

# Экстрамаммарная болезнь Педжета у ВИЧ-инфицированной пациентки (клиническое наблюдение)

Ю.Н. Грекова<sup>1</sup>, М.М. Кохан<sup>1</sup>, И.А. Куклин<sup>1</sup>, Н.П. Торопова<sup>1</sup>, В.А. Игликов<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ГБУ Свердловской области «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», Екатеринбург, Российская Федерация

<sup>2</sup> ГБУЗ «Челябинский областной кожно-венерологический диспансер №3», Челябинск, Российская Федерация  
kjn@mail.ru

## Аннотация

Экстрамаммарная болезнь Педжета (ЭМБП) – редко встречающийся вариант аденокарциномы, наиболее частой локализацией которого является область вульвы. Клинические проявления носят неспецифический характер и первично могут быть диагностированы как проявления других дерматозов, что затрудняет раннюю диагностику. Наиболее эффективным диагностическим инструментом является патоморфологическое и иммуногистохимическое исследование биоптата кожи. Мы представляем клиническое наблюдение ЭМБП у ВИЧ-инфицированной пациентки 42 лет.

**Ключевые слова:** болезнь Педжета, вульва, патоморфологическое исследование, ВИЧ-инфекция.

**Для цитирования:** Грекова Ю.Н., Кохан М.М., Куклин И.А., Торопова Н.П. Экстрамаммарная болезнь Педжета у ВИЧ-инфицированной пациентки (клиническое наблюдение). Клинический разбор в общей медицине. 2022; 6: 48–51. DOI: 10.47407/kr2022.3.6.00176

## Extramammary Paget's disease in an HIV-infected patient (clinical observation)

Yulia N. Grekova, Muza M. Kokhan, Igor A. Kuklin, Nina P. Toropova

Ural Scientific Research Institute of Dermatovenereology and Immunopathology, Ekaterinburg, Russian Federation  
kjn@mail.ru

## Abstract

Extramammary Paget's disease (EMPD) is a rare variant of adenocarcinoma, the most common localization of which is a vulva. Clinical manifestations are nonspecific and can be initially diagnosed as manifestations of other dermatoses, which makes early diagnosis difficult. The most effective diagnostic method is a pathomorphological and immunohistochemical examination of the skin biopsy. We present a clinical case of EMPD in a 42-year-old HIV-infected female patient.

**Key words:** Paget's disease, vulva, pathological examination, HIV infection.

**For citation:** Grekova Y.N., Kokhan M.M., Kuklin I.A., Toropova N.P. Extramammary Paget's disease in an HIV-infected patient (clinical observation). Clinical review for general practice. 2022; 6: 48–51. DOI: 10.47407/kr2022.3.6.00176

## Введение

Болезнь Педжета (БП) впервые была описана Джеймсом Педжетом в 1874 г. как паранеопластическое поражение кожи соска и ареолы, характеризующееся экзематозными высыпаниями и возникающее за один-два года до рака молочной железы [1]. Экстрамаммарные проявления заболевания встречаются достаточно редко, составляя всего 6,5% всех больных БП [2, 3], и наблюдаются на участках с апокриновыми железами, такими как вульва, перианальная и пахово-лобковая области, подмышечные впадины, мошонка и половой член [4–6]. Поражение кожи медленно прогрессирует, редко сопровождается субъективными ощущениями и характеризуется наличием очагов гиперемии с мокнутием и очаговым гиперкератозом, что часто расценивается как проявления экземы или нейродермита.

Мы представляем клиническое наблюдение экстрамаммарной болезни Педжета (ЭМБП) с нетипичными проявлениями у достаточной молодой ВИЧ-инфицированной пациентки.

