

にゅう ぼう がい びょう
乳房外パジェット病

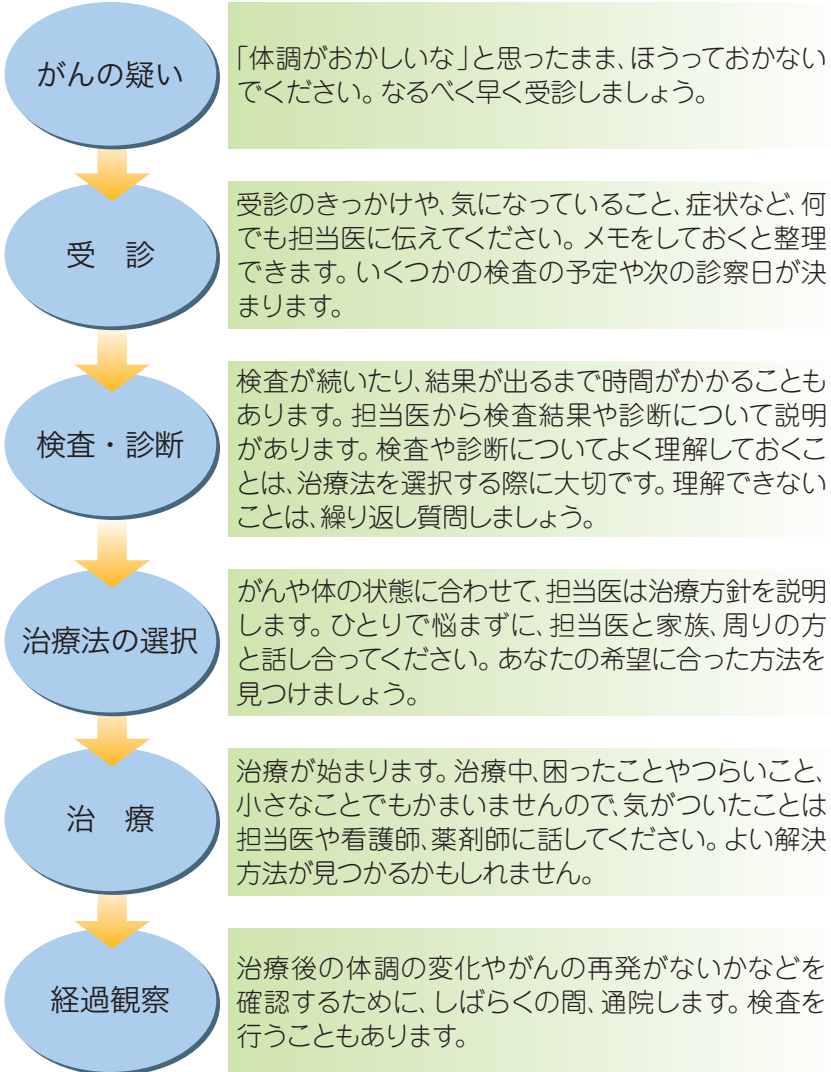
受診から診断、治療、経過観察への流れ



患者さんとご家族の明日のために

がんの診療の流れ

この図は、がんの「受診」から「経過観察」への流れです。
大まかでも、流れがみえると心にゆとりが生まれます。
ゆとりは、医師とのコミュニケーションを後押ししてくれるでしょう。
あなたらしく過ごすためにお役立てください。



目次

がんの診療の流れ

1. がんといわれたあなたの心に起こること	1
2. 乳房外パジェット病とは	3
3. 検査と診断	5
4. 病期(ステージ)	7
5. 治療	8
1 手術(外科治療)	9
2 光線力学的療法(レーザー治療)	9
3 放射線治療	10
4 抗がん剤治療(化学療法)	10
6. 経過観察	11
7. 転移	11
8. 再発	12
診断や治療の方針に納得できましたか？	13
セカンドオピニオンとは？	13
メモ／受診の前後のチェックリスト	15

1. がんといわれたあなたの心に起こること

がんという診断は誰にとってもよい知らせではありません。それはとてもショックな出来事ですし、「何かの間違いではないか」「何で自分が」などと考えるのは自然な感情です。

