

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Polyadénomatose mammaire

Septembre 2021

Pathologies Gynécologiques Rares PG

FIRENDO, Filière de Santé Maladies Rares Endocriniennes

Synthèse à destination du médecin traitant

La polyadénomatose mammaire (PAM) est une pathologie rare, définie par l'existence d'au moins 3 fibroadénomes simultanés ou 5 fibroadénomes successifs dans au moins un des deux seins. Il s'agit d'une pathologie qui concerne la femme jeune. Le plus souvent c'est la patiente elle-même qui découvre une ou plusieurs tumeurs par autopalpation.

Il est donc important dès lors de caractériser ces lésions. Un examen clinique rigoureux s'impose de la part du médecin référent de la patiente. Ensuite une échographie mammaire doit être réalisée pour caractériser au mieux les différentes lésions et réaliser une cartographie. L'IRM mammaire n'est pas un examen radiologique à réaliser de première intention alors que la mammographie n'aura pas sa place avant 35 ans.

Le radiologue jugera alors l'opportunité de réaliser un prélèvement mammaire, le plus souvent par micro biopsies avec lecture par un anatomo-pathologiste référent. Ce prélèvement est important pour ne pas méconnaître une tumeur phyllode, principal diagnostic différentiel.

On proposera une surveillance clinique et échographique dont la fréquence dépendra de l'évolution de la PAM. Une pratique de l'échographie à 4, 12 et 24 mois est préconisée. Dans tous les cas un suivi prolongé pendant plusieurs années est recommandé même si l'évolution est en général très favorable. Ainsi, une stabilité ou une diminution de la taille des fibroadénomes (FA) a été observée dans 60% des cas dans une étude portant sur le suivi au long cours de 72 patientes avec PAM. Une augmentation en taille est retrouvée dans 20% des cas environ.

L'abstention thérapeutique est le plus souvent proposée. Néanmoins un traitement macro progestatif à doses antigonadotropes peut être discuté avec une surveillance adaptée notamment lorsque la patiente souffre de mastodynies. Le traitement chirurgical est limité à certaines indications : lésion de grande taille, déformation du sein, suspicion de tumeur phyllode de grade 1. Des approches thérapeutiques de destruction des fibroadénomes par cryothérapie ou ultra-sons sont en cours de développement.

Les patientes avec PAM n'ont pas de contre-indication à utiliser une contraception oestroprogestative ou progestative. Ces contraceptions ne semblent pas avoir d'effet sur l'évolution de la PAM, mais on manque de données sur une large population. L'allaitement comme la grossesse sont associés à une diminution du nombre moyen de lésions de la PAM.

Il est difficile actuellement de relier la PAM à un sur risque de développer un cancer du sein.

Toutefois l'existence de FA apparus tardivement, avec atypies à l'examen anatomopathologique imposent une exérèse.

Face à cette maladie rare dont l'évolution reste encore mal connue il est conseillé de travailler en relation avec une des équipes du Centre de Référence des Pathologies Gynécologiques Rares (<http://hopital-necker.aphp.fr/pgp>)

Informations utiles

FIRENDO, Filière de Santé Maladies Rares Endocriniennes, <http://www.firendo.fr>

Animateur : Pr Jérôme Bertherat

Bureau "FIRENDO", Hôpital Cochin

Service d'Endocrinologie, 27 rue du Faubourg Saint-Jacques

75014 Paris

Centre de référence coordonateur des Pathologies Gynécologiques Rares,

<http://hopital-necker.aphp.fr/pgr/>

Médecin coordonnateur : Pr POLAK Michel

Hôpital Necker Enfants Malades, Université de Paris

Service d'Endocrinologie, Gynécologie et Diabétologie pédiatriques, 149 rue de Sèvres

75743 PARIS Cedex 15

Centre de Référence des Pathologies Gynécologiques rares, sites constitutifs

Médecin Coordonnateur : Pr TOURAINE Philippe

Sorbonne Université Médecine, Site Pitié Salpêtrière

Service d'Endocrinologie et Médecine de la Reproduction, 47-83 Boulevard de l'Hôpital

