils se forment au cours de l'embryogénèse et peuvent se trouver n'importe où le long de la ligne lactéale.

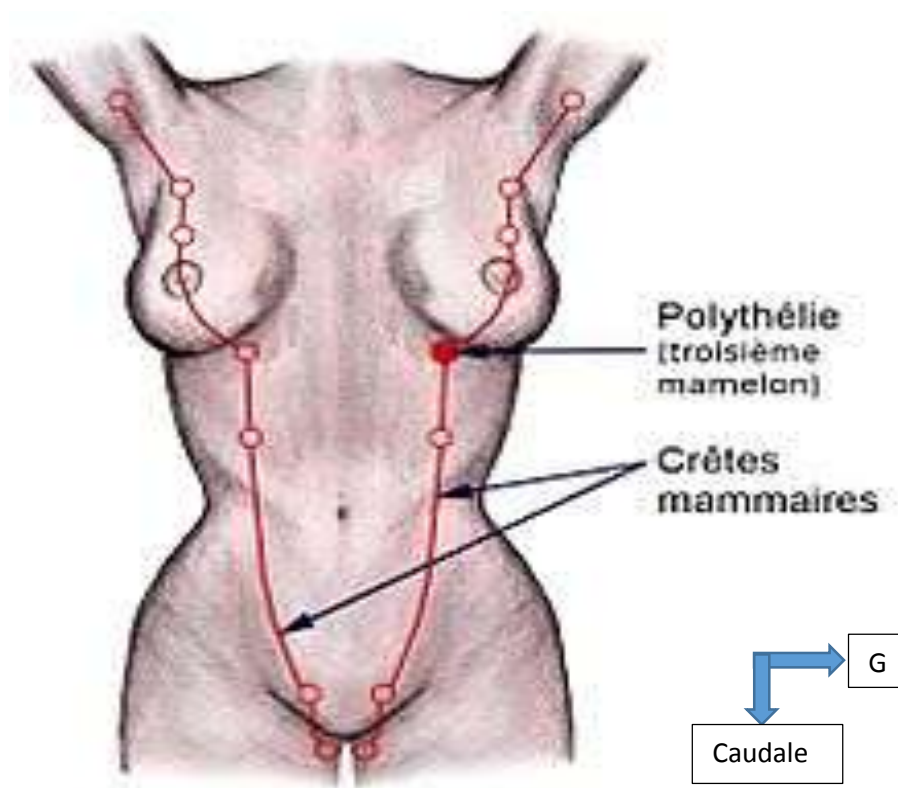


Figure 4 : lignes lactéales ou crête mammaires

c-EPIDEMIOLOGIE :

L'incidence de la polythélie est difficile à estimer, en particulier dans le contexte africain et malien, puisqu'elle ne constitue pas un motif de consultation. Certains auteurs rapportent une forte prévalence chez les hommes (fréquence 1 homme sur 18) par rapport aux femmes (1 femme sur 50)⁴. Certaines études rapportent des fréquences respectivement de 2% chez les caucasiennes et 5,2% chez les japonaises⁴. Elle serait relativement plus fréquente chez les noirs, et en particulier chez les afro-américains⁴.

d-CLINIQUE :

Les mamelons surnuméraires passent le plus souvent inaperçus ou sont considérés comme des grains de beauté. Le plus souvent, ils ne sont associés à aucun problème sous-jacent et ne nécessitent pas d'attention particulière. La polythélie peut être identifiée très tôt à la naissance ou après différents stimuli hormonaux comme on rencontre pendant la grossesse, l'allaitement, la puberté (douleur ou augmentation de volume). Le plus souvent, le mamelon surnuméraire apparaît seul, mais il peut parfois être associé à des troubles congénitaux du cœur ou des reins⁵. Les mamelons surnuméraires sont généralement plus petits que les mamelons normaux. Ils peuvent être simples ou multiples, apparaissant sur un ou les deux côtés de la ligne de mamelon. Ils peuvent être de couleur rose ou brune. La lésion se réduit généralement à une papule brune insignifiante de quelques mm de diamètre, située en dessous d'un sein et rappelant un nævus. Une transmission familiale est possible⁶.

Habituellement isolés, les mamelons surnuméraires ont été décrits dans le cadre de rares génodermatoses, associés à des anomalies rénales homolatérales (agénésies, polykystose, uropathies obstructives), justifiant pour certains un bilan uro-néphrologique de dépistage (controversé). Le syndrome de Simpson Golabi Behmel lié au chromosome X, associé une polythélie à une croissance accélérée, une polydactylie, des défauts de la ligne médiane et un retard mental⁷. La localisation se fait le plus souvent le long de la crête mammaire. Mais des localisations ont été décrites au niveau du dos, de la plante du pied (fig. 9). Cliniquement, on peut classer un mamelon surnuméraire dans l'une des six grandes catégories⁸ selon:

Catégorie 1 : un mamelon surnuméraire et une aréole sont présents avec le tissu mammaire sous-jacent (polymastie).

