

Revue générale

Dermatoses du sein

RÉSUMÉ : Les dermatoses du sein regroupent un vaste champ de pathologies variées, bénignes comme malignes, spécifiques de la plaque aérolo-mamelonnaire comme ubiquitaire. Nombre de ces pathologies sont liées de manière directe (comme la maladie de Paget mammaire) ou indirecte au cancer du sein et à ses traitements et sont d'autant plus importantes à connaître que ce dernier est fréquemment rencontré en population générale. Tout l'enjeu devant une dermatose d'allure bénigne du mamelon est donc de ne pas méconnaître une néoplasie sous-jacente. Si en cas de pathologie du mamelon et de l'aréole, l'avis du dermatologue est fréquemment sollicité, il est à souligner qu'il s'agit également d'un motif fréquent de consultation gynécologique.



V. FERRACIN
E. BEGON
Service de Dermatologie,
Hôpital de PONTOISE/GHT-NOVO.



Q. MURAT

Anatomie du sein

Le sein est constitué d'un revêtement cutané, d'une glande mammaire et d'un tissu de soutien graisseux richement

innervé et vascularisé (*fig. 1*). La fonction première de la glande mammaire est de produire du lait au sein de glandes exocrines appelées lobules dont le produit de sécrétion est secondairement

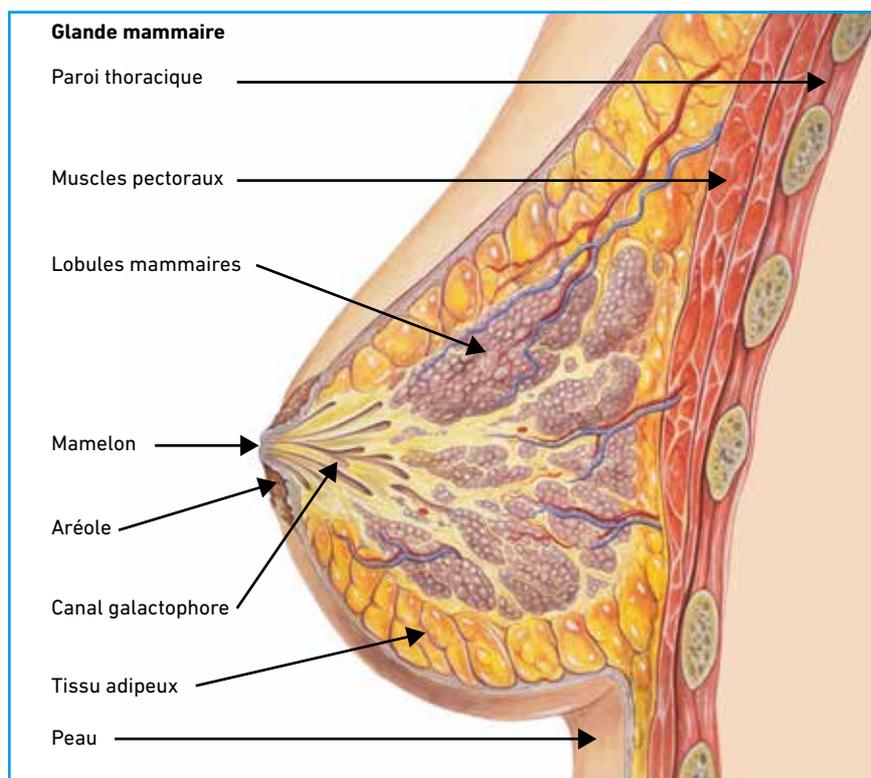


Fig. 1 : Anatomie du sein.

acheminé par des canaux galactophores. Contrairement à une idée reçue, les individus de sexe masculin sont également dotés d'une glande mammaire, néanmoins très peu développée. Le revêtement cutané du sein s'organise en continuité avec le reste du tégument avec, en son centre, une entité particulière d'origine mésenchymateuse, la plaque aérolo-mamelonnaire (PAM). Elle est constituée d'une muqueuse pigmentée : l'aréole, elle-même centrée sur le mamelon qui correspond à la portion centrale glabre et surélevée. L'aréole se distingue par la présence à sa surface de petites aspérités correspondant aux points d'abouchement des glandes de Morgagni, glandes apocrines dont la sécrétion lubrifiante assure la protection de la PAM lors de la lactation. L'épiderme aréolaire est également

singulier par la présence en son sein de petites cellules claires glandulaires exprimant la cytokératine, les cellules de Tokier, dont le rôle physiologique est mal connu. Le mamelon correspond, quant à lui, à l'abouchement des canaux galactophores et possède une organisation histologique très complexe.

