

Maladie de Paget extramammaire de la vulve

Clarissa Bambao, MD, FRCSC, Michael Shier, BSC, MD, FRCSC

Département d'obstétrique-gynécologie, Sunnybrook Health Sciences Centre, Université de Toronto, Toronto (Ont.)

Une femme de 68 ans présentait un prurit vulvaire. L'examen de la vulve a révélé une lésion eczémateuse nettement délimitée qui présentait des rebords légèrement soulevés et une base érythémateuse s'accompagnant de squames blanches épaisses (Figures). La présence d'une maladie de Paget extramammaire a été confirmée par biopsie.

La maladie de Paget extramammaire est un trouble néoplasique rare mettant en cause la peau qui compte des glandes apocrines. Au niveau de la vulve, elle peut être intra-épithéliale ou (ce qui est moins courant) présenter une composante invasive; de plus, elle est à l'origine de moins de 1% des néoplasies vulvaires¹. La lésion intra-épithéliale plus courante est classée, par la *International Society for the Study of Vulvar Disease*, comme étant un type de néoplasie intra-épithéliale vulvaire non squameuse. Parmi les diagnostics différentiels, on trouve la dermatite séborrhéique, le psoriasis, l'infection fongique et la dermite atopique.

Un adénocarcinome invasif sous-jacent peut être présent chez de 4 % à 24 % des patientes^{2,3}. Des néoplasies synchrones mettant en cause les seins, le rectum, la vessie, l'urètre, le col utérin ou les ovaires peuvent également être

présentes chez de 20 % à 30 % des patientes⁴. L'excision chirurgicale constitue le fondement de la prise en charge. En raison du taux de récurrence locale de 40 %, des modalités telles que la radiothérapie, la chimiothérapie topique et systémique, la chirurgie micrographique, le traitement au laser et la thérapie photodynamique font présentement l'objet de recherches^{3,5}.

La patiente a consenti à la publication de ces images.

RÉFÉRENCES

1. Parker LP, Parker JR, Bodurka-Bevers D, Deavers M, Bevers MN, Shen-Gunther J et coll. « Paget's disease of the vulva: pathology, pattern of involvement, and prognosis », *Gynecol Oncol*, vol. 77, n° 1, 2000, p. 183–9.
2. Fanning J, Lamber L, Hale TM, Morris PC, Schuerch C. « Paget's disease of the vulva: prevalence of associated vulvar adenocarcinoma, invasive Paget's disease, and recurrence after surgical excision », *Am J Obstet Gynecol*, vol. 180, 1999, p. 24–7.
3. Shepherd V, Davidson EJ, Davies-Humphreys J. « Extramammary Paget's disease », *BJOG*, vol. 112, n° 3, 2005, p. 273–9.
4. Feuer GA, Shevchuk M, Calanog A. « Vulvar Paget's disease: the need to exclude an invasive lesion », *Gynecol Oncol*, vol. 38, n° 1, 1990, p. 81–9.
5. Hatch KD, Davis JR. « Complete resolution of Paget disease of the vulva with imiquimod cream », *Low Genit Tract Dis*, vol. 12, n° 2, 2008, p. 90–4.

J Obstet Gynaecol Can, vol. 31, n° 6, 2009, p.482

Figure 1



Figure 2

