

# MALADIE DU PAGET DU MAMELON: À PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE (PAGET'S DISEASE OF THE NIPPLE: CASE STUDY AND LITERATURE REVIEW)

Salaheddine Achkif<sup>\*1</sup>, Khadija Bouras\*, Mamouni Nissrine\*, Sanaa Erarhay\*, Chahrazed Bouchikhi\* and Abdelaaziz Banani\*

\*Université Sidi Mohammed Ben Abdellah, Service de Gynécologie-Obstétrique I, CHU Hassan II, Fès, Maroc.

**Résumé** La maladie de Paget du mamelon est une affection rare. L'imagerie est utile pour le diagnostic des cancers mammaires sous jacent. Le diagnostic de maladie de Paget est confirmé par l'examen histologique. Sa prise en charge varie entre le traitement radical et l'ablation de la plaque aérolomam-melonnaire. Nous rapportons le cas d'une patiente atteinte d'une maladie de Paget du mamelon associée à un carcinome in situ de haut grade.

**Mots clés:** Maladie de paget, Mamelon

## Introduction

La maladie de Paget du mamelon est une affection rare qui accompagne 1 à 4% des cancers du sein. L'association d'une maladie de Paget à un cancer du sein homolatéral est retrouvée dans 82 à 100% des cas. Sa prise en charge, non encore consensuelle, varie entre le traitement radical et l'ablation de la plaque aérolomam-melonnaire. Celle-ci est conditionnée par le cancer mammaire qui l'accompagne[1].

## Patient(s) et observation(s)

Notre patiente âgée de 54 ans, admise pour une lésion mamelonnaire gauche érosive évoluant depuis 4 mois. L'interrogatoire n'a pas relevé d'antécédents particuliers. L'examen clinique trouvait une lésion ulcérée entraînant une destruction du mamelon gauche, le reste de l'examen du sein gauche était sans particularité, en particulier il n'y avait pas de nodule palpable, ni d'écoulement mamelonnaire, Les creux axillaires étaient libres. (figure 1) L'écho-mammographie a montré des microcalcifications éparpillées au niveau du quadrant inféro-interne avec

extension vers le quadrant supéro-interne classées ACR4. Une Biopsie de la plaque aréolo-mamelonnaire a objectivé un aspect histologique et immuno-histochimique d'une maladie de paget mammelonnaire. La biopsie du foyer des microcalcifications a montré un carcinome in situ de haut grade. (figure 2,3,4). La patiente a subi une mastectomie gauche avec curage ganglionnaire axillaire homolatéral. L'analyse histologique définitive a conclu à un carcinome in situ de haut grade avec nécrose, étendu sur 8cm avec maladie de Paget du mamelon et sans envahissement ganglionnaire sur 13 prélevés. Les récepteurs hormonaux étaient négatif et Her 2 positif. L'évolution était bonne avec absence de récurrences ou de métastases sur un suivi de 1 an.

## Discussion

La maladie de Paget mammaire représente moins de 5% des carcinomes mammaires. Elle survient chez la femme ménopausée dans deux tiers des cas. Aucun facteur ni clinique ni épidémiologique n'est reconnu comme prédisposant au développement de cette maladie [2]. La maladie de paget du mamelon est soit isolée dans 1,4 à 13,3% des cas ou associée à un cancer de sein homolatéral dans 82 à 100% des cas ; 13,3 à 52% de ces cancers sont des carcinomes in situ et 30 à 60% sont des carcinomes invasifs [3].

L'imagerie est utile pour le diagnostic des cancers mammaires sous jacents, la sensibilité de la mammographie pour détecter une tumeur est de 97% en présence d'une masse palpable tandis qu'elle n'est que de 50% en l'absence de masse palpable. L'IRM est plus sensible que la mammographie pour le diagnostic des carcinomes in situ associés. Une IRM doit être réalisée

Copyright © 2020 by the Bulgarian Association of Young Surgeons

DOI:10.5455/IJMRCR.Maladie-du-Paget-du-mamelon

First Received: September 25, 2020

Accepted: October 20, 2020

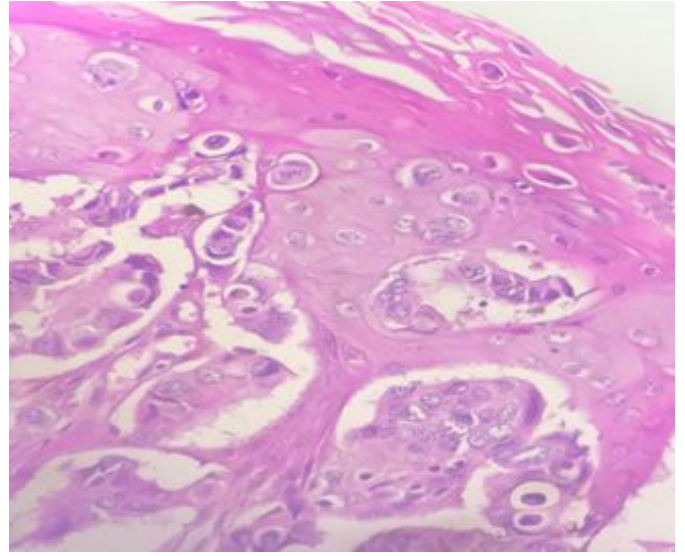
Associate Editor: Ivan Inkov (BG);

