

Maladie de Paget Mammaire : une forme rare du cancer du sein

A.Mekerba^{1,2}, A.Benlaldj^{1,2}, M.Dahou¹, S.BouchakourErrahmani^{1,2}, S.Laouissat^{1,2}, MB.Benkada^{1,2}
1 Service de Chirurgie générale, CHU Dr Bensmaine Boumediene . Mostaganem
2 Faculté de Médecine, Université de Mostaganem

Introduction

Le cancer du sein est la première cause de mortalité par cancer chez la femme.

La maladie de Paget du sein est une affection rare environ (1 à 4%). L'association d'une maladie de Paget à un cancer du sein homolatéral est retrouvée dans 82 à 100% des cas.

Elle est due à l'extension à l'épiderme d'un adénocarcinome ductal du sein. Cliniquement, elle se traduit par des éruptions eczématiformes au niveau du mamelon et de l'aréole.

La prise en charge, varie entre le traitement radical et l'ablation de la plaque aréolo-mamelonnaire, étant déterminée par le cancer mammaire qui l'accompagne [1].

Observation

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 51 ans, troisième pare, ménopausée depuis 3 ans ayant un antécédent de cancer de sein chez la sœur, ayant consulté pour érosion du mamelon.

Cette lésion avait débuté depuis 03 mois sous forme de plaque squameuse intéressant le mamelon et l'aréole du sein droit avec une évolution rapide de la lésion le dernier mois.

L'examen clinique retrouve une lésion érythémateuse et ulcérée entraînant une destruction du mamelon droit. Le reste de l'examen du sein droit retrouve une masse sous-jacente faisant 30x 50mm avec un écoulement mamelonnaire et présence d'adénopathies homolatérale.

L'écho/mammographie retrouve une formation nodulaire mammaire droite d'allure suspecte avec rétractation mamelonnaire mesure 56mm de diamètre classée ACR 4, la biopsie confirme le processus carcinomateux infiltrant de haut grade d'une maladie de Paget avec HER 2 et CK5/6 positifs. Un bilan d'extension ne retrouve pas de localisation secondaire. Une chirurgie à type de Mastectomie totale avec curage ganglionnaire a été effectué, l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire confirme le carcinome infiltrant TNS du sein droit classée pT4pN2aMx.



Discussion

La maladie de Paget a été décrite pour la première fois par Sir Paget en 1874 comme une lésion eczématiforme du mamelon liée à un cancer sous-jacent [1]. Il s'agit d'une entité rare (1 à 4%). Elle touche surtout les femmes ménopausées avec un âge moyen de 62,6 ans [2]. Aucun facteur ni clinique ni épidémiologique n'est reconnu comme prédisposant au développement de cette maladie [2].

Le diagnostic de maladie de Paget est confirmé par l'examen histologique. Il existe une prolifération tumorale intra-épidermique de grandes cellules rondes. Néanmoins, cet aspect histologique est non spécifique et peut évoquer d'autres types de tumeurs cutanées comme la maladie de Bowen ou un mélanome. Les cellules de la maladie de Paget expriment habituellement les cytokératines de faible poids moléculaire, dont la CK7, ce marquage permettant, avec une sensibilité proche de 100% de confirmer le diagnostic.

Néanmoins, dans de très rares cas, le marquage pour la CK7 peut être négatif [6]. Le principal diagnostic différentiel de la maladie de Paget est l'eczéma du mamelon. Un traitement conservateur (excision de la PAM suivie d'une radiothérapie de l'ensemble du sein ± surdosage) est réalisé en cas de maladie de Paget mammaire (MPM) isolée, sans masse palpable sous-jacente [7].

Le traitement de la maladie de Paget associé à un carcinome dépend en partie du cancer sous-jacent. Une chirurgie conservatrice associant exérèse en monobloc de la plaque aréolo-mamelonnaire et du néoplasme sous-jacent, suivie d'une radiothérapie en cas de maladie de Paget. La mastectomie totale nécessaire en cas de maladie de Paget associée à un cancer multifocal non accessible à une exérèse monobloc ou en cas de tumeur de grande taille ou en cas de contre-indication à la radiothérapie. L'évaluation de l'atteinte ganglionnaire (technique du ganglion sentinelle) en cas de maladie de Paget du mamelon n'est quant à elle pas encore claire. Celle-ci serait envisagée en cas d'association avec un cancer invasif prouvé radiologiquement et histologiquement.

Conclusion :

La maladie de Paget du mamelon, bien que rare, doit être évoquée devant toute lésion eczématiforme du mamelon traînante, n'ayant pas répondu au traitement médical. La certitude diagnostique impose une confrontation histologique. Le couple mammographie-échographie mammaire, éventuellement avec une IRM mammaire doit rechercher un cancer de sein sous-jacent et guider la prise en charge chirurgicale. Le pronostic de la maladie de Paget du mamelon est conditionné par la présence d'une masse palpable associée et le caractère invasif du cancer sous-jacent. Une consultation d'oncogénétique doit être proposée afin de dépister et de surveiller les apparentés.

Références bibliographiques :

1. Paget J. On disease of mammary areola preceding cancer of the mammary gland. St Barts Hospital Rep 1874;10:87-9.
2. Chen CY, Sun LM, Anderson BO. Paget's disease of the breast: changing patterns of incidence, clinical presentation, and treatment in the US. Cancer 2006;107:1448-58.
3. Kawase K, Dimairo DJ, Tucker SL, Buchholz TA, Ross MI, Feig BW, et al. Paget's disease of the breast: there is a role for breast-conserving therapy. Ann Surg Oncol 2005;12:21-7.
4. Morrough M, Morris EA, et al. MRI identifies otherwise occult disease in select patient with paget disease of the nipple. J Am Coll Surg 2008;206:316-21.
5. Lehman CD, Gatsonic C, Kuhl CK, et al. MRI evaluation of the contralateral breast in women with recently diagnosed breast cancer. N Engl J Med 2007;356:1295-303.
6. Lundquist K, Kohler S, Rouse RV. Intraepidermal cytokeratin 7 expression is not restricted to Paget cells but is also seen in Toker cells and Merkel cells. Am J Surg Pathol 1999;23:212-9.
7. Marshall JK, Griffith KA, Haffty BG, Solin LJ, Vicini FA, McCormick B, et al. Conservative management of Paget disease of the breast with radiotherapy: 10- and 15-year results. Cancer 2003;97:2142-9.
8. Kawase K, Dimairo DJ, Tucker SL, Buchholz TA, Ross MI, Feig BW, et al. Paget's disease of the breast: there is a role for breast-conserving therapy. Ann Surg Oncol 2005;12:391-7.
9. Siponen E, Hukkinen K, Heikkilä P, Joensuu H, Leidenius M. Surgical treatment in Paget's disease of the breast. Am J Surg 2010;200:241-6.
10. Chen C, Sun L, Anderson B. Paget disease of the breast: changing patterns of incidence, clinical presentation, and treatment in the U.S. Cancer 2006;107:1448-57.