



図 22.17 乳房 Paget 病 (mammary Paget's disease)
乳頭部の浸潤性紅斑が認められる。基本的には乳癌として対処すべきである。

んを形成。

- 中高年女性に発生する，乳管の開口部に発生した乳管上皮由来の表皮内癌。基本的には乳癌である。
- 通常，腫瘤を形成しない。
- 掻痒がなくステロイド外用に反応しない点で湿疹と鑑別する。
- 治療は乳癌に準じる。

症状

乳頭を中心に，境界明瞭な紅斑，びらん，あるいは湿潤や痂皮を伴う局面を認め，年単位で徐々に乳輪や周囲皮膚に拡大する（図 22.17）。病変部はやや硬く浸潤を触れる。中年女性に好発し，通常片側性である。両側性や男性の発症はきわめてまれ。全乳癌の1～4%を占め，進行すると乳房内に腫瘤を触れるようになり，所属リンパ節転移（主に腋窩リンパ節）をきたす。

病因・病理所見

皮膚近傍の乳管上皮細胞に由来する癌（intraductal carcinoma）と考えられている。大型で淡明な Paget 細胞が表皮に認められ，乳管および腺内にもみられる。臨床的に皮膚病変が軽微であっても，広範囲の乳管や乳腺に Paget 細胞が浸潤していることがある。免疫染色で CK7 陽性，CEA 陽性を示す。

鑑別診断

慢性湿疹，体部白癬，基底細胞癌などと鑑別する。とくに乳房に生じた難治性の湿疹病変で通常の外用療法に反応しない場合に本症を疑う。

治療

乳癌の治療に準じる。

2. 乳房外 Paget 病

extramammary Paget's disease ; EMPD

★

Essence

- 高齢者に多い。乳房 Paget 病に類似した，湿疹様の紅斑，びらんを呈する。
- アポクリン腺由来の表皮内癌と考えられており，外陰部や肛門部，腋窩に好発。
- 進行して基底膜を破壊したものを乳房外 Paget 癌と呼ぶ。

症状

高齢者に好発する。乳房 Paget 病に類似した鮮紅色の浸潤性局面が出現する (図 22.18)。大部分が外陰部に生じ、肛門や会陰、腋窩、臍圍にも生じうる。二次性に湿疹・皮膚炎やカンジダ症をきたし、境界不明瞭な病変を形成して瘙痒を伴うことがある。病変は徐々に拡大し、ときに周辺にメラニンが沈着する。進行して基底膜を破壊し、病変部に小腫瘤を触れるようになったものを乳房外 Paget 癌と呼ぶ (図 22.19)。進行例では所属リンパ節転移も認め、予後不良となる。