## Клинический случай

Пациентка З., 42 лет, обратилась в ГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии» с жалобами на болезненные пятнистые высыпания на коже промежности, живота, ягодиц и бедер, шелушение, спонтанно возникающий интенсивный зуд. Женщина считает себя больной в течение 3 лет, когда появились высыпания на коже ягодиц и бедер. При обращении в различные медицинские учреждения последовательно были поставлены диагнозы: эритразма, аллергический контактный дерматит, кандидоз гладкой кожи. На фоне проводимого системного лечения антигистаминными (цетиризин, левоцетиризин) и противогрибковыми (флуконазол) препаратами, глюкокортикостероидными гормонами (дипроспан), энтеросорбентами (лактофилтрум) и использования топических форм клотримазола 1%, бетаметазона 0,1%, клобетазола 0,05%, такролимуса 0,1% отмечает незначительное кратковременное улучшение. Высыпания распространялись на кожу вульвы и перианальной области.

**Анамнез жизни:** перенесла детские инфекции (ветряная оспа, краснуха), опоясывающий герпес, желчнокаменную болезнь (проведена холецистэктомия в 2012 г.), панкреанекроз (2012 г.), резекцию кисты левого яичника (2018 г.). С 2017 г. состоит на учете в областном Центре профилактики и борьбы со СПИД с диагнозом ВИЧ-инфекция. Диагноз установлен с помощью иммуноферментного анализа и подтвержден Western blot. Получает антиретровирусную терапию (комбинация лопинавира 200 мг и ритонавира 50 мг). Акушерско-гинекологический анамнез: одна беременность, закончилась физиологическими родами в 2003 г. Аллергоанамнез: непереносимость амоксициллина. Наследственность по кожной и онкологической патологии не отягощена. Привычные интоксикации – курение до 10 сигарет в день в течение 20 лет.

Отклонений в общем и биохимическом анализах крови при клинико-лабораторном исследовании не выявлено. Антитела к *Treponema pallidum*, вирусам гепатита В и С в сыворотке крови – не определяются. Возбудители инфекций, передаваемых половым путем, не выявлены.

**Status localis:** наружные половые органы сформированы правильно, оволосение по женскому типу, паховые лимфоузлы с обеих сторон до 5 мм, эластичные, безболезненные, не спаяны между собой и с кожей. Видимые слизистые влажные, физиологической окраски. Непораженные участки кожи физиологической окраски, нормальной влажности и тургора. Дермографизм красный, не стойкий. Волосы и ногтевые пластины не изменены. Кожный процесс носит распространенный характер, локализуется на коже промежности, паховых складок, лобка, перианальной области и представлен пятнистыми высыпаниями ярко-красного цвета, с гладкой поверхностью, округлой формы с четкими границами и тенденцией к слиянию в очаги неправильной формы размером 8–10 см (рис. 1). В перианальной области определяется очаг 1,5 см с веррукозными разрастаниями розового цвета с белым налетом на поверхности (рис. 2). При дерматоскопии признаков дисплазии нет, определяются расширенные поверхностные сосуды. Псориазическая триада не получена. Подкожная жировая клетчатка развита нормально.

Выделений из половой щели нет. Бартолиниевы железы и их протоки не определяются. Уретра мягкая, безболезненная. Шейка матки цилиндрической формы, розового цвета, зев щелевидный, выделения из цервикального канала слизистые. Слизистая оболочка влагалища не изменена. В заднем своде – скудное прозрачное отделяемое. Матка и придатки не увеличены, безболезненные при пальпации.

**Проведено патоморфологическое исследование биоптата кожи области промежности (слева):** эпидермис гиперплазирован, с участком эрозирования, с выраженным гиперкератозом, паракератозом, гипергранулезом, участками дискератоза, акантозом с переменными акантогическими выростами. Определяются крупные округлые интраэпидермальные клетки со

Рис. 1. Пятнистые высыпания на коже ягодиц, промежности и лобка.

Fig. 1. Macular rashes on the skin of the buttocks, perineum, and pubis.



Рис. 2. Веррукозные разрастания в перианальной области.

Fig. 2. Verrucous growths in the perianal area.



светлой цитоплазмой и крупным ядром (клетки Педжета). Послойная дифференцировка клеток нарушена, встречаются митозы. Дермо-эпидермальная граница четкая. Признаков дермальной инвазии не обнаружено. Воспалительная реакция не выражена.