Catégorie 2 : Le mamelon surnuméraire n'a pas d'aréole, mais présente un tissu mammaire sous-jacent.

Mémoire Dr SANOGO Siaka Amara : la polythelie à propos d'une observation et revue de la littérature

Catégorie 3 : Le tissu mammaire et l'aréole sont présents, mais pas le mamelon.

Catégorie 4 : Le tissu mammaire est présent, mais il n'y a ni mamelon ni aréole.

Catégorie 5 : Un mamelon et une aréole sont présents, avec du tissu graisseux en dessous, mais pas de tissu mammaire.

Catégorie 6 : Un mamelon est présent sans aréole ni tissu mammaire sous-jacent (polythélie vraie).

Les mamelons accessoires sont le plus souvent caractérisés par l'apparition d'une structure externe en forme de bande accompagnée de la présence d'une cicatrice 9.

Tableau 1 : Caractéristiques dermoscopiques d'un mamelon surnuméraire

Caractéristique dermoscopique	Définition
Périphérique réseau (structures de type réseau)	Un réseau de fines lignes brunes interconnectées sur un fond de diffuse bronzage pigmentation, situé à la périphérie de la lésion
Structures centrales de type réseau	Un réseau de fines lignes brunâtres interconnectées sur un fond de pigmentation bronzée diffuse, situé au centre de la lésion
Zone centrale blanche en forme de cicatrice	Central, nettement circonscrit, ronde à ovale, zone blanche au centre d'une couleur marron clair à foncé qui serait autrement régulière pigmenté blessure
Fendu-apparence semblable	Un petit bord qui divise la pointe en deux. symétrique les pièces
Structures blanches comme des pavés	Globules blanchâtres anguleux, plus gros, étroitement agrégés, ressemblant à des pavés
Fossettes rondes centrales avec un bouchon	Fossette centrale arrondie remplie d'un bouchon plus foncé
structures Fisheye (imitant comédon-comme des ouvertures)	Petites taches plus foncées (brunâtres ou noires) visibles sous la forme de structures très circonscrites, généralement rondes ou ovales, qui imitent les ouvertures en forme de comédon

Mémoire Dr SANOGO Siaka Amara : la polythelie à propos d'une observation et revue de la littérature

Elle a été proposée par KAJAVA10 en 1915, mais reste valide aujourd'hui pour différencier un mamelon surnuméraire d'un sein surnuméraire ou accessoire. Elle tient compte de l'existence ou non de tissu glandulaire, de tissu adipeux, du mamelon, de l'aréole et des poils.

Tableau 2 : *classification de kajava :*

type	La présence de tissu glandulaire	mamelon	aréole	tissu adipeux	Des grappes de poils
1	√	√	√	√	
2	-	-			
3	√		√		
4	√				
5 (pseudomammella)		√	√	√	
6 (polythélie)		√			
7 (polythélie aréolaire)			√		
8 (polythélie poilu)					√

Caractère histologique d'un mamelon surnuméraire :

Le mamelon surnuméraire ressemble souvent histologiquement au mamelon normal.

Épidermique épaisissant, Tempéré papillomatose et basal hyperpigmentation, Structures pilo-sébacées, Muscle lisse, Canaux mammaires, Parfois tissu mammaire sous-jacent

e-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Un mamelon surnuméraire peut être confondu avec un grain de beauté, un angiome, un léiomyome, un lipome, une adénopathie, une endométriose voire une métastase cutanée, un dermatofibrome, un Nævus mélanocytaires.

f-ETIOLOGIES :

Les hommes et les femmes peuvent développer un mamelon supplémentaire, et ils sont médicalement considérés comme une anomalie congénitale mineure. Il s'agit d'une anomalie assez courante, qui touche environ une personne sur vingt.

Le mamelon surnuméraire survient parfois dans les familles, mais il est plus probable qu'il s'agisse d'un phénomène aléatoire. Certains cas sont liés à d'autres malformations congénitales (troubles congénitaux) touchant le cœur ou les reins. Dans 6% des cas, on retrouve une notion familiale⁶.

Un lien possible entre les mamelons surnuméraires et les mutations du gène BRCA2 a été proposé dans une étude de 2017 dans laquelle un frère et une sœur avaient tous deux un cancer du sein, des mutations du gène BRCA2 et des mamelons surnuméraires bilatéraux ¹¹. Bien qu'une association soit inconnue pour l'instant, les personnes qui ont un mamelon surnuméraire peuvent envisager de demander à leurs proches la présence d'un mamelon surnuméraire ou tout test génétique de risque de cancer qu'ils ont effectué.

