

## ✧ 生殖泌尿影像学

## Ultrasonographic characteristics of extramammary Paget's disease

WANG Jian<sup>1</sup>, CHEN Qin<sup>2\*</sup>, LUO Jun<sup>2</sup>

(1. Graduate School, Zunyi Medical University, Zunyi 563003, China; 2. Department of  
Ultrasound, Sichuan Academy of Medical Sciences, Sichuan Provincial  
Peoples Hospital, Chengdu 610072, China)

**[Abstract]** **Objective** To explore the ultrasonographic features of extramammary Paget's disease (EMPD). **Methods** The ultrasonographic data of 41 patients with EMPD confirmed by pathology were retrospectively analyzed, and the ultrasonographic features of EMPD were observed. **Results** Among the 41 patients of EMPD, lesions located at vulva in 33 cases, at groin in 2, at perianal in 2 cases, while at upper chest wall, lower abdominal wall, forehead and thumb in 1 case, respectively. Among 36 patients with ultrasonographic found lesions, EMPD could be divided into diffuse type and mass type according to the morphology of the lesions. There were 31 diffuse type lesions with irregular shape and unclear margin. Ultrasound showed skin thickening in 30 lesions and no thickening in 1, hypoechoic echo in 8 and slightly hypoechoic echo in 23, while CDFI blood flow demonstrated grade 0 in 2, grade 1 in 6, grade 2 in 11, grade 3 in 12. Inguinal abnormal lymph nodes were found in 9 patients with diffuse type EMPD. There were 5 patients of mass type EMPD with clear margins, among them ultrasound showed 1 patient with skin thickening and 4 without thickening, and hypoechoic lesions were found in 3 patients and slightly hypoechoic lesions in 2 patients. The shape of 4 lesions were regular and 1 was irregular, 1 lesion with CDFI blood flow of grade 0, 2 of grade 1, 1 of grade 2, 1 of grade 3. The abnormal inguinal lymph nodes were found in 3 patients. Ultrasonography showed no obvious abnormality in the other 5 patients (5/41, 12.20%). **Conclusion** Ultrasound could sensitively identify abnormal echo and blood flow in EMPD lesions. Clinical manifestations should be considered in ultrasound diagnosis of EMPD.

**[Keywords]** Paget's disease, extramammary; ultrasonography

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201807058

## 乳腺外佩吉特病的超声特征

汪 健<sup>1</sup>, 陈 琴<sup>2\*</sup>, 罗 俊<sup>2</sup>

(1. 遵义医科大学研究生院, 贵州 遵义 563003;  
2. 四川省医学科学院 四川省人民医院超声科, 四川 成都 610072)

**[摘要]** **目的** 探讨乳腺外佩吉特病(EMPD)的超声声像图特征。**方法** 回顾性分析经病理证实的 41 例 EMPD 患者的超声资料及声像图特征。**结果** 41 例中, 病灶位于外阴 33 例, 腹股沟 2 例, 肛周 2 例, 上胸壁 1 例, 下腹壁 1 例, 额部 1 例, 拇指 1 例。超声检出病变 36 例, 根据形态可分为弥漫型和肿块型。弥漫型 31 例, 均表现为形态不规则、边缘不清的弥漫性病变, 超声显示皮肤增厚 30 例, 无增厚 1 例; 病灶呈低回声 8 例, 稍低回声 23 例; CDFI 血流分级 0 级 2 例, 1 级 6 例, 2 级 11 例, 3 级 12 例; 腹股沟淋巴结异常 9 例。肿块型 5 例, 均表现为边缘清晰的肿块样病变, 超声显示皮肤增厚 1 例, 无增厚 4 例; 肿块内部呈低回声 3 例, 稍低回声 2 例; 形态规则 4 例, 不规则 1 例; CDFI 血流分级 0 级 1 例, 1 级 2 例, 2

**[第一作者]** 汪健(1991—), 男, 安徽合肥人, 在读硕士。研究方向: 腹部及浅表器官超声诊断。E-mail: 1115071934@qq.com

**[通信作者]** 陈琴, 四川省医学科学院 四川省人民医院超声科, 610072。E-mail: 1718686103@qq.com

**[收稿日期]** 2018-07-09 **[修回日期]** 2018-11-05

级 1 例, 3 级 1 例; 腹股沟淋巴结异常 3 例。5 例(5/41, 12.20%) 超声未见明显异常。**结论** 超声可敏感识别 EMPD 病变区回声异常及血流异常, 诊断 EMPD 需结合临床表现。