がんはどのくらい進んでいるのか、果たして治るのか、治療費はどれくらいかかるのか、家族に負担や心配をかけたくない…、人それぞれ悩みはつきません。気持ちが落ち込んでしまうのも当然です。しかし、あまり思いつめてしまっては心にも体にもよくありません。

この一大事を乗りきるためには、がんに向き合い、現実的かつ具体的に考えて行動していく必要があります。そこで、まずは次の2つを心がけてみませんか。

あなたに心がけて欲しいこと

■ 情報を集めましょう

がんという自分の病気についてよく知ることです。担当医は最大の情報源です。担当医と話すときには、あなたが信頼する人にも同席してもらおうといいでしょう。わからないことは遠慮なく質問してください。また、あなたが集めた情報が正しいかどうかを、あなたの担当医に確認することも大切です。

「知識は力なり」。正しい知識は、あなたの考えをまとめるときに役に立ちます。

■ 病気に対する心構えを決めましょう

がんに対する心構えは、積極的に治療に向き合う人、治るとい
う固い信念をもって臨む人、なるようにしかならないと受け止め
る人などいろいろです。どれがよいということはなく、その人なり
の心構えでよいのです。そのためには、あなたが自分の病気のこと
をよく知っていることが大切です。病状や治療方針、今後の見通
しなどについて担当医からきちんと説明を受け、いつでも率直に
話し合い、そのつど十分に納得したうえで、がんに向き合うこと
につきますでしょう。

情報不足は不安と悲観的な想像を生み出すばかりです。あなた
が自分の病状について知ったうえで治療に取り組みたいと考えて
いることを、担当医や家族に伝えるようにしましょう。

お互いが率直に話し合うことがお互いの信頼関係を強いものに
し、しっかりと支え合うことにつながります。

では、これから乳^{にゅうぼう}外^{がい}パジエツト病^{びょう}について学ぶことにしま
しょう。

2. 乳房外パジェット病とは

パジェット病は、皮膚にできるがんの一種です。乳頭部に発症する乳房パジェット病と、主に外陰部、肛門の周囲、腋の下に発症する乳房外パジェット病に分けられます。どちらもパジェット細胞というがん細胞が表皮に広がって、さまざまな皮膚の症状、かゆみや痛みを伴います。

乳房パジェット病は乳頭に近い乳管上皮から発生し、それが乳頭表面の皮膚にまで入り込んで（浸潤といいます）広がったもので、いわば乳がんの特殊な種類と考えられます。乳房外パジェット病は皮膚の表皮の中にパジェット細胞が発生し、それが広がっていったもので、ほかの臓器のがんを合併することがあります。

この冊子では「乳房外パジェット病」について説明します。

【混同しないように注意してください】

同じパジェットという名前のついた骨パジェット病という病気があります。これは骨の代謝異常による慢性の病気です。またペーチェット病という名前の病気もあります。これは口の中、外陰部の潰瘍、皮膚や眼の症状を特徴とする病気です。これらの病気はここで取り上げるパジェット病とはまったく違う病気なので、混同しないようにしてください。

● 乳房外パジェット病の症状

乳房外パジェット病は、わが国では60歳以上の男性に多く、発生数は女性に比べて2～3倍で、外陰部に最も多くみられます。肛門のまわり、腋の下、まれには臍にもできます。従来は、このような部位に特異的に分布するアポクリン腺という汗腺の細胞に由来すると考えられていましたが、最近では特殊な表皮細胞に由来するという説も有力になっています。皮膚病変は平らな赤い斑点としてみられ、ところどころ白く抜けたり、薄茶色になったりしま

す。少し進行すると一部がただれ、じくじくして浸出液しんしゅつえきが出たり、かさぶたのようなものが付着するようになります。軽いかゆみを伴うこともあります。このため、腫瘍というよりも湿疹やたむしと思われて、長い間放置されていることが少なくありません。

