外陰部巨大乳房外 Paget 病の 1 例

吉木竜太郎¹ 杉田 和成¹ 古賀千律子¹ 安田 浩²
 栂島 健治¹ 戸倉 新樹¹

¹産業医科大学皮膚科学教室, ²産業医科大学付属病院形成外科診療科

要旨 72 歳男性。2003 年 1 月初診。1998 年より陰囊部に湿疹様局面を自覚。市販の抗真菌薬を外用するも難治であり、近医皮膚科受診。生検で乳房外 Paget 病の診断を受け、加療目的に当科紹介受診となった。初診時、陰囊、陰茎、両鼠径部から臍下部まで至る広範囲の境界明瞭な紅色局面を認めた。表面は全体に糜爛化し、大量の滲出液を伴い、一部結節状に隆起する箇所もあった。全身造影 CT の結果、両鼠径部リンパ節転移と傍腹部大動脈リンパ節への転移を疑わせる所見を認めた。2003 年 1 月 23 日、本人、家族の希望にて腫瘍を一期的に切除、大腿部からの網状分層植皮術を行った。退院後は定期的な経過観察を行っていたが、2005 年 9 月 16 日、CEA167.4ng/ml（正常 6 ng/ml 以下）と腫瘍マーカーの著明な上昇を認め、9 月 26 日永眠された。文献的にみても進展が広範囲に及ぶ乳房外 Paget 病であった。

A case of giant extramammary Paget's disease

Ryutaro YOSHIKI¹, Kazunari SUGITA¹, Chizuko KOGA¹, Hiroshi YASUDA², Kenji KABASHIMA¹, Yoshiaki TOKURA¹

Department of Dermatology¹, University of Occupational and Environmental Health ; Section of Plastic Surgery², University of Occupational and Environmental Health

A 73-year-old man noticed he had an erythematous lesion on the scrotum at the age of 68 years. The skin lesion had not improved after being treated with an antimycotic ointment, and it gradually enlarged with exudates. On our first examination, the patient had a large erosive lesion, 43×37 cm in diameter, on the scrotum, penis, inguinal areas and lower abdomen. A diagnosis of extramammary Paget's disease was historically made. The tumor was totally excised and the defect was reconstructed with split-thickness skin graft. Eight months after the operation, the patient died of general prostration caused by tumor metastasis. To our knowledge, our patient is the largest case of extramammary Paget's disease among the patients whose lesions were described in size. [*Skin Cancer (Japan)* 2006 ; 21 : 323-326]

Key words : Extramammary Paget's disease

はじめに

乳房外 Paget 病は、通常、外陰部周辺に湿疹様局面としてみられる。今回我々は下腹部、両

鼠径部までに拡大した巨大乳房外 Paget 病を経験したので、腫瘍が巨大化するまでに至ったまでの背景と、巨大例の文献的考察を踏まえ、報告する。

症 例

患 者：72 歳，男性

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：1998 年より陰囊部に湿疹様局面を自覚。市販の抗真菌薬を外用していたが局面は増大してきた。激しい疼痛と、多量の滲出液を伴うようになったため、2003 年 1 月、近医皮膚科受診。病理組織学検査の結果、乳房外パジェット病と診断され、精査加療目的にて当院を受診した。

初診時現症：陰囊、陰茎、両鼠径部および膺下部に至る境界明瞭な紅色局面を認めた。局面は糜爛化し、多量の滲出液を排出していた。局面の最大長径は 43cm、短径は 37cm であった（図 1）。

血液検査所見：CEA が 5.1ng/ml と上昇しているほかは明らかな異常所見を認めなかった。

造影 CT 検査所見：両鼠径部の複数のリンパ節腫脹を認めた。また、傍腹部大動脈リンパ節の腫脹もみられた（図 2）。

大腸内視鏡および尿道ファイバー所見：腫瘍は肛門内および尿管内へ浸潤していなかった。

治療と経過：造影 CT の結果から、両鼠径部リンパ節転移および傍腹部大動脈リンパ節転移

もあり、根治的治療は難しいと判断されたが、本人、家族の希望で病変部の疼痛緩和目的に姑息的腫瘍切除術を行った。腫瘍辺縁より 3 cm 離し、筋膜上で切除した。肛門周囲のみは辺縁より 1 cm 離した。当初鼠径リンパ節郭清術は予定していなかったが、リンパ節の腫脹が著しかったため、皮膚病変部とともに両鼠径部計 13 個のリンパ節を同時に摘出した。切除部位は両大腿部からの網状分層植皮術を行った（図 3）。創部が完全に上皮化した時点で退院し、外来での定期的なフォローアップを行っていた。2005 年 9 月 9 日、左腰部の疼痛が出現した。腫瘍の腸骨転移が疑われ、血液検査では CEA 133.6IU/l と著明な上昇を認めた。疼痛緩和目的に骨転移部への放射線照射を予定していたが、2005 年 9 月 26 日、腫瘍転移に伴う全身衰

図 2. 骨盤部造影 CT
両鼠径部のリンパ節腫大

図 1. 初診時臨床像
陰囊、陰茎から左下腹部、両鼠径部にかけての表面糜爛化した境界明瞭な紅斑局面

図 3. 術中所見
腫瘍辺縁より 3 cm 離し、筋膜を含めて切除

a | b

図 4. 腫瘍および鼠径部リンパ節の病理組織学的所見
a. 表皮から真皮にかけての Paget 細胞の増殖
b. リンパ節への腫瘍細胞の転移

弱により永眠された。

病理組織学的所見：表皮および真皮全層に Paget 細胞の増殖を認めた（図 4 a）。また、一部では腺腔構造を呈している箇所も存在した。摘出されたリンパ節はすべてに腫瘍細胞の転移を認めた（図 4 b）。