**[关键词]** 佩吉特病, 乳腺外; 超声检查

**[中图分类号]** R751; R445.1 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2019)01-0121-04

乳腺外佩吉特病(extramammary Paget's disease, EMPD)是一种罕见皮肤肿瘤, 常发生于阴囊、阴茎、肛周等具有丰富大汗腺的部位, 典型临床表现为湿疹样改变, 如手术切除不彻底, 术后易复发<sup>[1]</sup>。目前诊断 EMPD 多依靠临床表现, 相关超声研究多为个案报道。本研究回顾性分析 41 例 EMPD 患者的超声特征, 旨在提高对该病的认识。

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 选择 2011 年 5 月—2017 年 11 月于我院经手术或活体组织检查证实为 EMPD 的 41 例患者, 男 37 例, 女 4 例, 年龄 23~84 岁, 中位年龄 67 岁; 病程 1 个月~18 年, 平均(5.23±4.68)年; 患者多以红斑、溃疡、湿疹样改变等典型的 EMPD 表现就诊, 以瘙痒、疼痛为首发症状者 29 例(29/41, 70.73%), 26 例(26/41, 63.41%)可见局部皮肤增厚、红肿、溃疡、渗液。所有患者术前均接受超声检查, 有完整临床和超声资料。

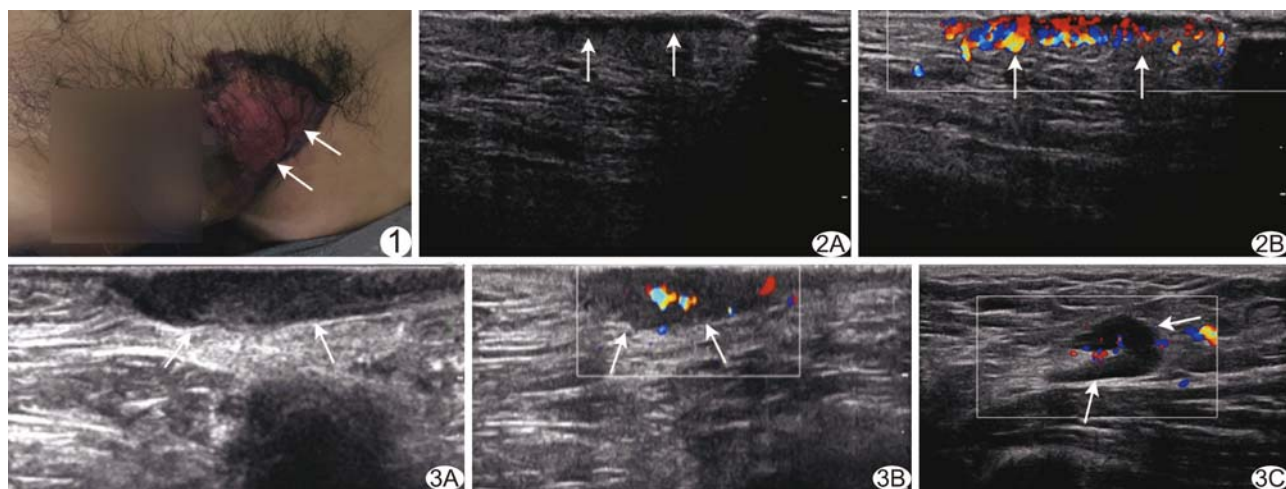
**1.2 仪器与方法** 采用 Philips iU Elite、Esaote Mylabtwice 彩色多普勒超声诊断仪, 线阵探头, 频率 5~12 MHz。检查时嘱患者仰卧, 充分扫查患处及周围淋巴结, 记录病灶的超声特点, 包括皮肤是否增厚,

患处回声是否异常, 是否发现肿物及肿物大小(最大径)、边界、内部回声、浸润深度、CDFI 血流分级、腹股沟淋巴结等。CDFI 血流 Adler 分级标准<sup>[2]</sup>: 0 级, 病灶内无血流; 1 级, 病灶内血流较少, 可见 1~2 个点状或细棒状血管; 2 级, 病灶内中等血流, 可见 3~4 个点状血管或一条重要血管; 3 级, 病灶内血流丰富, 可见 5 个以上点状血管或 2 条及以上较长血管。

