症 例

広範切除と植皮により治療した会陰部 Paget 病の 1 例

防衛医科大学校第 1 外科

田 中 正 文 橋 口 陽二朗 山 本 哲 久
大 淵 康 弘 石 川 啓 一 望 月 英 隆

症例は55歳女性。近医にて内痔核の手術を施行した際、肛門に湿疹様紅斑を指摘され、生検にて乳房外 Paget 病と診断された。病変は外陰部および肛門周囲皮膚への広範で不規則な拡がりを伴うのみならず、尿道口、膣口、歯状線近傍にまで達していた。術前、皮膚・粘膜生検による詳細な mapping を行い切除範囲を決定した。手術は広範な皮膚切除の後、分層植皮を用い尿道口、膣口、肛門の再建を行った。創部の安静と清潔を保つため、人工肛門造設術と膀胱瘻造設術を同時に施行した。病理組織学的検討により切除断端に腫瘍細胞を認めなかった。術後経過は良好で膣、排尿・肛門機能は温存された。広範で境界不明瞭な会陰部 Paget 病の機能温存手術において、詳細な mapping と分層皮膚移植が極めて有用であった 1 例と考えられ、若干の文献的考察を加えて報告する。

索引用語：extra mammary Paget's disease, skin grafting

はじめに

乳房外 Paget 病は緩徐に表皮内進展する皮膚悪性腫瘍で、外陰部に好発するほか、稀に腋窩や肛門周囲にも発生する。表皮内にとどまる病変に対しては広範囲切除により良好な予後が期待されるが、肛門周囲、外陰に存在する病変については、広範囲切除の原則と機能温存の選択で苦慮することがある。今回われわれは肛門周囲から外陰部にかけて広範に Paget 病を認めたものの、分層皮膚移植により膣、排尿・肛門機能を温存した 1 症例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：55歳、女性。

主訴：肛門周囲皮膚の湿疹様紅斑。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：46歳、上行結腸癌。

現病歴：平成11年3月29日、近医にて内痔核の手術を受ける。その際肛門周囲の皮膚に湿疹様紅斑が認められたため一部を生検、病理組織学的検査により乳房外 Paget 病と診断された。4月7日当科紹介受診、手術目的で入院となった。

入院時現症：外陰部から肛門周囲に、湿疹様紅斑が

地図状に不規則な拡がりを呈しており、一部境界は不明瞭、隆起、結節、硬結、白斑等は認めなかった。大きさは約18×10cm(図1)。その他、全身の皮膚に変化

図1 会陰部病変と mapping：外陰部から肛門周囲にかけて湿疹様紅斑を認める。肉眼的境界より 2 cm 外側の皮膚生検施行（術前合計40カ所施行）。

図2：外側は病変の範囲に健常皮膚2cmを含むラインにて切離，尿道側，膣側，直腸側は夫々尿道口，膣口，歯状線直上を切離線とし皮膚切除を施行。

図3：分層皮膚移植施行。肛門右側の一部はメッシュによる植皮となっている。

を認めず，鼠径リンパ節も触知しなかった。直腸診，婦人科内診で異常を認めなかった。

入院時検査所見：血液・生化学検査に異常所見なし。CEA，CA19-9は正常範囲。尿定性，尿細胞診，婦人科細胞診，腋窩皮膚生検に異常所見は認めなかった。上部消化管内視鏡，注腸，大腸内視鏡検査において異常を認めなかった。腹部超音波検査およびCT検査において，腹腔内に肝転移，リンパ節転移などの異常所見を認めなかった。

治療および経過：腫瘍の切除範囲を決定するためmappingを施行。湿疹様紅斑の周囲2cmより20カ所生検したが，一部褪色調の変化を認める部位にもPaget細胞を認めたため，さらに周囲より12カ所，また正常膣粘膜，直腸粘膜との境界を明らかにするため，膣粘膜より4カ所，歯状線直上の直腸粘膜より4カ所生検した。計2回，40カ所より生検を行い切除ラインにPaget細胞の浸潤がないことを確認した。術式として，まず会陰部皮膚を十分に切除した上で，分層植皮を用い尿道口，膣口，肛門の再建を行い，同時に創部の安静と清潔を保つために人工肛門と膀胱瘻を作成。膀胱瘻，人工肛門は会陰創が治癒した後に閉鎖する2期的手術を計画した。術前生検結果により設定したラ

インに沿って皮膚切除を施行(図2)。この際肛門に関しては皮下外括約筋は全て温存し，粘膜側は歯状線を含むレベルで切離した。分層植皮を用い尿道口，膣口，肛門の再建を行った(図3)。切除標本を迅速病理検査にて検索したところ，右側外縁，尿道口右側近傍，肛門縁12時方向に，腫瘍細胞の浸潤を疑う所見を認めたため追加切除を施行。再度迅速病理診断を行い，断端にPaget細胞のないことを確認した(図4)。

病理組織学的所見：表皮基底側に大型楕円形腫大核と明るい胞体からなる腫瘍細胞を認めた。真皮への浸潤は認めなかった(図5)。免疫染色ではPAS，CEAに陽性，S-100蛋白に陰性。以上より，各種皮膚癌，Bowen病，melanomaは否定され，Paget病と診断した。

