

## 男性生殖器区原发性乳房外 Paget 病 1 例

## Extramammary Paget's disease in the genital area of a male: report of one case

郑春瑶, 聂芳(兰州大学第二医院超声医学中心 甘肃省超声影像临床医学研究中心, 甘肃 兰州 730030)

ZHENG Chun-yao, NIE Fang

(Ultrasound Medicine Center, Lanzhou University Second Hospital,

Gansu Province Clinical Research Center for Ultrasonography, Lanzhou 730030, China)

[关键词] 佩吉特病, 乳腺外; 超声检查

[中图分类号] R739.5; R445.1

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2025)01-0068-02

DOI:10.12117/jccmi.2025.01.018

**病例** 男, 69 岁, 因右侧阴囊肿物 5 年余入院。患者阴囊皮肤可见隆起型皮肤肿物, 表面不平整, 呈粉红色, 周围皮肤呈湿疹样, 肿物呈菜花状隆起于皮面, 触之较硬, 表面凹凸不平。右侧阴囊壁皮肤局限性增厚, 可探及大小约 6.07 cm × 1.98 cm 的囊实混合回声病灶, 边界清, 形态不规则, 病灶内实性成分回声不均, 可探及明显血流信号, 双侧腹股沟区未探及异常增大淋巴结(图 1)。超声造影(图 2)表现为在注入

造影剂 18 s 后病灶开始增强, 增强高于周围软组织, 27 s 达峰, 呈不均匀高增强, 消退晚于周围软组织, 病灶内可见无增强的坏死区, 考虑恶性病灶增强模式。

术后病理: 乳房外 Paget 病。免疫组化: 阴囊组织示瘤细胞 CKp (+), CK7 (+), CK20 (+), CK8/18 (+), EMA (+), GCDFP15(+), GATA3(+), Calponin(+), CEA(+), p40(-), p63(-), CerbB-2(3+)。

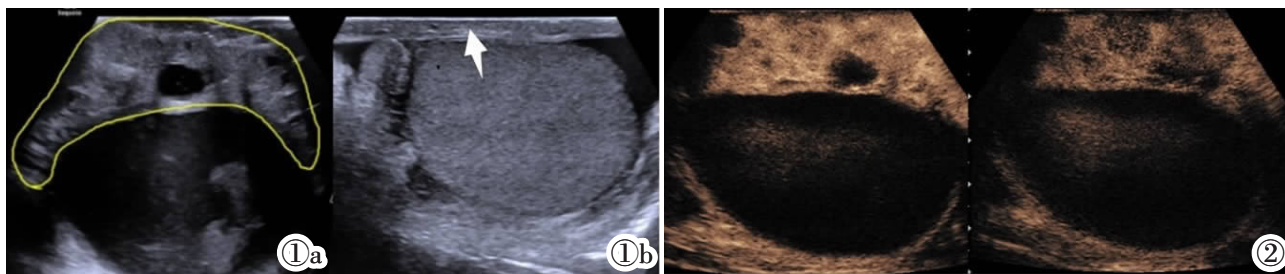


图 1a 患侧病灶声像图, 黄色标注区为病灶所在区域, 阴囊壁皮肤局限性增厚, 内回声不均, 可见不规则液性暗区。图 1b 对侧正常阴囊壁声像图, 白色箭头所指区显示阴囊壁皮肤正常无增厚, 内回声均匀。图 2 超声造影可见病灶呈不均匀高增强, 消退晚于周围软组织, 病灶内可见无增强区。

**讨论** 乳房外 Paget 病是一种非常罕见的肿瘤, 又称为乳房外湿疹样癌, 好发于 50~80 岁中老年男性, 女性较为少见<sup>[1]</sup>。发病部位最常见于老年人大汗腺区域腋下、肛周、外阴等, 累及阴囊较为少见, 发病人群多为亚洲人, 发病率低于乳房 Paget 病的发病率<sup>[2]</sup>。