## 2 结果

41 例中, 病灶位于外阴 33 例(图 1), 腹股沟 2 例, 肛周 2 例, 上胸壁 1 例, 下腹壁 1 例, 额部 1 例, 拇指 1 例。超声检查结合临床表现提示为 EMPD 17 例, 诊断符合率为 41.46%(17/41)。

41 例中, 36 例(36/41, 87.80%)超声显示病灶, 最大径 8~85 mm, 平均(33.67±18.34)mm; 浸润深度 2~14 mm, 平均约(5.56±3.18)mm。根据病灶形态将 EMPD 分为弥漫型和肿块型。其中弥漫型病变 31 例, 均表现为位于真皮或皮下软组织层内的低或稍低回声弥漫性病变, 形态不规则, 边缘不清(图 2), 超声显示皮肤增厚 30 例, 无增厚 1 例; 病灶呈低回声 8 例, 稍低回声 23 例; CDFI 血流分级 0 级 2 例, 1 级 6 例, 2 级 11 例, 3 级 12 例; 腹股沟淋巴结异常 9 例; 20 例病



**图 1** 患者男, 61 岁, 患处呈红斑、结痂及湿疹样改变, 阴囊部佩吉特病延伸至左侧腹股沟(箭) **图 2** 患者男, 58 岁, 阴囊部佩吉特病, 弥漫型 A. 灰阶超声示皮肤层稍增厚且不均, 在皮肤层与皮下软组织层之间可见一条低回声区, 形态不规则, 边界不清楚(箭); B. CDFI 血流分级为 3 级, 血流信号丰富(箭) **图 3** 患者女, 66 岁, 腹股沟佩吉特病, 肿块型 A. 灰阶超声示皮肤层及皮下软组织层内见低回声肿块, 形态欠规则, 边界清楚(箭); B. CDFI 血流分级为 2 级, 血流较丰富(箭); C. 腹股沟淋巴结皮质增厚, 皮髓质分界尚清, 其内血流信号较丰富(箭)

灶最大径大于平均病灶最大径, 11 例小于平均病灶最大径; 21 例大于平均浸润深度, 10 例小于平均浸润深度。肿块型病变 5 例, 均表现为位于真皮或皮下软组织层内的肿块样病变, 边缘清晰(图 3), 超声显示皮肤增厚 1 例, 无增厚 4 例; 肿块内部呈低回声 3 例, 稍低回声 2 例; 形态规则 4 例, 不规则 1 例; CDFI 血流分级 0 级 1 例, 1 级 2 例, 2 级 1 例, 3 级 1 例; 腹股沟淋巴结异常 3 例; 病灶最大径大于平均病灶最大径者 1 例, 小于平均病灶最大径者 4 例; 大于平均浸润深度者 3 例, 小于平均浸润深度者 2 例。12 例超声显示肿大淋巴结患者中, 10 例最终经穿刺或手术证实为转移淋巴结。5 例(5/41, 12.20%) 超声未见明显异常。

### 3 讨论

EMPD 是一种罕见的皮肤肿瘤, 其临床病理特征较单纯乳腺型佩吉特病更加复杂, 于表皮内可见散在分布的胞质丰富浅染的佩吉特细胞<sup>[3]</sup>, 故 WHO 肿瘤分类(2014 版) 将其定义为表皮内腺癌。研究<sup>[4-5]</sup> 报道, EMPD 多见于老年女性, 但相比于国外, 东方人中, 中老年男性更易发病。男性 EMPD 多见于阴囊、外阴和肛周, 女性则多见于大小阴唇, 较少发生于腋窝、胸壁、腹壁等部位<sup>[5]</sup>。本病早期临床表现为红斑、糜烂及渗液, 常伴有瘙痒和烧灼感, 与湿疹相似; 进展期可出现破溃或肿块, 故又称为湿疹样癌。本组男性患者多发, 男女比例为 9.25:1.00, 中位年龄 67 岁, 临床平均病程(5.23±4.68) 年, 病程较长。病理检查可见不等量的大而淡染的空泡状佩吉特细胞位于表皮层内, 单个或呈串珠样排列, 形成小巢或腺样结构; 免疫组化佩吉特细胞阳性标记物包括 CEA、CK7、EMA、CA72.4、GCDFP-15、BerEP4 等<sup>[6]</sup>。如病灶位于真皮及黏膜固有层, 呈浸润性生长, 应及时手术切除并清扫淋巴结, 但早期发现微小浸润病灶比较困难<sup>[7-8]</sup>。超声可通过观察病灶形态、回声及血流情况来判断是否出现浸润及浸润深度, 但早期难以发现。

