

## ● DÉFINITION

Les gènes BRCA 1 et 2 tirent leur nom de l'expression anglaise Breast (BR) Cancer (CA). **Ces gènes BRCA sont des gènes anti-cancer, si bien que leur mutation entraîne un haut risque de développer un cancer du sein et de l'ovaire.** Ainsi, lorsqu'une patiente est porteuse d'une mutation BRCA1, son risque de développer un cancer du sein est très important avec un risque annuel d'environ 3% par an, et un risque estimé entre 60 et 70% au cours de la vie.

La mutation du gène BRCA est dépistée par un test oncogénétique, dans les suites d'une **consultation d'oncogénétique**, chez une patiente ayant un risque élevé d'être porteuse de cette mutation. Il s'agit de femmes qui ont un lien de parenté directe avec une patiente chez laquelle a déjà été mise en évidence une mutation BRCA, de patientes déjà traitées pour un cancer du sein ou de l'ovaire et dans la famille desquelles il existe de nombreux cas similaires, ou de patientes atteintes très jeunes de cancer du sein ou de l'ovaire et chez qui on a recherché cette mutation. **La transmission de cette mutation est autosomique dominante, c'est à dire qu'elle peut être transmise par le père ou par la mère.**

Le risque de développer un cancer du sein et de l'ovaire est très élevé si l'on est porteur d'une mutation BRCA, et il s'agit souvent de cancers survenant chez des patientes jeunes, et dont le diagnostic est plus difficile du fait de la densité mammaire. C'est pourquoi une mastectomie prophylactique peut être envisagée en cas de mutation BRCA 1 ou 2. Elle permet en effet une réduction majeure du risque de cancer du sein chez ces patientes mutées, ce risque passant de 70 % à environ 2 %.

Pour les patientes qui ont déjà été traitées pour un cancer du sein et chez lesquelles a été mise en évidence une mutation BRCA, le risque de développer un nouveau cancer du sein est d'environ 60%. Un geste chirurgical peut également leur être proposé, associant une mastectomie totalisatrice et prophylactique du côté déjà atteint, et une mastectomie prophylactique de

l'autre côté. **En cas de radiothérapie, même ancienne, le risque de complications est plus élevé et la reconstruction est considérée comme plus difficile et à plus haut risque de complications.** Les suites post-opératoires peuvent être plus difficiles avec un risque de nécrose cutanée plus élevé.

Enfin, le risque de développer un cancer des ovaires est également important dans le cadre d'une mutation BRCA. Une annexectomie bilatérale prophylactique (ablation des ovaires et des trompes), est en général proposée après 40 ans en cas de mutation BRCA 1, et après 45 ans en cas de mutation BRCA2.

## ● ALTERNATIVES

L'alternative à la chirurgie est une surveillance clinique et radiologique rapprochée, associant mammographies, échographies et IRM. Néanmoins il n'est pas rare de voir des patientes jeunes, bien suivies, qui développent un cancer du sein quelques mois après un bilan normal. C'est pourquoi **lorsque la patiente est bien informée et demandeuse d'un geste prophylactique, que l'équipe multidisciplinaire peut proposer une prise en charge adéquate, la mastectomie prophylactique bilatérale peut s'avérer la meilleure solution, si la patiente a bien compris les enjeux de ce geste.**

En pratique, **le plus souvent la surveillance rapprochée est conseillée et proposée initialement aux patientes à la suite de leur consultation oncogénétique.** Et c'est souvent au bout de plusieurs examens de surveillance, suivis par d'éventuelles alertes (avec réalisation de microbiopsies potentiellement anxiogènes) que la patiente s'oriente finalement vers la mastectomie prophylactique pour être « plus tranquille » et réduire de façon drastique son risque de développer un cancer du sein. Surtout si, dans ce délai, sont survenus d'autres cancers dans la famille de la patiente.

## ● **OBJETIFS**

**Le but d'une mastectomie prophylactique est de diminuer de manière drastique le risque de cancer du sein chez une patiente à haut risque néoplasique, a fortiori si elle présente une mutation d'un gène BRCA**, tout en proposant une reconstruction mammaire immédiate de qualité qui lui permettra de retrouver une vie normale ou presque normale. Il s'agit bien sûr d'une **épreuve difficile et délicate pour une femme, souvent jeune, et l'accompagnement psychologique tout au long du processus est essentiel**. Par ailleurs l'acceptation de cette nouvelle poitrine dépendra beaucoup de la demande de la patiente, de ses attentes, de ses motivations, mais également de l'entourage familial et de la qualité de l'accompagnement technique et psychologique dont elle pourra bénéficier.

