

Testen Sie Ihr Fachwissen

Test Your Knowledge



Autoren

I. Moll¹, H. J. Günzl²

Institute

- 1 DermatoMed, Praxis für Dermatologie und Venerologie, Allergologie, Berufsdermatologie, Facharztzentrum an der Kampnagelfabrik, Hamburg
- 2 Praxis für Dermatologie und Venerologie, Hamburg

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0043-118525>
 Akt Dermatol 2017; 43: 509–511
 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
 ISSN 0340-2541

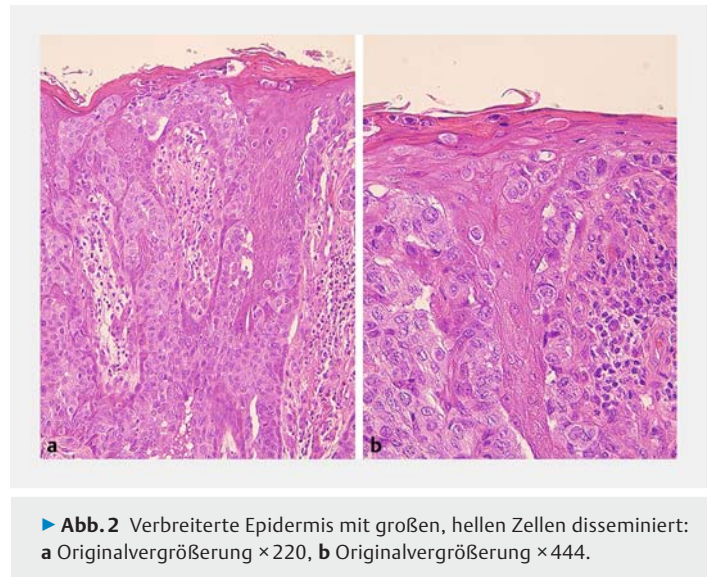
Der 77-jährige Patient leidet seit ca. 2 Jahren an einem „Ekzem“ am gesamten Mons pubis und inguinal beidseits, auf der linken Seite ausgeprägter. Aktuell gibt der Patient eine Verschlechterung an. In den Jahren sei es trotz verschiedener Pilz- und Steroid-Cremes nicht zu einer anhaltenden Besserung gekommen. Der Herd auf der linken Seite hatte sich langsam vergrößert und war in letzter Zeit immer ausgeprägter entzündet als die Umgebung.

Klinischer Befund

Die gesamte Mons-pubis-Region inklusive der Inguinalfalten ist erythematös, teils randbetont, teils erosiv und schuppig-krustig belegt. Zudem fand sich am Mons pubis links ein ovalär umschriebener, ca. 6×8 cm entzündlich geröteter Herd mit deutlicher Infiltration. Die Oberfläche war teils schuppig-krustig belegt, teils erosiv-nässend und fibrinös-eitrig belegt (► **Abb. 1**). Lymphknoten waren inguinal nicht vergrößert. Tumorsuche ohne Befund.



► **Abb. 1** Schuppig-krustig belegter Herd (Mons pubis links) nach lokaler antimykotischer Therapie.



► **Abb. 2** Verbreiterte Epidermis mit großen, hellen Zellen disseminiert: **a** Originalvergrößerung ×220, **b** Originalvergrößerung ×444.

Histopathologischer Befund

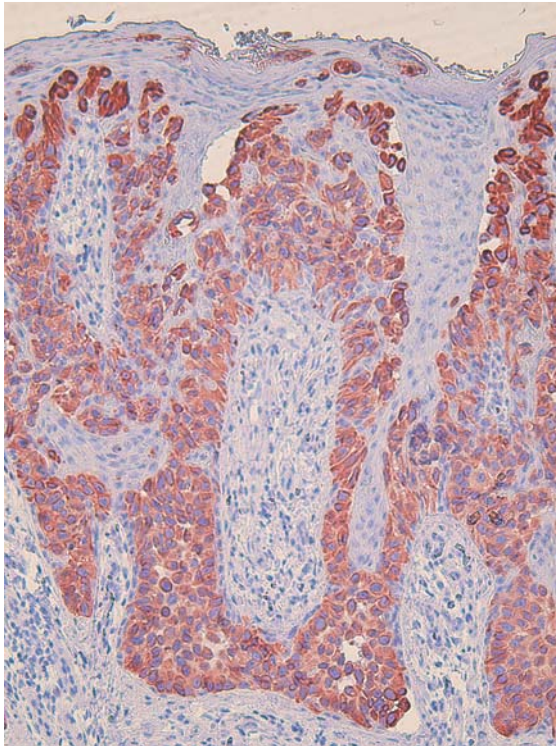
Das Epithel ist erheblich verbreitert, eingelagert befinden sich helle, große Zellen mit relativ großen, chromatin-dichten Kernen. Die großen, hellen Zellen bilden teils kleine Nester. Sie sind auch disseminiert im Stratum spinosum und im Stratum granulosum zu erkennen (► **Abb. 2 a, b**).