<sup>1</sup>Salaheddine Achkif, Service de Gynécologie-Obstétrique I, CHU Hassan II, Fès,

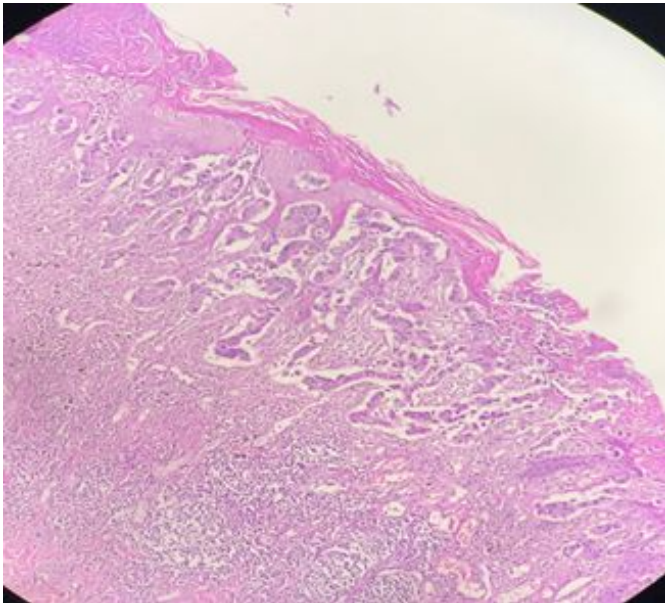
Maroc. salaheddinefmpf@gmail.com



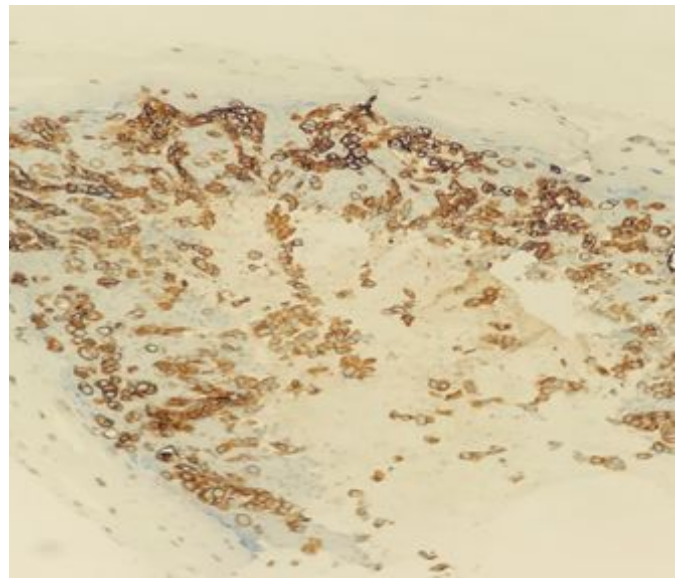
**Figure 1:** Lésion érythémateuse et ulcérée, entraînant une destruction du mamelon gauche.



**Figure 3:** Cellules à cytoplasmes clairs, de gros noyaux irréguliers hyperchromatiques avec des figures de mitoses.( HES x40).



**Figure 2:** Epithélium malpighien mamelonnaire infiltré par des cellules pagétoïdes de grande taille. (HES x10).



**Figure 4:** La recherche de la surexpression de la protéine HER2 est positive (score 3) sur les cellules infiltrant le mamelon.

lorsque la mammographie et l'échographie sont normale [4-5].

Le diagnostic de maladie de Paget est confirmé par l'examen histologique. Il existe une prolifération tumorale intraépidermique de grandes cellules rondes au cytoplasme abondant et pâle et au noyau hyperchromatique et nucléolé. 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. Mais l'unilatéralité, l'évolutivité et l'absence de réponse à la corticothérapie permettent de redresser le diagnostic. D'autres diagnostics différentiels, tels que le psoriasis, le carcinome basocellulaire superficiel et le mélanome, peuvent aussi être évoqués et seule l'histologie permettra de confirmer le diagnostic. 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 aréolomamelonnaire et du néoplasme sous-jacent, suivie d'une radiothérapie en cas de maladie de Paget si la néoplasie sous-jacente peut être extirpée avec la PAM sans séquelle esthétique majeure [8].

La mastectomie totale reste néanmoins 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. La réalisation d'un ganglion sentinelle est recommandé en cas de carcinome invasif sous-jacent, Il ne semble pas nécessaire de réaliser un ganglion sentinelle chez les patients présentant une tumeur centrale sans invasion, en particulier si l'IRM est normale sur le reste du sein [9]. La maladie de Paget mammaire, seule ou associée à un adénocarcinome in situ, a un taux de survie à 15 ans proche de 90%, alors qu'il est de 60% lorsqu'elle est associée à un adénocarcinome invasif [10].

## Conclusion

La maladie de Paget mammaire est une affection rare. Le diagnostic est souvent évoqué cliniquement devant une lésion eczématiforme du mamelon, et confirmé par la biopsie. 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. La surveillance post traitement est corrélée à celle du carcinome mammaire auquel elle s'associe (selon les recommandations de l'Institut national du cancer). Le pronostic de la maladie de Paget du mamelon est conditionné par l'association avec un cancer sous-jacent.

## Financement

Cette étude n'a bénéficié d'aucun financement.

## Conflit d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

## Références

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, Dimaio 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;1:21—7.
4. Morrogh 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;365:1295-303
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, Dimaio 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.