Des études d'association à l'échelle du génome chez d'autres espèces (moutons) ont permis de trouver des loci dans l'ADN qui sont associés au développement de mamelons surnuméraires, mais jusqu'à présent, une association chez l'homme n'a pas encore été étudiée ¹².

Cependant, il arrive parfois que les lignes de lait persistent et soient reliées à du tissu mammaire supplémentaire et à des mamelons supplémentaires. Les mamelons supplémentaires qui sont connectés au tissu mammaire peuvent parfois produire du lait maternel après la grossesse.

Les mamelons supplémentaires qui apparaissent seuls (qui ne sont pas attachés au tissu mammaire) peuvent rarement être affectés par un cancer des mamelons connu sous le nom de maladie de Paget du mamelon. La maladie de Paget peut aussi parfois se manifester dans la région de l'aîne (extrémité inférieure des lignes de lait), où elle est appelée maladie de Paget extra mammaire.

g-TRAITEMENT ET EVOLUTION :

Sauf pathologie sous-jacente, il n'y a pas lieu de faire un traitement. Le traitement, s'il doit se faire, il est chirurgical. Le plus souvent, l'indication est d'ordre esthétique ou psychologique ou en cas de doute diagnostique.

Les interventions chirurgicales varient selon que le mamelon est associé ou non au tissu mammaire sous-jacent. L'exérèse simple peut être pratiquée sur

insistance de l'intéressé(e). Pour les mamelons surnuméraires liés au tissu mammaire, une mastectomie (ablation) peut être effectuée.

La dégénérescence semble être exceptionnelle. Mais la surveillance doit être de mise. Maintenant que des tests génétiques sont disponibles pour certains cancers du sein familiaux, il est important que les patients porteurs de mamelon surnuméraires soient surveillés (au moins ceux qui sont associés au tissu mammaire), car ces zones devront être surveillées en même temps que les deux seins « normaux », et prises en compte lors de l'élaboration de tout plan de traitement.

h-POLYTHELIE ET MYTHOLOGIE [13]

Dans la mythologie, la polythélie et la polymastie étaient un attribut fréquent d'Artémis. Aux Etats-Unis aux XVIIe-XVIIIe siècles la présence d'un téton surnuméraire était considérée comme une marque permettant de reconnaître une sorcière¹¹. Grace Sherwood a été condamnée à la prison pour sorcellerie en partie parce qu'elle aurait eu « deux choses d'une [couleur] noire comme des tétons sur ses parties intimes »[12].

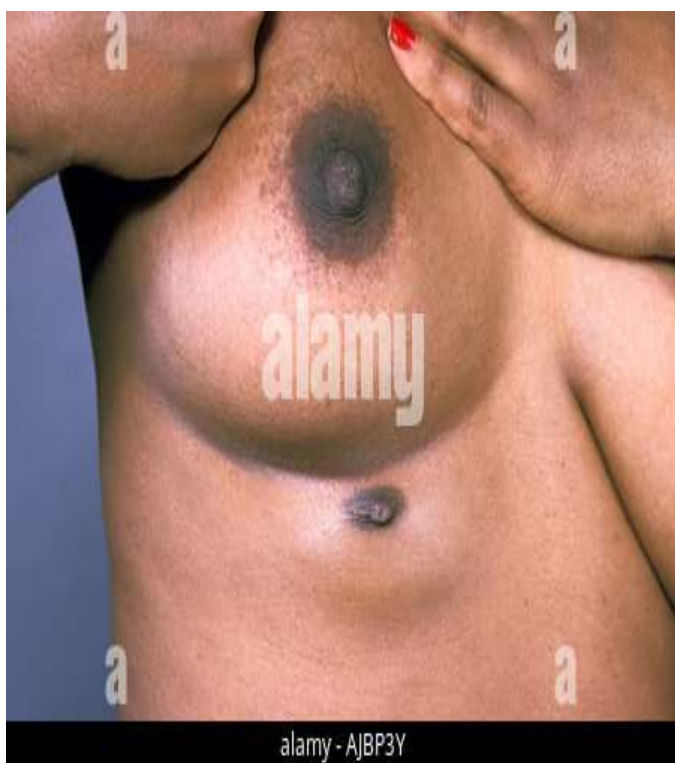


Figure 5 : Mamelon surnuméraire sous mammaire

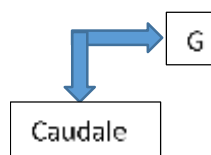




Figure 6 : mamelon surnuméraire thoracique

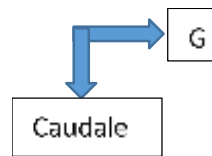


Figure 7 : mamelon surnuméraire thoracique

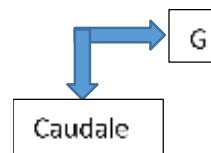




Figure 8 : mamelons surnuméraires thoraciques et abdominaux

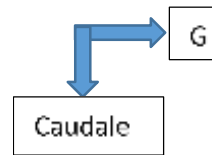
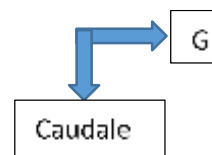