【注意】 パジェット細胞が表皮の中にとどまっているものをパジェット病、表皮の下の真皮にまで広がっているものをパジェットがんといって区別することがあります。また、直腸・肛門のがんが肛門周囲の皮膚へ広がって、その中にパジェット細胞が認められる場合を、パジェット現象と呼ぶこともあります。この冊子では主としてはじめに皮膚に生じたパジェット病とパジェットがんを中心に扱い、どちらもパジェット病と呼ぶことにします。

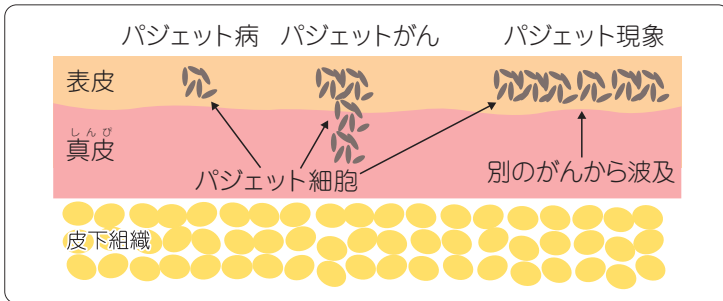


図1. パジェット病の説明図

● 乳房外パジェット病の経過

がん細胞はリンパ液や血液の流れに乗って別の場所に移動し、そこで増殖することもあります。これを転移といいます。

乳房外パジェット病は進行すると、皮膚の病変が広がり、さらにリンパ節への転移を起こすこともあります。ただ、パジェット病は早期に発見されることが多く、早く治療を始めれば、経過はよいといわれています。しかし、進行すると皮膚症状が悪化し、がんが周囲の組織へ広がったり、リンパ節などに転移する危険もあります。これらのことから、早期の治療を行うことが重要といえます。

3. 検査と診断

1 病理検査

皮膚の病変部分から組織を採取して、顕微鏡で観察し、また特殊な物質に反応するかどうかを調べてパジェット細胞があるかどうかを確認し、さらに真皮への浸潤の度合いを調べます。また、この病気は境界がわかりにくいのでマッピングバイオプシーといって、病変部の境界から1～3 cm外側の数ヵ所から組織を採り、がん細胞のないことを確認する検査も行います。赤い斑の周囲にわずかに白っぽく色が抜けているようにみえる皮膚にもパジェット細胞は存在するからです。これによって手術の範囲を決定します。

2 周辺の臓器、リンパ節の検査

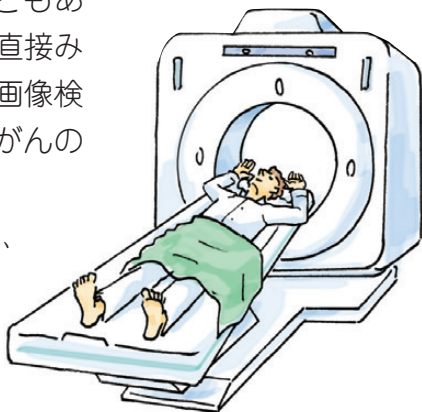
尿道口の周囲、腔壁から腔前庭部、および肛門周囲を中心にパジェット病変を認める場合は、粘膜部への広がりを知るために膀胱鏡、子宮鏡、直腸肛門鏡などによる精査や生検を行います。ぼうこうきょうまた場合によっては、膀胱がん、子宮がん・腔がん、直腸肛門がんなどが皮膚に浸潤したパジェット現象である可能性があるため、これを確認する必要があります。進行した病変の場合、近くのリンパ節への転移はCTやMRI、超音波（エコー）検査で調べます。



3 転移、同時にあるがんの検査

CT、超音波（エコー）検査、シンチグラフィーを行い、肺や肝臓を中心に転移の有無を調べます。また、胃、肝臓、胆のう、すいぞう膵臓などの別のがんを伴うこともあるため、内視鏡を使って体内を直接みる内視鏡検査、造影剤を使った画像検査、超音波検査などによって、がんの有無を調べます。

CTで造影剤を使用する場合、アレルギーが起こることがあります。ヨードアレルギーの経験のある人は医師に申し出てください。



4. 病期(ステージ)

