

Otrzymano:
15.11.2019
Zaakceptowano:
22.11.2019
Opublikowano:
31.12.2019

Przydatność ultrasonografii wysokiej częstotliwości w przedoperacyjnej ocenie choroby Pageta sromu – opis przypadku

The utility of high-frequency ultrasonography in preoperative assessment of vulvar Paget's disease – a case report

Michał Migda^{1,3}, Marian Stanisław Migda³, Bartosz Migda²,
Robert Krzysztof Mlosek², Marek Maleńczyk¹

¹ Oddział Kliniczny Położnictwa, Chorób Kobięcych i Ginekologii Onkologicznej, Wojewódzki Szpital Zespolony w Toruniu, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu Collegium Medicum, Toruń, Polska

² Zakład Diagnostyki Obrazowej, II Wydział Lekarski z Oddziałem Nauczania w Języku Angielskim oraz Oddziałem Fizjoterapii, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa, Polska

³ Civis Vita Centrum Medyczne w Toruniu, Polska

Adres do korespondencji: Michał Migda, ul. Warszawska 20, 87-100 Toruń,
e-mail: mchmigda@gmail.com

DOI: 10.15557/JoU.2019.0047

Słowa kluczowe

choroba Pageta,
srom,
ultrasonografia
wysokiej
częstotliwości,
USG

Keywords

Paget's disease,
vulva,
high-frequency
ultrasonography,
ultrasound

Abstract

Paget's disease of the vulva is a rare skin cancer accounting for less than 1% of all vulvar neoplasias. Surgery is the first treatment of choice. Unfortunately, it is insufficient in many cases, which require further treatment, and the risk of recurrence is high. We present a case of an 85-year-old woman who underwent surgery due to Paget's disease of the vulva. A preoperative skin imaging using a high-frequency 48 MHz mechanical probe was used to assess the lesion margins. Typical high-frequency ultrasonographic features of vulvar Paget's disease were identified and analyzed. This is the first report of high-frequency ultrasound imaging of vulvar Paget's disease.

Wstęp

Choroba Pageta sromu (*Paget's disease of the vulva*, PDV) to rzadki nowotwór skóry odpowiadający za mniej niż 1% wszystkich nowotworów sromu⁽¹⁾. Pozastukowa choroba Pageta dotyczy gruczołów apokrynowych i ma postać gruczolakoraka śródnabłonkowego^(2,3). Najczęściej zajęte obszary to srom, krocze, okolice odbytu, moszna, prącie i okolica łonowa⁽⁴⁾. Chociaż leczenie operacyjne jest najskuteczniejszą metodą leczenia, całkowite wycięcie zmiany stanowi wyzwanie z uwagi na zajęcie układu siateczkowo-śródnabłonkowego⁽²⁾. Według najnowszych danych częstość występowania marginesów dodatnich po pierwotnym leczeniu operacyjnym sięga 72%⁽⁵⁾. Ultrasonografia wysokiej częstotliwości (*high-frequency ultrasonography*, HFUS) stanowi postęp technologiczny

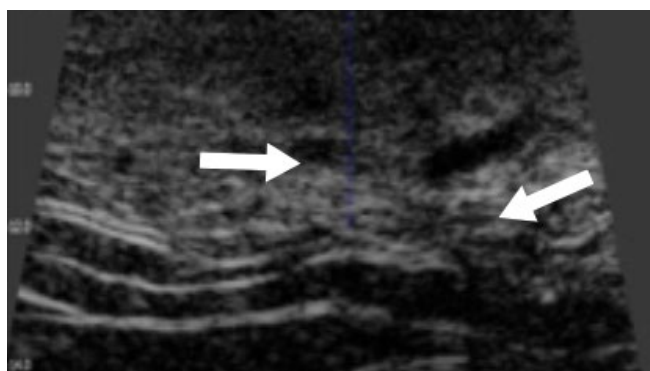
i jest stosowana w dermatologii od ponad 30 lat⁽⁶⁻⁸⁾. Choć wartość diagnostyczna obrazowania HFUS jako metody stosowanej w diagnostyce różnicowej raka skóry jest nadal dyskusyjna, pozwala ona uzyskać wyraźny obraz wielkości i głębokości guza, odgrywając tym samym istotną rolę w ocenie przedoperacyjnej⁽⁹⁾. W związku z powyższym w pracy przedstawiono przydatność tej metody w diagnostyce PDV.

