



Maladie de Paget: A propos d'une série de 62 cas avec revue de la littérature

H. Guendouz (1) - M.N.Benachenhou (1)- N. Chibane (2) - A. Bendib (1) - M.W. Boubnider (1)

(1) Service de chirurgie « B » Centre Pierre et Marie Curie Alger.
(2) Centre d'imagerie médicale , Centre Pierre et Marie Curie Alger.



Faculté de Médecine d'Alger

Introduction

Définition: Lésion eczématiforme persistante de la plaque aréolomamelonnaire, due à une infiltration cancéreuse du mamelon.

Pathologie rare 0,5 à 5 %, plus souvent unilatérale (1), s'accompagne d'un cancer sous jacent dans 82 à 100% (infiltrant dans 30 à 60% et CIS dans 13 à 52%), multifocal dans 20 à 41%. Des anomalies mammographiques retrouvées dans 35 – 78% sous forme de microcalcifications (44%), masse (19%),épaississement de la PAM (19%), asymétrie focale de densité (20 %) (2).

L'IRM a une spécificité de 60 à 85 % pour détecter un cancer sous jacent ou une multifocalité.

Le diagnostic histologique se fait par « Punch » biopsie ou biopsie élargie du mamelon avec mise en évidence de cellules de Paget (3).

Le traitement est chirurgical consiste en une mastectomie, mais le traitement conservateur peut être proposé en cas d'atteinte isolée de la PAM (4). Les traitements adjuvants sont indiqués si cancer sous jacent associé (1).

La survie à 15 ans est de 88% en cas de Paget isolée et 61% si cancer infiltrant associé (1).

Objectifs

Evaluer notre stratégie chirurgicale vis-à-vis de la glande mammaire et du creux axillaire.

Matériels et méthodes

Etude rétrospective unicentrique étendue sur 7 ans (2010 et 2016), 7500 cancers du sein ont été recensés,62 cas de maladie de Paget (0,8%), chez 03 Hommes et 59 Femmes.

Résultats

1/ Caractéristiques des malades:

Caractéristiques	Résultats
Symptômes	
Ulcération du mamelon	31 (50%)
Masse palpable	41 (66%)
Taille clinique moyenne (masse palpable)	4 cm
Mammo - échographie	
Normale	11 (18%)
ACR3	07 (11%)
ACR4	25 (40%)
ACR5	19 (31%)
IRM n=21	
ACR4	06 (28,5%)
ACR5	15 (71,5%)
Dc positif	
Biopsie du mamelon	16 (26%)
Pièce opératoire (Cancer sous jacent)	46 (74%)

La sensibilité de la mammo-écho était de 71% vs 100% pour l'IRM

2/ Conduite thérapeutique chirurgicale:

Geste chirurgical	Nombre (%)
Sur le sein	
- Mastectomie	100%
Sur le creux axillaire	
- Curage axillaire	42 (68%)
- Gnglion sentinelle	06 (9,5%)
- Aucun	14 (22,5%)

Notre attitude était agressive vis-à-vis du sein et du creux axillaire

4/ Résultats anatomopathologiques:

Caractéristiques	Résultats
Paget isolée	4 cas (6,5%)
Paget + cancer sous jacent	58 cas (93,5%)
CIS	16 cas
C. micro infiltrant	02 cas
CCI	40 cas
Grade (c.infiltrant) n= 40	
GI / GII / GIII	00 / 24 (60%) / 16 (40%)
Grade (CIS n= 16)	
Bas/Intermédiaire/Haut/NP	00 /01 (8%) / 11 (92%) / 04
Curage (n=42)	
Infiltré / Non infiltré	30 (71,5%) / 12 (28,5%)
GS (n= 6)	
Infiltré / Non infiltré	00 / 6 (100%)
Multicentricité	
Oui / Non	08 (13%) / 54 (87%)
RH	
Positifs / Négatifs / NF	23 (52%) / 21(48%) / 18
Her 2	Her 2
Négatif / Positif / NF	18 (42%) / 25 (58%) / 19

La majorité de nos malades avaient un cancer sous jacent associé, le plus souvent un cancer infiltrant. Ce cancer était souvent de mauvais pronostic (haut grade nucléaire, RH négatifs (48%) et Her2 Positifs (58%).

Discussion

L'âge médian était de 47 ans dans notre série, il variait de 51 à 70 ans dans la littérature.

Une lésion eczématiforme est retrouvée dans 52 à 58 % ce taux est de 50% dans notre série.

Une masse palpable est retrouvée dans 33 à 50% des cas, taux plus important dans notre étude (66%).

Aucune malade n'a bénéficié d'un traitement conservateur dans notre série du fait de l'absence d'une IRM préalable dans le bilan lésionnel, seules 21 patientes ont eu une IRM.

Une atteinte isolée de la PAM était retrouvée dans 6,5%, avec un cancer sous jacent qui était unifocal dans 87%.

Des études montrent que le traitement conservateur reste controversé, du fait du risque de sous estimation de cancer sous jacent avec un taux récidives locales qui variait de 5,2% à 11%. Notre attitude sur le creux axillaire était également agressive, tous les ganglions sentinelles faits et les 1/4 des curages axillaires étaient non infiltrés. L'atteinte ganglionnaire serait de 44 à 60% en cas de masse palpable et de 0 à 21% en l'absence de masse palpable (3).

Conclusion

Maladie rare, de diagnostic facile, la maladie de Paget est souvent associée à un cancer du sein sous jacent.

Traitée le plus souvent par mastectomie, Le traitement conservateur reste une possibilité qui n'est pas exclue s'il s'agit d'une maladie de Paget isolée, sous réserve d'une exploration minutieuse afin d'éliminer une multifocalité ou multicentricité du cancer associé.

Références

- 1/ D. Geffroya Journal de radiologie (2011) 92, 889—898
- 2/ Morrogh M, Morris EA, J Am Coll Surg 2008;206(2):316—21.D.
- 3/ Lucie Lalonde. Imagerie de la Femme 2006;16:40-45
- 4/ N Haddad. J Radiol 2007;88:579-84