

Extramammärer Morbus Paget giganteus*

Giant Extramammary Paget's Disease

Autoren

M. Brunner¹, D. Hochheim¹, U. Krause², C. C. Zouboulis¹

Institute

¹ Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie/Immunologisches Zentrum, Städtisches Klinikum Dessau (Chefarzt: Prof. Dr. Christos C. Zouboulis)

² Institut für Pathologie, Städtisches Klinikum Dessau (Chefarzt: Dr. Jürgen Knolle)

Bibliografie

DOI 10.1055/s-2008-1077534

Online-Publikation:

15. 10. 2008

Akt Dermatol 2008; 34:

494–496 © Georg Thieme

Verlag KG Stuttgart · New York

ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Dr. med. Martina Brunner

Klinik für Dermatologie,
Venerologie und Allergologie/
Immunologisches Zentrum des
Städtischen Klinikums Dessau
Auenweg 38

06847 Dessau

martina.brunner@

klinikum-dessau.de

Zusammenfassung

Es wird eine 98-jährige Patientin mit einem seit 9 Jahren bestehenden ausgedehnten extramammären Morbus Paget der Leisten- und Genitalregion vorgestellt. Bei großflächiger Ausdehnung und in Anbetracht des Alters der Patientin erfolgte eine Radiatio mit kurativer Intention. Die Therapiemöglichkeiten werden aufgeführt, wobei als Mittel der Wahl die großzügige, möglichst mikrografisch kontrollierte Chirurgie zu nennen ist. Alternativ eignen sich gut Imiquimod oder

5-Fluorouracil lokal, fotodynamische Therapie, CO₂-Laser mit weitem Sicherheitsabstand und Kryochirurgie sowie Radiatio. Der extramammäre Morbus Paget wird häufig erst spät diagnostiziert und zunächst als nummuläres Ekzem, Psoriasis inversa oder intertriginöse Kandidose verkannt, welche auch die Differenzialdiagnosen darstellen. Jedes therapieresistente Ekzem in der Anogenital-, Nabel- und Leistenregion sowie in den Axillen sollte deshalb bioptisch unter der Fragestellung eines extramammären Morbus Paget abgeklärt werden.

Einleitung

Es wird eine 98-jährige Patientin mit einem ausgedehnten extramammären Morbus Paget der Leisten-, Genital- und Unterbauchregion vorgestellt. Die Veränderungen entwickelten sich seit ca. 9 Jahren nach initialer subtotaler Exzision. Unter Radiotherapie kam es zur vollständigen klinischen Regression der Veränderungen.

schloss sich die Patientin damals gemeinsam mit ihrer Tochter keine weiterführende intensivere Therapie durchführen zu lassen. Eine Wachstumstendenz mit Superinfektion führte die Patientin 2006 zum Vorstellungstermin in unserer Klinik.

Kasuistik

Anamnese

Bei der zum Vorstellungszeitpunkt 98-jährigen Patientin fand sich seit 1998 ein etwa handtellergrößer ekzematöser Herd rechts inguinal, der zunächst als Tinea inguinalis behandelt wurde. Eine auswärtige Probebiopsie ergab 1998 die histologische Diagnose eines superfiziell spreitenden malignen Melanoms mit einer Gesamttumordicke bis 1,0 mm. Initial wurde eine subtotale Exzision durchgeführt. In Anbetracht des Alters ent-

Erstbefund

Die 98-jährige Patientin war in einem altersentsprechend guten AZ und EZ. Es fanden sich rechts inguinal, am rechten Unterbauch mit Übergreifen auf den Mons pubis und die linke Leiste sowie den Genitalbereich überhandflächengroße erythematöse, teils infiltrierte und erodierte, superinfizierte verkrustete Veränderungen (☉ **Abb. 1 a**). Die regionalen Lymphknoten waren nicht pathologisch. Staging-Untersuchungen ließ die Patientin nicht durchführen.

Histologischer Befund

Hyperplastische Epidermis mit in Nestern angeordneten großleibigen stark pleomorphen Zellen. Große pleomorphe Kerne, teilweise mit prominenten Nukleoli. In der oberen Dermis bandförmiges lymphozytäres Infiltrat. Angedeutet auch glanduläres Muster. Immunhistochemisch intensive Markierung der Tumorzellen mit CEA. Keine Expression von S100 (☉ **Abb. 1 b**).

* Nach einem Vortrag gehalten anlässlich des Symposiums „Moderne Aspekte der Dermatoonkologie“ organisiert vom Tumorzentrum und der Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie – Immunologisches Zentrum, Städtisches Klinikum Dessau, März 2007.