Opis przypadku

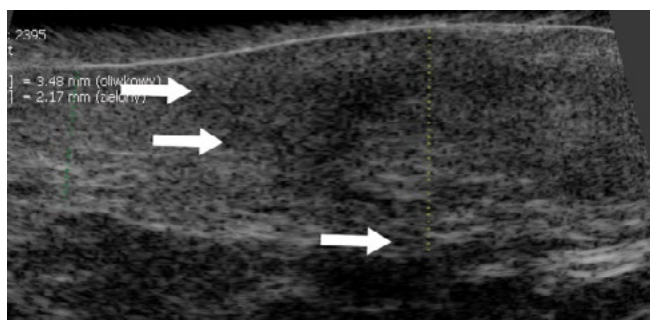
Do oddziału skierowano 85-letnią pacjentkę z rozpoznaniem choroby Pageta sromu na podstawie wyników biopsji. Główne objawy obejmowały uczucie dyskomfortu i świąd utrzymujące się przez 3 miesiące. W wywiadzie chorobowym podano nadciśnienie tętnicze i jaskrę.



Ryc. 1. Choroba Pageta sromu obejmująca wargę sromową większą lewą i udo lewe, z zaczerwienieniem lub egzemą, z miejscowym owrzodzeniem i białymi łuskami (strzałki)



Ryc. 2. Hipoechogeniczna zmiana z towarzyszącym obrzękiem i powiększeniem naczyń krwionośnych (strzałka). Niewyraźny brzeg zmiany. Naciek do tkanki podskórnej (długa strzałka)



Ryc. 3. Choroba Pageta sromu – niewyraźny brzeg (strzałki) dochodzący do tkanki podskórnej.

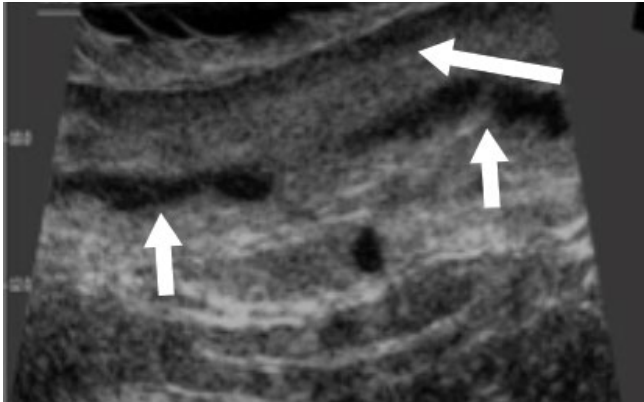
Kilka lat wcześniej pacjentka chorowała na zapalenie mózgu powikłane porażeniem prawej strony twarzy. W badaniu przedmiotowym stwierdzono „aceto-białe” obszary na lewej wardze sromowej mniejszej i większej, z zajęciem uda lewego (Ryc. 1). Pacjentkę zakwalifikowano do częściowej lewostronnej wulwektomii. Przed przeprowadzeniem zabiegu, za pomocą aparatu USG DermaView z mechaniczną głowicą o wysokiej częstotliwości, oceniono marginesy zmiany. Charakterystycznymi cechami ultrasonograficznymi przemawiającymi za

rozpoznanie zmiany nowotworowej złośliwej były hipoechogeniczność zmiany oraz nieprawidłowy obraz sromu w badaniu HFUS⁽⁷⁾ w porównaniu z otaczającą tkanką, tj. skóra właściwa z obecnością ubogoechogenicznego pasma podnaskórkowego (Ryc. 2, Ryc. 3, Ryc. 4). Była to zmiana zlokalizowana w skórze właściwej, o niewyraźnych i nieregularnych brzegach zewnętrznych. Ponadto stwierdzono obecność obrzękniętych i powiększonych naczyń krwionośnych (Ryc. 2, Ryc. 4). Zmierzono również grubość skóry w miejscu zmiany, marginesu oraz skóry zdrowej, która wynosiła odpowiednio: 4,38 mm, 3,48 mm i 2,17 mm. Margines miał przeważnie przebieg nieregularny, jednak nie stwierdzono głębszej inwazji do tkanki podskórnej. Ucisk głowicą nie powodował odkształcenia tkanki. Pomimo możliwości oceny marginesu zmiany nie było możliwe z przyczyn technicznych całkowite jej wycięcie. W badaniu immunohistochemicznym komórek rakowych uzyskano wynik dodatni dla cytokeratyny 7 (Ryc. 5). Stwierdzono zajęcie marginesu, potwierdzając tym samym niekompletne wycięcie zmiany.