Les dermatoses du sein sont très variées. Du fait de la singularité de la plaque aérolo-mamelonnaire, certaines pathologies sont propres à cette localisation tandis que d'autres sont ubiquitaires. Les principales étiologies de dermatoses mammaires sont résumées dans le **tableau I**.

Nous n'aborderons pas, dans cet article, les complications propres à la grossesse et à l'allaitement.

■ Pathologies

1. Malformations

Les malformations mammaires ne constituant généralement pas un motif de consultation dermatologique, nous traiterons brièvement de certaines entités auxquelles peut être confronté le dermatologue. Il est à noter qu'une asymétrie mammaire (différence de volume et/ou de taille entre les deux seins) est physiologique et quasi constante.

Les **hypermasties** englobent l'ensemble des hypertrophies mammaires. Elles comprennent :

- les macromasties : hypertrophie de la glande mammaire chez la femme, souvent d'origine hormonale ;
- les adipomasties par excès de tissu graisseux, bénignes et associées au surpoids. Il existe cependant une forme particulière d'adipomastie survenant dans un contexte de lipodystrophie plus globale chez les patients VIH traités par inhibiteurs de la protéase ;
- les gynécomasties par hypertrophie de la glande mammaire chez l'individu de sexe masculin. Le diagnostic différentiel avec l'adipomastie n'est pas toujours évident cliniquement mais les étiologies diffèrent : pathologies endocriniennes, iatrogénie, obésité et insuffisances rénale et hépatique chroniques.

Les **mamelons surnuméraires** ou polythélies sont très fréquents en population générale avec une prévalence de 0,2 à 5 % selon les études et une prédominance masculine. Répartis le long des crêtes mammaires, qui relient les aisselles aux aines en passant par les mamelons normaux, ils correspondent à des petites maculopapules rosées à brunâtres, parfois confondues avec des nævus. Une association avec le nævus de Becker est rapportée par certains auteurs.

2. Néoplasies

Différentes **manifestations cutanées du cancer du sein** peuvent être un motif de

Malformations	<ul style="list-style-type: none"> ● Hypoplasies ● Hypertrophies et gynécomastie ● Mamelons et seins surnuméraires ● Mamelons inversés
Néoplasies	<ul style="list-style-type: none"> ● Maladie de Paget mammaire ● Manifestations cutanées de cancer du sein ● Mastite carcinomateuse ● Lymphomes
Complications des traitements carcinologiques	<ul style="list-style-type: none"> ● Radiodermites aiguës/chroniques/tardives ● <i>Radiation Recall Dermatitis</i> ● Morphee post-radiothérapie ● Calcinose sous-cutanée mammaire post-radiothérapie
Localisation particulière de dermatoses ubiquitaires	<ul style="list-style-type: none"> ● Eczéma et dermatite atopique ● Maladie de Verneuil ● Maladie de Crohn ● Maladie de Fox-Fordyce ● Lymphocytome borrélien ● Cytostéatonecrose traumatique
Dermatoses spécifiques	<ul style="list-style-type: none"> ● Adénomatoses érosives bénignes du mamelon ● Hyperkératose nævoïde du mamelon ● Mamelon du jogueur ● Milium du mamelon du nourrisson
Mastites	<ul style="list-style-type: none"> ● Mastite granulomateuse idiopathique ● Mastite suppurative chronique rétro-aréolaire ● Mastite à plasmocytes ● Mastite lymphocytaire/panniculite lupique des seins ● Mastite carcinomateuse ● Mastopathie diabétique ● Malakoplakie

Tableau I : Étiologies de dermatoses mammaires.

Revue générale

consultation chez le dermatologue. En effet, 6 à 10 % des patientes atteintes d'un cancer du sein présentent une atteinte de la peau. Cette atteinte est divisée en deux sous-types principaux :
 – le cancer inflammatoire du sein ou mastite carcinomateuse (qui est un sous-type distinct de cancer du sein) ;
 – le cancer du sein avec atteinte cutanée non inflammatoire (qui peut survenir secondairement à tous types de cancer du sein).

