

LA MALADIE DE PAGET DU SEIN: MISE AU POINT ET REVUE DE LA LITTERATURE

PAGET'S DISEASE OF THE BREAST: REVIEW OF THE LITERATURE

GUENDOZ. H(1) - MEZIANI. M(1) - BRAHMI. K(2) - BENDIB. A(1) - BENZIDANE. N(1)

(1) Service de Sénologie, Centre Pierre & Marie Curie, Alger

(2) Clinique Chirurgicale « A », CHU ORAN

Introduction

Définition: Il s'agit d'une lésion eczématiforme persistante de la plaque aréolo-mamelonnaire (PAM) suintante, croûteuse ou érosive secondaire à une infiltration cancéreuse du mamelon.

Forme rare de cancer du sein (0,5 à 5% des cancers du sein). Elle est souvent unilatérale. Ulcération du mamelon isolée dans 1,4 à 13,3% des cas, associée à un cancer de la glande mammaire dans 82 à 100% des cas, il s'agira alors dans 13,3 à 52% des cas d'un carcinome in situ (CIS) et dans 30 à 60 % des cas d'un cancer infiltrant(2).

Historique: La maladie de Paget du sein ou du mamelon est une forme particulière de cancer du sein décrite par Sir James Paget en 1874. Sir James Paget (Figure N°1), est un chirurgien et un anatomo-pathologiste britannique (11 janvier 1814 – 30 décembre 1899), surtout connu pour sa description de la maladie à laquelle il a donné son nom.

Alors que la plupart des gens pensent que la maladie de Paget ne concerne que l'os, il y a en réalité trois maladies: la maladie de Paget des os, la maladie de Paget du mamelon et la maladie de Paget génitale.

Histogénèse

1/ La théorie épidermotropique: une migration de cellules de Paget provenant d'un carcinome mammaire sous-jacent, en direction de l'épiderme mamelonnaire, via les galactophores. (association fréquente d'une maladie de Paget du mamelon à un CIS ou un carcinome invasif sous-jacent, dans 70 à 100 % des cas, à proximité ou à distance de la PAM).

2/La théorie de la transformation intra-épidermique: une transformation maligne des kératinocytes mamelonnaires, indépendante de toute pathologie mammaire sous-jacente. Cette théorie expliquerait les très rares cas où le cancer intramammaire n'est pas en continuité avec l'atteinte néoplasique du mamelon



Figure N°1:
Sir James Paget

Diagnostic positif de la maladie de Paget

La moyenne d'âge varie de 51 à 70 ans [24 à 90 ans].

Circonstances de découverte: Eczéma: **52-58%**, Ecoulement mamelonnaire: **33-60%**

Erythème du mamelon: **28-37%**, Ulcération: **14-27%**, Inversion du mamelon: **10-22%**, Masse palpable: **33 à 50%**.

L'examen clinique(2): retrouve une lésion eczématiforme dans 52-58%, un écoulement mamelonnaire dans 33-60%, un érythème du mamelon dans 28 à 37%, une ulcération cutanée du mamelon dans 14 à 27%, une inversion du mamelon dans 10 à 22% et une masse palpable dans 33 à 50%.

On distingue trois stades évolutifs(2), Stade initial (Figure N°2a: mamelon rouge et luisant), stade intermédiaire (Figure N°2b: mamelon épaissi, rugueux et squameux), stade tardif (Figure N°2c: érosion, ulcération suintante, croûte indurée).



Figure N°2a:
Stade initial de
La maladie de Paget



Figure N°2b:
Stade intermédiaire
de la maladie de Paget



Figure N°2c:
Stade tardif
de la maladie de Paget

La mammographie (Figure N°3): Des anomalies mammographiques sont présentes dans 35 à 78% des cas. Les microcalcifications (44 %) sont évocatrices de Paget lorsqu'elles sont localisées en intra- ou basi-mamelonnaire, punctiformes ou linéaires à disposition canalaire. Une masse 19%. Un épaississement de la PAM 19%. Une asymétrie focale de densité 20%. La mammographie peut être normale dans 50 % des cas. De plus, on sait que la multifocalité et la multicentricité sont fréquentes en cas de maladie de Paget, l'incidence de la multifocalité étant comprise entre 20 et 41 %



Figure N°3: Aspect mammographique au cours de la maladie de Paget
Épaississement de la PAM + signes de multifocalité

L'imagerie par résonance magnétique(3): Elle peut montrer un rehaussement anormal ou un épaississement de la PAM, mais surtout le rehaussement anormal d'un cancer in situ ou invasif associé, une multifocalité ou une multicentricité (Figure 4). L'IRM a une meilleure sensibilité que le couple mammo/échographie.

Le Guide du bon usage des examens d'Imagerie médicale indique qu'en cas de « suspicion de maladie de Paget du mamelon », l'IRM, peut être utile pour préciser la stratégie chirurgicale si on discute la possibilité de faire un traitement conservateur.

