肛囲 Paget 病

—— 肛門機能を温存しえた外陰，肛囲 Paget 病の 1 例 ——

青柳 哲^{*1} 阿部理一郎^{*1} 水野 修^{*1}
松村 和子^{*1} 清水 宏^{*1} 奥芝 俊一^{*2}

A case of genital and perianal Paget's disease surgically treated without anorectal dysfunction

Satoru AOYAGI ^{*1}, Riichirou ABE ^{*1}, Osamu MIZUNO ^{*1}, Kazuko MATSUMURA ^{*1}, Hiroshi SHIMIZU ^{*1}, Shunichi OKUSHIBA ^{*2}

^{*1} Department of Dermatology, Hokkaido University Graduate School of Medicine

^{*2} Department of Surgical Oncology, Hokkaido University Graduate School of Medicine

We report a case of genital and perianal Paget's disease which was treated with wide local excision without anorectal dysfunction. A 76-year-old man noticed erythema on his genital and perianal region.

Histopathological features of erythema on the genital and perianal region were, consistent with extramammary Paget's disease. A Computed tomography scan revealed a swollen lymph node in the right groin. The patient was treated by a wide local excision with a right inguinal lymph node dissection and a temporary colostomy.

We reconstructed the natal cleft by a V-Y island flap. Microscopically, there were no metastases in the right inguinal lymph nodes.

We found six cases of perianal Paget's disease without causing disturbance to the anorectal function after surgery reported in Japan. A free split-thickness skin graft frequently develops severe contracture of the graft region which causes the anorectal dysfunction. A flap technique is a good indication of perianal Paget's disease to preserve anorectal function. [*Skin Cancer (Japan)* 2002 ; 17 : 241-245]

Key words: Anorectal function, Perianal Paget's disease

はじめに

乳房外 Paget 病は，高齢者の外陰部に好発する悪性腫瘍だが，時に腋窩や肛門部にも生じ

る。肛門周囲に発生した Paget 病は全体の 4 ～ 5 % と比較的少なく¹⁾，根治性を重視した場合の腹会陰式直腸切除術および永久人工肛門造設術，QOL を重視した場合の広範囲切除術など術式の選択に難渋することが多い。

今回我々は，外陰部および肛門部に多発性に生じた乳房外 Paget 病に対して，外科的治療にて肛門機能の温存を試みた 1 例を経験したの

^{*1} 北海道大学大学院医学研究科皮膚粘膜病学分野

^{*2} 北海道大学大学院医学研究科腫瘍外科学分野

で、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者：76 歳，男性

初 診：2001 年 11 月 21 日

主 訴：外陰部と肛門周囲の痒みを伴う紅色
皮疹

既往歴：糖尿病

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：初診の約 8 ヶ月前に外陰部に痒みを
伴う皮疹が出現し、その後徐々に拡大してき
た。1 ヶ月前に近医を受診し、生検の結果、乳
房外 Paget 病と診断され当科を紹介受診した。

現 症：陰茎部，陰囊右側，会陰部および肛
門周囲にかけて比較的境界明瞭な淡紅色から鮮
紅色の紅斑と脱色素斑を認める（図 1a）。特に陰
囊から会陰部は一部浸軟を伴うびらんを呈し、
強く浸潤を触れる部分もある。会陰部と肛門周
圍の紅斑の間には健常皮膚を認める（図 1b）。

右鼠径部に 1cm 大に腫大した比較的柔らか
いリンパ節を一つ触れる。

検査成績：一般血液検査にて異常所見を認め
なかった。CEA などの腫瘍マーカーはいずれも

正常範囲であった。胸・腹部 CT，骨・ガリウ
ムシンチグラフィー，上下部消化管，尿路の精
査にて、右鼠径部に 1cm 大に腫大したリンパ節
を 1 つ認める以外、転移および他臓器の癌の合
併を示唆する所見はなかった。肛門鏡にて歯状
線まで紅斑を認めたため、内視鏡下で歯状線を
越えた部分の肛門粘膜の生検を施行したが、腫
瘍の浸潤は認めなかった。