● Le **cancer du sein inflammatoire** se caractérise par l'apparition brutale

d'une induration cutanée pseudo-cel-lulitique érythémateuse, douloureuse, **habituellement sans tumeur palpable**, touchant au moins 1/3 du sein. Il est la conséquence d'une invasion tumorale des canaux lymphatiques et est donc associé à un pronostic grave (stade pT4d) (**fig. 2**). Son principal diagnostic différentiel est la mastite d'origine bénigne (cf. infra).

● Le **cancer du sein avec atteinte cutanée non inflammatoire** est caractérisé par un œdème localisé (comprenant l'aspect en

peau d'orange), une ulcération, ou un nodule de perméation. Ces symptômes proviennent directement de l'extension à la peau de l'adénocarcinome sous-jacent (**fig. 3 et 4**). Le cancer du sein existe chez l'homme et représente 1 % des cancers du sein. Le dermatologue est alors en première ligne (**fig. 5**).

● Les autres signes cutanés pouvant faire évoquer le diagnostic sont la dépression cutanée ou la rétraction du mamelon, l'écoulement mamelonnaire notamment s'il est sanglant, séreux, unilatéral, spontané et persistant.

● La **maladie de Paget mammaire** (MPM) représente environ 1 % de tous les cancers du sein (incidence en diminution malgré une augmentation de l'incidence des cancers du sein) et touche en grande majorité des femmes entre 50 et 70 ans. Elle a un début insidieux, évoluant sur des mois, voire des années, avec une croissance centrifuge du mamelon à l'aréole puis à la peau environnante dans les cas les plus avancés (**fig. 6**).

Cliniquement, il s'agit d'une lésion unilatérale, érythémateuse, croûteuse, ou squameuse, parfois suintante. Les cas avancés s'accompagnent souvent d'ulcération et de rétraction du mamelon. Ainsi, l'aspect peut être psoriasiforme ou eczématiforme mais avec des bords toujours assez bien limités. La douleur, le prurit ou la brûlure peuvent précéder ou être concomitants de l'atteinte cutanée. Des nombreuses variantes sont décrites : localisations sur des mamelons ou seins surnuméraires, forme bilatérale, forme



Fig. 2 : Mastite carcinomateuse.



Fig. 3 : Cancer du sein avec envahissement et rétraction mamelonnaire.



Fig. 4 : Cancer du sein avec envahissement et ulcérations.



Fig. 5 : Cancer du sein chez un homme.



Fig. 6 : Maladie de Paget du sein.

masculine. En cas de doute diagnostique avec un eczéma, un test thérapeutique par dermocorticoïdes ne permet pas d'exclure la maladie de Paget car une amélioration a été notifiée chez certains patients. Une biopsie cutanée est nécessaire pour tous les cas suspects. Histologiquement, la caractéristique de la MPM est la présence de cellules de Paget : grandes cellules épithéliales avec un cytoplasme abondant et clair, contenant généralement de la mucine (coloration au bleu alcian positive), et un noyau élargi, vésiculeux, avec un ou plusieurs nucléoles proéminents.

Dans 85 à 100 % des cas, la MPM est associée à un carcinome canalaire invasif ou *in situ* sous-jacent. Ces derniers ne sont pas forcément en continuité avec la MPM et peuvent être multifocaux. Le traitement repose donc sur celui du cancer sous-jacent et, *a minima*, une excision chirurgicale complète de la PAM est nécessaire.

3. Complications de la radiothérapie

>>> **La toxicité cutanée radio-induite, ou radiodermite**, est une complication classique des patientes traitées pour un cancer du sein. En effet, non seulement le cancer du sein regroupe une grande partie des indications à la radiothérapie (augmentant ainsi la fréquence à laquelle le dermatologue peut être confronté à ces lésions), mais il regroupe, de plus, plusieurs des facteurs de risque à développer des radiodermites : doses de radiothérapie reçues au niveau de la peau beaucoup plus importantes (la cible du rayonnement étant à proximité immédiate de la peau elle-même et peut même l'inclure, contrairement aux tumeurs malignes viscérales), contexte post-chirurgical fréquent, sexe féminin, pli sous-mammaire plus sensible (dû à "l'effet-bolus", présent dans tous les plis).

La radiodermite est séparée en atteintes aiguës et chroniques.

>>> **La radiodermite aiguë** est l'une des réactions les plus courantes de la

radiothérapie et survient généralement dans les 90 jours suivant l'exposition. Environ 85 % des patients connaîtront une réaction cutanée aiguë, modérée à sévère, dans les zones exposées. Elle est classiquement séparée en :

- radiodermite sèche, avec érythème, desquamation sèche, douleur (grades I et II) ;
- radiodermite exsudative, avec érythème, érosions, suintement, œdème, douleur, saignement au moindre traumatisme (grades II et III) ;
- radionécrose aiguë avec ulcération, nécrose, saignement spontané (grade IV).