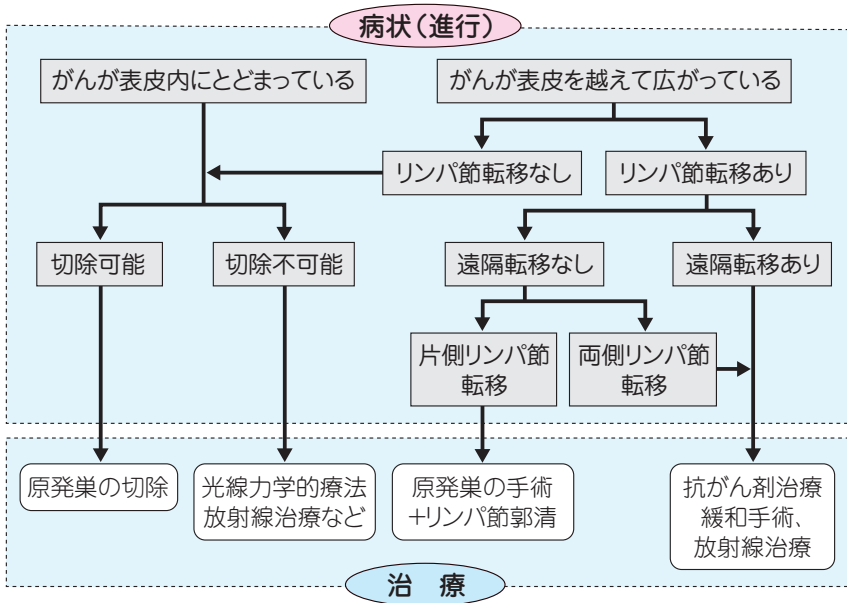
乳房外パジェット病の病期分類については、いくつかの案が提案されていますが、まだ確立したものではありません。いずれの案においても、以下のような要素によって進行度を評価しています。

- がんの浸潤の程度
表皮にとどまるか、真皮に広がっているか。
- 真皮の下の脈管みゃっかん(血管やリンパ管)に広がっているか。
- 近くのリンパ節(所属リンパ節)への転移があるか
最初に発生したがん(原発巣)に対して片側のリンパ節への転移か、両側のリンパ節への転移か。
- 別の臓器への転移があるか。

5. 治療

次に示すものは、乳房外パジェット病の病状（進行）と治療方法の関係を表す図です。日本皮膚悪性腫瘍学会の『科学的根拠に基づく 皮膚悪性腫瘍ガイドライン（第1版）—乳房外パジェット病』もご参照ください。

図2. 乳房外パジェット病の治療



日本皮膚悪性腫瘍学会編「科学的根拠に基づく 皮膚悪性腫瘍診療ガイドライン（第1版）」（金原出版）より一部改変

1 手術（外科治療）

乳房外パジェット病の治療の中心は手術です。がんをすべて取り去って完全な治癒^{ちゆ}を目指すために、がんの広がっている範囲のさらに外側の正常な組織を含めて切除します。この範囲を決定するためにマッピングバイオプシーが行われたり、がんが完全に^{ちゆ}取り除かれているかどうかの確認のために手術中に、切除した部位の検査^{じゆつちゆうしんそく}（術中迅速病理診断）が行われることがあります。術後に皮膚を移植して、手術部位の再建も行います。肛門や尿道にまで病変が及んでいる場合には肛門や尿道を人工的につくる手術が考慮されることもありますが、患者さんの負担が大きいので、担当医と十分に相談するようにしてください。がんが表皮を越えて広がり、リンパ節転移が片側にだけ認められる場合にはリンパ節郭清^{かくせい}が行われます。さらに、両側リンパ節や別の臓器への転移がある場合も、症状を緩和するための手術が行われることがあります（緩和手術）。

2 光線力学的療法（レーザー治療）

がん細胞に集まりやすくレーザー光線に反応しやすい性質を持つ物質を注入してがん細胞に取り込ませ、レーザー光線をあててがん細胞を傷害しがんを小さくする方法です。手術不可能な場合などに試験的に行われる方法で、保険適応はありません。