75651 Paris CEDEX 13

Médecin Coordonnateur : Dr PIENKOWSKI Catherine

CHU Toulouse

Hôpital des enfants, Pédiatrie - Endocrinologie, génétique et gynécologie médicale, 330

avenue de Grande-Bretagne 31059 Toulouse CEDEX 12

Centres de Compétence des Pathologies Gynécologiques rares

Centre de compétence Amiens

CHU Amiens Picardie - Médecine Pédiatrique & Médecine de l'Adolescent - POLE FEMME, COUPLE, ENFANT, Place Victor Pauchet 80800 Amiens France

Centre de compétence Angers

CHU Angers - Service d'Endocrinologie-Diabétologie-Nutrition, 4 rue Larrey 49933 Angers

CEDEX 9 France

Centre de compétence Besançon

CHU Besançon - Hôpital Jean Minjoz, boulevard A.Fleming 25000 Besançon France

Centre de compétence Bordeaux

CHU Bordeaux - GH Pellegrin - Hôpital des Enfants - Unité d'endocrinologie et de diabétologie de l'enfant et de l'adolescent, Place Amélie Raba Léon 33076 Bordeaux

CEDEX France

Centre de compétence Brest

CHU Brest - Hôpital de La Cavale Blanche - Service d'endocrinologie, diabète et maladies métaboliques, Boulevard Tanguy Prigent 29610 Brest CEDEX France

Centre de compétence Clermont-Ferrand

CHU Clermont-Ferrand - Hôpital Gabriel Montpied - Endocrinologie diabétologie, maladies métaboliques, 58 rue Montalembert 63003 Clermont-Ferrand CEDEX 03 France

Centre de compétence La Réunion - Saint-Pierre

CHU de Réunion - Site Sud, 97 Avenue du Président Mitterrand 97410 Saint-Pierre

Centre de compétence Lille

CHRU Lille - Hôpital Jeanne-de-Flandre - Service de Pédiatrie-endocrinologie, Rue Eugène Avinée 59037 Lille CEDEX France

Centre de compétence Marseille

P-HM - Hôpital de la Conception - Service d'Endocrinologie, Diabète et Maladies Métaboliques Adulte, 147 Boulevard Baille 13385 Marseille CEDEX 5 France

Centre de compétence Montpellier

CHU Montpellier - Hôpital Arnaud de Villeneuve, 371 Avenue du Doyen Gaston Giraud

34295 Montpellier CEDEX 5 France

Centre de compétence Nancy

CHU Nancy - Hôpital Brabois, Rue du Morvan 54511 Vandoeuvre-lès-Nancy France

Centre de compétence Nantes

CHU Nantes - Hôpital Mère et Enfant - Clinique médicale pédiatrique - Centre d'endocrinologie pédiatrique, 7 quai Moncousu 44093 Nantes CEDEX 1 France

Centre de compétence Nice

CHU Nice - Hôpital L'Archet 2 - Département d'Endocrinologie-Diabétologie & Reproduction, 151 Route Saint Antoine de Ginestière 06200 Nice France

Centres de compétence Paris et Ile de France

- Hôpital Port-Royal-Cochin, Unité de Gynécologie médicale 123 Boulevard Port-Royal, 75014 Paris France

- Hôpital Bicêtre, 78 rue du Général Leclerc 94270 Kremlin Bicêtre CEDEX France

- Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil - Service de Gynécologie Obstétrique, 40 avenue de Verdun 94010 Créteil CEDEX

- Institut Mutualiste Montsouris, Service de Gynécologie Obstétrique, 42 boulevard Jourdan 75014 Paris France

Centre de compétence Reims

CHU Reims, Rue du Général Koenig 51092 Reims CEDEX France

Centre de compétences Rennes

CHU Rennes - Hôpital Sud - Endocrinologie Pédiatrique, 16 Bd de Bulgarie 35033 Rennes CEDEX 2 France

Centre de compétence Rouen

CHU Rouen - Hôpital Charles Nicolle - Département de Pédiatrie Médicale, 1 rue Germont 76031 Rouen France

Centre de compétence Strasbourg

CHU Strasbourg - Nouvel Hôpital Civil - Service d'endocrinologie, diabète, nutrition, 1 place de l'Hôpital 67091 Strasbourg CEDEX France

Centre de compétence Tours

CHRU Tours - Hôpital Bretonneau, 2 Boulevard Tonnellé 37044 Tours CEDEX 9 France