>>> **La radiodermite chronique**, beaucoup moins fréquente, survient généralement plusieurs mois voire années après l'irradiation, sans lien avec l'intensité de la radiodermite aiguë et donc possible-ment sur une peau d'apparence presque normale. Contrairement aux atteintes aiguës, elle s'aggrave progressivement et est irréversible. Les manifestations classiques décrites sont la xérose cutanée, la poïkilodermie (composée de la triade hypo- ou hyperpigmentation, télangiectasie, atrophie), l'anhidrose, la fibrose cutanée, l'ulcération voire la nécrose, ou la transformation maligne en carcinome épidermoïde ou basocellulaire. **La calcinose sous-cutanée** (fig. 7), est une complication rare, irréversible, et souvent beaucoup plus tardive, apparaissant plusieurs années après la fin de l'irradiation. Le facteur de risque principal semble être les fortes doses de rayonnement.

Des manifestations atypiques et plus rares sont également décrites :

>>> **La dermatite de rappel (ou radiation recall dermatitis = RRD)** est une réaction inflammatoire aiguë, limitée aux champs précédemment irradiés, déclenchée par l'administration d'un traitement, au moins 7 jours après la fin d'une radiothérapie et jusqu'à plusieurs années après. Il s'agit donc d'une étrange toxidermie focale en zone irradiée récemment. La physiopathologie de ce phénomène reste mal comprise,



Fig. 7 : Calcinose cutanée post-radiothérapie.

mais plusieurs hypothèses ont été proposées, notamment la réaction mémoire des cellules souches épithéliales survivantes, la mutation induite par les radiations, les lésions vasculaires post-radiations. Le délai de 7 jours après la fin de l'irradiation permet de faire la distinction avec une simple radiosensibilisation (fig. 8). Un médicament inducteur est le plus souvent identifié. Les médicaments les plus souvent rapportés sont les agents anticancéreux, tels que les chimiothérapies (essentiellement l'anthracycline doxorubicine, les taxanes docétaxel et paclitaxel, et les antimétabolites gemcitabine et capécitabine) ou l'immunothérapie, mais aussi certains antibiotiques (céfazoline), des AINS (ibuprofène), des statines, des antituberculeux, le millepertuis... Le délai entre l'apparition des symptômes cutanés et l'exposition au médicament est généralement de quelques jours à quelques semaines.

Revue générale



Fig. 8 : Radiation recall dermatitis induite par une hormonothérapie dans le cadre d'un cancer du sein récemment irradié.

>>> La morphée post-radiothérapie (radiation-induced morphea = RIM) est une complication rare et méconnue de la radiothérapie, survenant souvent dans l'année qui suit la fin de la radiothérapie avec des délais allant de 1 mois à 32 ans. Selon les études, l'incidence rapportée varie entre 1/500 et 1/3 000 patientes atteintes d'un cancer du sein irradié, ce qui est significativement plus élevé que l'incidence estimée de 2,7/100 000 de la morphée localisée dans la population générale. Les modifications sont généralement limitées à la zone irradiée mais peuvent également s'étendre au-delà ou même devenir généralisées. La confirmation histologique est indispensable pour distinguer la RIM de maladies similaires, telles que la radiodermite chronique classique dont la fibrose post-irradiation (qui est un effet secondaire courant), la récurrence ou l'apparition d'un nouveau cancer.

4. Localisation particulière de dermatoses ubiquitaires

>>> Eczémas et dermatite atopique (DA) : l'eczéma du mamelon est présent chez 6 à 23 % des patients atteints d'eczéma atopique (**fig. 9**). Il représente une zone bastion de la DA, particulièrement chez les enfants et les adolescents, plutôt de sexe féminin. En plus de ce dernier, le mamelon peut également être atteint par un eczéma de contact allergique ou une