Figure 9 : Mamelon plantaire



CONCLUSION :

La polythélie est une pathologie dont l'incidence est encore mal connue au Mali. Elle peut être trouvée dans la pratique médicale courante de façon sporadique ou familiale, sans signification clinique, mais il faut toujours y penser pour ne pas omettre les formes associées à des syndromes génétiques, des anomalies uro-génitales et certaines tumeurs malignes, notamment le cancer du sein ectopique.

REFERENCES
BIBLIOGRAPHIQUES

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Journal Malgache de Gynécologie-Obstétrique 2016;Vol 1:46
2. CIM- classification internationale des maladies. Orphanet
3. Développement et pathologies mammaires Maud Bidet, Centre de références des pathologies gynécologiques rares Hôpital Necker-enfants Malades. Mars 2014
4. Urbani CE. Supernumerary nipple and cardiocutaneous associations. J Am Acad Dermatol 2004; 50: e9. Journal coréen de dermatologie. Volume 44 numéro 11
5. Seins accessoires : une perspective historique et actuelle. Par Loukas, Marios Clarke, Pamela; Shane Tubbs 2007
6. Les Mastopathies bénignes. Geneviève Plu-Bureau Gynécologie Endocrinologie Hôpitaux universitaires Paris Centre Site Port-Royal Université Paris Descartes
7. Rev Med Liège 2010; 65 : 1 : 4-5
8. Les pathologies bénignes du sein. Dr P.KADHEL 2013
9. Mamelons surnuméraires. Rev. méd. Madag. 2012;2(1):120-121, S.H. Razafimahefa et al.
10. Hiremath B, Subramaniam N, Chandrashekhar N. Giant accessory breast: a rare occurrence reported, with a review of the literature. BMJ Case Rep. 2015 Nov 5; 2015.
11. Huang Y, Zhang H, Zhou Q, Ling L, Wang S. Giant tubular adenoma of the accessory breast in the anterior chest wall occurred in a pregnant woman. Diagn Pathol. 2015 Jun 4; 10:60.

12. Khoummane N, Yousfi M. Seins surnuméraires axillaires bilatéraux. Bilatéral axillary supernumerary breasts. Pan Afr Med J. 2014; 17: 45.
13. El Bouzidi M, El Cadi M, Zoubairi I, Benabdallah K, Brahmi R, Rhrab B, Ferhati D, Kharbach A. Cancer bifocal du sein sur sein droit et sur sein axillaire surnuméraire homolatéral. Médecine thérapeutique/Médecine de la reproduction, gynécologie et endocrinologie. 2013,15(3).
14. Seifert F, Rudelius M, Ring J, Gutermuth J, Andres C. Bilateral axillary ectopic breast tissue. Lancet. 2012 Sep 1; 380(9844):835.
15. Haddad H, Bourhaleb Z, El Harroudi T, Mezouar L, El Hfid M. Cancer du sein sur tissu mammaire ectopique: à propos de 2 cas. Pan Afr Med J. 2012;13:50.
16. Guèye M, Guèye SM, Rault S, Ronzino V, Gharbi M, Renard C, Croce S, Mathelin C. Cancer du sein sur la cicatrice d'exérèse d'un tissu mammaire ectopique : à propos d'un cas. Gynecol Obstet Fertil. 2011 Mar;39(3):e55-7.
17. Margi M, Azhary O, Oulahyane R, Cherkaoui A, Abdelhak M, Benhmamouch MN. Sein surnuméraire axillaire : à propos d'un cas. Arch Pediatr. 2010 Aug;17(8):1162-4.
18. Sahu S, Husain M, Sachan P. Bilateral Accessory Breast. The Internet Journal of Surgery. 2007, 17(2).
19. Emarah A, Kumeru RT, Parklea P. Gigantic Polymastia Case Report and Literature Review. Egypt, J. Plast. Reconstr. Surg. 2005; 29:5–8.
20. Kajava Y. « Les proportions de mamelons surnuméraires dans la population finlandaise ». Duodecim 1915; 1: 143-70.

21. La jeune fille avec le mamelon sous le pied, losciacquone.com, 13-08-2011
22. McKay M, Coad R. Un frère et une sœur atteints d'un cancer du sein, de mutations BRCA2 et de mamelons surnuméraires bilatéraux. Annales de la médecine translationnelle. 2017. 5(5):106. doi:10.21037/atm.2017.03.02