

POZASUTKOWA CHOROBA PAGETA (EMPD)



Co to jest pozasutkowa choroba Pageta?

Jakie są objawy?

Co widzę?

Pozasutkowa choroba Pageta (Extramammary Paget Disease, EMP) jest rzadkim, powierzchownym stanem przedrakowym skóry lub rakiem. Jest to prawie wyłącznie choroba kobiet po menopauzie, zwykle w wieku powyżej 60 lat. Może mieć charakter pierwotny, gdy pochodzi ze sromu lub wtórny, gdy pochodzi z innego sąsiadującego obszaru, np. cewki moczowej, szyjki macicy, pęcherza moczowego lub okolicy odbytu. Zwykle szerzy się powierzchownie, ale w około 25% przypadków rośnie głęboko i występuje jako rak inwazyjny. Wzrost w pobliżu odbytu posiada większe ryzyko wystąpienia raka.

Najczęstszym objawem jest świąd. Pacjentka zwykle zgłasza w wywiadzie świąd sromu przez ponad 2 lata i leczenie różnymi kremami lub maściami na problemy skórne. Jeśli skóra pęka, może być podrażniona, tkliwa lub bolesna. Może wystąpić krwawienie, szczególnie jeśli skóra posiada zadrapania. Czasami nie ma żadnych objawów.

Wysypka EMP może wyglądać jak egzema, ponieważ jest czerwona, łuszcząca się, w formie strupka. Powierzchnia skóry może stać się mokra od wilgoci i mogą być widoczne białe kropkowane obszary. Wysypka pojawia się zazwyczaj na zewnętrznej wardze sromowej, ale może rozprzestrzeniać się wokół odbytu i do wewnętrznej powierzchni sromu. Może być po jednej stronie lub po obu stronach sromu. Ważne jest, aby udać się do specjalisty, ponieważ EMP może przypominać inne schorzenia sromu, takie jak zakażenie grzybicze, zapalenie skóry (egzema) lub łuszczyca.

Jak to jest **diagnostowane**?

Diagnozę stawia się za pomocą biopsji. Jest to prosta procedura, podczas której mała próbka zmiany jest pobierana w znieczuleniu miejscowym w celu przeanalizowania przez patologa. Można zastosować specjalne techniki w celu uzyskania więcej informacji.

Jakie inne badania **będą mi potrzebne?**

Pacjenci z chorobą Pageta sromu powinni być oceniani pod kątem możliwości wystąpienia innego nowotworu. Dwadzieścia do trzydziestu procent pacjentów z chorobą Pageta sromu ma innego raka (piersi, jajnika, cewki moczowej, pęcherza moczowego, odbytnicy lub szyjki macicy). Ryzyko zależy od miejsca EMP. Czasami na pobranym wycinku wykonuje się specjalne badania. Na przykład, jeśli EMP jest obecny wokół marginesu odbytu, lekarz zwykle zleci badanie przesiewowe jelita zwane kolonoskopią. Jeśli EMP jest obecny wokół cewki moczowej, można zbadać pęcherz moczowy. Inne testy, które mogą być zlecane, ale nie będą konieczne we wszystkich przypadkach obejmują cytologię moczu, USG lub CT i mammografię. Lekarz omówi, które z tych badań są potrzebne.

Leczenie pacjentek, u których początkowo zdiagnozowano nieinwazyjną chorobę Pageta sromu, polega na chirurgicznym wycięciu sromu z 2 cm marginesami. Nie ma potrzeby usuwania węzłów chłonnych, jeśli choroba nie ma charakteru inwazyjnego. Głębokie wycięcie nie jest konieczne. Jeśli choroba jest inwazyjna, czasami wykonuje się głębsze wycięcie wraz z węzłami chłonnymi. Radioterapia i chemioterapia w leczeniu choroby Pageta sromu również nie są jasno sprecyzowane. Czasami są one stosowane u pacjentów, którzy nie kwalifikują się do operacji. Stosowano również miejscowo imikwimod. Jest ogólnie zarezerwowany dla nawracającej choroby Pageta sromu, ale istnieją doniesienia o jego stosowaniu w początkowej fazie leczenia. Imikwimod jest immunomodulatorem, który pobudza układ odpornościowy w celu zniszczenia nieprawidłowych komórek. Zaletą tego leczenia jest to, że jest w formie kremu aplikowanego samodzielnie oraz zachowuje anatomie sromu, jednak może powodować dużą bolesność. Chociaż nie jest jeszcze zarejestrowany dla tej choroby, wyniki są obiecujące.

Lekarz omówi z pacjentką indywidualne, najlepsze opcje leczenia. Dwadzieścia do 30 procent chorych na chorobę Pageta sromu będzie miało lub rozwinie gruczolakoraka w innym miejscu ciała.

Czy będę potrzebowała **kontroli?**

Tak. Ważne jest, aby regularnie obserwować odpowiedź na leczenie oraz kontrolować wszelkie dolegliwości, które mogą powrócić (nawroty występują w 20-50% pacjentów). Srom należy sprawdzać co najmniej raz w roku pod kątem nawrotu, za pomocą wulwoskopii.