本组 41 例 EMPD 患者中, 超声发现 36 例(36/41, 87.80%) 异常, 提示超声检出 EMPD 病灶的敏感度较高; 超声检查结合临床表现提示 17 例 EMPD 诊断, 诊断符合率为 41.46% (17/41), 原因可能是 EMPD 大多为弥漫型, 无明显包块, 或超声仅能观察到皮肤及皮下软组织层血流及回声异常, 难以与其他疾病鉴别而做出定性诊断, 尤其是早期患者, 临床表现不明显, 仅有瘙痒、疼痛等轻微症状, 超声更易漏诊或误诊。本组 EMPD 病灶大小及浸润深度均差别较大, 病灶最大径为 8~85 mm, 浸润深度 2~14 mm, 可能

是 EMPD 弥漫型常见且病程较长所致。

本组 36 例超声可检出病灶的 EMPD 患者中, 根据病灶形态可分为弥漫型和肿块型。弥漫型 EMPD 表现为皮肤表皮层稍增厚不光滑, 真皮层稍增厚不均, 在真皮或皮下软组织层内可见低或稍低回声区, 与周围组织分界欠清, 形态欠规则, 大多数血流较丰富; 本组弥漫型 31 例, 其特点为无明显肿块, 但侵犯范围较大, 常浸润深层组织引起深层组织破坏, 也常引起腹股沟淋巴结异常, 其中 9 例弥漫型 EMPD 伴有淋巴结异常。肿块型 EMPD 表现为真皮或皮下软组织层低回声肿块, 边界清楚, 形态欠规则, 肿块内血流信号丰富, 表皮及真皮层皮肤一般不增厚; 本组仅 5 例为肿块型, 其特点为明显较小的肿块, 与周围组织分界清楚, 无深层组织浸润。EMPD 累及淋巴结时常表现为单侧或双侧腹股沟淋巴结肿大, 血流信号较丰富; 本组 12 例 EMPD 患者超声显示异常肿大淋巴结, 其中 10 例经穿刺或手术证实为转移淋巴结, 提示超声可准确检出异常淋巴结, 对评估患者预后具有重要意义。

EMPD 超声表现缺乏特异性, 需与多种皮肤疾病相鉴别, 如基底细胞癌(basal cell carcinoma, BCC)、鳞状细胞癌(squamous cell carcinoma, SCC) 及 Bowen 病等。BCC 多位于真皮组织层, 主要表现为卵圆形或椭圆形低回声区, 常向外突出, 表面欠光滑, 边界较清晰, 形态不规则, 有时在低回声区内可见点状及结节状高回声, 可侵袭皮下组织, 但表皮无明显变化。SCC 多位于皮肤层, 呈低回声, 稍突出于表皮, 表面较粗糙, 边界不清楚, 形态不规则, 内部回声常不均匀, 皮下组织可受侵。Bowen 病表现为位于增厚表皮层的线状高回声, 与周围组织分界清楚, 形态欠规则, 病灶下方真皮层内可见带状稍低回声<sup>[9]</sup>。上述疾病的超声表现相似, 鉴别较困难, 应依据病灶部位、大小、形态、内部回声、血流等, 结合临床和其他影像学检查加以鉴别, 但最终确诊需依赖病理检查。

EMPD 的治疗方式较多, 包括手术治疗、光敏治疗、靶向治疗等; 其中手术切除病灶是首选治疗方式, 如肿瘤呈浸润性生长, 需对腹股沟淋巴结进行清扫并辅以放化疗。EMPD 术后易复发, 复发率为 34%~56%, 外科切缘阴性能显著降低复发率<sup>[10]</sup>。超声识别腹股沟肿大淋巴结具有较高效能, 对临床选择手术方式及评估预后具有重要意义。EMPD 患者预后受较多因素的影响, 如邻近器官恶性肿瘤、病灶浸润深度(肿瘤累及真皮层预后较差)<sup>[11]</sup> 及是否伴有淋巴结转移等。因此, 在诊断 EMPD 的同时, 应当关注患者有