乳房外 Paget 病多为浸润性进展, 7% 的患者可出现远处转移, 转移方式多为淋巴道转移或局部浸润。肿瘤垂直方向浸润生长以及是否有淋巴结与远处转移是乳房外 Paget 病判断临床预后的重要指标, 其中浸润越深及发生淋巴结及远处转移患者预后较差。该类患者治疗方法首选手术切除, 但其术后复发率高达 30%~60%<sup>[3-4]</sup>, 因此术前准确评估病变浸润深度及层次、与周围组织关系及血供情况、有无淋巴结转移尤为重要。

目前乳房外 Paget 病确诊依赖于组织病理学, 免疫组化在乳房外 Paget 病诊断中十分重要。乳房外 Paget 病可分为原

发性和继发性, 原发性多直接起源于表皮, 发病部位多见于顶泌汗腺丰富的区域, 预后优于继发性 Paget 病; 继发性病变 5%~42% 伴其它恶性肿瘤, 为原发恶性肿瘤延伸所致。CK7 为检测 Paget 病中肿瘤细胞存在的灵敏标记, 在原发性和继发性 Paget 病中阳性率均接近 100%。继发性 Paget 病 GCDFP-15 通常为阴性, 原发性 Paget 病表现为 GCDFP-15 阳性、CK7+ 或 CK20<sup>[4]</sup>。

乳房外 Paget 病二维超声及超声造影表现报道较少, 根据声像图特征乳房外 Paget 病可分为肿块型及弥漫型。肿块型超声图像表现为皮肤层及皮下可见实性低回声病灶, 边界尚清, 形态欠规则, 彩色多普勒显示血流信号较为丰富; 弥漫型超声图像显示为皮肤层呈弥漫性的增厚, 回声可减低, 边界欠清, 血流信号较为丰富<sup>[5]</sup>。该病肉眼观可表现为界限清楚的红色斑片, 边缘稍隆起, 中央潮红, 糜烂或渗出, 上覆鳞屑或结痂, 特异性较不明显, 临床诊断较为困难<sup>[5]</sup>。

[收稿日期] 2024-03-25; [修回日期] 2024-04-11

[作者简介] 郑春瑶(2000-), 女, 甘肃兰州人, 在读硕士研究生。E-mail: 15070972281@163.com

[通信作者] 聂芳, 兰州大学第二医院超声医学中心 甘肃省超声影像临床医学研究中心, 730030。E-mail: ery\_nief@lzu.edu.cn

[基金项目] “萃英科技创新”计划项目(CY2021-ZD-02)。

该病可与以下疾病鉴别:①阴囊表皮样囊肿:常表现为边界清晰、质软、无痛性实性肿物,包膜完整,内容为豆渣样坏死组织<sup>[6]</sup>。②阴囊基底细胞癌:病灶肉眼观为有蒂球形实性肿物,呈结节状增生,常发生破溃渗出且破溃病灶可长期不愈合,淋巴结转移较为少见<sup>[7]</sup>。

结合患者其他检查经讨论,本例为原发性乳房外 Paget 病且伴单纯性囊肿。本例超声造影显示病灶已经浸润至皮下组织,病灶内血供丰富,呈高增强且消退较为缓慢,提示恶性增强模式及为术前浸润层次、血供、周围重要神经血管关系、是否发生淋巴结及远处转移等提供了重要信息,在帮助临床医生选择合适的手术切缘及范围,精准个性化治疗,降低术后复发率,改善预后及减轻患者心理压力等方面提供重要价值。此外,对于浸润较深病灶,超声造影可明确找出活性组织,辅助引导穿刺活检,对疾病的精准诊疗提供便捷方式。