3 放射線治療

高エネルギーのX線を体の外から照射してがん細胞を傷害して治療するのが放射線治療です。パジェット病では、手術後に補助的に行われたり、手術不可能な場合に行われます。骨に転移した場合には、痛みを抑える目的で行われることがあります。

4 抗がん剤治療（化学療法）

乳房外パジェット病に対する抗がん剤治療として、手術と組み合わせて使われる補助化学療法と、手術が難しい状況で行われる抗がん剤中心の治療の2つが考えられます。まだ確立した標準的な抗がん剤治療はないので、通常は臨床試験に参加する形で行われます。軟膏の抗がん剤も用いられることがあります。抗がん剤の副作用は人によって程度に差があるため、効果と副作用をよくみながら行います。

● 抗がん剤の副作用

抗がん剤はがん細胞だけでなく、正常な細胞にも影響を及ぼします。特に髪の毛、口や消化管などの粘膜、骨髄など新陳代謝の盛んな細胞が影響を受けやすく、その結果として、脱毛、口内炎、下痢、吐き気、しびれ・感覚低下が起こったり、白血球や血小板の数が少なくなることがあります。また軟膏の抗がん剤では塗布した部位に痛みが起こることもあります。副作用が著しい場合には治療薬の変更、治療の休止や中断などを検討することもあります。

6. 経過観察

治療を行った後の体調確認のため、また再発の有無を確認するために定期的に通院してCT、MRIなどの検査を行います。再発の危険度が高いほど頻繁、かつ長期的に通院することになります。

7. 転移

転移とは、がん細胞がリンパ液や血液の流れに乗って別の臓器に移動し、そこで成長したものをいいます。がんを手術で全部切除できたようにみえても、その時点の検査では見つけれないごく少数のがん細胞がすでに別の臓器に移動している可能性があります。手術した時点では見つけれなくても、その後がんの細胞がふえ、がんが大きくなることで、時間がたってから転移として見つかることがあります。乳房外パジェット病ではリンパ節転移のほか、肺や肝臓、骨などへの転移がみられることがあります。

8. 再発

再発とは治療により目に見える大きさのがんがなくなった後、再びがんが出現することをいいます。乳房外パジェット病の場合は、標準的な治療方法が定まっていないため、病状に応じて手術、抗がん剤治療、放射線治療などが選択されます。また、抗がん剤治療などの治療ができない場合にも、痛みなどの症状をとる緩和医療を行い、患者さんが苦痛なく過ごせるよう生活の質（QOL：クオリティ・オブ・ライフ）の向上を図っていきます。

再発といってもそれぞれの患者さんでの状態は異なります。転移が生じている場合には治療方法も総合的に判断する必要があります。それぞれの患者さんの状況に応じて治療やその後のケアを決めていきます。

診断や治療の方針に納得できましたか？

治療方法は、すべて担当医に任せたいという患者さんがいます。一方、自分の希望を伝えた上で一緒に治療方法を選びたいという患者さんもふえています。どちらが正しいというわけではなく、患者さん自身が満足できる方法がいちばんです。

まずは、病状を詳しく把握しましょう。 あなたの体をいちばんよく知っているのは担当医です。わからないことは、何でも質問してみましょう。診断を聞くときには、病期(ステージ)を確認しましょう。治療法は、病期によって異なります。医療者とうまくコミュニケーションをとりながら、自分に合った治療法であることを確認してください。

診断や治療法を十分に納得したうえで、治療を始めましょう。 最初にかかった担当医に何でも相談でき、治療方針に納得できればいうことはありません。

セカンドオピニオンとは？

担当医以外の医師の意見を聞くこともできます。これを「セカンドオピニオンを聞く」といいます。ここでは、①診断の確認、②治療方針の確認、③その他の治療方法の確認とその根拠を聞くことができます。聞いてみたいと思ったら、「セカンドオピニオンを聞きたいので、紹介状やデータをお願いします。」と担当医に伝えましょう。

担当医との関係が悪くならないかと心配になるかもしれませんが、多くの医師はセカンドオピニオンを聞くことは一般的なことと理解していますので、快く資料をつくってくれるはずですよ。

