

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

日本皮膚病理組織学会会誌 (2001.12) 17巻1号:10~13.

直腸粘液癌を伴った肛囲Paget病の1例.免疫組織化学検査の重要性

山本明美, 佐藤克彦, 和田隆, 豊田典明, 飯塚一

3. 直腸粘液癌を伴った肛門 Paget 病の 1 例。免疫組織化学検査の重要性

A Case of Peri-anal Paget's Disease with Rectal mucinous Carcinoma.
Importance of Immunohistochemical Analysis

旭川医科大学皮膚科学教室

山本明美、佐藤克彦、和田 隆、豊田典明*、
飯塚 一 旭川医科大学皮膚科学教室、*南
6 条皮フ科クリニック

key words: keratin 20, GCDFP15, adenocarcinoma

症例：76歳、男性

初診：平成11年11月29日

現病歴：平成11年6月頃、肛門周囲の小結節に気づき、徐々に増大したため同年11月、南6条皮フ科クリニックを受診、当科を紹介された。

既往歴：青年時に尋常性白斑が生じ、ほぼ全身に拡大している。

現症：肛門周囲に境界不明瞭な淡紅色斑を認め、肛門に対して3時から4時の方向に3X3cm大の淡紅色、弾性軟、表面顆粒状で一部に糜爛を伴う腫瘤を認めた(図1)。周囲皮膚には一部を除いて尋常性白斑による広範な脱色素斑が見られた。

病理組織所見：肛門周囲の紅斑部の表皮内及び肛門管上皮内に、孤立性、あるいは小胞巣を形成して存在する明るい胞体の大型の異型細胞を認めた(図2)。これらの多くは印鑑細胞の像を呈しており、管腔構造の形成もあきらかで、一部ではあるが intraluminal dirty necrosis もみられた(図3)。これら腫瘍細胞はジアスターゼ抵抗性 PAS 陽性、carcinoembryonic antigen、epithelial membrane antigen、K20 に強陽性、human milk fat globules2 弱陽性、gross cystic disease fluid protein (GCDFP)15、BRST1、S100 陰性であった。図4に K20 陽性像を示す。腫瘤部では表皮と連続して、基底細胞様細胞を主体とする細長い索状の増殖巣が吻合しつつ fibroepithelioma 様に真皮内に延びており(図5)、この内部にも腫瘍細胞が散在していた。図6にこの部位の K20 染色を示す。一部ではこれらの明るい細胞が真皮内に浸潤性に増殖していた。

検査成績：一般血液、尿、生化学検査、胸部X線、下部消化管内視鏡、頭頸部、胸部、腹部、骨盤部 CT、ガリウムシンチにて他の悪性腫瘍、転移を疑わせる所見なし。

経過：平成12年2月3日、肛門部腫瘍切除術、局所皮弁形成術、メッシュ植皮術、人工肛門造設術を施行した。術中迅速診断にて断端には腫瘍を認めなかった。6月16日、人工肛門を閉鎖し、以後経過観察していたが、平成13年4月ころより肛門管内9時の方向に腫瘤を触知するようになった。5月18日に経肛門的生検により腺癌と診断され、6月19日、経肛門的腫瘍摘出術を施行した。術後の病理診断では歯状線の口側に3型(潰瘍浸潤型)の腺癌を認め(図7)、印鑑細胞の形状を示す異型細胞が粘液塊中に浮遊した粘液癌の像を呈していた(図8)。肛門管上皮内にも腫瘍細胞が見られた。直腸腫瘍は皮膚腫瘍と同一の免疫組織化学的染色態度を示した。図9に K20 陽性所見を示す。