dermite irritative. L'eczéma du mamelon déborde souvent sur l'aréole et parfois sur la peau avoisinante, est uni- ou bilatéral, et reprend les caractéristiques cliniques de l'eczéma des autres localisations. Devant tout eczéma du mamelon, il convient de rechercher un facteur contact irritant ou allergique, qui peut d'ailleurs être un facteur favorisant d'un authentique eczéma atopique : lavage intensif, coussinets en mousse des soutiens-gorge rembourrés qui retiennent plus les résidus de détergent et d'assouplissant, nage dans l'eau chlorée sans rinçage, topiques richement parfumés, frottements répétitifs (vêtements serrés ou rugueux tels que la laine, frottement de la planche de surf ou de la guitare avec sa caisse de résonance = **mamelon**

du surfeur ou du guitariste), combinaison de la sueur, de la chaleur et des effets abrasifs des vêtements chez les sportifs = **mamelon du joggeur** (le plus souvent observé chez les athlètes féminines ayant des antécédents atopiques), allaitement, écoulement chronique du sein, apparition au contact de certains composants de vêtements (colorants, colles, résines, etc.), piercings, tatouage du mamelon après la reconstruction. Le traitement repose sur les dermocorticoïdes ou inhibiteurs de calcineurine, l'évitement des irritants et des allergènes pertinents.

>>> Hidradénite suppurée, maladie de Verneuil (fig. 10) : la localisation mammaire et au pli inter mammaire est



Fig. 9 : Eczéma des mamelons au cours d'une dermatite atopique.



Fig. 10 : Maladie de Verneuil du pli inter mammaire.

fréquente chez les patientes atteintes de maladie de Verneuil (MV). Les lésions habituelles nodulo-inflammatoires et nodulo-abcédées à évolution cicatricielle sont souvent observées de part et d'autre du pli sous-mammaire débordant volontiers vers la glande mammaire. Le pli intermammaire est souvent intéressé. La localisation mammaire exclusive d'une MV sans atteinte des autres plis est exceptionnelle, voire douteuse, et doit plutôt amener à discuter une mastite granulomateuse (cf. infra).

>>> Adénomatose érosive bénigne du mamelon : c'est une lésion bénigne de la PAM. Elle est aussi appelée papillomatose floride des canaux mamelonnaires, adénomatose papillaire superficielle ou papillomatose ductale sous-aréolaire (fig. 11). Elle se développe aux dépens des canaux galactophores du mamelon et constitue le principal diagnostic différentiel de la maladie de Paget. Elle survient dans la grande majorité des cas chez la femme, à des âges variables (avec un pic à la cinquantaine), mais toujours après la puberté. Son expression clinique, polymorphe, peut correspondre à un petit nodule charnu (0,5 à 1,5 cm de diamètre), à une lésion eczémateuse, érosive ou croûteuse, ou encore à un écoulement mamelonnaire parfois sanglant ou à un simple gonflement localisé du mamelon. Le diagnostic précis fourni par l'histologie (prolifération de

structures glandulaires et canaliculaires voisines de celles des hidradénomes papillifères, avec fréquemment une infiltration plasmocytaire) est essentiel afin d'exclure une maladie de Paget, voire un carcinome mammaire. Seule l'excision chirurgicale permet la guérison

>>> Maladie de Fox-Fordyce : également nommée *apocrine miliaria*, elle se caractérise par des papules folliculaires translucides ou couleur chair prurigineuses, se localisant dans les zones glandulaires apocrines (aisselles, région anogénitale, etc.), dont le mamelon.

>>> Lymphocytome borélien : il s'agit d'une forme précoce de phase disséminée de la maladie de Lyme, survenant classiquement quelques mois après la piqûre. Il se traduit cliniquement par une lésion nodulaire unique asymptomatique de couleur caractéristique rouge brique à violine se localisant parfois à l'aréole mammaire. Les autres localisations habituelles décrites de lymphocytome/pseudolymphome borélien sont le lobe de l'oreille et le scrotum.

>>> Cystostéatonécrose traumatique : non exceptionnelle à l'ère des chirurgies esthétiques, elle survient dans un contexte de traumatisme mammaire iatrogène (chirurgie mammaire plastique ou carcinologique, radiothérapie ou ponction) ou accidentel. Il s'agit

d'une panniculite nécrotique se traduisant histologiquement par un ou plusieurs nodules mammaire fermes et pouvant s'accompagner d'ecchymoses, de rétraction et d'inflammation cutanées. Le diagnostic différentiel avec un cancer mammaire n'est pas toujours évident, y compris radiologiquement, mais en contexte traumatique récent, la ponction à l'aiguille, voire la biopsie, permettent de redresser le diagnostic. Il convient cependant de souligner que la notion de traumatisme récent ne doit pas faire éliminer une néoplasie sous-jacente ayant été révélée à cette occasion. La cystostéatonécrose est souvent auto-involutive mais la reprise chirurgicale est envisageable en cas d'atteinte persistante invalidante.

