

Carcinome occulte dans la maladie de Paget du mamelon : à propos d'un cas

S. Semar, R. Benyahia, O. Alliche, F. Hocine, S.E Bendib

Service d'imagerie médicale du Centre Pierre et Marie Curie - Faculté de médecine d'Alger

DEFINITION

La maladie de Paget du mamelon est une lésion eczématiforme persistante de la plaque aréolo-mamelonnaire (PAM) suintante, croûteuse ou érosive secondaire à une infiltration du mamelon.

PROBLEMATIQUE

- C'est une entité rare : pas de retour d'expérience.
- Son étiopathogénie est controversée : elle signale souvent la présence d'un cancer sous-jacent, mais peut être localisée au mamelon.
- Le diagnostic de certitude est toujours histologique, cependant les techniques modernes d'imagerie morphologique et fonctionnelle sont probantes dans la détection lésionnelle d'un carcinome associé sous-jacent.

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'un carcinome mammaire occulte en écho-mammographie et bien identifié en IRM.

Il s'agit de Madame M.L âgée de 68 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui nous a été adressée pour une lésion mamelonnaire droite eczématiforme prurigineuse évoluant depuis 05 mois.

L'examen clinique objective une lésion érosive, ulcérée et croûteuse du mamelon.



Le reste de l'examen du sein homolatéral est sans anomalies (pas de masse palpable, ni d'écoulement mamelonnaire). Les creux axillaires sont libres.

Une mammographie en incidences de face et oblique externe est réalisée ; elle montre un épaissement du revêtement cutané et sous-cutané en regard de la PAM, sans mise en évidence de microcalcifications au niveau de la zone aréolaire et au niveau du reste de la glande (Fig 2).

L'échographie retrouve un aspect épaissi, très hypoéchogène de la plaque aréolaire droite, hémorragique, sensible lors du passage de la sonde.

Le mamelon est remanié mais sans image de nodule tumoral.

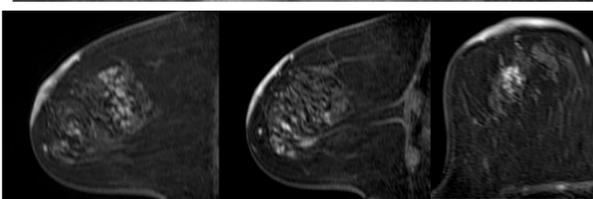
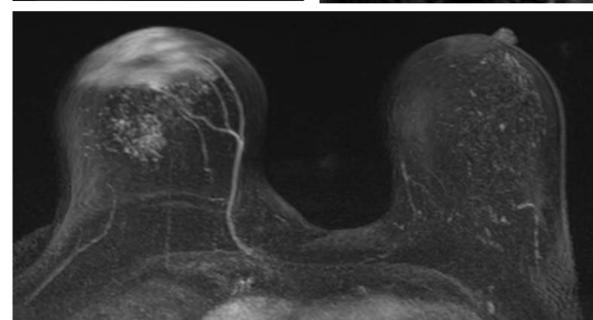
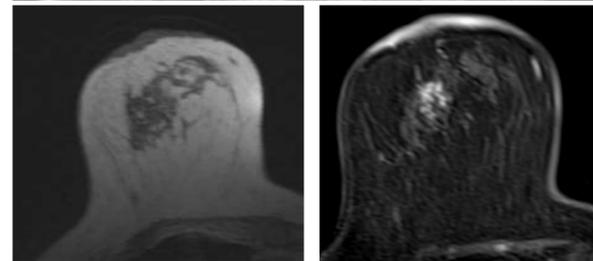
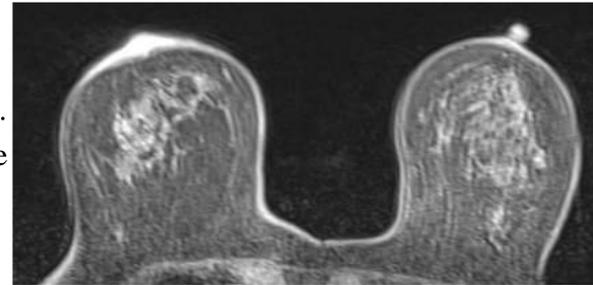
Le reste de l'exploration du sein homolatéral et controlatéral est sans anomalies.

La biopsie de la PAM objective une prolifération néoplasique intra-épidermique avec un profil immuno-histochimique en faveur d'une maladie de Paget du mamelon. Au vu de ces lésions, un complément IRM mammaire est réalisé pour rechercher un carcinome sous-jacent.

En effet, l'analyse en IRM confirme l'atteinte de la PAM (rehaussement précoce et intense avec wash-out sur les temps tardifs).

En plus, elle montre l'existence d'un important rehaussement non masse du parenchyme glandulaire, à distance de la PAM, rétro-aréolaire droit, hétérogène micronodulaire, de distribution régionale multiple discrètement

latéralisé au niveau du quadrant supéro-externe et intra-canalair dirigé vers le mamelon au niveau du quadrant inféro-interne, suspect de malignité, classé BIRADS 5 de l'ACR. La cinétique de rehaussement réalise des courbes de type 2 et 3 (en plateau et avec wash-out).



