proLékaře.cz | 10.11.2026

Extramamární Pagetova choroba vulvy – popis případu

Tatarková I., Cetkovská P., Pizinger K.

Dermatovenerologická klinika LF UK a FN, Plzeň
přednosta prof. MUDr. Karel Pizinger, CSc.

SOUHRN

Extramamární Pagetova choroba je vzácný karcinom vyskytující se nejčastěji u žen po menopauze. Postiženy bývají především lokality s apokrinními žlázami. Obvykle jde o pomalu rostoucí invazivní či neinvazivní lézi působící u většiny pacientů pouze pruritus postižené oblasti.V jedné čtvrtině případů bývá přidružen jiný nádor, a to nejčastěji karcinom urogenitální, gastrointestinální a prsu. Pagetova choroba vulvy tvoří méně než 1 % všech maligních tumorů vulvy. V našem popisovaném případě byla diagnóza této vzácné neoplazie stanovena až po 6 letech trvání.
Klíčová slova: Pagetova choroba – extramamární forma

SUMMARY

Extramammary Vulvar Paget's Disease – Case Report

Extramammary Paget's disease (EPD) represents an uncommon carcinoma that occurs mainly in the postmenopausal Caucasian women. Apocrine gland-bearing areas are predominantly affected. The condition tends to occur as a slowly growing, invasive or noninvasive, mostly pruritic, lesion. In 25% EPD is associated with underlying internal malignancies mostly genitourinary, gastrointestinal or breast carcinoma. Vulvar Paget's disease accounts for less than 1% of all vulvar malignancies. In our case the diagnosis of this rare carcinoma was delayed for 6 years.
Key words: extramammary Paget's disease

Čes-slov Derm, 87, 2012, No. 2, p. 53–55

ÚVOD

Extramamární Pagetova choroba je vzácný, pomalu rostoucí epidermální adenokarcinom ne zcela jasného původu. Nejspíše se jedná o více seskupených chorobných jednotek [9]. Nejčastěji se vyskytuje u postmenopauzálních žen ve věku 60–70let [8]. Postiženy bývají především lokality s apokrinními žlázami, u žen vulva, u mužů skrótum, u obou pohlaví může být postižena oblast perianální, perigenitální a axilární [7]. Popsána však byla také lokalizace v tříslech, na stehnech, na očním víčku, v zevním zvukovodu a na nose.

POPIS PŘÍPADU

Pacientkou byla 62letá žena odeslaná spádovým dermatologem pro silně svědící ložisko na genitálu. Podle nemocné potíže přetrvávaly asi 6 let a opakovaně byla léčena topickými steroidy a antimykotiky, po kterých se ale nález nelepšil. V anamnéze uvedla cholecystektomii v r. 1972, kyretáže v období menopauzy v r. 2000 a tonzilektomii v r. 2008. Posledních 5 let se léčí s arteriální hypertenzí. Na mamografii a preventivní gynekologické prohlídky docházela pravidelně.

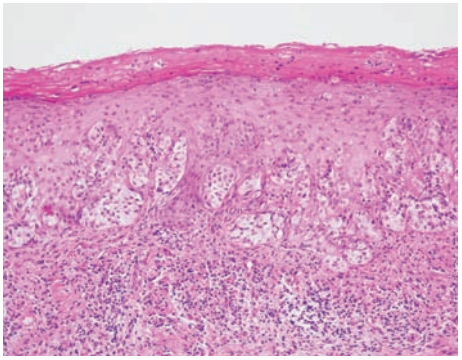
Při vyšetření bylo na vnitřní straně levého velkého labia patrné palpačně tužší, ostře ohraničené ložisko 30 x 15 mm veliké, růžové barvy se síťovitou kresbou a tečkovitými erozemi (obr. 1). Kultivačně se prokázala přítomnost *Enterococcus species a Escherichia coli*.