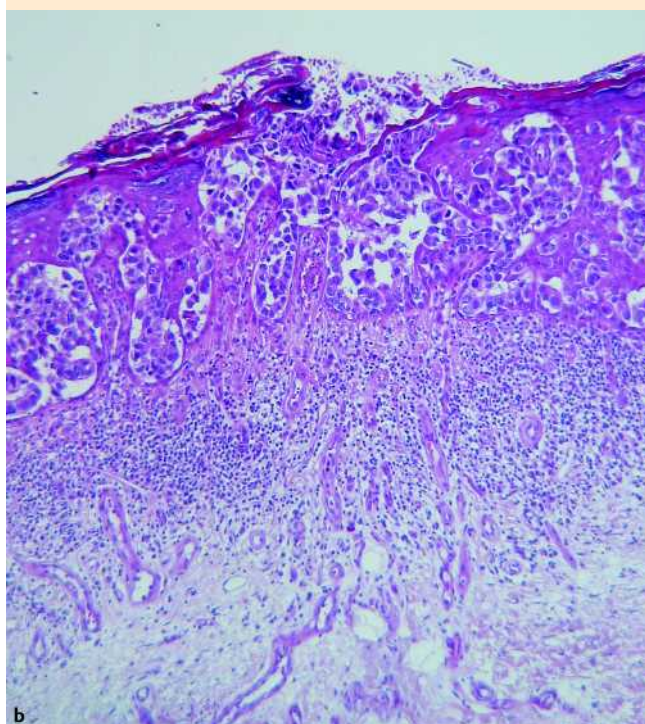


Abb. 1 a Ausgedehnter Lokalbefund am rechten Unterbauch und in der rechten und linken Leistenregion sowie im Genitalbereich mit erythematösen infiltrierten, teils erosiven und krustösen Plaques. b Histologischer Befund: hyperplastische Epidermis mit in Nestern angeordneten großleibigen stark pleomorphen Zellen mit großen pleomorphen Kernen, teilweise mit prominenten Nukleoli (Hematoxylin & Eosin, 80 ×).

Therapie und Verlauf

Eine großflächige Operation lehnte die Patientin ab. Wir entschlossen uns zur Durchführung einer Radiatio mit kurativer Intention. Zunächst wurden Unterbauch und rechte Leiste mit streng individuell kollimierten Elektronenstehfeldern am Linearbeschleuniger mit einer Einzeldosis von 2,0 Gy und einer Gesamtdosis von 60,0 Gy bestrahlt. Hierunter kam es zur vollständigen klinischen Regression der Veränderungen. In einer zweiten Sitzung wurden linker Unterbauch und linke Leiste ebenso radiotherapiert.

Diskussion

Der extramammäre Morbus Paget ist eine seltene, häufig erst spät diagnostizierte Erkrankung der 50- bis 70-Jährigen mit Bevorzugung des weiblichen Geschlechts (Frauen:Männer 3:1). Klinisch imponiert, wie auch im vorgestellten Fall, ein scharf begrenzter unregelmäßiger, erythematöser, ekzematisierter oder lichenifizierter Herd mit Lokalisation in der Anogenital-, Nabel- und Leistenregion, in den Axillen, seltener an Ohrmuscheln und Augenlidern [1]. Häufig wird er als nummuläres Ekzem, Psoriasis inversa oder intertriginöse Kandidose verkannt, welche auch die Differenzialdiagnosen darstellen. Jedes therapieresistente Ekzem in den genannten Lokalisationen sollte deshalb biotisch unter der Fragestellung eines extramammären Morbus Paget abgeklärt werden.

Bezüglich der Genese kann festgestellt werden, dass in 25% der Fälle ein kutaner Adnextumor mit apokriner Differenzierung nachweisbar ist und in 15% ein Karzinom des Intestinal- oder Urogenitaltraktes im Bereich des Rektums, der Prostata, Blase, Zervix und Urethra vorliegt. Im vorgestellten Fall können keine Aussagen zu internen assoziierten Karzinomen gemacht werden, da ein Staging nicht erfolgte. Invasive Tumoren, erhöhte Serum-CEA-Werte und Lymphknotenschwellungen stellen signifikante prognostische Faktoren dar [2].

Therapeutisch kommen die Totalexzision, Imiquimod oder 5-Fluorouracil lokal, fotodynamische Therapie, CO₂-Laser mit weitem Sicherheitsabstand und Kryochirurgie zur Anwendung. Die operative Behandlung als auch die anderen Methoden sind allerdings mit hohen Rezidivraten je nach Literaturangaben bis 60% [3] verbunden, da die Ausdehnung klinisch nicht sicher zu erkennen ist und die Entstehungsweise offenbar multizentrisch sein kann. Mikrografisch kontrollierte Chirurgie bzw. auch Exzisionen mit einem Sicherheitsabstand bis 3 cm werden empfohlen [3, 4]. Die lokale immunmodulatorische Therapie mit Imiquimod kann als wirksame alternative Behandlungsmethode empfohlen werden [5, 6].

Die Radiotherapie kommt bevorzugt bei ausgedehnten Fällen, die nicht operabel sind, zur Anwendung, wie im vorgestellten Fall gezeigt werden konnte.

