

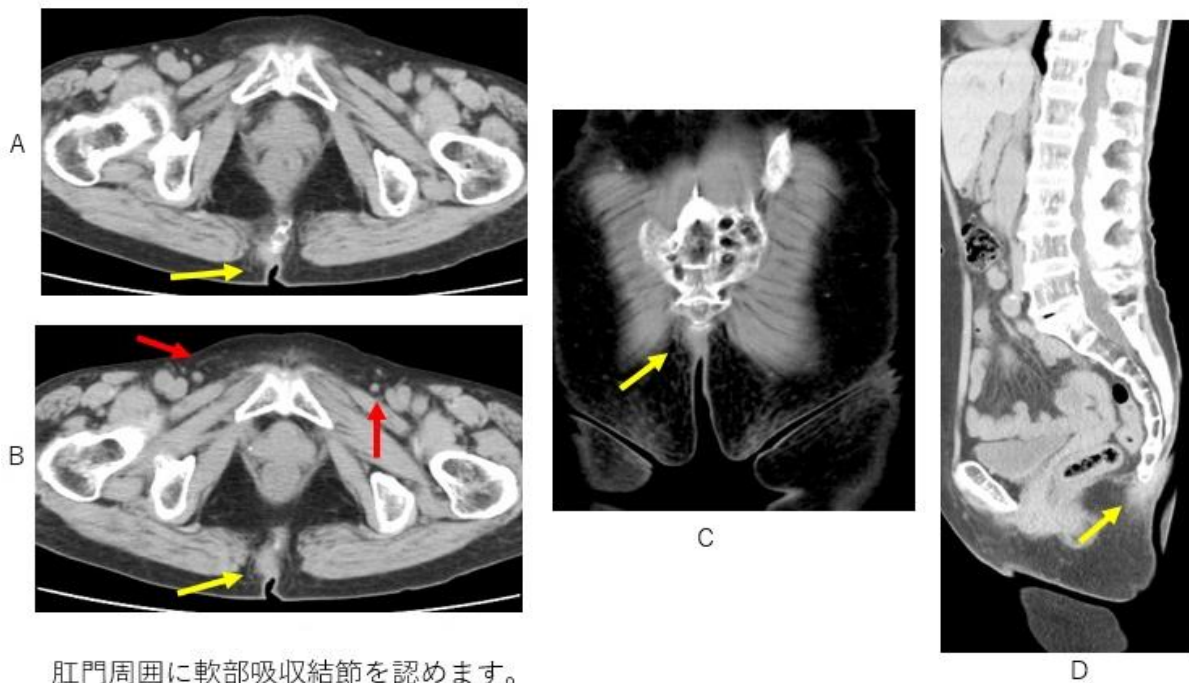
A Case of the Week

Case 327

バジエツト病

70代 女性 Paget 病

- 70代 身長；161cm 体重；52kg 妊娠歴；P2
- 既往歴；脂質異常なし たばこ；なし お酒；時々少量
アレルギー；不明 不正出血；なし
- 現病歴；5年前から陰部のそう痒感と違和感があり、
近医でピラノア（ヒスタミン剤）、パラシクロビル（500mg）1錠
アラセナ軟膏、リンデロン軟膏を行っていたが軽快しなかった。
パラシクロビルとピラノアは5年間飲んでいた。
アメナリーフも試したがよくならなかった。
アレグラを4日前から内服したらおさまってきた。
これでいいのか不安 ナブキンを当てたりとかしていない。
- 外陰部視診；
肛門付近の皮膚が発赤しただれている、便付着あり。
肛門付近の皮膚に白色の変化あり。
外痔核あり。 まずは外陰部の清拭について指導。
皮膚科で外陰部を確認してもらい、患部に外用薬が必要ならば処方を受けること。
アレグラの評価はそれからではないかと説明。
- 会陰部・肛門周囲皮膚湿疹会陰部・肛門周囲皮膚湿疹
5年前から肛門周囲に発赤やかゆみがあり、老人性腭炎の診断で治療していたが、
良くなったり悪くなったりを繰り返していた
- 本日、生検施行



肛門周囲に軟部吸収結節を認めます。
小鼠径リンパ節がみられます。

組織結果

- Extramammary Paget disease
- 表皮や付属器上皮内において、淡明な胞体を有する異型細胞が Pagetoid に増殖しております。
- 免疫染色を追加しました。
腫瘍細胞では以下の染色性を示します。

陽性： CK7, GCDFP-15, CK20 (一部)

