外陰部 Paget 病

外陰部 Paget 病：喉頭癌，下咽頭扁平上皮癌を
重複した 1 例

末武 茂樹* 高橋 和宏* 松永 純*
熊坂久美子* 谷田 泰男* 加藤 泰三*

Summary

症例は64歳，男性。喉頭癌，下咽頭扁平上皮癌を合併した外陰部 Paget 病を報告した。外陰部 Paget 病と他の悪性腫瘍の合併はしばしば報告されているが，扁平上皮癌との合併は比較的稀であり，本症例は重複癌の定義を満たしていた。本症例は Stage II の外陰部 Paget 病であり，両鼠径リンパ節の郭清と化学療法を施行した。外陰部 Paget 病の治療の際，浸潤，転移を伴う皮膚悪性腫瘍として対処していく必要性を感じた。

はじめに

外陰部 Paget 病は皮膚科領域においてしばしば経験され，局所の広範囲切除のみで治療されることの多い疾患である。今回我々は喉頭癌，下咽頭扁平上皮癌と重複し，所属リンパ節転移の認められた 1 例を経験したので若干の考察を加え報告する。

症 例

患 者：64歳，男性

初 診：平成 2 年 6 月 8 日

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：昭和43年，喉頭癌で放射線治療を受けた。平成 2 年 4 月より嚥下障害出現，同年 5 月14日，東北大学医学部附属病院耳鼻科において下咽頭癌と診断され，切除された。組織学的

には扁平上皮癌であった。

現病歴：平成 2 年 2 月，外陰部に痒みのない淡紅色の皮疹が出現し徐々に拡大したため，同年 6 月 8 日に当科を受診した。

現 症：恥毛部から陰茎にかけて，周囲に脱色素斑を伴う直径約 6 cm の紅斑性局面を認め，恥毛部の陰茎根部左側寄りに 1.5×1 cm の結節を 1 個認める（図 1）（図 2）。結節部の左側近傍皮下に大豆大のリンパ節を 1 個触れる。

臨床検査成績：白血球数；6100/mm³，赤血球数；336×10⁴/mm³，血色素量；11.6g/dl，ヘマトクリット値；34.2%，GOT；35 IU/l，GPT；37 IU/l，γGTP；102 IU/l，ZTT；20.3 Kunkel，軽度の貧血と肝機能障害を認める。CEA；4 ng/ml を含め αFP，PAP は正常範囲内であった。胸部 X 線検査で異常陰影なく，泌尿器，内科的検索で異常所見は認められなかった。

病理組織所見：紅斑部および脱色素斑部では表皮内に明るい胞体を持つ Paget 細胞の集塊が多数認められ，一部真皮内に浸潤している（図 3）。結節部では真皮内に表皮内と同様の Paget

*Takaki SUETAKE, Kazuhiro TAKAHASHI, Jun MATSUNAGA, Kumiko KUMASAKA, Yasuo TANITA, Taizo KATO：東北大学皮膚科学教室

図 1. 臨床像

図 2. 結節の接写像

図 3. 紅斑部の組織像 (H.E.染色)
表皮内に明るい胞体をもつ Paget 細胞の集塊が多数認められ、一部真皮内に浸潤している

図 4. 結節部の組織像 (H.E.染色)
Paget 細胞の真皮内浸潤。索状構造(a)や印環細胞様構造(b)を呈している部分も認められる

図 5. 手術所見
脱色素斑辺縁より 5 cm 離し腫瘍を切除し、同時に両側鼠径リンパ節を *en bloc* に郭清した

細胞が集塊をなして浸潤しており、索状構造や印環細胞様構造を呈している部も認められる(図 4)。いずれの部位においても Paget 細胞は CEA 陽性、PAS 陽性、S-100 陰性であった。

治療と経過：臨床像、病理組織像より浸潤型の乳房外 Paget 病と診断し、平成 2 年 9 月 27 日脱色素斑辺縁より 5 cm 離し脂肪織中層で腫瘍を切除し、同時に両側鼠径リンパ節を *en bloc* に郭清した(図 5)。欠損部に網状植皮、陰茎部には厚目の分層植皮を施行した。摘出標本の病理組織所見も術前診断と同様であった。術後、乳癌の chemotherapy に準じ、CAF (Cyclophosphamide, Adriamycin, 5 FU) 療法を 2

クール施行した。平成3年7月現在再発，転移を認めない。血清 CEA 値は経過中正常範囲内である。

考 察

乳房外 Paget 病の発生原因については一定の見解が得られていないが，アポクリン由来説，性ホルモン説，副乳腺由来説等が考えられている。

乳房外 Paget 病がときに他臓器癌を合併することは報告されている。林原¹⁾は他臓器癌を合併している本邦報告例39例について統計学的に考察しているが，我々はそれ以降の7報告例を追加し，悪性腫瘍合併部位（表1）および組織型（表2）を検討した。表の如く，乳房外 Paget 病と他臓器の合併は多岐にわたり，組織型では腺癌が多く扁平上皮癌の合併例は本症例を含め6例（12%）が報告されているのみである。自験例は外陰部 Paget 病と喉頭癌，そしてその放射線治療後に生じた下咽頭扁平上皮癌の重複例であり，検索し得た範囲ではこの様な報告はない。また本症例は重複癌の定義²⁾を満たしている。我々は，一宿主に組織型の異なる三種類の悪性腫瘍が発生したことより，それらの発症は単なる偶然ではなく複数の病巣に対して何らかの共通した全身的な発癌要素が関わった可能性を示唆するものと考えた。換言すれば，乳房外 Paget 病は他の悪性腫瘍のデルマトロームとも考えられる。

乳房外 Paget 病は皮膚科領域において，表皮内癌として取扱われることが多い。しかし，本症例は，臨床的に紅斑上に径1.5cmの結節を伴い，近傍にリンパ節を触知し，病理組織所見上，真皮内に Paget 細胞が浸潤し所属リンパ節転

表1. 乳房外 Paget 病と他臓器癌合併の本邦報告例

泌尿生殖器		消化器		その他	
膀胱	5例	直腸	11例	乳房	3例
前立腺	3	胃	5	肺	1
子宮	3	肝	4	下咽頭	1
睾丸	2	結腸	4	喉頭	1
腎盂	1	肛門	2		
		舌	1		
		食道	1		
		脾	1		

林原ほか：癌と化学療法，15：1569，1988を改変

表2. 乳房外 Paget 病に合併した他臓器癌の組織型

組織型	症例数	%
腺癌	30	61
移行上皮癌	6	12
扁平上皮癌	6	12
肉腫	1	2
不明	6	12
計	49	100

林原ほか：癌と化学療法，15：1569，1988より改変

移が認められ，Stage IIの Paget 病と診断された。一部に印環細胞様の構造が認められたが直腸肛門部に病変は存在しなかった。

この様に乳房外 Paget 病においても他の転移性癌と同様に全身の検索や腫瘍マーカーの検索をルーチンに行い，重複癌の合併に注意を払うとともに，腫瘍の浸潤やリンパ節転移が疑われた場合は積極的に所属リンパ節の郭清や化学療法を行うべきであると考えた。

文 献

- 1) 林原義明，他：乳房外 Paget 病と他臓器癌の合併。癌と化学療法，15：1569-1575，1988。
- 2) Warren, S., et al.: Multiple primary malignant tumors. A survey of the literature and statistical study. Am. J. Cancer, 16: 1358-1414, 1932.