Abstract

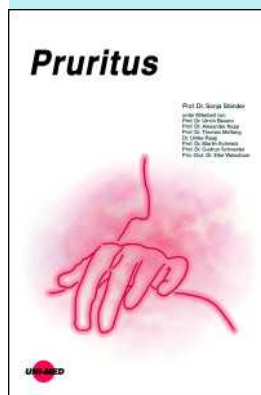
Giant Extramammary Paget's Disease

A 98 year old female patient presented with a widespread extramammary Paget's disease in the groin and genital area which had already persisted for nine years. Because of the widespread affected area and taking the age of the patient into consideration radiation with curative intention was carried out. Micrographically controlled surgery is the treatment of choice. Therapeutic alternatives are local imiquimod and 5-fluorouracil, photodynamic treatment, CO₂ laser with a broad safety margin and cryosurgery as well as radiation. Extramammary Paget's disease is often diagnosed at a late stage and can be initially wrongly interpreted as nummular eczema, inverse psoriasis or intertriginous candidiasis. Persistent, apparently eczematous lesions in the anogenital, umbilical and groin regions and the axilla have to be biotically examined for extramammary Paget's disease.

Literatur

- 1 *Kanitakis J.* Mammary and extramammary Paget's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007; 21: 581 – 590
- 2 *Hatta G, Yamada M, Hirano T et al.* Extramammary Paget's disease: treatment, prognostic factors and outcome in 76 patients. *Br J Dermatol* 2008; 158: 313 – 318
- 3 *Hendi A, Brodland DG, Zitelli JA.* Extramammary Paget's disease: surgical treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51: 767 – 773
- 4 *Orfanos CE, Garbe C.* Therapie der Hautkrankheiten. 2. Aufl. Berlin, Heidelberg, New York: Springer, 2002
- 5 *Cohen PR, Schulze KE, Tschen JA et al.* Treatment of extramammary Paget disease with topical imiquimod cream: case report and literature review. *South Med J* 2006; 99: 396 – 402
- 6 *Mirer E, El Sayed F, Ammouy A et al.* Treatment of mammary and extramammary Paget's skin disease with topical imiquimod. *J Dermatolog Treat* 2006; 17: 167 – 171

Buchbesprechung



Pruritus

Ständer Sonja (Hrsg)
Bremen: UNI-MED, 2008. 96 S.,
16 Abb., 16 Tab. Geb. 4,95 €
ISBN 978-3-8374-2026-5

Die Herausgeberin Frau Prof. Dr. med. Sonja Ständer von der Abteilung Neurodermatologie der Klinik und Poliklinik für Hautkrankheiten des Universitätsklinikums Münster und ihre sieben Ko-Autoren befassen sich im vorliegenden Buch mit dem Symptom Juckreiz, welches Krankheitssymptom vieler systemischer Erkrankungen sein kann, und stellen moderne Therapiemöglichkeiten dar. Das Buch richtet sich dabei in erster Linie an Dermatologen.

Das Werk umfasst 6 Abschnitte, untergliedert in insgesamt 16 Kapitel. Nach einer kurzen Einführung zur Epidemiologie des Pruritus wird eine neue Juckreiz-Klassifikation vorgestellt, die auf pathophysiologischen Erkenntnissen basiert. Verschiedene Methoden der Dokumentation von Juckempfindungen werden aufgezeigt, und das schrittweise diagnostische Vorgehen wird beschrieben. In den folgenden Abschnitten wird die Neurobiologie des Pruritus erläutert. Genauer wird die Transmission erklärt, die kutanen Mechanismen der Pruritusentstehung beschrieben und die Rolle von Entzündungsmediatoren bei der kutanen Entstehung und Chronifizierung von Pruritus dargelegt. Es folgt eine Auflistung und Darstellung der häufigsten Ursachen von chronischem Pruritus, hierzu zählen Dermatosen, Pruritus in der Schwangerschaft, endokrine und metabolische Erkrankungen, hämatologische und lymphoproliferative Erkrankungen sowie neuropathischer und neurogener Pruritus. Außerdem werden psychosomatische Einflussfaktoren und psychische Störungen bei chronischem Pruritus beschrieben. Im letzten Abschnitt des Buches werden schließlich generelle Prinzipien und leitliniengemäße Therapien beschrieben und ein kurzer Ausblick auf mögliche neue Therapieoptionen gewährt. In einem Anhang enthält das Buch wichtige und interessante Verweise auf Adressen von Arbeitskreisen, Fördervereinen und anderen Informationsplattformen für interessierte Ärzte und betroffene Patienten.

Mit diesem Buch liegt ein kurz gefasstes Werk zum Thema Pruritus vor, welches für die tägliche Praxis und den Umgang mit dem vom Symptom Pruritus geplagten Patienten wichtige Hintergrundinformationen liefert und interessante Hinweise bezüglich Diagnostik und differenzierter Therapie bietet.

C. Imhoff, Wiesbaden