

ΚΝΗΣΜΩΔΗΣ ΒΛΑΒΗ ΓΕΝΝΗΤΙΚΩΝ ΟΡΓΑΝΩΝ ΣΕ ΑΣΘΕΝΗ ΥΠΟ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΓΙΑ ΡΕΥΜΑΤΟΠΑΘΕΙΑ

ΤΣΕΛΕ ΕΥΑ¹, ΦΩΤΑΣ ΘΩΜΑΣ¹, ΝΟΜΙΚΟΣ ΑΛΕΞΑΝΔΡΟΣ², ΧΡΑΝΙΩΤΗ ΣΤΑΥΡΟΥΛΑ²

1. ΔΕΡΜΑΤΟΛΟΓΙΚΟ ΤΜΗΜΑ, Γ.Ν. «ΑΣΚΛΗΠΕΙΟ ΒΟΥΛΑΣ»

2. ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΟ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ, Γ.Ν. «ΑΣΚΛΗΠΕΙΟ ΒΟΥΛΑΣ»

Παρουσίαση Περιστατικού: Γυναίκα ασθενής 70 ετών προσήλθε στο Τακτικό Δερματολογικό Ιατρείο του Νοσοκομείου λόγω κνησμώδους βλάβης στην περιοχή των γεννητικών οργάνων. Κατά την κλινική εξέταση διαπιστώθηκε καλώς αφοριζόμενη πλάκα με διάμετρο 5 x 6 εκατοστά στην περιοχή του μεγάλου χείλους του αιδοίου αριστερά, με σκληρία, ερύθημα και εξέλκωση στο κέντρο, κατά τόπους ψηλαφητά οζίδια και περιφερικό όχθο με γκρι-μελανό χρώμα. Η ασθενής ανέφερε ότι η βλάβη είχε εμφανιστεί προ πενταετίας και είχε αντιμετωπιστεί με τοπικές θεραπείες χωρίς βελτίωση. Δεν υπήρχαν ψηλαφητοί επιχώριοι λεμφαδένες.

Ελήφθησαν δύο βιοψίες με punch και η ιστολογική εξέταση ανέδειξε εικόνα **εξωμαστικής νόσου Paget**. Από το ατομικό αναμνηστικό η ασθενής έχει ιστορικό ρευματοειδούς αρθρίτιδας για την οποία λαμβάνει συστηματική θεραπεία με πρεδνιζολόνη και γκολιμουμάμπη (Sirmonι) για περισσότερο από 10 έτη και συμπληρωματικά κατά διαστήματα μεθοτρεξάτη.

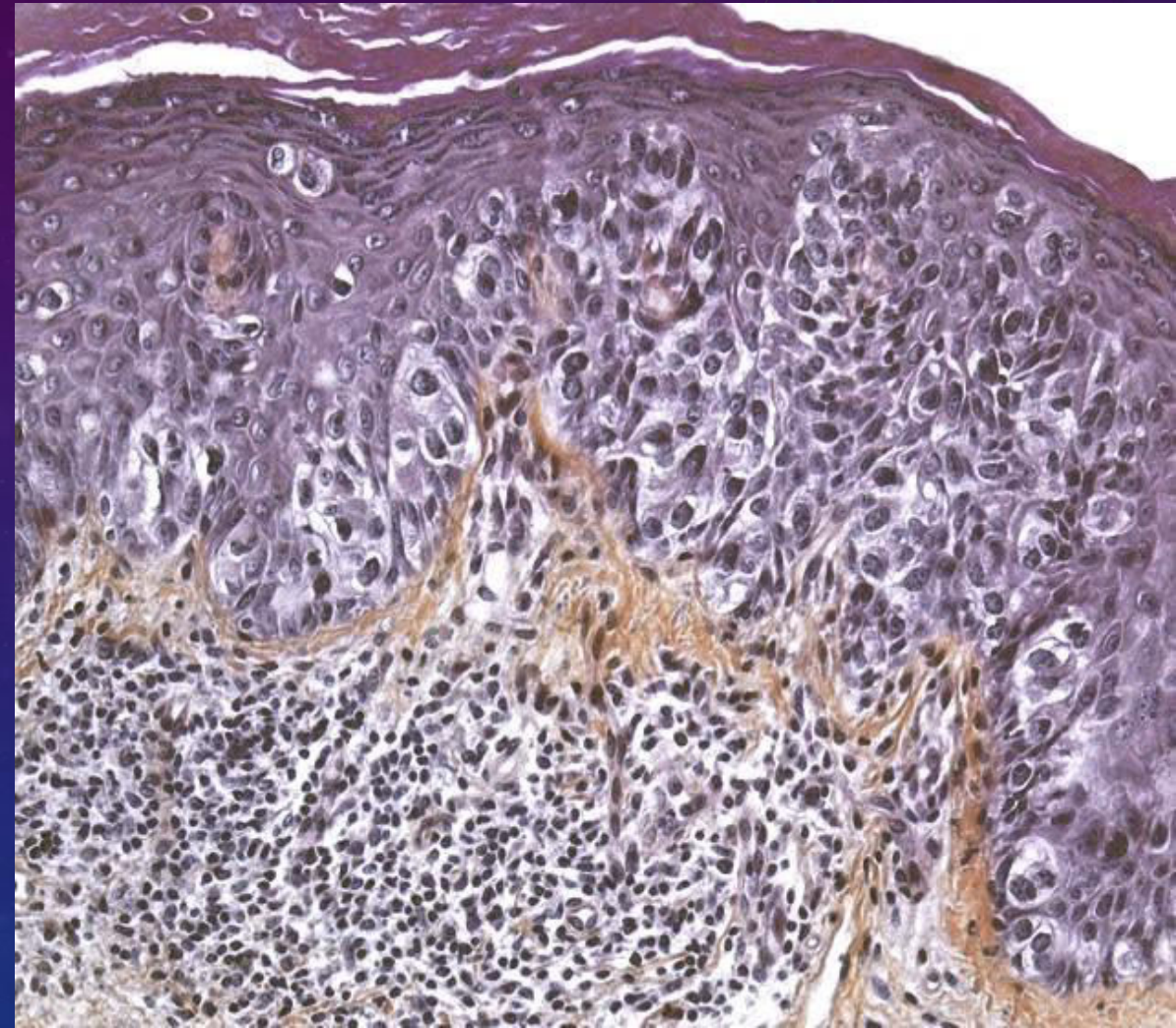
Η ασθενής στη συνέχεια υπεβλήθη σε έλεγχο με εργαστηριακές εξετάσεις, υπερηχογράφημα έσω γεννητικών οργάνων, αξονική τομογραφία άνω και κάτω κοιλίας, μαστογραφία, γαστροσκόπηση και κολονοσκόπηση και δοκιμασία κατά Παπανικολάου. Όλες οι προαναφερθείσες εξετάσεις ήταν χωρίς παθολογικά ευρήματα. Η ασθενής παραπέμφθηκε για αφαίρεση της βλάβης και πραγματοποιήθηκε αριστερή ημιαιδοεκτομή.



ΙΣΤΟΛΟΓΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΕΞΩΜΑΣΤΙΚΗΣ ΝΟΣΟΥ PAGET

Ιστολογική έκθεση: Παρατηρήθηκε παζετοειδής διήθηση ολόκληρου του πάχους της επιδερμίδος είτε από μεμονωμένα άτυπα, ευμεγέθη υποστρόγγυλα κύτταρα με εμφανές πυρήνιο, είτε από φωλεές κυττάρων, είτε από μεγαλύτερες κυτταρικές αθροίσεις. Τα κύτταρα εμφανίζουν άφθονο διαυγές ή ελαφροχρωματικό πρωτόπλασμα. Αναγνωρίζονται αρκετές μιτώσεις. Η επιδερμία εμφανίζει υπερπλασία, υπερκεράτωση και παρακεράτωση.

Ανοσοϊστοχημικά παρατηρήθηκε έντονη και διάχυτη έκφραση των δεικτών CK7, CK8-18, εστιακή έκφραση των δεικτών CEA, S-100, ενώ παρατηρήθηκε απουσία έκφρασης δεικτών HMB-45, Melan-A. Με βάση τα ανωτέρω μορφολογικά και ανοσοφαινοτυπικά ευρήματα ετέθη η διάγνωση εξωμαστικής νόσου Paget.



Χρώση Αιματοξυλίνης-ΗωσίνηςΧ100

ΕΞΩΜΑΣΤΙΚΗ ΝΟΣΟΣ PAGET

- **Συζήτηση:** Η εξωμαστική νόσος Paget είναι μία σπάνια νόσος η οποία εμφανίζεται κυρίως σε γυναίκες άνω των 50 ετών.
- Εντοπίζεται σε περιοχές με αποκρινείς αδένες όπως η πρωκτογεννητική περιοχή και οι μασχालιαίες πτυχές. Στο 60% των περιστατικών εμφανίζεται στο αιδοίο, 20% περιπρωκτικά και 15% στο πέος ή το όσχεο.
- Η αιτιοπαθογένεια της νόσου δεν είναι γνωστή και μόνο το 25-30% συσχετίζεται με διηθητική κακοήθεια.
- Η πρωτοπαθής εξωμαστική νόσος Paget είναι ένα ενδοεπιθηλιακό αδενοκαρκίνωμα το οποίο αναπτύσσεται στο δέρμα και τα εξαρτήματα, από τους αποκρινείς αδένες ή τους βαρθολίνειους αδένες.
- Η δευτεροπαθής εξωμαστική νόσος Paget αποτελεί δερματική συμμετοχή ενός εσωτερικού καρκίνου με επέκταση κατά συνέχεια ιστού ή ως μετάσταση. Οι πιο συχνές πρωτοπαθείς εστίες είναι είτε ορθοπρωκτικό αδενοκαρκίνωμα, είτε καρκίνωμα του ουροθηλίου είτε όγκοι του τραχήλου, του ενδομητρίου και των ωοθηκών.
- Η θεραπεία εκλογής είναι η χειρουργική εκτομή αλλά οι υποτροπές είναι συχνές.
- Η πρόγνωση της πρωτοπαθούς εξωμαστικής νόσου Paget εξαρτάται από το βάθος διήθησης και τη λεμφαγγειακή προσβολή.
- Δεν έχει αναφερθεί συσχέτιση της εμφάνισης της νόσου με ανοσοκατασταλτικές θεραπείες.
- **Συμπέρασμα:** Η εξωμαστική νόσος Paget είναι μία σπάνια νόσος η οποία εμφανίζεται κυρίως στην περιοχή των έξω γεννητικών οργάνων και περιπρωκτικά. Παρουσιάζουμε κλινικά και ιστολογικά χαρακτηριστικά της νόσου σε ηλικιωμένη ασθενή.
- **Βιβλιογραφία**

Lloyd J, Flanagan A. Mammary and extramammary Paget's disease. *J Clin Pathol* 2000;**53**:742–49.

Sahai A, Kodner I. Premalignant neoplasms and squamous cell carcinoma of the anal margin. *Clin Colon Rectal Surg* 2006;**19**:88–93.

Perez D, Trakarnsanga A, Shia J, et al. Management and outcome of perianal Paget's disease; a 6 decade institutional experience. *Dis Colon Rectum* 2014;**57**:747–51