Probatorní excize z okraje ložiska vykazovala charakteristický mikroskopický obraz (obr. 2, 3). V rozšířené epidermis, především ve stratum basale a spinosum, byly velké buňky kulatého a oválného tvaru se zřetelným jádrem a světlou cytoplazmou, uspořádané jednotlivě a ve skupinách. Jednalo se o tzv. Pagetovy buňky. Hranice epidermis proti koriu byla ostrá. V koriu byl značný malobuněčný infiltrát. Imunohistochemicky byly nádo-

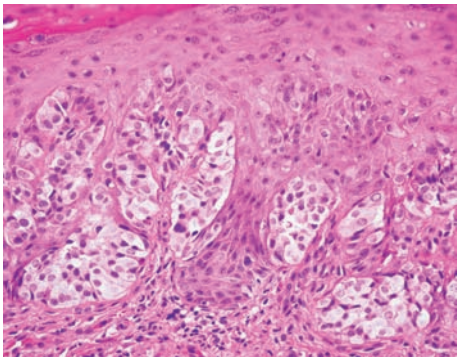


Obr. 1. Tumorózní ložisko na vulvě

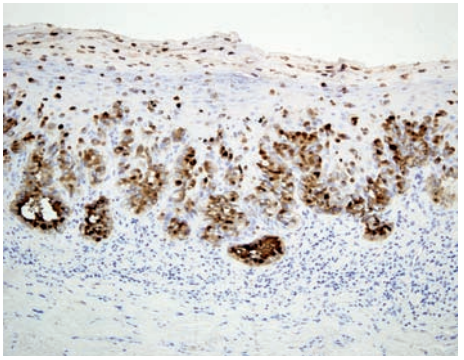
proLékaře.cz | 10.11.2026



Obr. 2. Veliké buňky se světlou cytoplazmou a zřetelným jádrem (Pagetovy buňky) jednotlivě nebo ve shlucích v rozsahu celé epidermis (HE, x200)



Obr. 3. Pagetovy buňky v detailu (HE, x400)



Obr. 4. Imunohistochemicky jsou buňky EMA (epiteliální membranózní antigen) pozitivní (HE, x200)

rové buňky částečně PAS a mucin pozitivní, dále karcinoembryonální antigen (CEA) pozitivní, epiteliální membránový antigen (EMA) pozitivní (obr. 4), cytokeratin 7 (CK 7) pozitivní, cytokeratin 20 (CK 20) negativní a S100 negativní (viz obr. 2).

Na základě těchto nálezů byla stanovena diagnóza extramamárního Pagetova karcinomu.

Pacientku jsme předali do péče gynekologické kliniky, kde byla provedena totální široká excize projevu s lemem do zdravé tkáně. Histologické vyšetření potvrdilo prvotní nález. Karcinom byl zastižen pouze v epidermis a v adnexálních strukturách.

V současné době (5 měsíců od stanovení diagnózy) je pacientka bez obtíží. Rána je zhojena klidnou jizvou bez známek recidivy onemocnění a regionální lymfatické uzliny jsou bez patologického nálezu.

DISKUSE

Pagetova choroba se rozlišuje na formu mamární a extramamární. U častější mamární formy jde o maligní epidermotropní adenokarcinom vývodu mléčné žlázy [11]. Nemoc byla poprvé popsána sirem Jamesem Pagetem v roce 1864 u patnácti pacientek s přidruženým intraduktálním karcinomem prsu. O 15 let později popsal H. Radcliffe Crocker první případ extramamární formy na skrótu a penisu. Vulvární Pagetovu chorobu poprvé popsal v r. 1901 W. Dubreuilh.

Patogeneze extramamární Pagetovy choroby je kontroverzní. Zajímavým rysem je možná asociace s přidruženým invazivním karcinomem apokrinních žláz. Zatímco mamární Pagetův karcinom je až ve 100 % spojen s přidruženým duktálním karcinomem prsu [1], u formy extramamární se asociace s vnitřní malignitou zjišťuje podle různých autorů pouze v 10–25 % [9, 17]. Nejčastěji přidružené jsou karcinomy urogenitální, gastrointestinální a karcinomy prsu [5]. Pagetova choroba vulvy tvoří méně než 1 % všech maligních tumorů vulvy [10], s vnitřní malignitou je spojená ve 20–30 % [3].

Většina autorů se přiklání k názoru, že nádorové buňky jsou apokrinního původu a na rozdíl od mamární formy (kde buňky metastazují do epidermis z intraduktálního karcinomu prsu) migrují směrem dolů z epidermis do duktů a vlasových folikulů [9].