Par ailleurs, il existe une adénopathie axillaire homolatérale.

L'échographie ciblée mammaire est normale. Par contre, l'échographie ciblée axillaire confirme l'adénopathie du secteur I de Berg droit de 16x9 mm, à cortex épaissi, d'allure suspecte.

En définitive, il s'agit d'une maladie de Paget avec lésions mammaires sous-jacentes et axillaires très évocatrices de malignité.

La patiente a subi une mastectomie avec curage ganglionnaire axillaire homolatéral.

L'examen anatomo-pathologique définitif est revenu en faveur d'un carcinome canalaire infiltrant de grade SBR 2, d'une composante in situ de haut grade et d'un envahissement ganglionnaire.

DISCUSSION

La maladie de Paget est une lésion rare, décrite pour la première fois par Sir Paget en 1874.

Actuellement, elle représente 1-4 % des cancers du sein (1), mais elle est le plus souvent associée à un cancer sous-jacent dans 82-100% des cas (1) : carcinome in situ (CIS) :13,3 à 52 % et cancer infiltrant :30 à 60% (2).

Deux théories sont avancées pour l'histogénèse : migration de cellules malignes provenant d'un carcinome mammaire sous-jacent, via les canaux galactophoriques vers l'épiderme mamelonnaire (3) (mécanisme le plus probable).

La seconde théorie fait appel à une transformation maligne des kératinocytes mamelonnaires, indépendante de toute pathologie mammaire sous-jacente (3).

La stratégie initiale du diagnostic radiologique est basée sur le couple mammographie-échographie mammaire.

Cependant, la mammographie et l'échographie ont une faible sensibilité dans la détection de carcinome mammaire associé (3).

Plusieurs études ont montré qu'en cas de maladie de Paget sans masse palpable et sans anomalies mammographiques, on retrouvait en histologie environ 43% de cancers occultes (2).

En effet, la mammographie peut être normale malgré la présence d'un carcinome sous-jacent (3).

L'IRM est essentielle pour détecter un cancer et sa spécificité est de 60 à 85 % (5).

Par ailleurs, la multifocalité et la multicentricité fréquentes au cours de la maladie justifient le recours à l'IRM (3).

Celle-ci a une sensibilité globale de 81 % (96 % pour les CLI, 95 % pour les CCI et 89 % pour les CCIS)(5).

L'IRM améliore donc de façon significative la faible sensibilité du couple clinique / mammographie dans la recherche de carcinome associé (5).

Certains auteurs suggèrent qu'il n'y a pas de supériorité de l'IRM dans l'analyse de la PAM.

Cependant, nous considérons qu'un rehaussement de type wash-out à ce niveau est un élément évocateur d'une lésion maligne associée qui doit être recherchée, comme s'est le cas pour notre patiente.

L'intérêt de l'IRM réside essentiellement dans la mise en évidence de lésions à distance de la PAM en l'absence de signes cliniques ou mammographiques suspects (3).

Le choix de la technique chirurgicale est basé sur le bilan d'extension loco-régional de la maladie établi par l'imagerie.

Il peut s'agir d'un traitement conservateur devant des lésions localisées. La chirurgie radicale avec curage ganglionnaire est la meilleure réponse devant des lésions étendues avec atteinte ganglionnaire comme c'est le cas pour notre patiente.

CONCLUSION

La mise en évidence d'un carcinome au cours de la maladie de Paget du mamelon, ainsi que la présence d'une multifocalité ou d'une multicentricité conditionne la prise en charge chirurgicale de la patiente.

L'IRM mammaire morphologique et fonctionnelle recherche des critères prédictifs de cancer et trouve son intérêt si la clinique ou la mammographie sont mises en défaut notamment lorsqu'un traitement conservateur est discuté.

REFERENCES

- (1) Mkhini I, Fatnassi R, Saidi W, et al. Maladie de Paget du mamelon. J femme 2016 ; 26 : 31-5.
- (2) Caliskan M, Gatti G, Sosnovskikh I, et al. Paget's disease of the breast : the experience of the European Institute of Oncology and review of the literature. Breast Cancer Res Treat 2008 ;112 : 513-21.
- (3) Haddad N, Ollivier L, Tardivon A, et al. Apport de l'IRM dans la maladie de Paget du sein. J Radiol 2007; 88 : 579-84.
- (4) Achkif S, Bouras K, Mamouni N, et al. Maladie de Paget du mamelon : à propos d'un cas et revue de la littérature. Int J of M reviews and case reports 2020; 10 :132-4.
- (5) Geffroy D, Doutriaux-Dumoulin I, Labbe-Devilliers C, et al. Maladie de Paget du mamelon et principaux diagnostics différentiels. J radio 2011 ; 92 : 889-98.