病理組織学的所見：肛門の紅斑の病理組織像
では、表皮内に胞体が明るく核が大型な異型細
胞が胞巣を形成している像を認めた（図 2）。陰
茎部・陰囊部の紅斑部でも同様の病理組織像を
認めた。

会陰部の浸潤を触れる紅斑部の病理組織像で
は、腫瘍細胞増殖が一部真皮内にも結節状に認
められた（図 3）。

免疫組織染色では、CEA・PAS 染色により腫
瘍細胞が陽性に染色された。S-100・GCDFP-15
染色は陰性であった。

治療および経過：以上より、外陰部および肛
門部の乳房外 Paget 病と診断した。肛門粘膜の
病変の拡がりは歯状線までであり、肛門括約筋
の温存が可能と判断した。右鼠径リンパ節郭清
術，一時的人工肛門造設術を施行後，病変部か

図 1. a. 外陰部に比較的境界明瞭な紅斑と一部に浸潤を触れる局面を認める
b. 肛門周囲にもびらんを伴う紅斑とその周囲に脱色素斑を認める

図 2. 病理組織像 (肛門周囲の紅斑)
表皮内に腫瘍巣が胞巣を形成している

図 3. 病理組織像 (会陰部の浸潤を触れる紅斑)
胞体が明るい異型細胞の真皮内への浸潤を認める

図 4. a. 術中所見
外陰部から肛門部まで一塊にして切除した
b. 肛門部は両臀部からの皮弁, 他は分層植皮術を行った

a/b

ら 3cm 離して, 浸潤を触れる部分は筋膜上, それ以外は脂肪層中層のレベルで切除した (図 4a)。同時に肛門部は術中迅速病理診断で腫瘍細胞の浸潤がないことを確認し, 最終的には 9 時側で歯状線から口側に 2.5cm の粘膜下層のレベル, それ以外は歯状線上で切除した。肛門部は両臀部からの V-Y island flap, その他の皮膚欠損は分層植皮にて再建した (図 4b)。

摘出標本では断端部はすべて Paget 細胞陰性で, 1cm 大に触知したものも含め, 郭清したリンパ節 9 個にはいずれも転移を認めなかった。

現在, 再発・転移はなく, 術後 6 ヶ月目に人工肛門閉鎖術を施行し, 日常生活での排便も問題なく, 肛門機能は良好である。

考 察

肛門 Paget 病の外科的治療方針として, 1) 根治性を重視した腹会陰式直腸切除術, 永久人工肛門造設術, 2) QOL を重視し, 肛門括約筋を温存する広範囲切除術などがあるが, 近年, とくに肛門機能の保持をめざす術式である後者

が選択されつつある。

従来から記載されている肛門機能の温存の適応としては、肛門病変部が *in situ* であり、直腸・肛門部などの下床に癌がないこと、粘膜側への浸潤範囲が歯状線までとされている²⁾。しかしながら、肛門粘膜の切除範囲については、実際は術中迅速診断にて断端が陰性である部分を切除範囲としているのが現状であり、具体的な切除範囲についてはあまり明確にされていない。

そこで我々は、本邦での過去 10 年の肛門機能を温存した肛門 Paget 病の報告例をまとめた(表 1)^{3)~6)}。自験例を含めて 6 例であり、男性 4 例、女性 2 例で、そのうち 4 例が歯状線より口側で切除されている。再建方法は分層植皮 3 例、皮弁 3 例で、一時的な人工肛門造設術が施行されている。術後の肛門機能については、記載されているものでは、歯状線を越えた切除例の中で、分層植皮を施行した 1 例で狭窄を来しており、それに対して皮弁を施行した 1 例では、術後良好な結果が得られている。

過去の報告では粘膜側の切除範囲に関して、歯状線より口側に 2cm までであれば、術後に十分な排便機能が温存されるとされており⁷⁾、今回のまとめと合わせると、歯状線より口側に 3cm 程度であれば、再建の仕方次第で肛門機能を温存できる可能性が考えられる。