**Заключение.** Внутриэпидермальная плоскоклеточная карцинома *in situ* (болезнь Педжета).

Пациентка была направлена в онкологический диспансер по месту жительства для лечения и дальнейшего диспансерного наблюдения.

## Обсуждение

Несмотря на то что точная распространенность ЭМБП неизвестна, большинство авторов пришли к мнению, что чаще всего она выявляется у женщин в постменопаузе (средний возраст 72,1±4,3 года) [3, 4, 7–11] и рассматривается как первичная при отсутствии других злокачественных новообразований, тогда как вторичная ЭМБП определяется при выявлении у пациента злокачественных новообразований других локализаций [4, 7, 9]. Наиболее распространенными локализациями у женщин являются большие и малые половые губы [10]. Чаще пациенты жалуются на зуд, болезненность и жжение в области поражения. Клинически определяются отек, гиперемия, гиперкератоз, а также эрозивно-язвенные поражения, трещины [2, 3, 6, 7, 10].

Однако в ряде случаев заболевание может протекать бессимптомно с нетипичными клиническими проявлениями и ошибочно диагностироваться как другие дерматозы, такие как аллергический контактный дерматит, склероатрофический лишай, микотическая инфекция, вульвовагинит или интертригинозный псориаз [10, 12], что приводит к несвоевременной диагностике, иногда в течение нескольких лет после появления первых симптомов [4, 9–11].

Дифференциальный диагноз проводят с псориазом, дерматофитией, остроконечными кондиломами, кандидозом, гистиоцитозом, болезнью Боуэна, атрофическими язвами, интраэпителиальными поражениями,

базальноклеточной карциномой, плоскоклеточным раком и меланомой [4, 12]. Окончательный диагноз устанавливается при патоморфологическом исследовании.

Для исключения вторичного характера опухоли и наличия других злокачественных новообразований необходимо полноценное тщательное обследование таких пациентов: исследование лимфатических узлов, маммография, ультразвуковое исследование органов малого таза, брюшной полости и почек, исследование мазка по Папаниколау у женщин, анализ крови на простатспецифический антиген у мужчин, колоно- и цистоскопия, компьютерная томография грудной клетки, брюшной полости и таза, определение сывороточных опухолевых маркеров (РЭА, СА 19-9, СА 15-3) [2, 9, 11, 12].

## Заключение

ЭМБП вульвы – редкое заболевание с атипичными проявлениями, затрудняющими своевременную диагностику, чаще встречающееся у женщин постменопаузального возраста. «Золотым стандартом» диагностики является биопсия кожи из очага поражения с последующим окрашиванием гематоксилином и эозином и патоморфологическим исследованием.

Данное клиническое наблюдение представляет интерес для специалистов дерматовенерологов, урологов и гинекологов, а также врачей общей практики. Нетипичные проявления у ВИЧ-инфицированной пациентки довольно молодого возраста затруднили раннюю диагностику и назначение своевременной адекватной терапии.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Conflict of interests.** The authors declare that there is not conflict of interests.