考 察

乳房外 Paget 病は、日常診療でしばしばみられる皮膚悪性腫瘍の一つである。通常、外陰部または腋窩、臍下部などに湿疹様局面を形成し、難治性の慢性湿疹や陰部白癬などと誤診されて加療されることもある。正しい診断に至るまでに期間を要した場合、腫瘍が驚くほどに増大することもある。しかし、本症例のように外陰部および下腹部、側腹部までに増大したものは稀なケースであろう。本邦および海外における乳房外 Paget 病の報告例について、その大きさが明記されていたものを表にまとめた^{1)~10)}（表 1）。これらは大きさが明瞭であるという観点からまとめたものであり、必ずしも巨大例ばかりではない。それを考慮しても自験例は報告例中最大であり、非常に大きいことをうかがうことができよう。

腫瘍が巨大化する要因・背景として、1) 腫瘍自体の要因、2) 医療者側の要因・背景、3)

表 1. 本邦および海外での乳房外 Paget 病報告例

報告者	最大径
辻野ら	10cm
竹内ら	10cm
宮本ら	12cm
水野ら	13cm
平島ら	14cm
矢島ら	15cm
久保田ら	15cm
水野ら	15cm
松浦ら	18cm
Banerjeeら	20cm
Mochitomiら	24cm
Banerjeeら	25cm
自験例	43cm

患者側の要因・背景が考えられる。腫瘍の増殖速度が速ければ、医療機関を受診するまでに巨大化するであろうし、治療効果に対し増殖速度がそれを上回っていれば腫瘍は徐々に増大する。医療者側の要因としては、誤診による不適切な治療、疾患に関する不十分な説明や誤解を招くような説明を行うことで、患者に不信感・恐怖感を与えることによる治療の遅れ、さらには患者から加療を拒否されてしまうことなどがある。患者側の要因・背景としては、病識欠如、重篤な基礎疾患の合併、精神疾患の合併、仕事

または金銭的理由により医療機関受診が困難、皮膚病変に対する羞恥心により屋外へ出ることへのためらい、などが考えられる。乳房外Paget病に関しては、これら要因・背景の中でも「羞恥心」が非常に大きなものと考えられる。日本では現在でも地方ほど、高齢者において「恥」の感覚が強い。北九州に位置する当院では、頭部右側全てを覆うように増大した脂腺癌¹¹⁾、小児頭大まで増大した脂腺癌、重さ2600gに増大した脂肪腫¹²⁾、直径30cmに達する尖圭コンジローマ¹³⁾などを経験している。それらのすべてに共通し、巨大化に至る上で大きな要因であったのが羞恥心であった。腫瘍の増大につれさらに羞恥心も強くなり、最終的には諦観を抱いたまま日常生活を送らざるを得なかったようである。羞恥心と増大の悪循環は、巨大皮膚腫瘍およびそれに続く悲劇的な結果の大きな背景であろう。

文 献

- 1) 宮本秀明：エトポシドが奏効したPaget病 エトポシド少量投与が奏効したPaget病の1例. *Skin Cancer*, 16 : 376-381, 2001
- 2) 辻野佳雄, 森田栄伸, 黒田倫代, 他：センチネルリンパ節に転移の見られた乳房外Paget病の1例. *皮膚臨床*, 47 : 1257-1260, 2005
- 3) 松浦亜紀, 片上千絵, 奥田富士子, 他：Skin Cancer, 17 : 189-192, 2002
- 4) Moshitomi Y, Sakamoto R, Gushi A, et al : Extramammary Paget's disease/carcinoma successfully treated with a combination chemotherapy : report of two cases. *J Dermatol*, 32 : 632-637, 2005
- 5) 竹内善治, 園田忠重, 阿南 隆, 他：Photodynamic Diagnosisを試みた乳房外パジェット病. *西日皮*, 65 : 455-458, 2003
- 6) 久保田智樹, 竹崎伸一郎, 山本泰一, 他：右上腹部に生じた乳房外パジェット病の1例. *皮膚臨床*, 45 : 249-252, 2003
- 7) 平島徳幸, 三砂範幸, 中房淳司, 他：前立腺癌を合併し左乳房・恥骨部の2ヶ所に病変を認めたPSA陽性異所性乳房外Paget病の1例. *日皮会誌*, 115 : 15-21, 2005
- 8) 矢島麻弓, 弓立史善, 小笠信二, 他：Unilateral axillary Paget's diseaseの1例. *臨床皮膚*, 55 : 1040-1042, 2001
- 9) 水野 寛, 岩崎泰政, 野田英貴, 他：肛囲Paget病に対する手術方法の検討. *西日皮*, 63 : 309-313, 2001
- 10) Santanu B, Manas C, Kailash C, et al : Extramammary Paget's disease. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*, 71 : 417-420, 2005
- 11) 吉木竜太郎, 村田宏爾, 戸倉新樹, 他：硬膜浸潤をみた頭部巨大脂腺癌の1例. *西日皮*, 67 : 580-583, 2005
- 12) Kinoshita R, Yasuda H, Yamamoto O, et al : Giant suspensory lipoma with calcification. *J Dermatol*, 31 : 133-135, 2004
- 13) 島内隆寿, 伊豆邦夫, 安田 浩, 他：巨大尖圭コンジローマ. *西日皮*, 64 : 673-674, 2002