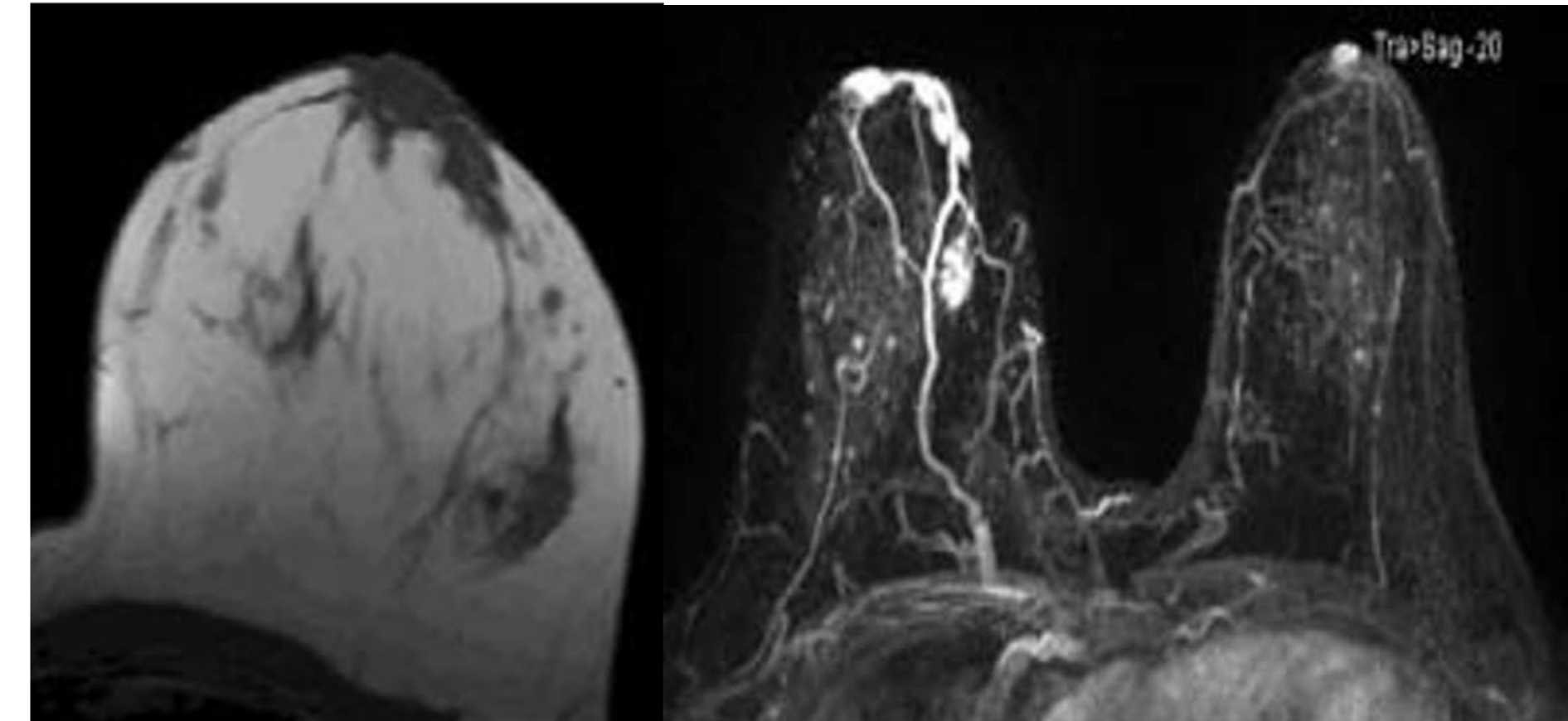


Figure N°4:
Aspect IRM au cours de la
maladie de Paget: le mamelon
est épaissi, la plaque est
épaissie.
Différentes zones de
rehaussement du quadrant
inféro-interne du sein et du
mamelon droit

Le diagnostic histologique: est fait par une «punch»biopsie, biopsie élargie du mamelon ou exérèse du mamelon, montre la présence de cellules de Paget dans l'épiderme du mamelon.

Traitement de la maladie de Paget

Assez récemment, le traitement de la maladie de Paget était agressif compte tenu de la sous-estimation connue de la maladie par l'imagerie conventionnelle.

Avec l'amélioration technologique, le traitement des patientes avec maladie de Paget a suivi l'évolution des options chirurgicales plus conservatrices maintenant offertes aux patientes avec cancer infiltrant.

Si une atteinte isolée de la PAM est confirmée, une chirurgie conservatrice (Figure N°5) couplée à la radiothérapie est possible.