## ● **PRINCIPES**

**Concernant la mastectomie**, la mastectomie prophylactique permet de retirer la glande mammaire et la plus grande partie de l'épithélium mammaire susceptible de se canceriser. Elle peut se faire de différentes manières :

- de façon classique en retirant un fuseau de peau et la plaque aréolo- mamelonnaire
- en conservant la peau du sein
- en conservant la peau du sein et la plaque aréolo-mamelonnaire.

La conservation de la plaque aréolo-mamelonnaire (mastectomie sous-cutanée ou mastectomie conservant la plaque aréolo-mamelonnaire) permet d'avoir un résultat plus satisfaisant pour les patientes, qui ont moins l'impression qu'on leur retire leur sein, et donc une partie de leur féminité. Cela est souvent possible chez des femmes jeunes, dont les seins sont de volume moyen et « tombent » peu.

Pour des patientes dont les seins sont trop volumineux ou « tombent » trop, le risque de complications en conservant la plaque aréolo-mamelonnaire peut être important, et le chirurgien peut opter pour une mastectomie classique avec alors reconstruction de la plaque aréolo-mamelonnaire (mamelon et aréole) dans un second temps.

**Concernant la technique de reconstruction mammaire**, le volume mammaire peut être restitué de plusieurs façons en utilisant une prothèse, ou bien les propres tissus de la patiente (graisse, lambeau de grand dorsal, lambeau de DIEP, lambeau de gracilis), ou dans certains cas des techniques combinant les tissus de la patientes aux prothèses. **Un document d'information sur la technique de reconstruction mammaire utilisée vous sera également remis à la suite de la consultation**. Le choix de la technique se fera en fonction des souhaits de la patiente mais également des contraintes anatomiques et techniques. Deux consultations avec le chirurgien sont habituellement nécessaires pour **choisir la solution qui sera la plus adaptée pour la patiente, et pour permettre de donner toutes les informations nécessaires**. N'hésitez pas à **poser au chirurgien toutes les questions** qui vous viennent à l'esprit.

## ● **AVANT L'INTERVENTION**

**Habituellement, il faut réunir 3 avis avant d'envisager concrètement l'intervention : l'avis de l'onco-généticien, l'avis du chirurgien, et l'avis d'un onco-psychologue**. Chaque intervenant apporte une partie de l'information nécessaire pour comprendre les nombreux enjeux de l'intervention.

De plus, il faut disposer au moment de l'intervention d'un **bilan radiologique mammaire** (mammographies, échographies, IRM) datant de moins de 6 mois (idéalement 1 mois et demi avant l'intervention pour avoir le temps de s'organiser si une microbiopsie est nécessaire). Les examens doivent être normaux (ACR1 ou ACR2). En cas de découverte d'une lésion suspecte ou seulement d'apparition récente lors de ces examens, une biopsie serait réalisée pour confirmer la nature de cette lésion, et considérer le cas échéant la recherche du ganglion sentinelle lors de la mastectomie si cela s'avérait nécessaire.

Un bilan pré-opératoire habituel est réalisé conformément aux prescriptions

Le médecin anesthésiste sera vu au plus tard 48H avant l'intervention.

Aucun médicament contenant de l'Aspirine, ou des anti-inflammatoires, ne devra être pris dans les 10 jours précédant l'intervention.

### **LA QUESTION DU TABAC**

Les données scientifiques sont, à l'heure actuelle, unanimes quant aux effets néfastes de la consommation tabagique dans les semaines entourant une intervention chirurgicale. Ces effets sont multiples et peuvent entraîner des complications cicatricielles majeures, des échecs de la chirurgie et favoriser l'infection des matériels implantables (ex : implants mammaires).

Pour les interventions comportant un décollement cutané tel que l'abdominoplastie, les chirurgies mammaires ou encore le lifting cervico-facial, le tabac peut aussi être à l'origine de graves complications cutanées. Hormis les risques directement en lien avec le geste chirurgical, le tabac peut être responsable de complications respiratoires ou cardiaques durant l'anesthésie.

Dans cette optique, la communauté des chirurgiens plasticiens s'accorde sur une demande d'arrêt complet du tabac au moins un mois avant l'intervention puis jusqu'à cicatrisation (en général 15 jours après l'intervention). La cigarette électronique doit être considérée de la même manière.

Si vous fumez, parlez-en à votre chirurgien et à votre anesthésiste. Une prescription de substitut nicotinique pourra ainsi vous être proposée. Vous pouvez également obtenir de l'aide auprès de Tabac-Info-Service (3989) pour vous orienter vers un sevrage tabagique ou être aidé par un tabacologue.