Die hellen Zellen infiltrieren die Dermis nicht. Ebenso weisen miterfasste Haarfollikel und ekkrine Schweißdrüsen nicht auf eine Mitbeteiligung hin (nicht gezeigt).

FRAGEN

- ❓ Was ist Ihre Diagnose?
- ❓ Welche Spezialfärbung fordern Sie?

Auflösung ...



► **Abb. 3** Anfärbung der großen, hellen Zellen durch Antikörper gegen Keratin 7 (Originalvergrößerung $\times 220$).

Diagnose

Extramammärer M. Paget.

Spezialfärbung: Keratin 7, 8, 18, 19, 20, CEA, EMA

Die Färbung mit den Antikörpern gegen Keratin 7 (Klon OV-TL 12/30, Medac) zeigt eine starke Reaktion der großen, hellen Zellen in der Epidermis. Die Keratinozyten sind negativ (► **Abb. 3**). EMA färbt diese Zellen ebenfalls positiv (nicht gezeigt).

Erläuterung zur Diagnose

Der mammane Paget stellt in der Regel die epidermale Infiltration mit Zellen eines intraduktalen Mammakarzinoms dar, die per continuitatem in die Epidermis einwachsen. Dies ist die häufigere Form des M. Paget [1].

Der extramammäre M. Paget betrifft die Anogenitalregion, Leisten, Axilla, Nabel und selten die Ohrmuschel. Er wächst sehr langsam – wie bei unserem Patienten – oft über Jahre. Anfangs wird er meist als Ekzem, Mykose oder Psoriasis her interpretiert. Charakteristisch sind die scharfe Begrenzung und die langsame Ausdehnung mit zunehmender Infiltration. Meistens bleiben die Herde unilateral lokalisiert, sehr selten ist der multilokuläre extramammäre M. Paget. Metastasen entstehen sehr selten [2].

Die Pathogenese differenziert zwei Formen des extramammären Paget, den sog. primären M. Paget, der eine Epithelinfiltration eines Hautkarzinoms, meist von den apokrinen Schweißdrüsen ausgehend, darstellt. Hingegen stellt der sekundäre M. Paget die intraepitheliale Ausbreitung von Tumorzellen eines Rektum-, Blasen-, Prostata- oder Zervixkarzinoms dar. Dies betrifft weniger als 10% der Fälle. In letzterem Fall ähneln die Paget-Zellen in ihren zellbiologischen Charakteristika dem zugrundeliegenden Karzinom, z.B. spricht die Expression von Zytokeratin 20 stark für ein Adenokarzinom des Kolons [3].

Die Expression von Zytokeratin 7 hingegen argumentiert für einen primären extramammären M. Paget, entstanden in den apokrinen Drüsen – wie in unserem Fall. Weiterhin spricht das Zytokeratinmuster mit den niedermolekularen Zytokeratinen 7, 8, 18, 19 für die Ähnlichkeit der Paget-Zellen mit den sekretorischen Zellen der Drüsen und nicht mit den duktalem Zellen, welche andere Zytokeratine exprimieren [4, 5, 6].

Klinisch wollen wir darauf aufmerksam machen, dass unilaterale Läsionen, die lange bestehen und langsam wachsen im Anogenitalbereich oder an den Axillen verdächtig auf einen M. Paget sind, zumal wenn antimykotische und Steroidtherapien nicht dauerhaft ansprechen.

Interessenkonflikt

H. J. Günzl gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.
I. Moll erhielt Honorare von den Firmen Merck und Beiersdorf.



Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Ingrid Moll
DermatoMed
Praxis für Dermatologie und Venerologie, Allergologie,
Berufsdermatologie
Facharztzentrum an der Kampnagelfabrik
Jarrestraße 2 – 6
22303 Hamburg
E-Mail: ingridmoll@yahoo.de

Literatur

- [1] Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the Skin. 6th ed. Philadelphia: JB Lippincott; 1983: 513–521
- [2] Demopoulos RI. Fine structure of the extramammary Paget's cell. *Cancer* 1971; 27: 1202–1210
- [3] Cerroni L, Garbe C, Metzger D et al., eds. Histopathologie der Haut. Heidelberg: Springer; 2016
- [4] Moll I, Moll R. Cells of Extramammary Paget's Disease Express Cytokeratins Different from Those of Epidermal Cells. *J Invest Dermatol* 1985; 84: 3–8
- [5] Moll I, Moll R. Changes of Expression of Intermediate Filament Proteins During Ontogenesis of Eccrine Sweat Glands. *J Invest Dermatol* 1992; 98: 777–785
- [6] Watanabe S, Wagatsuma K, Ichikawa E et al. Abnormal distribution of epidermal protein antigens in psoriatic epidermis. *J Dermatol* 1991; 18: 143–151