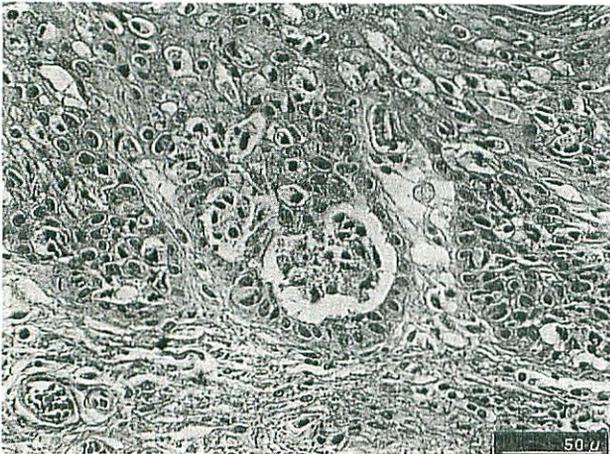
考案：本例は肛門部病変の手術時には他の悪性腫瘍は発見できなかったため、当初、真皮内に浸潤した皮膚原発の乳房外 Paget 病と考えていた。しかし、術後1年あまりで直腸に腺癌が発見され、肛門管上皮内にも転移巣をみとめ、これらが皮膚病変と同一の免疫組織化学染色像を示したことから、肛門周囲の皮膚病変は直腸癌の表皮内転移によるものであった可能性が最も高いと考えた。