Le jour de l'intervention, au moindre doute, un test nicotinique urinaire pourrait vous être demandé et en cas de positivité, l'intervention pourrait être annulée par le chirurgien.

## ● TYPE D'ANESTHÉSIE ET MODALITÉS D'HOSPITALISATION

**Type d'anesthésie** : il s'agit d'une anesthésie générale classique durant laquelle vous dormirez complètement

**Modalités d'hospitalisation** : la durée d'hospitalisation dépend de la technique de reconstruction utilisée. Elle varie entre 3 et 10 jours, hors complication intercurrente. Suivant les équipes, la sortie peut également être conditionnée par l'ablation du drainage (dans certains cas, la patiente peut quitter l'établissement avec un drain, qui sera enlevé quelques jours plus tard).

## ● L'INTERVENTION

La durée d'intervention dépend de la technique de reconstruction utilisée, et varie de 2H30 à 12H, selon la technique utilisée, la difficulté du cas, la dextérité et l'expérience de l'opérateur. Cela vous sera précisé par votre chirurgien.

L'intervention de mastectomie –reconstruction pour haut risque mammaire est considérée comme une intervention difficile à courbe d'apprentissage, et cette intervention est au mieux réalisée dans une équipe entraînée à ce type de prise en charge.

## ● APRÈS L'INTERVENTION : LES SUITES OPÉRATOIRES

Les suites opératoires sont en général assez douloureuses pendant quelques jours, pouvant nécessiter la prise d'antalgiques puissants. Ces antalgiques seront ensuite relayés par des antalgiques moins puissants prescrits à la demande.

Un gonflement (œdème), des ecchymoses (bleus) des seins reconstruits sont habituels dans les suites post-opératoires.

On peut observer une gêne transitoire à l'élévation du bras, qui ne nécessite pas habituellement de rééducation particulière, ou une rééducation douce des épaules.

Les pansements seront réalisés régulièrement. Dans le cas de reconstruction par prothèses, le port d'un soutien-gorge peut vous être recommandé par votre chirurgien pendant plusieurs semaines.

Il convient d'envisager une convalescence d'environ quatre semaines. La reprise des activités sportives pourra être envisagée au bout de un à deux mois, selon la technique de reconstruction mammaire utilisée.

## ● LE RÉSULTAT

**Le résultat carcinologique** montre, sur de grandes séries de patientes, **une réduction très importante** du risque de développer un cancer du sein de 70% à 2%. **Ce risque devient donc très faible mais n'est pas nul.** En cas d'apparition d'une boule sur le sein reconstruit à distance de l'intervention, il est conseillé de consulter. Dans tous les cas, une **échographie annuelle** est recommandée dans la surveillance de ces mastectomies prophylactiques.

**Concernant le résultat morphologique**, la mastectomie prophylactique associée à une reconstruction mammaire

immédiate permet de restaurer d'emblée le volume et la forme des seins, autorisant la patiente à s'habiller normalement avec un décolleté.

Cependant **le résultat final n'est pas acquis d'emblée.** Quelque soit la technique de reconstruction utilisée, il faut attendre deux à trois mois pour pouvoir apprécier le résultat de la reconstruction. Ce n'est qu'à ce stade qu'une retouche ou plutôt un complément de reconstruction peuvent être envisagés et **font partie du programme thérapeutique et de leur prise en charge par l'assurance maladie et par les mutuelles.** Concernant cette prise en charge, la mise en place des prothèses mammaires, et leurs éventuels changements sont soumis à entente préalable pour accord de l'assurance maladie avant l'intervention (à envoyer au médecin conseil avec accusé de réception), mais sont heureusement toujours acceptés dans ces circonstances impératives.

L'intégration de cette nouvelle poitrine dans le schéma corporel de la patiente peut, dans certains cas, être difficile. **L'entourage médical et familial joue un rôle important dans cette période durant laquelle la patiente a besoin d'être rassurée.**

Le but de cette chirurgie est de **réduire de façon très nette le risque de cancer du sein** tout en offrant une reconstruction de qualité, sans toutefois pouvoir prétendre à la perfection.

**Si vos souhaits sont réalistes, le résultat obtenu devrait vous donner satisfaction** (une morphologie mammaire acceptable). Attention cependant à ne pas confondre les résultats esthétiques d'une chirurgie esthétique d'augmentation par prothèses (en plus du sein normal) avec une reconstruction mammaire bilatérale par prothèses (le sein n'est plus là pour cacher les éventuelles petites vagues des prothèses).

