# Pagets sygdom uden for mammae kan nemt overses

Carla Kruse, Deborah Day & Christian Lang

**KASUISTIK**

Plastikkirurgisk Afdeling, Rigshospitalet

Ugeskr Læger 2019;181:V01190035

Pagets sygdom (PD) er en sjælden form for cancer, der normalt udgår fra mælkekirtlerne hos kvinder, hvor den viser sig som et skællende udslæt på eller ved papilla mammae. PD kan også udgå fra ekstramammære kirtler (EMPD). Det er kendt, at mammær PD i 80-98% af tilfældene er associeret med duktalt karcinom, hvorimod EMPD menes at stamme fra intraepidermale strukturer, såsom apokrine kirtler eller multipotente stamceller i epidermis [1].

Tilstanden er hyppigere hos kvinder end hos mænd (ca. 4,5:1), hvilket medfører, at canceren hos mænd ofte forveksles med svamp, psoriasis eller eksem [1]. Områder med høj densitet af apokrine svedkirtler rammes hyppigst, såsom anogenitalområdet og aksillen. Derudover kan EMPD forekomme enten som primærtumor eller sekundært til en anden malignitet, hvorfor der skal tages højde for dette i forbindelse med udredningen.

## SYGEHISTORIE

En 64-årig mand henvendte sig til sin egen læge i sommeren 2018 med kløende, fugtigt udslæt til højre på mons pubis (**Figur 1**). Egen læge behandlede uden effekt udslættet med miconazol og fusidin. Pga. manglende behandlingsrespons henviste egen læge patienten til en privatpraktiserende dermatolog mhp. undersøgelse for psoriasis. I oktober 2018 blev der i dermatologisk regi taget en stansebiopsi, som viste EMPD. Patienten blev henvist til en plastikkirurgisk afdeling, hvor man planlagde radikal excision af canceren i 1 cm afstand og bestilte tid til PET-CT for at udelukke underliggende malignitet. I december 2018 excideredes canceren. Excisionsmaterialet blev sendt til endelig histologi, hvorved diagnosen EMPD fjernet med frie rande blev bekræftet. Yderligere viste PET-CT'en ingen sekundær malignitet.

**FIGUR 1**

Pagets sygdom fra ekstramammære kirtler lokaliseret til højre på mons pubis hos en 64-årig mand.

## DISKUSSION

EMPD forekommer sjældent hos mænd, hvorfor den let kan forveksles med eksem eller kontaktdermatitis. Canceren opstår primært i områder, som involverer kønsdelene, hyppigst er vulva, men den kan også ses perianalt, skrotalt og i aksillen. I litteraturen findes der eksempler på invasivt ingvinalt EMPD med spredning til regionale lymfeknuder, scrotum og penis, hvor kirurgisk excision ikke længere er mulig, og patienten tilbydes systemisk kemoterapi [2]. Et længere behandlingsforløb kan føre til sen diagnostik og i værste fald medføre spredning til omkringliggende organer såsom scrotum og penis. En gennemsnitlig forsinkelse af selve diagnosen rapporteres til to år, men forsinkelser på helt op til 10-15 år er tidligere blevet beskrevet [2]. Hos patienten i sygehistorien var der tale om en lokal tumor uden makroskopisk involvering af fascie eller underliggende cancer. Dog havde patienten været igennem et ca. firemåneders behandlingsforløb, som kunne have haft konsekvenser for prognosen. Den radikale excision ved lokal tumorvækst er fundamental for eradikation, hvilket kan være kompliceret selv i tidligere stadier af sygdommen pga. involvering af dermis, som kan medføre lokal spredning af tumoren og dermed øge risiko for tilbagefald [3]. Ud over risikoen for spredning er EMPD kompliceret ved at være en kirurgisk udfordring, da læsionen kan vokse invasivt, hvilket ikke kan ses makroskopisk. Den kirurgiske margin er positiv i mere end 50% af tilfældene, og tilbagefaldsraten i nogle tilfælde af EMPD er ca. 47% [4]. Den vigtigste prognostiske faktor er invasionsdybden; tumorer, som invaderer > 1 mm, er associeret med dårlig prognose og en stor

risiko for spredning til lymfeknuder [5]. Endelig må en PET-CT overvejes rutinemæssigt ved diagnosticering af EMPD, da canceren hyppigt forekommer sekundær til anden malignitet.

EMPD hos mænd er sjælden, dog er det yderst vigtigt at få mistanken ved skællende, røde, kløende læsioner, der ses på mons pubis, skrotalt, i ingvinalområdet og i aksillen og ikke responderer på initial behandling. Som udgangspunkt skal patienter med lokal EMPD behandles kirurgisk, men som ved langt de fleste cancere forekommer der metastasering ved forsinket diagnostik.


## SUMMARY

Carla Kruse, Deborah Day & Christian Lang:
Extramammary Paget's disease can easily be overlooked
Ugeskr Læger 2019;181:V01190035

Extramammary Pagets disease (EMPD) is a rare cancer and is often mistaken for benign dermatologic disorders such as eczema or psoriasis. The cancer is mostly primary but can be secondary to another cancer. EMPD is treated by surgical excision but a prolonged diagnostic process can have consequences for the patient due to spread of the primary tumour or growth and spread of the associated cancer. EMPD should be considered as a differential diagnosis in patients, who do not respond to local treatment of skin lesions. Since the cancer can be secondary to other cancers, patients should be assessed with a PET-CT scan.


**KORRESPONDANCE:** *Carla Ragnhild Kruse*.
E-mail: carlaragnhild@gmail.com
**ANTAGET:** 16. april 2019
**PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK:** 27. maj 2019
**INTERESSEKONFLIKTER:** ingen. Forfatternes ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk
**LITTERATURLISTE:** Findes i artiklen publiceret på Ugeskriftet.dk

**LITTERATUR**


1. Tanaka VD, Sanches JA, Torezan L et al. Mammary and extramammary Paget's disease: a study of 14 cases and the associated therapeutic difficulties. Clinics (Sao Paulo). 2009;64:599-606.
2. Isrow D, Oregel KZ, Cortes J et al. Advanced extramammary Paget's disease of the groin, penis, and scrotum. Clin Med Insights Oncol 2014;8:87-90.
3. Zollo JD, Zeitouni NC. The Roswell Park Cancer Institute experience with extramammary Paget's disease. Br J Dermatol 2000;142:59-65.
4. Anton C, Luiz AV, Carvalho FM et al. Clinical treatment of vulvar Paget's disease: a case report. Clinics (Sao Paulo) 2011;66:1109-11.
5. Carbotta G, Sallustio P, Prestera A et al. Perineal Paget's disease: a rare disorder and review of literature. Ann Med Surg (Lond) 2016;9:50-2.