陰性： p63, CDX2

上記染色性と HE 像を合わせ、**乳房外パジェット病**と診断いたします。
本標本中には真皮内への浸潤像はみられません。

皮膚

• 表皮 epidermis

血管なく、真皮からの拡散で栄養を受ける
末梢神経の終末

5種類の細胞：**角化細胞**(大部分)、

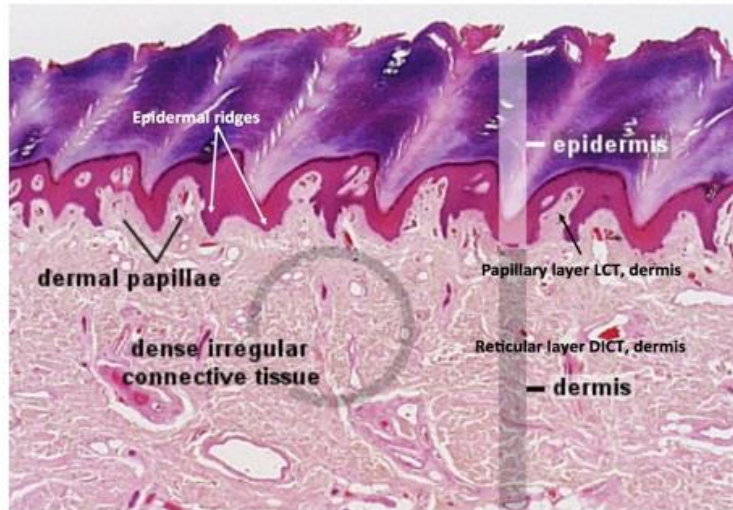
幹細胞、

ランゲルハンス細胞(樹状細胞)

メラニン細胞、

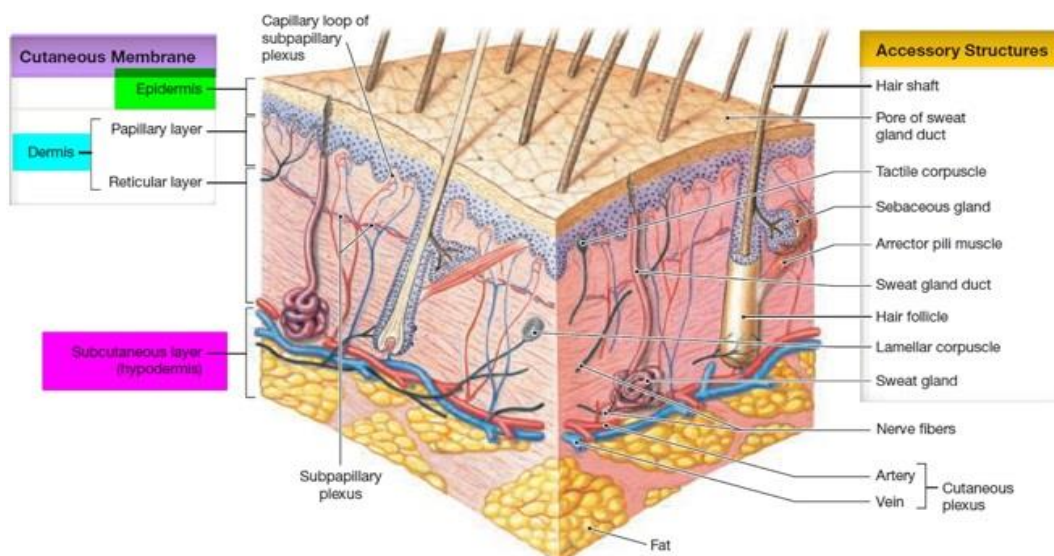
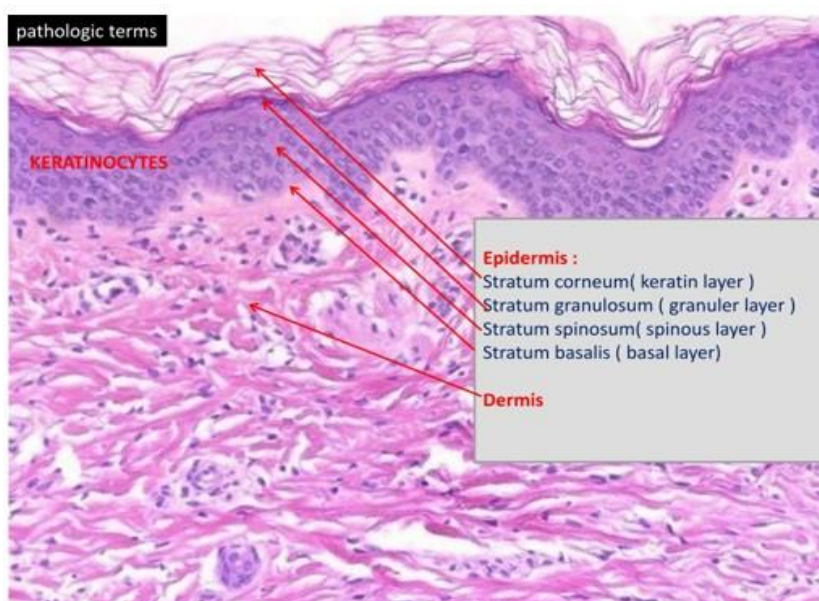
末梢神経の終末細胞(Merkel cells、Tactile cells)