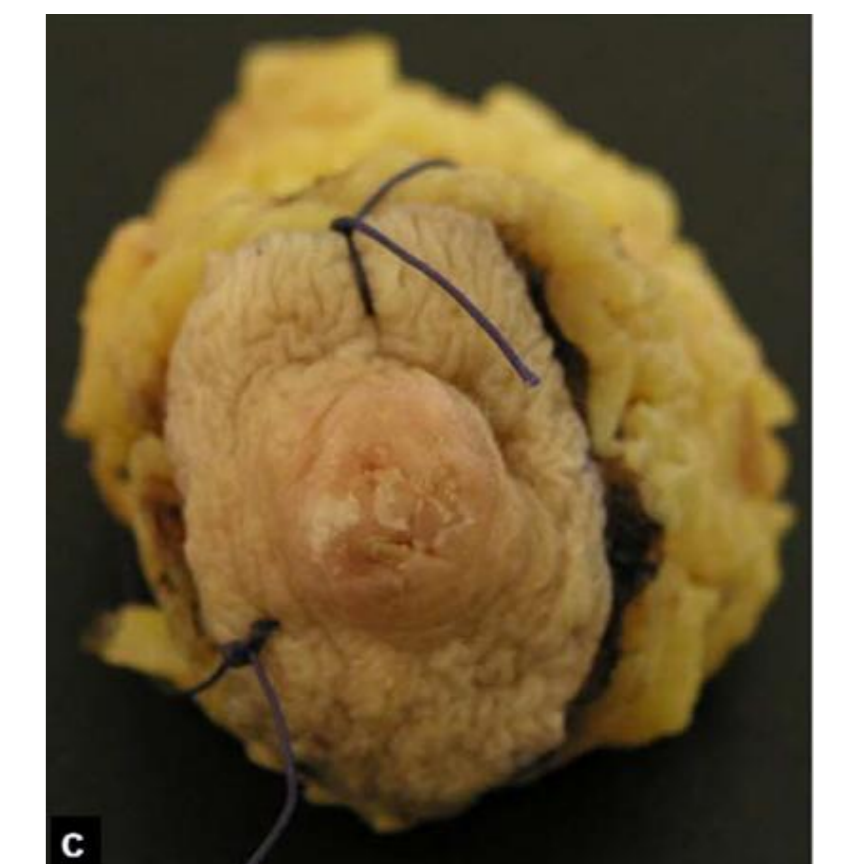


Figure N°5: Pièce de Pamectomie
pour maladie de Paget

Le choix du traitement chirurgical relève du bilan d'extension local de la maladie proposer une technique d'imagerie plus sensible que le couple mammographie-échographie pour la détection d'un carcinome mammaire sous-jacent associé. Si l'évaluation radiologique confirme une atteinte au-delà de la portion centrale du sein ou révèle une atteinte multicentrique, la mastectomie est le traitement de choix

Si une atteinte invasive est confirmée en préopératoire, l'évaluation des ganglions axillaires sera aussi nécessaire, soit par dissection axillaire, soit par la technique de recherche du ganglion sentinelle

Quant au traitement adjuvant (chimiothérapie, hormonothérapie), il sera proposé selon les facteurs pronostiques du cancer sous-jacent associé.

Pronostic de la maladie de Paget

Le pronostic de la maladie de Paget est déterminé par le cancer associé et dépend surtout de son caractère invasif ou non.

Si un cancer infiltrant est associé, il est le plus souvent de haut grade histologique, récepteurs hormonaux souvent négatifs, Her2 positif.

Conclusions

Toute lésion mamelonnaire unilatérale persistante doit attirer l'attention et faire rechercher une maladie de Paget du mamelon. Son diagnostic est souvent tardif par grattage cytologique du mamelon ou biopsie du mamelon. Si un diagnostic de maladie de Paget est confirmé, une investigation radiologique multimodale est souhaitable compte tenu de l'atteinte intra-mammaire fréquente. Des clichés agrandis, une écho mammaire et des aires ganglionnaires, une IRM et des biopsies percutanées devraient faire partie du bilan radiologique afin de permettre l'évaluation la plus complète de la maladie en pré-opératoire.

Ce bilan permet la sélection des patientes chez qui un traitement conservateur est possible.

References

- 1-Isil Gunhan-Bilgen.Paget's disease of the breast: Clinical,mammographic,sonographic and pathologic findings in 52 cases.European Journal of Radiology60(2006)256–263.
- 2-D. Geffroy.Maladie de Paget du mamelon et principaux diagnostics différentiels.Journal de radiologie(2011)92,889-898.
- 3-N Haddad.Apport de l'IRM dans la maladie de Paget du sein.J Radiol2007; 88:579-84.
- 4-Shaheen Zakaria.Paget's disease of the breast: accuracy of preoperative assessment.Breast Cancer Res Treat(2007)102:137–142.

Contact

Dr Hamida Guendouz. Service de sénologie, Centre Pierre et Marie Curie Alger
Tel: +213 772 751 280. e.mail : guend178@yhoo.fr