つまり、肛門部に対する再建方法としては、管状もしくは筒状の欠損部である為、分層植皮

では術後の拘縮が生じる可能性が高い⁸⁾。また、粘膜下層までの切除であっても外肛門括約筋の上に皮膚が直接覆われる場合もあり、そのことから括約筋自体の機能を妨げる可能性がある。皮弁であれば、これまで行われていた植皮で起こりえる機能を妨げることもない。

また、一時的な人工肛門造設については、術後、排便のコントロールに注意したにもかかわらず、術創の半分近くが創汚染を生じた例がある⁹⁾。術後の創傷管理の点とともに、肛門機能温存の確認の点からも、歯状線を越えた切除で、肛門管の内径半分以上を切除した場合、肛門粘膜の切除前に一時的に造設し、術創の治癒後に排便機能の温存を確認のうえ、閉鎖するのが望ましいと考えられる。

自験例では、肛門の病変の粘膜側への浸潤範囲について、術前の精査では肛門鏡による肉眼的所見で歯状線まで紅斑がみられたため、内視鏡下で歯状線近くの粘膜生検を行ったが、明らかな腫瘍細胞の浸潤は認めなかった。このことから、浸潤範囲は歯状線上もしくは歯状線をわずかに越えての浸潤が予想されたため、術中迅速病理診断を数回繰り返し、最終的に断端が陰性である範囲での切除とした。このように、術前に明確な浸潤範囲の確定が困難であるため、術前に歯状線まで病変を認めた場合、術中に断端が陰性であることを確認していくのが、現状では最も確実な方法と考えられる。

表 1. 肛門機能を温存した肛門 Paget 病の本邦報告例のまとめ (過去 10 年間)

	年齢/性	切除範囲 (歯状線から)	再建法	人工肛門造設の有無
症例 1 ³⁾	79/男	口側に 1 cm	植皮	なし
症例 2 ³⁾	85/男	歯状線上	植皮	なし
症例 3 ⁴⁾	55/女	肛門側に 1 cm	皮弁	なし
症例 4 ⁵⁾	75/男	口側に 2 cm	植皮	一時的
症例 5 ⁶⁾	71/女	口側に 3 cm	皮弁	一時的
自験例	76/男	口側に 2.5 cm	皮弁	一時的

乳房外 Paget 病は高齢者に多く、今後はさらに QOL を重視した術式を選ぶケースが増えることが予想されるが、腫瘍を取り残さないという悪性腫瘍の手術の原則を踏まえたうえでの縮小手術の適応を慎重に選んでいく必要があると考えられる。

文 献

- 1) 森俊二, 石原和之: 皮膚悪性腫瘍の診断と治療指針ならびに全国アンケートの集計. *Skin Cancer* 9 : 32-43, 1994
- 2) Jensen S L, Sjolín K E, Shokouh-Amiri M H, et al : Paget's disease of the anal margin. *Br J Surg*, 75 : 1089-1092, 1988
- 3) 増田禎一, 永江祥之介, 吉田純, 他 : 肛門 Paget 病の 2 例. *西日皮膚*, 55 : 35-38, 1993
- 4) 高野晃, 川野信子, 望月康久, 他 : 肛門 Paget 病の 1 例. *皮膚臨床*, 36 : 213-217, 1994
- 5) 大西誉光, 川端康浩, 大原國章, 他 : 肛門 Paget 病の 1 例. *皮膚臨床*, 36 : 207-211, 1994
- 6) 寺師浩人, 浅田裕司, 倉田莊太郎, 他 : 肛門部 Paget 病に対して肛門周囲および全肛門管再建術後の肛門機能温存に成功した 1 例. *日形会誌*, 20 : 585-585, 2000
- 7) Nakahara S, Itoh H, Mibu R, et al : Clinical and manometric evaluation of anorectal function following low anterior resection with low anastomotic line using an EEA Stapler for rectal cancer. *Dis Colon Rectum*, 31 : 762-766, 1988
- 8) Hassan I, Horgan A K, Nivatvongs S : V-Y Island flaps for repair of large perianal defects. *Am J Surg*, 181 : 363-365, 2001
- 9) Shutze W P, Gleysteen J J : Perianal Paget's disease. *Dis Colon Rectum*, 33 : 502-506, 1990