#### [参考文献]

- [1]Shu B, Shen XX, Chen P, et al. Primary invasive extramammary Paget disease on penoscrotum: a clinicopathological analysis of 41 cases[J]. Hum Pathol, 2016, 47(1): 70-77.
- [2]Just-Sarobé M, Sánchez-Puigdollers A, Mohino-Farré N, et al. Ultrasonography for the Diagnosis and Follow-Up of Extramammary Paget Disease (EMPD): A Review [J]. J Ultrasound Med, 2024, 43(3): 423-427.
- [3]Shan D, Wu N, Wang Q, et al. Value of pseudopod sign on high-frequency ultrasound in predicting the pathological invasion of extramammary Paget's disease lesions[J]. J Eur Acad Dermatol Venereol, 2022, 36(8): 1235-1245.
- [4]Ishizuki S, Nakamura Y. Extramammary Paget's Disease: Diagnosis, Pathogenesis, and Treatment with Focus on Recent Developments[J]. Curr Oncol, 2021, 28(4): 2969-2986.
- [5]张磊,尹盼盼,周亚丽,等. 乳房外 Paget 病的高频彩色多普勒超声特征分析[J]. 中华皮肤科杂志, 2021, 54(7): 625-628.
- [6]白冰,陈伟. 阴囊表皮样囊肿超声表现 1 例[J]. 中国临床医学影像杂志, 2014, 25(2): 152.
- [7]李利明,马晓青,李锦. 阴囊基底细胞癌一例[J]. 中国麻风皮肤病杂志, 2021, 37(11): 727-728.

[1]Shu B, Shen XX, Chen P, et al. Primary invasive extramammary

## 高频超声诊断永存正中动脉血栓致腕管综合征 1 例

### High-frequency ultrasound diagnosis of persistent median artery thrombosis leading to carpal tunnel syndrome: report of one case

李 妍,龙湘党,朱 璐(湖南师范大学附属第一医院(湖南省人民医院),湖南 长沙 410005)

LI Yan, LONG Xiang-dang, ZHU Lu

(The First Affiliated Hospital of Hunan Normal University(Hunan Provincial People's Hospital), Changsha 410005, China)

[关键词] 腕管综合征;正中神经;超声检查

[中图分类号] R747.8;R445.1

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2025)01-0069-02

DOI:10.12117/jccmi.2025.01.019

**病例** 男,45岁,主诉右手指尖及腕部胀痛、右手乏力半月来诊。体格检查示右手外观未见明显异常,右手握力较对侧减弱,右腕部 Tinel 征(+),phalen 征(+),反 phalen 征(+).

**超声检查:**右侧腕管处正中神经稍肿胀,结构欠清,该处正中神经分为两支,右侧腕管处双支正中神经总横截面积约 0.10 cm<sup>2</sup>;右侧前臂下段处正中神经横截面积约 0.07 cm<sup>2</sup>(图 1);右侧腕管处见一动脉血管穿行于变异的正中神经双支之间,动脉内可见低回声团不完全充填管腔;测得该动脉血管横截面(含管壁)约 2.0 cm×2.2 cm(图 2)。CDFI 提示:动脉残余管腔内见纤细偏心血流信号(图 3)。频谱多普勒可取得动脉血流频谱(图 4)。超声诊断:①右侧腕管处正中神经声像提示腕管综合征(Carpal tunnel syndrome,CTS)可能;②右侧腕管处正中神经双支变异;③右腕永存正中动脉(Persistent

median artery,PMA)并其内血栓形成(部分型)。

右上肢神经传导速度测定检查:右侧正中神经腕部刺激时运动传导波幅较掌心刺激时降低,腕-掌间运动传导速度减慢,考虑右侧 CTS 可能。该患者后续服用甲钴胺片、七叶皂苷钠片及贝前列素钠片进行营养神经及抗血栓治疗,规律服用上述药物 1 周后感症状减轻,2 周后症状完全消失。半年后复查超声提示右侧腕管处变异正中神经纤维结构清晰,未见明显肿胀,其双支总横截面积较前减小、约为 0.08 cm<sup>2</sup>;PMA 内血流通畅,未见明显异常回声,并复测其横截面(含管壁)约 1.0 cm×1.0 cm(图 5a,5b)。