メモ

(年 月 日)

- **がんの種類** []
- **大きさ** [] cm位
- **広がり・深さ** [] まで
- **別の臓器やリンパ節への転移** [あり ・ なし]

受診の前後のチェックリスト

- 後で読み返せるように、医師に説明の内容を紙に書いてもらったり、自分でメモを取るようにしましょう。
 - 説明はよくわかりますか。整理しながら聞きましょう。
 - 自分にあてはまる治療の選択肢と、それぞれのよい点、悪い点について、聞いてみましょう。
 - 勧められた治療法が、どのようによいのか理解できましたか。
 - 自分はどう思うのか、どうしたいのかを伝えましょう。
 - 治療についての具体的な予定を聞いておきましょう。
 - 症状によって、相談や受診を急がなければならない場合があるかどうか確認しておきましょう。
 - いつでも連絡や相談ができる電話番号を聞いて、わかるようにしておきましょう。
- ● —
- 説明を受けるときには家族や友人と一緒にのほうが、理解できたり安心できると思うなら、早めに頼んでおきましょう。
 - 診断や治療などについて、担当医以外の医師に意見を聞いてみなければ、セカンドオピニオンを聞きたいと担当医に伝えましょう。

国立がん研究センターがん対策情報センター作成の冊子

がんの冊子

各種がんシリーズ(34種) 小児がんシリーズ(11種)

がんと療養シリーズ(5種)

がんと心、がん治療と口内炎、がんの療養と緩和ケア、
がん治療とリンパ浮腫、もしも、がんと言われたら

社会とがんシリーズ(3種)

相談支援センターにご相談ください、家族ががんになったとき、
身近な人ががんになったとき

患者必携

がんになったら手にとるガイド*

別冊『わたしの療養手帳』

患者さんのしおり(『がんになったら手にとるガイド』概要版)

もしも、がんが再発したら*

全ての冊子は、がん情報サービスのホームページで、実際のページを閲覧したり、印刷したりすることができます。また、全国のがん診療連携拠点病院の相談支援センターでご覧いただけます。*の付いた冊子は、書店などで購入できます。そのほかの冊子は、相談支援センターで入手できます。詳しくは相談支援センターにお問い合わせください。

がんの情報を、インターネットで調べたいとき

近くのがん診療連携拠点病院や相談支援センターをさがしたいとき

・・・がん情報サービス
<http://ganjoho.jp/>

国立がん研究センター
がん情報サービス

ganjoho.jp

携帯電話でも見てみたいとき

・・・がん情報サービス 携帯版
<http://ganjoho.jp/m/> (携帯電話専用アドレス)



がんの冊子 各種がんシリーズ 乳房外パジャット病

編集・発行 独立行政法人国立がん研究センターがん対策情報センター
印刷・製本 図書印刷株式会社

2008年9月 第1版第1刷 発行

2012年3月 第2版第1刷 発行

協力：斎田 俊明（信州大学医学部附属病院皮膚科）
並川健二郎（国立がんセンター中央病院皮膚科）
山崎 直也（国立がんセンター中央病院皮膚科）
国立がんセンターがん対策情報センター運営評議会ワーキンググループ
*協力者の所属は第1版発行時のものです。

乳房外 パジェット病

国立がん研究センター
がん対策情報センター

「相談支援センター」について

相談支援センターは、がんに関する質問や相談にお応えします。がんの診断や治療についてもっと知りたいとき、不安でたまらないとき、いっしょに考え、情報をさがすお手伝いをします。窓口は全国の「がん診療連携拠点病院」にあります。その病院にかかっているいなくても、無料で相談できます。



全国のがん診療連携拠点病院は、「がん情報サービス 携帯版一病院を探す」で参照できます。

相談支援センターで相談された内容が、ご本人の了解なしに、患者さんの担当医をはじめ、ほかの方に伝わることはありません。どうぞ安心してご相談ください。

国立がん研究センター
がん対策情報センター

〒104-0045
東京都中央区築地5-1-1

より詳しい情報はホームページをご覧ください

国立がん研究センター
がん情報サービス

ganjoho.jp