

PRISE EN CHARGE DE LA MALADIE DE PAGET MAMELONNAIRE ÉTUDE RÉTROSPECTIVE A L'HÔPITAL NORD FRANCHE COMTÉ (HNFC) DE 2014 À 2024

Rose FERRER ⁽¹⁾; Sylvia MAZELLIER ⁽¹⁾; Benjamin SCULFORT ⁽¹⁾; Christine DEVALLAND ⁽²⁾; Catherine GAY ⁽¹⁾

(1) Service de Gynécologie obstétrique, Hôpital Nord Franche Comté .

(2) Service d'anatomopathologie, Hôpital Nord Franche Comté

La maladie de Paget mamelonnaire (MPM) est une affection mammaire rare, représentant 1 à 3 % des cancers du sein, correspondant à une lésion eczématiforme du mamelon, prurigineuse et progressivement érosive, associée dans 90-100% des cas à une lésion néoplasique mammaire. La stratégie thérapeutique optimale face à une MPM reste encore à établir. ⁽¹⁾

Il s'agit d'une étude monocentrique rétrospective au sein de l'HNFC réalisée de 2014 à 2024 dont l'objectif était d'établir les caractéristiques cliniques, anatomo-pathologiques et la prise en charge chirurgicale de la MPM à l'Hôpital de Nord Franche-Comté (HNFC).

Résultats (Tableau 1) : 14 cas de MPM ont été recensés en 10 ans, avec un âge moyen de 64 ans. 92% des MPM étaient associées à une lésion mammaire sous-jacente. Lorsqu'une lésion était retrouvée, la localisation était rétro-aréolaire dans 78 % des cas et à l'union des quadrants supérieurs dans 15 % des cas. Une masse était palpable au diagnostic dans seulement 2 cas (14%), ou infraclinique et révélée par imagerie : 4 cas avec opacité suspecte (28%), 3 cas de microcalcifications (21%). Lorsqu'une IRM était réalisée (6 cas 42%), elle retrouvait un réhaussement / épaissement mamelonnaire dans 83% des cas (5 cas). Les mammographies étaient réalisées systématiquement et décelaient une anomalie dans 50% des cas (7 cas).



Figure 1 : Mamelon atteint de la maladie de Paget

Prise en charge : 64% des patientes ont bénéficié d'une PAMectomie suivie de radiothérapie, 28% ont eu une mastectomie et une patiente n'a pas été opérée car métastatique. L'exploration ganglionnaire a été réalisée dans 57% des cas : par technique du ganglion sentinelle (GS) (62%) ou curage axillaire (38%).

Sur le plan anatomopathologique nous avons recensé :

Un cas isolé de MPM (7%).

Sept cas de carcinome canalaire in situ (50%), dont 1 cas associé à un carcinome lobulaire in situ. 86% des cas de haut grade et 14% de grade intermédiaire. Taille moyenne de 27 mm, aucun palpable, sans adénopathie clinique. Réalisation du GS dans 4 cas (57%), tous négatifs.

Six cas de carcinome infiltrant dont 1 cas associé à un carcinome canalaire in situ : 83% de grade 2, 17% de grade 1, de taille moyenne 17 mm, palpable dans 33%, 66% RH+, 66% HER2+. Parmi les 6, 2 cas avaient un envahissement ganglionnaire avec adénopathie palpable, 1 cas avec un GS revenu négatif, 1 cas était d'emblée métastatique et 1 cas sans exploration axillaire (micro-foyer infiltrant découvert en post-opératoire).

Le taux d'envahissement ganglionnaire global est de 21% (3 cas) : il concerne uniquement des carcinomes infiltrants, avec une lésion mammaire palpable 1 fois sur 3.

Conclusion : Notre étude retrouve une très grande majorité de lésions rétroaréolaires, peu associées à une lésion palpable. Cependant, la mammographie permet dans la plupart des cas de mettre en évidence une masse suspecte. L'IRM mammaire est l'examen à privilégier. La MPM est rarement isolée. Le traitement repose essentiellement sur la PAMectomie associée ou non à un ganglion sentinelle, puis radiothérapie externe. ⁽²⁾⁽³⁾

1. Zhao Y, Sun H, Chen M, Gao S, Li L, Jiang H, et al. Clinicopathological characteristics and survival outcomes in Paget disease: a SEER population-based study. Cancer Med. 2 mai 2018;7(6):2307-18.
2. Dominici LS, Lester S, Liao GS, Guo L, Specht M, Smith BL, et al. Current surgical approach to Paget's disease. Am J Surg. juill 2012;204(1):18-22.
3. Siponen E, Hukkinen K, Heikkilä P, Joensuu H, Leidenius M. Surgical treatment in Paget's disease of the breast. Am J Surg. août 2010;200(2):241-6.

Contact : rose.ferrer38@orange.fr

	In situ	Infiltrant	isolé	Total
Nombre (%)	7 (50)	6 (43)	1 (7)	14
Age moyenne (écart-type)	62 (10)	66 (13)	71	64 (11)
Localisation n (%)				
Rétro-aréolaire	6 (85)	5 (83)		11 (78)
UQS	1 (15)	1 (17)		2 (15)
Taille en mm, moyenne (écart-type)	27 (22,3)	16,8 (13,5)		22,6 (18,2)
Masse palpable	0	2 (33)		2 (14)
Imagerie				
Lésion mammographique n (%)	4 (57)	3 (50)	0	7 (50)
Microcalcification n (%)	3 (42)	0	0	3 (21)
Opacité n (%)	1 (14)	3 (50)	0	4 (28)
IRM mammaire n (%)				
Réalisée n (%)	3 (42)	3 (50)	0	6 (42)
Dont lésion en IRM n (%)	2 (66)	3 (100)		5 (83)
Anapath				
Grade (pour les CCIS)				
Haut n (%)	6 (86)			
Intermédiaire n (%)	1 (14)			
Grade (pour les infiltrants)				
1		1 (17)		
2		5 (83)		
3		0		
Hormonodépendance		4 (66)		
HER2 +		4 (66)		
Ki67 moyen		25		
Adénopathie clinique n (%)	0	2 (33)	0	2 (14)
Prise en charge chirurgicale				
PAMectomie n (%)	6 (86)	2 (28)	1	9 (64)
Mastectomie n (%)	1 (14)	3	0	4 (28)
Pas de chirurgie n (%)	0	1 (16)	0	1 (7)
Exploration axillaire n (%)	4 (57)	4 (66)	0	8 (57)
GS n (%)	4 (57)	1 (16)	0	5 (36)
Dont positif n (%)	0	0		0
Curage n (%)	0	3 (50)		3 (21)
Dont positif n (%)		3 (100)		3 (21)
Envahissement ganglionnaire total n (%)	0	3 (50)		3 (21)

Tableau 1 : Résultats