**讨论** CTS 是指正中神经在腕管处受到卡压而引起的远端正中神经所支配区域,即拇指、示指和中指的掌侧及环指桡侧的感觉异常和功能障碍,晚期可能会出现感觉丧失及

[收稿日期] 2024-03-25;[修回日期] 2024-03-31

[作者简介] 李妍(2000-),女,江西宜春人,在读硕士研究生。E-mail:ldka188@163.com

[通信作者] 朱璐,湖南师范大学附属第一医院(湖南省人民医院)超声科,410005。E-mail:pk90501503@126.com

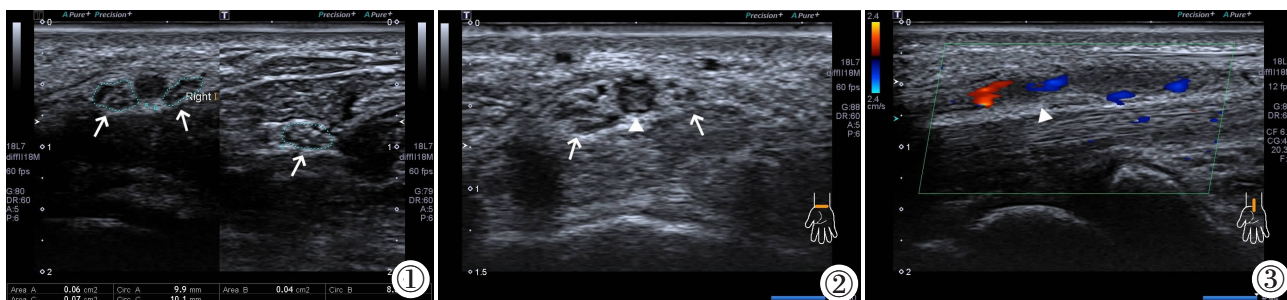


图 1 右侧腕管处正中神经肿胀并双支变异。图 2 PMA 穿行于变异正中神经双支之间并管腔内血栓形成。图 3 PMA 管腔内可见纤细偏心血流信号。

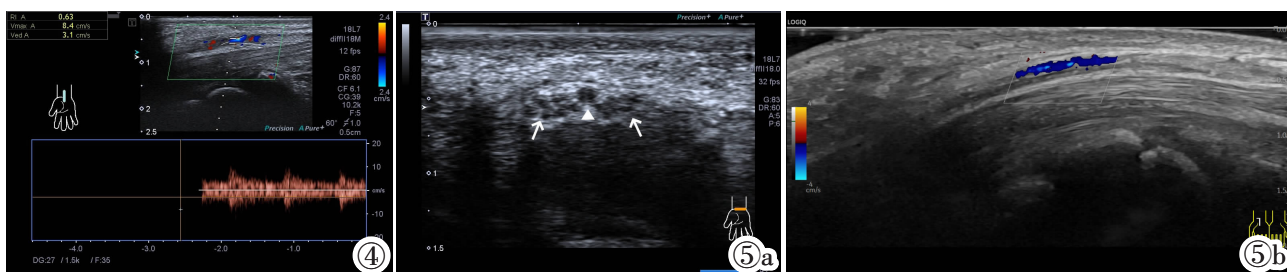


图 4 PMA 频谱多普勒图。图 5 症状消失后半年复查。图 5a: 右侧腕管处正中神经结构清晰, 未见明显肿胀声像, 双支正中神经总横截面积(0.08 cm<sup>2</sup>)较前减小; PMA 内透声好, 未见异常回声, 其横截面(含管壁)范围较前减小。图 5b: PMA 内血流充盈完全。箭头: 正中神经; 三角形: PMA。

鱼际肌的萎缩, 是上肢最常见的周围神经卡压性疾患<sup>[1]</sup>。腕管内压力升高是导致 CTS 的关键病理生理学因素, 如腕管处的解剖学变异、关节炎、创伤和需进行频繁用力的手及腕部的活动都可能会导致解剖结构压迫和炎症, 进而引起腕管处压力升高, 从而表现为 CTS<sup>[2-3]</sup>。目前 CTS 的诊断需结合症状、体征及辅助学检查。高频超声能清晰显示正中神经走行、内部结构及测量神经横截面积, 并将腕管处神经横截面积与近端该神经横截面积进行比较, 还能显示引起 CTS 的部分病因<sup>[4-5]</sup>。目前, CTS 的超声诊断尚无公认标准, 但有 Meta 分析显示, 将腕管处正中神经横截面积  $\geq 9 \text{ mm}^2$  作为诊断 CTS 的标准时, 敏感度和特异度分别达 87.3%、83.3%<sup>[1]</sup>。