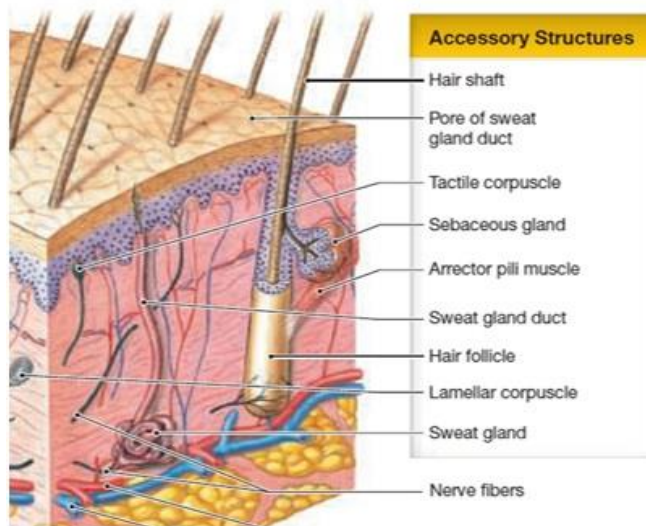
• 真皮 dermis



5種類の細胞：

角化細胞(大部分)、幹細胞、ランゲルハンス細胞(樹状細胞)
メラニン細胞、末梢神経の終末細胞(Merkel cells、Tactile cells)





汗腺は真皮に存在し
汗腺管を通じて表皮を
貫き皮膚表面に達する

指紋は汗腺管開口部に
相当

Paget病は
表皮の汗腺管の細胞
から発生

パジェット病 (Paget病)

- 汗器官由来の細胞が癌化する表皮内癌
- 乳房パジェット病：乳頭や乳輪に生じる・・・乳がん
- 乳房外パジェット病：肛門、陰部、腋窩
60歳以上の高齢者

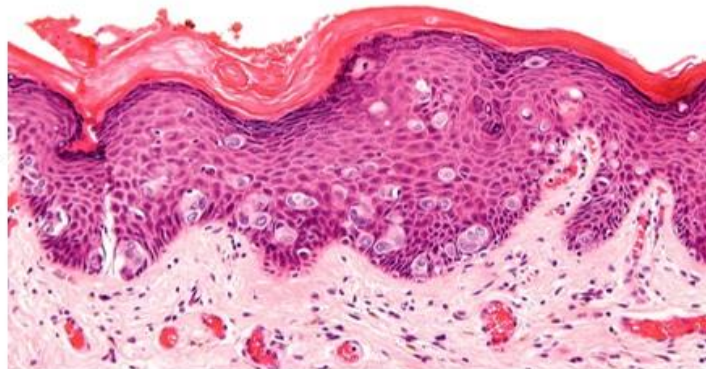
表皮から発生

乳房内と外を組織だけで
いうことはできず

HE染色だけで判定できず

S-100 -ve HMB-45 -ve

CK7 +ve,
CEA +ve



High magnification micrograph of **extramammary Paget's disease**, abbreviated **EMPD**. **Vulvar biopsy. H&E stain**. The images show the characteristic large cells with clear cytoplasm in the **epidermis**. The H&E slide is not definitive; the clear cells may represent: Benign Toker cell hyperplasia. **Malignant melanoma**. Bowen's disease. The definitive diagnosis is determined with immunohistochemical stains (S-100 -ve and HMB-45 -ve (both typically +ve in melanoma), CK7 +ve, CEA +ve (-ve in Bowen's disease, -ve in Toker cells).

Paget病の問題点

- 初期の自覚症状が軽微
- 比較的気付きにくい部位に発生
- 湿疹や真菌症と誤診

乳房外Paget病の発生部位

- ・ 外陰部発生（鼠径、陰囊、陰茎、恥丘、陰唇）
82.3 %--97.9%

- ・ 腋窩、**肛門**周囲

浅野一弘ほか：旭川医科大学皮膚科における乳房外Paget病の統計的観察. Skin Cancer 13; 12-17, 1998.
鶴岡利樹、露木重明：当科における乳房外Paget病25例の検討. Skin Cancer 11; 248-253, 1996.
稲葉義方、石川剛、上出良一：乳房外Paget病48例の予後について. 臨皮 44; 1143-1147, 1990.

パジェット病（Paget病）治療

- ・ 上皮内限局：リンパ節転移は生じず

原則として手術で切除：病変の境界より3cm離して切除

深さは脂肪層中層から筋膜直上での切除が必要

術後 電子線治療？

所属リンパ節に転移：リンパ節郭清

- ・ 化学療法：広範囲のリンパ節転移、臓器転移

パジェット病（Paget病）予後

- ・ 乳房外Paget病全体の5年生存率は77.1%、84.5%との報告
- ・ 表在性病巣のみの場合は予後良好
- ・ 浸潤癌や他臓器癌の併発例の予後はきわめて不良

上田英一郎ほか：京都府立医科大学皮膚科における最近10年間のPaget病の統計的観察.
西日皮膚 58; 116-120, 1996.
石原和之：Paget病全国アンケートの集計と説明. Skin Cancer 9; 37-43, 1994.