Extramamární Pagetova choroba se obvykle jeví jako pomalu rostoucí jednotlivé ložisko působící u většiny pacientů pouze pruritus postižené oblasti, někdy doprovázený bolestivostí či krvácením. Zpočátku je léze typicky erytematózní, suchá, vyvýšená a připomíná ekzém. Později může ulcerovat a pokrývat se strupy nebo má verukózní charakter s obvykle ostře ohraničenými okraji [8]. Ložiska se vyvíjejí dlouhodobě a mohou postihnout celou genitoanální nebo inguinoanální oblast. Zvětšené regionální uzliny svědčí pro možné metastatické šíření, které probíhá zpravidla per continuitatem, ale také lymfogenní a hematogenní cestou [12]. Diagnóza se stanovuje histopatologicky a imunohistochemicky. Inumohistochemicky reagují Pagetovy buňky pozitivně s karcinoembryonálním antigenem (CEA), epiteliálním membránovým antigenem (EMA) a cytokeratiny s nízkou molekulární hmotností. Melanocyty se barví proteinem S100 [8]. Extramamární karcinom asociovaný s karcinomem vnitřních orgánů bývá cytokeratin 20 (CK20) pozitivní.V průměru trvá asi jeden rok, než je provedena biopsie a stanovena diagnóza [16].

Histologicky je pro extramamární Pagetovu chorobu charakteristická přítomnost specifických nádorových Pagetových buněk. Pagetovy buňky jsou polymorfní, lehce bazofilní buňky s bohatou světlou cytoplazmou a velikým jádrem, někdy s prominujícím jadérkem [13]. Vyskytují se jednotlivě nebo v malých shlucích a mohou se nacházet ve všech vrstvách epidermis a v epidermis se šířit, což způsobuje vysoké procento recidiv onemocnění (40 %) po lokální excizi.

Histologicky se rozlišují čtyři formy vulvární Pagetovy nemoci podle hloubky invaze nádorových buněk. Nejčastější (75 %) je forma intraepidermální, kdy jsou Pagetovy buňky lokalizovány pouze v epidermis a bazální membrána zůstává intaktní. Další forma je minimálně invazivní, Pagetovy buňky pronikají skrz bazální membránu a invadují do přilehlé dermis do hloubky do 1 mm. U formy invazivní buňky pronikají do dermis do hloubky větší než 1 mm. Posledním typem je Pagetova choroba s přidruženým adenokarcinomem apokrinních žláz [6].

Wilkinson a Brown klasifikovali vulvární Pagetovu chorobu podle místa původu nádorových buněk do dvou velkých skupin: na primární s buňkami kožního původu a sekundární vycházející z přidružené neoplazie původu nekožního [14]. Každá skupina má tři subtypy (tab. 1). Tato klasifikace by mohla pomoci pro stanovení rozsahu excize [14].

Tabulka 1. Klasifikace vulvární Pagetovy choroby podle Wilkinsona a Browna

Primární Pagetova choroba	Sekundární Pagetova choroba
Primární intraepiteliální	anorektálního původu
Primární intraepiteliální s invazí	uroteliálního původu
Primární intraepiteliální jako manifestace přidruženého adenokarcinomu kožního původu	jiného původu

proLékaře.cz | 10.11.2026

V diferenciální diagnostice odlišujeme chronický ekzém, psoriázu, povrchovou mykózu, povrchově se šířící melanom, Bowenovu dermatózu, mycosis fungoides, leukoplakii a Merkelův karcinom [8]. Při lokalizaci v anogenitální oblasti je třeba myslet také na intraepiteliální neoplazie vulvy, penisu a anu [12].

Základní léčebnou metodou u neinvazivní extramamární Pagetovy choroby je totální široká excize s doporučovaným lemem 1–2 cm do zdravé tkáně [4]. Nezbytností je preoperační histologické vyšetření tkáně odebrané probatorní biopsií z okraje léze.

V nedávných studiích byla popsána klinická i histologická remise při užití 5% imiquimodu v krému aplikovaném denně po dobu 6 týdnů [8]. Objevily se však také případy rozsáhlé extramamární formy, u kterých tato topická léčba selhala. Důvody ještě nejsou přesně známy [2]. Další efektivní léčebnou možností se jeví fotodynamická terapie [8].

V případě lokálně invazivních perianálních forem připadají do úvahy abdominoperineální resekce či chemoradioterapie. Je-li přidružen vnitřní karcinom, léčba zahrnuje primárně léčbu asociované malignity a širokou totální excizi kožní léze [8].

Prognóza extramamárního Pagetova karcinomu je příznivá pouze u neinvazivní formy omezené na epidermis [15]. Problémem však zůstává vznik či přítomnost sekundárních malignit, které významně zhoršují dlouhodobou prognózu onemocnění [12].

Nezávisle na volbě primární terapie vykazuje extramamární Pagetova choroba recidivy až ve 40 % případů [6].