## ● LES IMPERFECTIONS DE RÉSULTAT

Il est malheureusement impossible de reconstituer les seins d'origine. Il persistera toujours une différence de volume, de forme, de sensation, par rapport aux seins natifs.

Un travail **d'auto-rééducation sensitive** (caresses du sein face au miroir) est fondamental pour bien intégrer les nouveaux seins reconstruits. **La patiente doit faire un travail personnel important pour intégrer sa nouvelle poitrine.**

Les cicatrices feront l'objet d'une surveillance attentive, il est fréquent qu'elles prennent un aspect rosé et gonflé au cours des premiers mois post-opératoires. Au-delà, elles s'estompent en général pour devenir, avec le temps, peu visibles. Elles ne sauraient cependant complètement disparaître.

Les cicatrices peuvent parfois rester un peu trop visibles et présenter différents aspects disgracieux (hyper-pigmentation, épaissement, rétraction, adhérence ou élargissement) qui peuvent nécessiter un traitement spécifique. A cet égard, il ne faut pas oublier que si c'est le chirurgien qui réalise les sutures, la cicatrice elle, est le fait de la patiente.

## ● LES COMPLICATIONS ENVISAGEABLES

**La mastectomie prophylactique avec reconstruction mammaire immédiate est une véritable intervention chirurgicale.**

Les suites opératoires sont en général simples. Toutefois, des complications peuvent survenir, certaines d'ordre général, inhérentes à tout acte chirurgical, d'autres locorégionales, plus spécifiques à la reconstruction des seins.

Cet acte reste notamment soumis aux aléas liés aux tissus vivants dont les réactions ne sont jamais entièrement prévisibles.

Il faut distinguer les complications liées à **l'anesthésie** de celles liées au **geste chirurgical**.

**En ce qui concerne l'anesthésie**, une consultation, 48 heures au moins avant l'hospitalisation, est indispensable. Lors de cette consultation le médecin anesthésiste vous précisera les risques de l'anesthésie générale et vous exposera les différents moyens de lutte contre la douleur post-opératoire.

**En ce qui concerne le geste chirurgical** : en choisissant un **Chirurgien Plasticien qualifié et compétent, formé à ce type d'intervention**, vous limitez au maximum ces risques, sans toutefois les supprimer complètement.

Heureusement les vraies complications sont peu fréquentes à la suite d'une mastectomie prophylactique associée à une reconstruction mammaire immédiate. En pratique, la majorité des interventions se passe sans aucun problème particulier.

**Cependant, il faut savoir que des problèmes peuvent survenir afin de les diagnostiquer et les régler le mieux possible s'ils survenaient chez vous.** Un bon chirurgien est non seulement celui qui peut réaliser une bonne intervention, mais aussi celui qui sait gérer les complications en cas de survenue.

**Les complications pouvant survenir dans les suites d'une mastectomie prophylactique associée à une reconstruction mammaire immédiate par prothèses sont :**

- **L'infection** : qui nécessite un traitement antibiotique, et parfois une ré-intervention pouvant aller jusqu'à l'ablation provisoire de l'implant.

- **L'hématome** : qui peut nécessiter un geste d'évacuation chirurgicale.

- **La nécrose de la peau** : qui peut conduire à l'exposition de la prothèse, et imposer l'ablation de celle-ci. Le tabagisme majore ce risque.

- La formation d'une **coque contractile** : la formation d'une capsule autour de l'implant est constante. Dans certains cas, cette capsule se contracte entraînant une sensation de durcissement parfois douloureux. Cette contraction peut parfois entraîner une déformation visible du sein qui se « globulise » en même temps qu'il devient plus ferme. Ce risque a diminué depuis quelques années notamment par l'utilisation de nouvelles prothèses, mais reste totalement imprévisible pour chaque patiente.

- **Les vagues et les plis** : lorsque la peau recouvrant la prothèse est fine, elle peut laisser deviner la déformation de l'enveloppe sous forme de vagues et de plis.

- **Le déplacement de l'implant** : un déplacement de

l'implant est toujours possible sous l'effet des contractions musculaires. Il est déconseillé de pratiquer la musculation excessive des pectoraux dans les suites opératoires. Une reprise chirurgicale peut être nécessaire.