无上述影响因素,提示临床早期干预。

本研究的不足在于未讨论超声测量的浸润深度与手术方式和预后的关系,还需增加样本量进一步分层研究。

综上所述,EMPD 早期主要表现为患处皮肤改变,超声能够清晰区分皮肤各层次结构并敏感识别患处肿物内血流分布情况,如超声发现患处存在肿物,应对肿物周边及周围淋巴结进行仔细扫查,并结合临床表现及其他影像学检查,以尽量避免漏诊和误诊。

### [参考文献]

- [1] 杨旭丹,傅静,王雷,等.原发性乳腺外 Paget 病 49 例临床病理分析.诊断病理学杂志,2017,24(4):245-248.
- [2] Adler DD, Carson PL, Robin JM, et al. Doppler ultrasound color flow imaging in the study of breast cancer: Preliminary findings. *Ultrasound Med Biol*, 1990, 16(6):553-559.
- [3] Kurman RJ, Carcangiu ML, Herrington CS, et al. WHO classification of tumours female reproductive organs. Lyon: IARC Press, 2014:236-237.
- [4] Kang Z, Zhang Q, Zhang Q, et al. Clinical and pathological characteristics of extramammary Paget's disease: Report of 246 Chinese male patients. *Int J Clin Exp Pathol*, 2015, 8(10):13233-13240.
- [5] 郭亮依,刘小青,李航,等.乳房外 Paget 病 75 例临床病理特点分析.中华医学杂志,2015,95(22):1751-1754.
- [6] 周庚寅,翟启辉,张庆慧.诊断免疫组织化学.2 版.北京:北京大学医学出版社,2008:406-410.
- [7] Hatta N, Yamada M, Hirano T, et al. Extramammary Paget's disease: Treatment, prognostic factors and outcome in 76 patients. *Br J Dermatol*, 2008, 158(2):313-318.
- [8] Yasuhiro I, Satomi I, Yasushi Y, et al. Prognostic indicators in 35 patients with extramammary Paget's disease. *Dermatol Surg*, 2012, 38(12):1938-1944.
- [9] 周璟.高频超声的常见皮肤肿瘤表现及在基底细胞癌术前评估的应用研究.天津:天津医科大学,2016:1-58.
- [10] De Magnis A, Checcucci V, Catalano C, et al. Vulvar paget disease: A large single-centre experience on clinical presentation, surgical treatment, and long-term outcomes. *J Low Genit Tract Dis*, 2013, 17(2):104-110.
- [11] Lai YL, Yang WG, Tsay PK, et al. Penoscrotal extramammary Paget's disease: A review of 33 cases in a 20-year experience. *Plast Reconstr Surg*, 2003, 112(4):1017-1023.

## 《CT 成像:基本原理、伪影与误区》已出版

由南京军区南京总医院医学影像科(南京大学附属金陵医院)王骏主译的《CT 成像:基本原理、伪影与误区》一书出版发行。

该书讲述了 CT 成像的历史知识和物理学基础,包括:滑环 CT、螺旋 CT、多排探测器 CT、双源 CT 等。阐述了心脏 CT、神经系统 CT、体部 CT 的成像技术、伪影及相关误区。书中既有理论分析,又有病例个案对照解析,既传授知识,又注重技术的实用性。

此外,作者还分析了受检者的辐射安全与风险,提醒广大医务人员在实际操作的同时应注意的一些问题,特别是一项检查一定要在利大于弊的情况下方可执行,且要在满足影像诊断的基础上使用最低剂量,做到 X 线剂量个体化。为检测读者阅读效果,作者还在该书的最后列出一些问题测试及相关解答。

欲购此书者敬请将 90 元(含包装费+邮费+挂号费)寄至:南京三牌楼新门口 4 号 7 幢 402 室 王骏,邮编:210003,敬请在留言栏中注明书名及手机号。

详见《医学影像健康网》(www.mih365.com)。

欢迎加入王骏的编创团队,加入王骏的微信号:1145486363(骏哥哥),敬请使用实名制+所在单位。谢谢!