ZÁVĚR

Cílem autorů je představit méně obvyklý případ pacientky, u níž stanovení diagnózy trvalo 6 let. Toto vzácně se vyskytující onemocnění je příkladem toho, že zvláště při malé odezvě na lokální terapii bychom měli včas indikovat provedení probatorní biopsie. Pro vysoké riziko recidiv je u pacientů s extramamární formou Pagetovy choroby nezbytná dlouhodobá a pečlivá dispenzarizace.

LITERATURA

1. COTRAN, R. S., KUMAR, V., COLLINS, T., ROBBINS, S. L. *Robbins Pathologic Basis of Disease.* 6th Ed. Philadelphia, 1999, p. 1044–1045.
2. GREEN, J. S., BURKEMPER, N. M., FOSKO, S. W. Failure of extensive extramammary Paget disease of the inguinal area to clear with imiquimod cream, 5%: possible progression to invasive disease during therapy. *Arch Dermatol,* 2011, 147 (6), p. 704–708.
3. KLAPSINOU, E., TERZAKIS, E., ARNOGIANNAKI, N., DASKALOPOULOU, D. Paget's disease of the vulva detected in vulvar and vaginal brushings mears: a case report. *Acta Cytol.,* 2010, 54 (5), p. 898–902.
4. MADNANI, N. A., BHALERAO-GANDHI, A., KHAN, K. J. Vulvar pruritus for one year. *Dermatology* online journal, 2010, 16 (10): 10.
5. PARKER, L. P., PARKER, J. R., BODURKA-BEVERS, D. et al. Paget's disease of the vulva: pathology, pattern of involvement, and prognosis. *Gynecol. Oncol.,* 2000, 77 (1), p. 183–189.
6. PIURA, B., RABINOVICH, A., DGANI, R. Extramammary Paget's disease of the vulva: report of five cases and review of the literature. *Eur. J. Gynaecol. Oncol.,* 1999, 20, 2, p. 98–101.
7. PNG, J. C., TUNG, K. H., WONG, Y. E., MOKAL, N., RAJAGOPALAN, R., CHONG, P. Y. Extramammary Paget's disease: a report of three cases and review of the literature. *Ann. Acad. Med. Singapore,* 1995, 24 (4), p. 636–639.
8. RAO, R. V., HENRY, D. H. Extramammary Paget's disease. *Commun. Oncol.,* 2004, 1 (2), p. 109–115.
9. RÜTTEN, A. *Adnexaltumors.* In Burgdorf, W. H. C., Plewig, G., Wolff, H. H., Landthaler, M. *Braun-Falco's Dermatology.* Springer, 3rd Ed., 2009, p. 1377–1396.
10. SIMON, S. K., BOLANCA, I. K., SENTIJA, K., KUKURA, V., VALETIC, J., SKRTIC, J. Vulvar Paget's disease – a case report. *Coll. Antropol.,* 2010, 34 (2), p. 649–652.
11. ŠTORK, J. et al. *Dermatovenerologie.* Praha: Galén Karolinum, 2008, s. 171–172.
12. VANTUCHOVÁ, Y. *Extramamární Pagetova choroba anogenitální oblasti.* In Benáková, N. et al. *Dermatologie v kazuistikách.* Praha: Mladá fronta, 2008, s. 63–67.
13. WEEDON, D. *Skin pathology.* Churchill-Livingstone, 3rd Ed., 2010, p. 788–790.
14. WILKINSON, E. J., BROWN, H. M. Vulvar Paget disease of urothelialorigin: a report of three cases and a proposed classification of vulvar Paget disease. *Hum. Pathol.,* 2002, 33 (5), p. 549–554.
15. ZHU, Y., YE, D. W., CHEN, Z. W., ZHANG, S. L., OIN, X. J. Frozen section – guided wide local excision in the treatment of penoscrotal extramammary Paget's disease. *BJU Int.,* 2007, 100 (6), p. 1282–1287.
16. ZOLLO, J. D., ZEITOUNI, N. C. The Roswell Park Cancer Institute experience with extramammary Paget's disease. *Br. J. Dermatol.,* 2000, 142 (1), p. 59–65.
17. MEDSCAPE REFERENCE. *Extramammary Paget's disease.* [online], last updated Oct. 20.2011 [cit. 2011-7-5]URL: <http://emedicine.medscape.com/article/1100397-overview>.

Do redakce došlo dne 31. 10. 2011.

Kontaktní adresa:
MUDr. Iva Tatarková
Dermatovenerologická klinika FN a LF UK Plzeň
tř. Dr. E. Beneše 13
305 99 Plzeň
e-mail: tatarkovai@fnplzen.cz