病因

アポクリン汗器官細胞から生じた腺癌と考えられている。

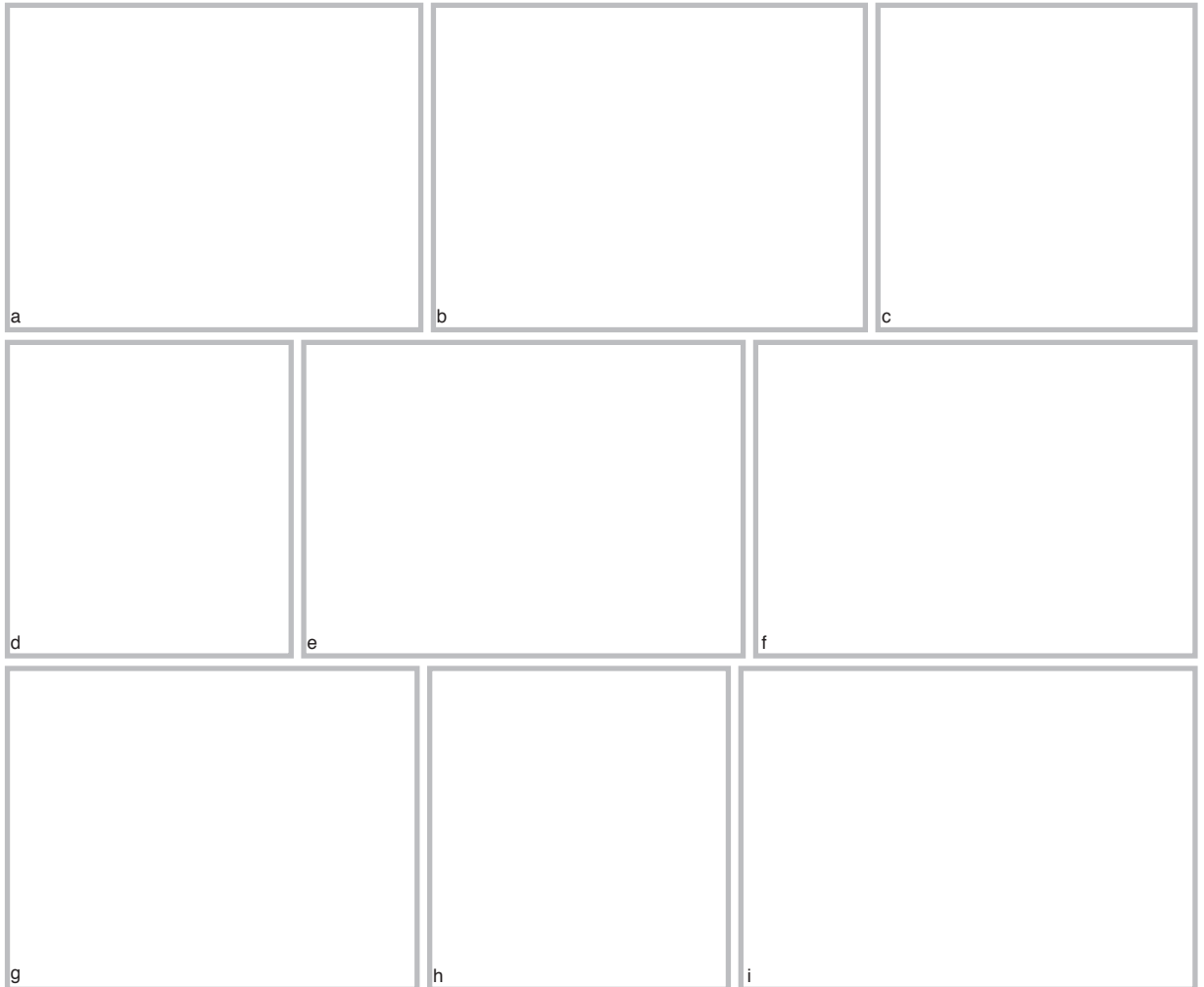


図 22.18① 乳房外 Paget 病 (extramammary Paget's disease)

a, b: 境界明瞭な紅斑局面. c: 脱色素斑と紅斑局面の混在. d~h: 高齢女性大陰唇部に生じた例. i: 腋窩に生じた例.



図 22.18② 乳房外 Paget 病 (extramammary Paget's disease) 肛門に生じた例.



図 22.19 乳房外 Paget 癌

乳房外 Paget 癌を長期間放置していた進行例. 扁平な病変が徐々に隆起し, 浸潤性の結節をつくっている. 基底膜を破壊し真皮に深く浸潤して Paget 癌となる. すでにリンパ節転移も認められる.

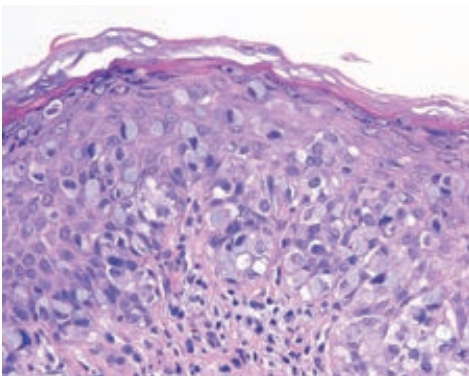


図 22.20 乳房外 Paget 病の病理組織像
大型胞体の明るい Paget 細胞が散在している.

病理所見

表皮, 導管および毛包内に, 大型の明るい胞体をもつ Paget 細胞が, 散在性ないし集簇性^{しゅうさく}に認められる. 胞巣を形成することが多い (図 22.20). PAS 染色陽性, アルシアンブルー染色陽性, CEA 陽性, GCDFP-15 陽性, CK7 陽性, CK20 陰性.

鑑別診断

湿疹・皮膚炎, カンジダ症, 股部白癬, Bowen 病, Hailey-Hailey 病^{ヘイリー}, 増殖性天疱瘡などと鑑別する. また, 直腸癌や尿路系癌の皮膚浸潤において, Paget 細胞に類似した腫瘍細胞がみられることがある (Paget 現象). 鑑別には GCDFP-15 と CK20 染色が有用であり, 上記 Paget 現象では GCDFP-15 陰性, CK20 陽性になる.

治療

病変範囲の決定のため, mapping biopsy (臨床的な病変の周囲を複数箇所パンチ生検し, 癌細胞の有無を検索する方法) や光線力学的診断 (PDD, 5 章 p.87 MEMO 参照) が行われる. 広範囲切除 (辺縁から 10 ~ 30 mm の健常部皮膚を含める) が原則である. 放射線療法や光線力学的療法も行われることがある.

3. エクリン汗孔癌 eccrine porocarcinoma

エクリン汗孔腫 (21 章 p.414 参照) が悪性化したものであり, 高齢者の下肢に好発する紅色局面ないし結節で, しばしば潰瘍化する (図 22.21). 病理組織学的に, 腫瘍の一部はエクリン

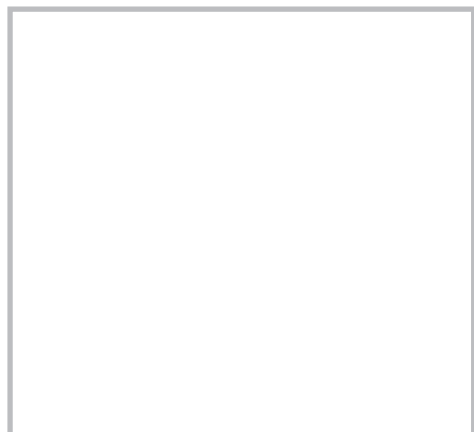


図 22.21 エクリン汗孔癌 (eccrine porocarcinoma)
↔ a: エクリン汗孔癌 (悪性). ↔ b: エクリン汗孔腫 (良性).