

Recidiv af morbus Paget i hudtransplantat på vulva

Marianne Aamann Jensen & Kjeld Leisgård Rasmussen

Ekstramammær morbus Paget lokaliseret til vulva udgør ca. 1% af vulvaneoplasierne [1-3]. Behandlingen er lokal resektion eventuelt efterfulgt af rekonstruktion med svinglap fra låret [1-3]. Trods tilsyneladende radikal kirurgi findes der en recidivrate på 38% [1-3]. Recidivet findes hyppigst i tilstødende områder, men i sjældne tilfælde opstår det i hudtransplantatet [1-6].

Sygehistorie

En 72-årig kvinde blev i 1992 henvist på grund af rødme og kløe på vulva. Patienten blev sat i behandling med steroidcreme med kortvarig effekt. En hudbiopsi viste morbus Bowen og behandlingen blev ændret til fluoruracil. På grund af vedvarende gener foretog man revision af præparatet, og diagnosen blev ændret til ekstramammær morbus Paget.

Medio 1993 fik patienten foretaget partiel vulvektomi med hudtransplantation. Operationen blev kompliceret af sepsis og sigmoidit, som resulterede i transversostomi. I 1996 blev hun genhenvist på grund af vedvarende svie og kløe. Man konstaterede carcinoma in situ både i vulva og i hudtransplantatet, og man foretog fornyet partiel vulvektomi inklusive fjernelse af transplantatet. I 1997 opstod der atter carcinoma in situ-forandringer, hvilket resulterede i endnu en partiel vulvektomi.

Trods dette havde patienten uændrede gener, og i 1998 forsøgte man behandling med laser med nogen effekt, men med betydelige irritative bivirkninger. I 2002 havde patienten et nyt recidiv, der medførte vulvektomi. En histopatologi viste planocellulært karcinom, mens en fornyet resektion viste recidiv af morbus Paget. Patienten blev fortsat fulgt med regelmæssig kontrol.

Diskussion

Morbus Paget lokaliseret til vulva er en prækankrose, som hyppigst kommer til udtryk i form af rødme, svie og kløe. Disse relativt almindelige symptomer, som endvidere findes ved simpel atrofi, svampeinfektion, lichen sclerosis et atrophicus, dysplasi eller carcinoma in situ samt cancer fører ofte til, at patienterne gennemgår et længere behandlingsforløb med steroidcreme eller anden lokalbehandling inden henvisning til en speciallæge.

Diagnosen stilles ved biopsi. Histopatologisk ses store, blege, vakuolerede celler med velafgrænset cellemembran. De ligger enkeltvis eller i små klynger nær basalcellemembranen. Pagets celler udgår muligvis fra apokrine celler [2, 3, 5]. Ud over den høje recidivrate bør man være opmærksom på, at i 12% af tilfældene findes der invasiv morbus Paget, mens

der hos 20-30% findes underliggende adenokarcinom [1-3, 5]. Endvidere finder man hos 25% relation til andre maligne sygdomme som cancer mammae og urologiske, gastrointestinale eller øvrige gynækologiske cancerformer [1, 3].

I litteraturen findes der forskellige teorier om histogenesen for recidiv af morbus Paget [2-6]. Den mest oplagte er nonradikal resektion trods peroperativt frysesnit, men det forklarer ikke recidiv i hudtransplantatet. Andre teorier kan være direkte implantering fra den modsatte side: *kissing disease*, lokale karcinogene faktorer, der resulterer i metaplasi af basalcellelaget i ellers sundt væv og spredning via lymfe- eller blodkar, »retrodissemination«, fra en okkult metastase og ud i transplantatet. Den her beskrevne sygehistorie illustrerer, at det er muligt at få recidiv selv i transplanteret hud. Det er derfor vigtigt med tæt og langvarig kontrol efter primær resektion.

Summary

Marianne Aamann Jensen & Kjeld Leisgård Rasmussen:

Recurrent Paget's disease of the vulva in a skin graft.

Ugeskr Læger 2003;165:2205.

Paget's disease of the vulva is rare, but has a high rate of recurrence, even in skin grafts as our case shows. The histogenesis of such a recurrence has not yet been satisfactorily elucidated. We therefore recommend careful and long-term follow-up.

Reprints not available. Correspondence to: Marianne Aamann Jensen, Edouard Suensonsgade 3, 5. E, DK-8200 Århus N.

Antaget den 6. marts 2003.

Herning Centralsygehus, Gynækologisk/Obstetrisk Afdeling.

Litteratur

- Geisler JP, Stowell MJ, Melton ME et al. Extramammary Paget's disease of the vulva recurring in a skin graft. *Gynecol Oncol* 1995;56:446-7.
- DiSaia PJ, Dorion GE, Cappuccini F et al. A report of two cases of recurrent Paget's disease of the vulva in a split-thickness graft and its possible pathogenesis-labeled "retrodissemination". *Gynecol Oncol* 1995;57:109-12.
- Tjalma WA, Cooremans ID, Jeuris W et al. Recurrent Paget's disease of the vulva in a myocutaneous flap: case report and review of the literature. *Eur J Gynaecol Oncol* 2001;22:13-5.
- Misas JE, Larson JE, Podczaski E et al. Recurrent Paget's Disease of the vulva in a split-thickness graft. *Obstet Gynecol* 1990;76:543-4.
- De Jonge ET, Knobel J. Recurrent Paget's disease of the vulva after simple vulvectomy and skin grafting. *S Afr Med J* 1988;73:46-7.
- Yoshitatsu S, Hosokawa K, Nishimoto S et al. A case of Paget's disease of the vulva recurring in a musculocutaneous flap. *J Dermatol* 1997;24:471-4.