正中动脉是短暂存在于胚胎早期的血管, 它与前臂正中神经伴行, 并通常随着桡动脉和尺动脉的发育开始逐渐萎缩或消失, 成人 PMA 的出现属于原始动脉的部分保留<sup>[6]</sup>。腕管内出现正中神经双支变异或 PMA 是少见解剖学变异, 使用高频超声可准确发现这些变异。在 Chen 等<sup>[7]</sup>用超声及彩色多普勒检查国人 160 只手腕的研究中显示, 3.1% 的手腕单独存在正中神经双支变异, 1.3% 的手腕单独存在 PMA。而正中神经双支变异及 PMA 的存在都为 CTS 的危险因素<sup>[8-9]</sup>, 陈步国等<sup>[8]</sup>报道了 1 例由于正中神经双支变异而引起 CTS 的患者, 王珊珊等<sup>[9]</sup>则报道了 1 例由 PMA 合并痛风石形成而导致 CTS 的少见情况, 而本例正中神经双支变异合并 PMA 伴血栓形成所致 CTS 更是罕见。

本例患者的电生理和超声检查结果均支持 CTS 诊断: 神经传导速度测定检查显示右侧正中神经腕-掌间运动传导速度减慢, 提示右侧 CTS 可能; 超声检查提示右侧腕管处正中神经肿胀, 横截面积增加, 提示右侧 CTS 可能。而超声检查进一步提示了该患者发生 CTS 的原因: PMA 占据了腕管一部分空间使腕管内压力增加, 且动脉内血栓形成使得动脉整体体积增大, 进一步增加腕管内压力, 诱发 CTS 症状。患者接受

临床医生据此给予的针对性治疗后症状完全消失, 后续的超声复查结果也验证了先前的诊断。本例病例仅根据症状、体征和电生理检查无法完整揭示病因, 而高频超声可清晰显示并测量正中神经结构、判断有无解剖学变异、周围有无其他异常<sup>[5]</sup>。高频超声提供的准确诊断有助于指导临床医生进行下一步处理, 是诊断本例 CTS 罕见病因的首选方法。

[参考文献]

[1]Wipperman J, Goerl K. Carpal Tunnel Syndrome: Diagnosis and Management[J]. Am Fam Physician, 2016, 94(12): 993-999.  
 [2]公春丽, 阚艳敏, 杨永娜. 超声动态成像对正中神经活动性的评估在诊断腕管综合征中的价值[J]. 中国临床医学影像杂志, 2019, 30(2): 131-134.  
 [3]Newington L, Harris EC, Walker-Bone K. Carpal tunnel syndrome and work [J]. Best Pract Res Clin Rheumatol, 2015, 29(3): 440-453.  
 [4]王丽芸, 丛雪, 邱丽. 腕部支持带的影像学研究进展[J]. 临床超声医学杂志, 2023, 25(1): 54-57.  
 [5]辛敏慧, 史妹, 李忠举, 等. 高频超声联合剪切波弹性成像对腕管综合征的诊断价值[J]. 中国临床医学影像杂志, 2024, 35(2): 129-132.  
 [6]Rodríguez-Niedenführ M, Sanudo JR, Vázquez T, et al. Median artery revisited[J]. J Anat, 1999, 195(Pt 1)(Pt 1): 57-63.  
 [7]Chen L, Chen J, Hu B, et al. Sonographic Findings of the Bifid Median Nerve and Persistent Median Artery in Carpal Tunnel: A Preliminary Study in Chinese Individuals [J]. Clinics (Sao Paulo), 2017, 72(6): 358-362.  
 [8]陈步国, 吴贞志, 董自强, 等. 正中神经双束变异引起腕管综合征 1 例[J]. 中国临床解剖学杂志, 2022, 40(4): 503.  
 [9]王珊珊, 任永凤, 李健. 超声诊断腕管处永存正中动脉变异合并痛风石致腕管综合征 1 例[J]. 中国超声医学杂志, 2022, 38(7): 840.