>>> Angiomatose dermique diffuse : la physiopathologie repose sur une prolifération bénigne de vaisseaux sanguins dans le derme, souvent secondaire à une ischémie chronique. Cette condition se manifeste par des plaques violacées ou érythémateuses, indurées ou ulcérées, parfois douloureuses, et peut être confondue cliniquement avec un angiosarcome, une mastite inflammatoire ou un *pyoderma gangrenosum*. Les principaux facteurs de risque identifiés incluent le tabagisme, l'obésité et les facteurs cardiovasculaires. Les seins sont particulièrement touchés en raison de leur riche vascularisation et de facteurs



Fig. 11 : Adénomatose érosive bénigne du mamelon.

Infiltrat plasmocytaire	Ectasie galactophorique
Infiltrat granulomateux ou riche en cellules histiocytaires épidermoïdes	<ul style="list-style-type: none"> ● Mastite granulomateuse idiopathique ● Vascularites à ANCA (GPA > GEPA) ● Sarcoidose ● Maladie à IgG4 ● Maladie de Crohn ● Malakoplakie ● Agents infectieux : tuberculose, histoplasmose, actinomycose, corynébactérie, bartonellose, filariose
Infiltrat lymphocytaire	<ul style="list-style-type: none"> ● Panniculite lupique ● Mastopathie diabétique ● Thyroïdites auto-immunes ● Gougerot-Sjögren ● Maladie à IgG4 ● Lymphome T à type de panniculite

Tableau II : Principales étiologies à évoquer selon la nature de l'infiltrat histologique dans les mastites.

Revue générale

favorisant l'ischémie, tels que les traumatismes, la radiothérapie ou la compression prolongée. L'histologie révèle une prolifération bénigne d'endothélium extravasculaire exprimant le CD34 et le CD31, associée à une inflammation périvasculaire. Bien qu'il n'existe pas de traitement consensuel, la prise en charge chirurgicale (mastectomie ou réduction mammaire) semble efficace, tandis que le sevrage tabagique et le contrôle des facteurs de risque cardiovasculaires sont essentiels.

5. Mastites

La mastite est une inflammation des tissus sous-cutanés du sein. Si la mastite puerpérale (survenant en contexte d'allaitement) est bien connue des gynécologues, les étiologies de mastites sont en réalité très variées, pouvant parfois mimer un carcinome mammaire au stade inflammatoire. Le **tableau II** résume les étiologies selon le type histologique.

>>> La mastite suppurative chronique rétro-aréolaire est une inflammation chronique des canaux galactophores rétro-aréolaires, aseptique ou associée à une infection à *Staphylococcus aureus*. Sa physiopathologie impliquerait une métaplasie épidermoïde des canaux collecteurs, responsable d'une obstruction de leur lumière et d'une dilatation d'amont. Cliniquement, elle se manifeste par une tuméfaction inflammatoire fluctuante rétro-aréolaire (par opposition aux abcès puerpéraux plutôt périphériques) se drainant spontanément par un orifice mamelonnaire ou se fistulisant à la peau, avec rançon cicatricielle. Les poussées répétées impactent fortement la qualité de vie et grèvent le pronostic esthétique avec formation progressive de fistules extensives. Elle touche majoritairement les femmes jeunes, souvent tabagiques, et serait associée à l'acné sévère et à l'hidradénite suppurée. Le traitement est souvent chirurgical et consiste en une excision des canaux galactophores avec de bons résultats dans plus de 50 % des cas. Une

POINTS FORTS

- Les dermatoses mammaires sont de diagnostic complexe car les manifestations dermatologiques du cancer du sein sont très variées et ont souvent pour diagnostic différentiel des pathologies bénignes méconnues.
- Le cancer du sein inflammatoire est polymorphe et peut se présenter par une association de signes non spécifiques comme un érythème douloureux et un aspect en peau d'orange, en l'absence de masse palpable.
- Toute dermatose localisée au mamelon, et, *a fortiori*, en cas d'atteinte unilatérale ou d'aspect eczématiforme, doit faire évoquer une maladie de Paget mammaire.
- Les complications cutanées tardives de la radiothérapie, telles que la poïkilodermie et la fibrose dermique, peuvent se manifester plusieurs années après la radiothérapie et avoir un impact important sur la qualité de vie des patientes.
- L'hidradénite suppurée (ou maladie de Verneuil) est souvent sous-diagnostiquée dans sa localisation sous-mammaire et ne doit pas être confondue avec une mastite infectieuse.
- Le lymphocytome borélien du sein se manifeste comme un nodule rouge-violacé d'aspect caractéristique mais indistinguable histologiquement d'un authentique lymphome. Il nécessite une attention particulière dans les zones concernées par la maladie de Lyme.
- La mastite granulomateuse idiopathique, bien que relativement fréquente, doit rester un diagnostic d'élimination.