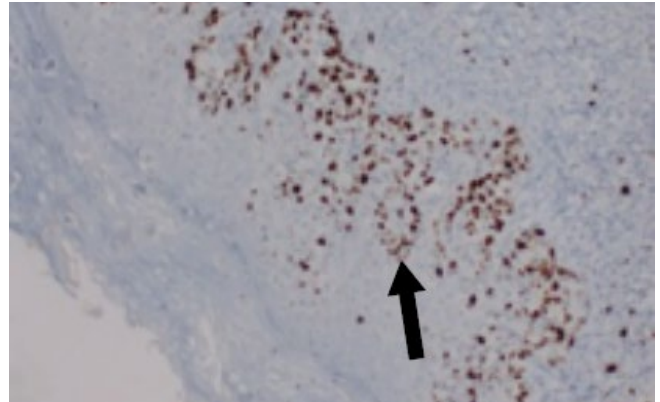
Omówienie

Spośród wszystkich opisów przypadków dostępnych w piśmiennictwie ten przedstawiony tutaj jest pierwszą publikacją dotyczącą zastosowania metody HFUS do oceny choroby Pageta sromu. Ponieważ jest to rzadki śródblonkowy gruczolakorak skóry wywodzący się z gruczołów apokrynowych, głębokość nacieku jest najważniejszym czynnikiem prognostycznym. Guzki z naciekiem powyżej 1 mm, rozprzestrzeniające się poza skórę, do węzłów chłonnych i innych tkanek, wiążą się z gorszym rokowaniem⁽¹⁰⁾. Optymalna metoda postępowania u pacjentek z PDV pozostaje niejasna. Resekcja chirurgiczna stanowi zazwyczaj leczenie pierwszego wyboru⁽¹¹⁾.

Podobnie jak w opisanym przypadku zabieg usunięcia zmiany często wiąże się z pozostawieniem dodatnich marginesów ze względu na ograniczenia anatomiczne. Dodatkowo choroba ma często charakter wielogniskowy i wiele pacjentek wymaga wielokrotnych resekcji, co znacznie zwiększa zachorowalność⁽¹²⁾. Obecnie badacze dysponują możliwością badania skóry z zastosowaniem nowoczesnej techniki obrazowania USG wysokiej częstotliwości (HFUS). Możliwość obrazowania i dokonywania pomiarów w czasie rzeczywistym, mobilność oraz brak przeciwwskazań sprawiają, że narzędzie to jest pomocne w diagnostyce chorób skóry. W onkologii dermatologicznej technikę HFUS stosuje się do oceny głębokości nacieku czerniaka i raka podstawnokomórkowego⁽¹³⁾. Podobnie jak w przypadku PDV przedoperacyjne ustalenie marginesów ma decydujące znaczenie dla przyszłego leczenia i rokowania⁽¹²⁾. Zgodnie z doniesieniami Polańskiej i wsp. czerniak i rak podstawnokomórkowy mają podobną prezentację w postaci kolistych lub owalnych hipoechogenicznych struktur otoczonych obszarami hiperechogenicznymi⁽¹³⁾. W przypadku PDV obraz uzyskany w badaniu USG wysokiej częstotliwości również wykazywał cechy hipoechogeniczności i nieregularnego kształtu. Dodatkowe cechy obejmowały obecność podnaskórkowego pasma o niskiej echogeniczności oraz niewyraźnych krawędzi zewnętrznych przy zwiększonej średnicy naczyń krwionośnych i ich obrzęku. W opinii autorów cechy



Ryc. 4. Podnaskórkowe pasmo o niskiej echogeniczności (długa strzałka) z towarzyszącymi powiększonymi naczyniami krwionośnymi (pogrubione strzałki)



Ryc. 5. Badanie immunohistochemiczne: komórki nowotworowe dodatnie dla cytokeratyny 7 (strzałka)

te mogą być przydatne w lepszej ocenie przedoperacyjnej oraz planowaniu leczenia. W przedstawionym przypadku wyniki obrazowania HFUS sugerowały dodatnie marginesy zmiany, co zostało później potwierdzone w badaniu histopatologicznym. Zastosowanie techniki HFUS u pacjentek z mniejszymi i korzystniej zlokalizowanymi zmianami może przyczynić się do poprawy wyników leczenia chirurgicznego pod względem ujemnych marginesów. Niestety w większości przypadków PDV opisanych w piśmiennictwie znaczne opóźnienie ustalenia rozpoznania prowadzi do rozwoju rozległych zmian w obrębie sromu i gorszych wyników leczenia⁽¹⁴⁾.