- **La rupture ou le dégonflement** traumatique par manœuvre externe : le risque est réel lors d'un traumatisme intense, ou lors d'une compression excessive au cours d'un examen de mammographie. Le remplacement de la prothèse est alors nécessaire

- « **usure** » et « **vieillesse** » de l'implant : il est indispensable de bien comprendre qu'aucune prothèse ne peut être considérée comme implantée à vie. En effet une prothèse vieillit progressivement et sa durée de vie est forcément limitée. Globalement, à partir de 10 ans, en cas d'anomalie de consistance d'une prothèse la question du changement éventuel devra être posée. L'échographie annuelle pratiquée dans le cadre de la surveillance habituelle permet de vérifier l'intégrité des prothèses. Avec le temps, l'enveloppe s'use progressivement, pouvant entraîner une fuite du contenu avec des conséquences variables :

. avec une prothèse pré-remplie de sérum, on observe, en cas de rupture, un affaissement du sein, survenant généralement en quelques heures ou quelques jours, correspondant à un dégonflement de la prothèse

. avec une prothèse pré-remplie de gel de silicone, le diagnostic clinique est moins évident. Avec les gels à cohésivité importante, aujourd'hui les plus couramment utilisés, vous êtes à l'abri d'une diffusion rapide du gel de silicone en dehors de la prothèse.

Du fait du caractère très progressif de la migration du gel en dehors de la prothèse, les signes cliniques correspondant à une usure d'une prothèse pré-remplie de gel de silicone sont le plus souvent tardifs sous la forme d'une déformation du sein ou bien de l'apparition d'une coque.

Que l'usure concerne une prothèse en sérum ou bien remplie de gel de silicone, dans les deux cas, il faut procéder au remplacement de la prothèse.

Il n'existe aucun risque quantifiable de maladie auto-immune avec le gel de silicone.

**Les complications pouvant survenir dans les suites d'une mastectomie prophylactique associée à une reconstruction mammaire immédiate autologue sont :**

- **Une nécrose cutanée** au niveau de la peau du sein, mettant à nu le lambeau sous-jacent. Cette complication va entraîner une cicatrisation plus longue mais en général le lambeau va aider à la cicatrisation. C'est pourquoi la reconstruction par lambeau est choisie préférentiellement en cas de risque élevé de nécrose de la peau du sein, favorisé par l'association de facteurs de risques comme la radiothérapie, les antécédents de tabagisme, les seins

volumineux et/ou ptôses, les seins ayant déjà des cicatrices qui diminuent la vascularisation locale.

- **Une nécrose du lambeau** : par thrombose des micro-anastomoses vasculaires dans le cadre d'une reconstruction par lambeau libre (DIEP, gracilis). La relative précarité de la vascularisation du fuseau de graisse et de peau par des vaisseaux rebranchés à l'aide d'un microscope explique ce risque. Il est nettement plus élevé chez les patientes diabétiques, très fortes ou fumeuses. L'arrêt du tabac est donc bien sûr obligatoire. Une thrombose aboutit inévitablement à la nécrose et nécessite une ré-intervention pour enlever le lambeau. C'est alors un échec de la reconstruction et une autre solution de reconstruction doit alors être proposée.

- **L'hématome** : l'hématome est un risque inhérent à tout geste chirurgical. Il peut survenir malgré toute l'attention portée par le chirurgien pendant l'intervention. Cette complication peut nécessiter une reprise chirurgicale précoce.

- **L'infection** : l'infection est un risque présent lors de tout geste chirurgical. Le traitement nécessite un traitement antibiotique adapté et parfois une reprise chirurgicale pour drainage.

- **Un épanchement séreux (lymphorrhée ou sérome)** : une poche liquidienne peut parfois se former au niveau du site de prélèvement dorsal ou abdominal. En fonction de son importance, il peut se résorber spontanément ou bien nécessiter une ponction, voire une reprise chirurgicale.

- **La cytotéatonécrose, ou nécrose graisseuse tardive** : elle crée des nodules fermes dans le sein reconstruit. Ces nodules apparaissent dans les mois suivant l'intervention et il est habituellement aisé de les différencier d'une lésion cancéreuse. En cas d'apparition tardive, si le radiologue ne peut affirmer la cytotéatonécrose, il réalisera une microbiopsie pour confirmer la bénignité de la lésion.

Au total **il ne faut pas surévaluer les risques et dans la très grande majorité des cas, cette intervention de chirurgie reconstructrice correctement réalisée, donnera un résultat très appréciable**, même si la rançon cicatricielle reste inévitable.

Le **recours à un chirurgien plasticien qualifié** vous assure que celui-ci a la formation et la compétence requises pour savoir limiter le risque de complications, les traiter efficacement le cas échéant, et vous offrir le meilleur résultat morphologique et esthétique possible.