antibiothérapie à visée immunomodulatrice serait efficace dans les formes associées à l'hidradénite suppurée et les anti-TNF α sont actuellement à l'essai.

>>> La mastite à plasmocytes (ou ectasie galactophorique) se rencontre plus fréquemment chez la femme ménopausée. Considérée comme une pathologie auto-immune par certains auteurs, elle se caractérise histologiquement par l'accumulation d'une substance amorphe, issue des canaux galactophores dilatés, dans le tissu sous-mamelonnaire. Il en résulte une inflammation plasmocytaire d'évolution scléreuse et nodulaire pouvant conduire à une rétraction du mamelon. Cliniquement, elle se manifeste par une tuméfaction, voire une masse douloureuse rétro-aréolaire, accompagnée

d'un écoulement mamelonnaire louche. L'évolution est chronique, émaillée de poussées. Il est à noter que le diagnostic différentiel avec une mastite cancéreuse n'est pas toujours simple cliniquement, la pathologie pouvant s'accompagner d'une rétraction du mamelon et d'un aspect en peau d'orange. Le traitement serait là encore chirurgical avec résection de l'ensemble du tissu inflammatoire rétro-aréolaire et correction, le cas échéant, d'une rétraction congénitale du mamelon, facteur de risque reconnu de mastite à plasmocytes.

>>> Les mastites granulomateuses constituent un groupe hétérogène comptant pour environ 5 % des masses mammaires. Elles touchent majoritairement la femme jeune en âge de procréer

et se manifestent par des masses périphériques inflammatoires et fermes, inconstamment douloureuses et évoluant vers la fistulisation avec issue de pus, voire un authentique aspect de peau d'orange. Des adénopathies axillaires ont également été rapportées chez 1/3 des patientes. Indépendamment du mécanisme causal, la biopsie profonde retrouve un infiltrat inflammatoire granulomateux parfois nécrotique, riche en cellules histiocytaires épithélioïdes et initialement confiné aux lobules.

Les étiologies sont multiples, nécessitent des investigations internistes et incluent les principales granulomatoses systémiques : sarcoïdose, vascularites à ANCA, maladie à IgG4, maladie de Crohn. La mastite granulomateuse peut également être de cause infectieuse : tuberculose principalement, mais également histoplasmose, actinomycose...

Enfin, la plupart des mastites granulomateuses ne rentrent dans aucun des cadres suscités et sont à considérer comme des **mastites granulomateuses idiopathiques** (MGI) (fig. 12). Bien que la MGI soit considérée comme purement mammaire, une rare association à des signes systémiques (érythème noueux, polyarthrite ou encore sclérite) est rapportée. La physiopathologie de ces formes "idiopathiques" n'est à ce jour pas connue (auto-immune, infectieuse avec des cas rapportés de MGI à *Corynebacterium*, hyperprolactinémie ou encore extravasation des sécrétions des glandes mammaires...). Le diagnostic de MGI restant un diagnostic d'exclusion, devant tout

tableau clinique de mastite, il convient de réaliser une échographie mammaire ainsi qu'une biopsie profonde en milieu sénologique. Les prélèvements seront à adresser en anatomopathologie mais également en laboratoires de bactériologie, mycologie et mycobactériologie. Le **tableau III** résume la démarche diagnostique.

La MGI, bien que bénigne, peut être très invalidante du fait de sa chronicité et sa prise en charge est mal codifiée. Dans notre expérience, les AINS en prise prolongée sont souvent efficaces en première ligne. La pathologie étant auto-involutive en quelques mois dans 50 % des cas, une surveillance simple est également licite. En seconde intention, peut être proposée une corticothérapie *per os* 1 mg/kg pendant 2-3 semaines, suivie d'une décroissance progressive sur quelques semaines. En troisième intention peuvent être discutés colchicine,

méthotrexate ou anti-TNF. La chirurgie est à réserver aux formes complexes et délabrantes et présente un risque non négligeable de récurrence.