Wnioski

Ultrasonografia wysokiej częstotliwości to przydatne narzędzie w diagnostyce choroby Pageta sromu. Autorzy jako

pierwsi zaprezentowali charakterystyczne cechy ultrasonograficzne tej jednostki chorobowej. Mobilność oraz brak przeciwwskazań umożliwiając rutynowe stosowanie obrazowania metodą HFUS w ocenie przedoperacyjnej i planowaniu leczenia. Potrzebne są jednak dalsze badania, które będą mogły potwierdzić przedstawione w niniejszej pracy obserwacje.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść niniejszej publikacji oraz rościć sobie do niej prawo.

Piśmiennictwo

1. Barmon D, Katakai AC, Imchen L, Sharma JD: Extra mammary Paget's disease of the vulva. *J Midlife Health* 2012; 3: 100–102.
2. Dogan A, Hilal Z, Krentel H, Cetin C, Hefler LA, Grimm C *et al.*: Paget's disease of the vulva treated with imiquimod: case report and systematic review of the literature. *Gynecol Obstet Invest* 2017; 82: 1–7.
3. Gonçalves Amorim A, Batista Fraga Mendes B, Neves Ferreira R, Chambô Filho A: Paget disease of the vulva: diagnosis by immunohistochemistry. *Case Rep Dermatol Med* 2015; 2015: 162483.
4. Kanitakis J: Mammary and extramammary Paget's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007; 21: 581–590.
5. Roh HJ, Kim DY, Kim JH, Kim YM, Kim YT, Nam JH: Paget's disease of the vulva: evaluation of recurrence relative to symptom duration, volumetric excision of lesion, and surgical margin status. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2010; 89: 962–965.
6. Lassau N, Spatz A, Avril MF, Tardivon A, Margulis A, Mamelle G *et al.*: Value of high-frequency US for preoperative assessment of skin tumors. *Radiographics* 1997; 17: 1559–1565.
7. Migda MS, Migda M, Migda B, Slapa RZ, Mlosek RK: Feasibility of using high-frequency skin ultrasound (HFSU) in vulvar skin assessment – initial report with the description of HFSU anatomy. *Ginekolog* 2016; 87: 19–25.
8. Mlosek RK, Malinowska S: Ultrasound image of the skin, apparatus and imaging basics. *J Ultrason* 2013; 13: 212–221.
9. Warszawik-Hendzel O, Olszewska M, Maj M, Rakowska A, Czuwara J, Rudnicka L: Non-invasive diagnostic techniques in the diagnosis of squamous cell carcinoma. *J Dermatol Case Rep* 2015; 9: 89–97.
10. Carbotta G, Sallustio P, Prestera A, Laforgia R, Lobascio P, Palasciano N: Perineal Paget's disease: A rare disorder and review of literature. *Ann Med Surg (Lond)* 2016; 9: 50–52.
11. Edey KA, Allan E, Murdoch JB, Cooper S, Bryant A: Interventions for the treatment of Paget's disease of the vulva. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013: CD009245.
12. Onaiwu CO, Salcedo MP, Pessini SA, Munsell MF, Euscher EE, Reed KE *et al.*: Paget's disease of the vulva: A review of 89 cases. *Gynecol Oncol Rep* 2017; 19: 46–49.
13. Polańska A, Dańczak-Pazdrowska A, Jałowska M, Żaba R, Adamski Z: Current applications of high-frequency ultrasonography in dermatology. *Postepy Dermatol Alergol* 2017; 34: 535–542.
14. Hillmann BR, Pereira AA, Sommacal LF: Extramammary Paget disease of the vulva – case report. *Rev Bras Ginecol Obstet* 2016; 38: 524–528.