## Литература / References

1. Paget J. On disease of the mammary areola preceding cancer of the mammary gland. *St Bartholomew's Hosp Rep* 1874; 10: 87–9.
2. Kanitakis J. Mammary and extramammary Paget's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007; 21: 581–90.
3. Nasioudis D, Bhadra M, Ko E. Extramammary Paget disease of the vulva: Management and prognosis. *Gynecol Oncol* 2019; 157: 46–150.
4. Marcoval J, Penín RM, Vidal A, Bermejo J. Extramammary Paget Disease. *Enfermedad de Paget extramamaria. Actas Dermo-Sifiligráficas* 2020; 111: 306–12.
5. Shabihkhani M, Patil P, Amador BM et al. Extramammary Paget Disease of the Scrotum: A Contemporary Clinicopathologic Analysis of 20 Cases in the United States. *Appl Immunohistochem Mol Morphol* 2019; 28: 524–31.
6. Phyto AK, Mun KS, Kwan KC et al. Genitourinary extramammary Paget's disease: Review and outcome in a multidisciplinary setting. *Int J Clin Exp Pathol* 2020; 13: 2369–76.
7. Filho LL, Lopes IMRS, Lopes LRS et al. Mammary and extramammary Paget's disease. *An Bras Dermatol* 2015; 90: 225–31.
8. Fernandez-Flores A, Eraña I, Cuevas J. Extramammary-Type Paget Disease of the Breast. *Am J Dermatopathol* 2018; 40: 711–20.
9. Schmitt AR, Long BJ, Weaver AL et al. Evidence-Based Screening Recommendations for Occult Cancers in the Setting of Newly Diagnosed Extramammary Paget Disease. *Mayo Clin Proc* 2018; 93: 877–83.
10. Shaco-Levy R, Bean SM, Vollmer RT et al. Paget disease of the vulva: A study of 56 cases. *Eur J Obstet. Gynecol Reprod Biol* 2010; 149: 86–91.
11. Hatta N, Yamada M, Hirano T et al. Extramammary Paget's disease: Treatment, prognostic factors and outcome in 76 patients. *Br J Dermatol* 2007; 158: 313–31.
12. Morris CR, Hurst EA. Extramammary Paget Disease: A Review of the Literature. Part I: History, Epidemiology, Pathogenesis, Presentation, Histopathology, and Diagnostic Work-up. *Dermatol Surg* 2020; 46: 151–8.

---

**ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS**

**Грекова Юлия Николаевна** – д-р мед. наук, вед. науч. сотр. отдела сифилидологии и инфекций, передаваемых половым путем, ГБУ СО «УрНИИДВиИ». E-mail: [kjn@mail.ru](mailto:kjn@mail.ru); ORCID: 0000-0001-7345-3068

**Yulia N. Grekova** – D. Sci. (Med.), Ural Research Institute of Dermatovenereology and Immunopathology. E-mail: [kjn@mail.ru](mailto:kjn@mail.ru); ORCID: 0000-0001-7345-3068

**Кохан Муза Михайловна** – д-р мед. наук, проф., зав. науч. клин. отделом дерматологии, ГБУ СО «УрНИИДВиИ», Заслуженный врач России. E-mail: [mkokhan@yandex.ru](mailto:mkokhan@yandex.ru); ORCID: 0000-0001-6353-6644

**Muza M. Kokhan** – D. Sci. (Med.), Prof., Ural Research Institute of Dermatovenereology and Immunopathology. E-mail: [mkokhan@yandex.ru](mailto:mkokhan@yandex.ru); ORCID: 0000-0001-6353-6644

**Куклин Игорь Александрович** – д-р мед. наук, доц., ст. науч. сотр. научного клин. отдела дерматологии, ГБУ СО «УрНИИДВиИ». E-mail: [kuklin71@mail.ru](mailto:kuklin71@mail.ru); ORCID: 0000-0002-2340-1945

**Igor A. Kuklin** – D. Sci. (Med.), Ural Research Institute of Dermatovenereology and Immunopathology. E-mail: [kuklin71@mail.ru](mailto:kuklin71@mail.ru); ORCID: 0000-0002-2340-1945

**Торопова Нина Петровна** – д-р мед. наук, проф., вед. науч. сотр. научно-образовательного отдела, ГБУ СО «УрНИИДВиИ»

**Nina P. Toropova** – D. Sci. (Med.), Prof., Ural Research Institute of Dermatovenereology and Immunopathology

**Игликов Валерий Адигамович** – д-р мед. наук, заместитель главного врача ГБУЗ «Челябинский областной кожно-венерологический диспансер №3», г. Челябинск. E-mail: [iglikov50@mail.ru](mailto:iglikov50@mail.ru); ORCID: 0000-0001-5255-7837

Статья поступила в редакцию / The article received: 30.11.2022

Статья принята к печати / The article approved for publication: 27.12.2022