Les étiologies de **mastites lymphocytaires** opposent classiquement la panniculite lupique du sein et les mastites lymphocytaires, dites "non spécifiques". La première, comme toute panniculite lupique, survient dans un contexte d'auto-immunité et se traduit cliniquement par des nodules sous-cutanés indurés et indolores. Histologiquement, la mastite lupique se distingue des autres mastites lymphocytaires par une adiponécrose hyaline et limitée aux lobules. Il a également été décrit des mastites lymphocytaires associées au diabète, aux thyroïdites auto-immunes, au syndrome de Gougerot-Sjögren ou à la maladie à IgG4 dans sa forme fibrosante, sans oublier d'authentiques lymphomes T à type de panniculite du sein.

Imagerie	<ul style="list-style-type: none"> ● Mammographie et échographie mammaire : systématiques ● IRM mammaire : doute diagnostique, suivi sous traitement de MGI sévère
Prélèvement	<ul style="list-style-type: none"> ● Biopsie profonde >> Cytoponction Envoi en : <ul style="list-style-type: none"> – histologie ; – bactériologie, mycobactériologie (dont PCR) et mycologie.
Bilan biologique	<ul style="list-style-type: none"> ● En cas de granulome à l'histologie : <ul style="list-style-type: none"> – NFS ; – CRP et EPP ; – glycémie à jeun ; – ECA et bilan phosphocalcique ; – ANCA, FAN, facteur rhumatoïde ; – taux plasmatique d'IgG4 ; – sérologies VIH, VHB et VHC, QuantiFERON ; – βHCG plasmatique et prolactine ; – selon le contexte : calprotectine fécale, voire coloscopie.

Tableau III : Bilan étiologique devant une mastite granulomateuse.



Fig. 12 : Polymorphisme de la mastite granulomateuse idiopathique sous la forme d'abcès, fistules et ulcérations.

Revue générale

Conclusion

Les dermatoses mammaires sont variées. Parce que le dermatologue examine intégralement ses patients, il peut être au premier plan pour diagnostiquer des masses mammaires, y compris en l'absence de symptomatologie invalidante. L'enjeu est double. 90 % des masses palpables chez les femmes de 20 à 50 ans étant bénignes selon une étude récente, les diagnostics différentiels de carcinome mammaire doivent pouvoir être évoqués. Inversement, ne pas négliger une dermatose du mamelon d'allure bénigne est primordiale pour ne pas passer à côté d'un diagnostic de cancer.

Nous tenons à remercier le Dr Estelle Charvet et le Dr Maëlys Bretelle pour leur apport précieux à cet article.

POUR EN SAVOIR PLUS

- WALDMAN RA, FINCH J, GRANT-KELS JM *et al.* Skin diseases of the breast and nipple: Benign and malignant tumors. *J Am Acad Dermatol*, 2019;80:1467-1481.
- WALDMAN RA, FINCH J, GRANT-KELS JM *et al.* Skin diseases of the breast and nipple: Inflammatory and infectious diseases. *J Am Acad Dermatol*, 2019;80:1483-1494.
- MARKARIAN S, HOLMES DR. Mammary Paget's Disease: An Update. *Cancers (Basel)*, 2022;14:2422.
- BEGON E, BLUM L, PETITJEAN B *et al.* Symptomatic dystrophic cutaneous calcification as a late complication of radiotherapy for breast cancer. *Int J Dermatol*, 2014;53:e542-544.
- DANTHINE D, MILICEVIC M, LIFRANGE E. Management of nipple-areolar complex anomalies. *Rev Med Liege*, 2022;77:603-608.
- WEIGELT MA, SCIALIS AP, MCINTIRE PJ *et al.* Nipple Adenoma: Clinicopathologic Characterization of 50 Cases. *Am J Surg Pathol*, 2022;47:926-932.
- DILAVERI C, DEGNIM A, LEE C *et al.* Idiopathic Granulomatous Mastitis. *Breast J*, 2024;6693720.
- ROONGTA R, JOSHI S, CHATTOPADHYAY A *et al.* Lupus Mastitis. *Rheumatol Clin*, 2022;18:312-313.
- CARROTTE-LEFEBVRE I, DELAPORTE E, MIRABEL X *et al.* Radiation-induced skin reactions (except malignant tumors)]. *Bull Cancer*, 2023;90:319-325.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.