術後経過：術後組織学的に切除外側12時方向に断端陽性の可能性が示唆されたため追加切除を施行。また，退院前の診察で12時方向の皮膚に湿疹様変化を認めたため3カ所生検を施行。結果的にはいずれにもPaget's cellは認めなかった。術後25日目に膀胱瘻カテーテル抜去，術後5カ月目に人工肛門閉鎖術を施行し，現在良好な排尿，排便機能が維持されている。

図4 切除標本：尿道口、腔口、歯状線を含む部位で切離して摘出した標本。腔口部周囲と肛門周囲に湿疹様紅斑を認め、その周囲に不規則に拡がる褪色调の皮膚変化を認める。

図5 組織学的所見：表皮基底側に大型楕円形腫大核と明るい胞体からなる腫瘍細胞を認める。真皮への浸潤は認めない（H. E.染色，×20）。

考 察

1874年にイギリスの外科医 James Paget が乳房 Paget 病を報告してまもなく、外陰にも同様の病変が発生することが相次いで報告された。本邦では高野ら¹⁾が1984～92年の本邦報告257例を集計して、発生部位では外陰部180例（70.1%）、肛門部48例（18.6%）、腋窩部27例（10.5%）、臀部2例（0.8%）で、そのうち外陰部＋肛門部1例、外陰部＋腋窩部8例、肛門部＋腋窩部1例に多発症例を認めたことを報告している。本症例は外陰、肛門全周に不規則に連続した病変を認めており、原発は外陰なのか肛門周囲なのか不明であった。また、大きさについても Helwig ら²⁾によれば平均約3 cm（0.4～12 cm）で、本症例の長径約18 cm は、進行したものにおいては数例報告されているものの³⁾、表皮内にとどまるものにしては大きく、本邦報告例では最大であった。

悪性腫瘍の合併について、浅野ら³⁾は乳房外 Paget 病の8.7～17%程度と報告している。また、肛門 Paget 病では少し高率で Helwig ら²⁾は35%と報告している。本症例においても9年前に上行結腸の進行癌を切除していた。

治療方針としては同時に癌が合併した場合、その発生部位や進行度に応じて症例ごとに決定される。腫瘍細胞が皮内にとどまる場合、広範囲切除が原則で腫瘍辺縁より3～5 cm 離すことが必要であるが、Paget 病変の境界は不明瞭で術前の mapping、術中迅速病理を用いて安全な切離線を決定すべきであろう。また、切除範囲は皮下脂肪組織までで十分であろうと報告されている⁴⁾。自験例では、腫瘍細胞は皮内にとどまるもの

の、長径約18 cm と大きく、尿道口近傍、腔口、肛門にまで腫瘍細胞を認めた。したがって機能温存可能であるかの判断、さらに再建術式の選択に病変の範囲を正確に把握することが不可欠であり、その境界の決定に mapping や術中迅速病理は非常に有用であった。

再建は一般的に中間層の植皮が多用されているが、直腸、腔粘膜との縫合部分は拘縮が避けられず、全層の有茎皮弁の利用がすすめられている¹⁾。自験例でも術後10日目の直腸診で縫合部の狭窄を認めたが、その後週1～2回のブジーを人工肛門閉鎖術施行時まで行い、その後は月1回のブジーで良好な機能が保たれている。

結 語

肛門周囲から外陰部にかけて広範に Paget 病を認めたものの、詳細な mapping と分層植皮を用い尿道口、腔口、肛門の再建を行い、機能を温存した1症例を経験したので報告した。

文 献

- 1) 高野 晃, 川野信子, 望月康久他：肛門 Paget 病の1例。皮の臨 36：213—217, 1994
- 2) Helwig EB, Graham JH：Anogenital (Extramammary) Paget's disease. A clinical study. Cancer 16：387—403, 1963
- 3) 浅野一弘, 柏木孝之, 田村俊哉他：巨大腫瘤を形成した乳房外 Paget 病の1例。皮の臨 39：701—704, 1997
- 4) 中山 肇, 更科広美：肛門腫瘍の病理。外科 52：128—132, 1981

A CASE OF PERINEAL PAGET'S DISEASE TREATED BY WIDE EXCISION AND SKIN GRAFTING

Masafumi TANAKA, Yojiro HASHIGUCHI, Tetsuhisa YAMAMOTO, Yasuhiro OHBUCHI,
Keiichi ISHIKAWA and Hidetaka MOCHIZUKI
First Department of Surgery, National Defense Medical College

A 55-year-old woman was diagnosed as having Paget's disease by a biopsy of eczematous perianal skin, which was detected when she underwent an operation for hemorrhoids at another hospital, and was referred to the hospital. Unclear lesion with irregular margin spreaded over the pudendum and perianal skin, reaching to the urethral meatus, ostium of the vagina and dentate line. Forty biopsies were taken to decide the precise border of the disease before operation. Extensive resection of the skin was performed with 2-cm margin from the border of the lesion. The urethral meatus, ostium of the vagina and anus were reconstructed by skin grafting. Temporary diversion colostomy and cystostomy were performed to avoid infection of the wound. The margin of the resected material was free of Paget's cells. Postoperative course was uneventful and after the closure of the temporary colostomy and cystostomy, the functions of the urethra, vagina and anus were revealed to be successfully preserved. This case in which precise mapping of the lesion and thick-split grafting were of great value in the function preserving operation for widespread perianal Paget's disease is presented with some bibliographical comments.