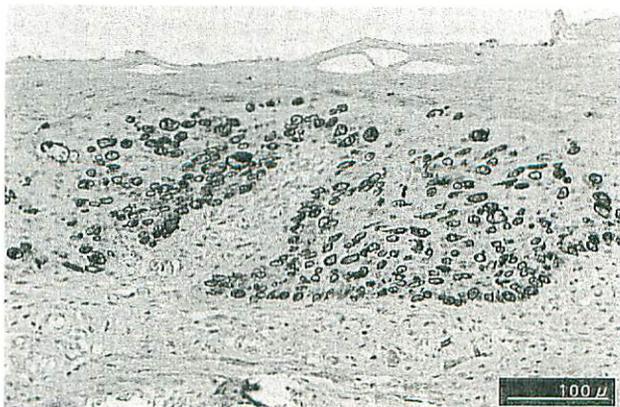
1



2



3



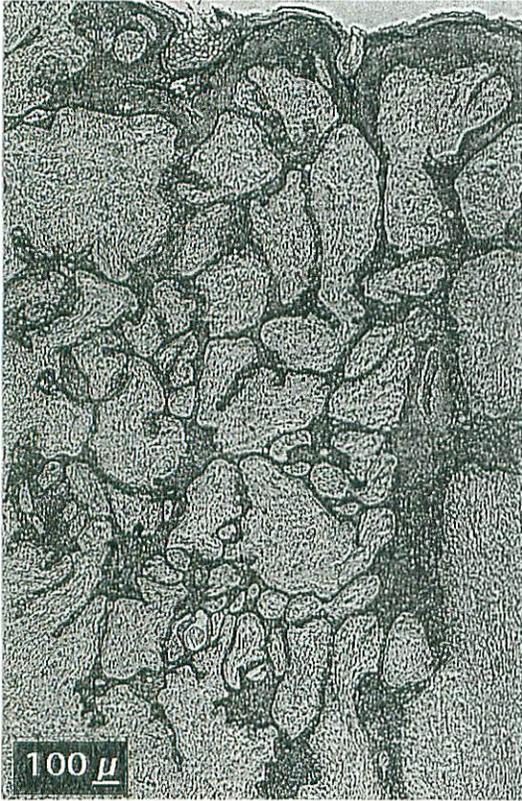
4

乳房外 Paget 病の中で肛門部に生じるものは他部位のものよりも高率に他の悪性腫瘍を合併することが知られている。1998 年 Goldblum & Hart は 11 例の肛門部 Paget 病の検討から、本症は 2 つのタイプに分けられると報告した¹⁾。5 例は直腸癌を合併した症例で、組織学的特徴は、消化管型の腺構造を示し、内部には intraluminal dirty necrosis と表現される壊死細胞が見られ、印鑑細胞が豊富なタイプで、免疫組織化学的に K20 陽性、GCDFP15 陰性であった。他の 6 例は直腸癌を合併せず、汗腺への分化を示す皮膚原発のもので、消化管型の腺構造、intraluminal dirty necrosis は見られず、4 例は K20 陰性、GCDFP15 陽性、2 例は K20 陽性、GCDFP15 陰性であった。Nowak からも 5 例の肛門部 Paget 病を調べ、直腸癌を合併した 3 例は K20 陽性、GCDFP15 陰性であり、合併しない 2 例は K20 陰性、GCDFP15 陽性であったとし、上述の見解を支持した²⁾。自験例は前者のタイプの典型であり、初回の術前検査で直腸癌の存在を見逃していた可能性も考えられる。肛門部 Paget 病の診療にあたっては治療前に免疫組織化学的検索を行い、K20 陽性、GCDFP15 陰性であれば直腸癌合併の危険性が高いと考えて入念な検査を行う必要があると思われた。

なお、自験例の肛門腫瘍内に見られた特徴的な fibroepithelioma 様の表皮の増殖は乳房外 Paget 病ではしばしばみられ、特に肛門部に生じたものでは 13 例中 9 例と高率であったと報告されている³⁾。この点については別に詳述した⁴⁾。

文献

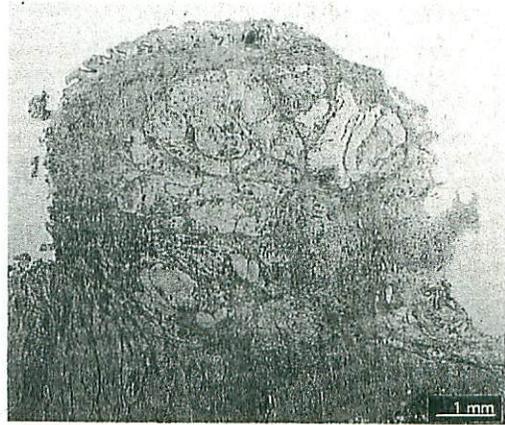
- 1) Goldblum JR, Hart WR. Perianal Paget's disease. A histologic and immunohistochemical study of 11 cases with and without associated rectal adenocarcinoma. *Am J Surg Pathol* 22; 170-179, 1998
- 2) Nowak MA, Guerriere-Kovach P, Pathan A, Campbell TE, Deppisch LM. Perianal Paget's disease. Distinguishing primary and secondary lesions using immunohistochemical studies including gross cystic disease fluid protein-15 and cytokeratin 20 expression. *Arch Pathol Lab Med* 122; 1077-1081, 1998
- 3) Brainard JA, Hart WR. Proliferative epidermal lesions associated with anogenital Paget's disease. *Am J Surg Pathol* 24; 543-552, 2000
- 4) Ishida-Yamamoto A, Sato K, Wada T, Takahashi H, Toyota N, Shibaki T, Yamazaki K, Tokusashi Y, Miyokawa N, Iizuka H. Fibroepithelioma-like changes occurring in perianal Paget's disease with rectal mucinous carcinoma. Case report and review of 49 cases of extramammary Paget's disease. *J Cutan Pathol* in press.



5



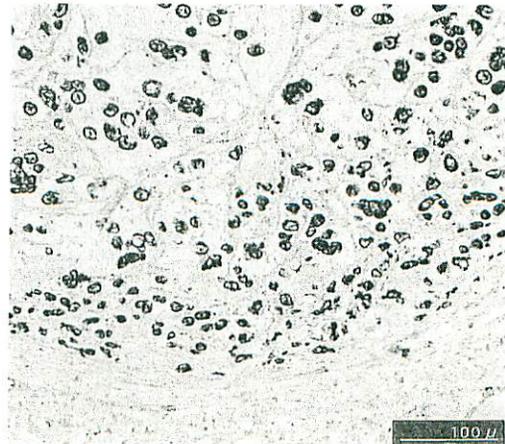
6



7



8



9