

· 东林笔谈专栏 ·

1例肛周Paget病患者采用V-Y皮瓣推移术治疗的病例报告并文献回顾

马蓝婷¹, 王蕊², 韩文华³, 周茜^{4,5,6}, 彭慧^{4,5,6}, 任东林^{4,5,6}, 张迪^{4,5,6,Δ}

- 1 林西县医院普通外科一科 内蒙古赤峰 025250
2 深圳市罗湖区人民医院肛肠外科 广东深圳 518000
3 广州市从化区中医医院肛肠科 广东广州 510900
4 中山大学附属第六医院肛肠外科 广东广州 510655
5 广东省结直肠盆底疾病研究重点实验室 广东广州 510655
6 广州市黄埔区中六生物医学创新研究院 广东广州 510655

Δ通信作者, E-mail: zhangdi@mail2.sysu.edu.cn

[摘要] 肛周Paget病是一种罕见的肛周恶性疾病, 好发于老年人, 一般表现为肛周皮肤瘙痒、丘疹、溃疡、红斑或黏膜白斑等, 临床表现隐匿且缺乏特异性, 易被误诊而延误最佳治疗时机, 病理学及免疫组化检查是其临床确诊的主要手段。本文报告1例V-Y皮瓣推移术治疗肛周Paget病患者的过程, 并对相关文献进行回顾, 旨在提高临床医师对此疾病的认识, 避免误诊及漏诊。

[关键词] 肛周Paget病; 肛管; 皮瓣推移; 外科手术

V-Y flap advancement in perianal Paget's disease: a case report and literature review

Ma Lanting¹, Wang Rui², Han Wenhua³, Zhou Qian^{4,5,6}, Peng Hui^{4,5,6}, Ren Donglin^{4,5,6}, Zhang Di^{4,5,6,Δ}

- 1 Department of General Surgery I, Linxi County Hospital, Chifeng 025250, Inner Mongolia, China;
2 Department of Colorectal Surgery, Luohu District People's Hospital, Shenzhen 518000, Guangdong, China;
3 Department of Colorectal Surgery, Conghua District Traditional Chinese Medicine Hospital, Guangzhou 510900, Guangdong, China;
4 Department of Colorectal Surgery, The Sixth Affiliated Hospital of Sun Yat-sen University, Guangzhou 510655, Guangdong, China;
5 Guangdong Provincial Key Laboratory of Colorectal and Pelvic Floor Diseases, Guangzhou 510655, Guangdong, China;
6 Huangpu District Bio-medical Innovation Research Institute, Guangzhou 510655, Guangdong, China
ΔCorresponding author, E-mail: zhangdi@mail2.sysu.edu.cn

[Abstract] Perianal Paget's disease (PPD) is a rare malignant disorder predominantly affecting the elderly. It typically presents non-specific symptoms such as pruritus, papules, ulcers, erythema, or leukoplakia in the perianal region. Due to its subtle and non-specific clinical manifestations, misdiagnosis is common, leading to delays in the optimal treatment window. Pathological examination combined with immunohistochemical markers remains the gold standard for definitive diagnosis. This study reports a case of perianal Paget's disease treated with V-Y flap advancement and reviews the relevant literature to enhance clinicians' awareness of this condition, thereby reducing diagnostic errors and missed cases.

[Keywords] perianal Paget's disease, perianal region, flap advancement, surgical procedure

肛周Paget病(perianal Paget's disease, PPD)又称为肛周湿疹样癌, 是一种罕见的肛周恶性疾病, 好发于老年人, 临床表现不典型, 一般表现为肛周皮肤瘙痒、丘疹、溃疡、红斑或黏膜白斑等, 病理学及免疫组化检查是其确诊的主要手段。由于PPD发病率

低, 临床治疗缺乏经验, 故常因误诊而延误最佳治疗时机, 目前治疗方案尚未达成共识, 但普遍认为手术切除是原发性Paget病治疗的首选方案。手术治疗的关键是确保切缘阴性, 然而手术治疗也面临如术后切口感染裂开、大便失禁、肛门狭窄以及术后复发等诸

多挑战。本文报道1例PPD患者采用V-Y皮瓣推移术治疗的过程，并对相关文献进行回顾复习，旨在提高临床医师对此疾病的认识，避免误诊及漏诊。

1 临床资料

1.1 病史简介

患者男性，70岁，因“肛门瘙痒持续2年，加重1个月”入院。患者自述2年前无明显诱因出现肛周皮肤瘙痒，伴肛周潮湿、烧灼感，无腹痛腹泻，无黏液脓血便，无肛门坠胀，无里急后重及排便不尽感等明显不适，曾多次至外院皮肤科和肛肠科就诊，诊断为“湿疹”，给予氯雷他定、西替利嗪等药物口服，联合局部外用炉甘石洗剂、氢化可的松乳膏外涂治疗后症状有所改善，停药后症状反复发作。1个月前患者肛周瘙痒症状加重，为求进一步诊治，遂来诊。患者神清，睡眠良好，二便情况正常。否认高血压病、冠心病、糖尿病等慢性病史，否认传染性疾病及肿瘤等家族遗传病史。本病例报告已通过中山大学第六附属医院伦理委员会审批（审批编号：2025 ZSLYEC-039）。

专科检查：环肛周可见隆起型红斑病变，呈“同心圆”式环绕肛门生长，病变上缘距齿状线约0.5 cm，波及肛管全周皮肤。皮疹与周围皮肤边界清晰，轻触痛，局部皮肤破溃（图1）。直肠指诊：肛门括约肌紧张，收缩力正常，直肠黏膜光滑，未触及肿物，无触痛，指套退出无血染。



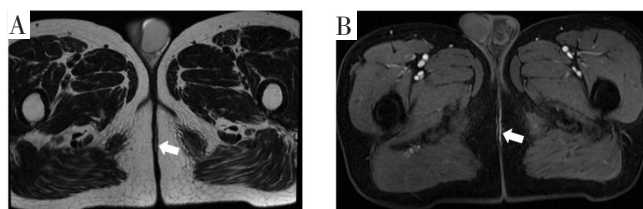
图1 肛门周围皮肤出现明显隆起的红斑病变

Fig.1 Prominent raised erythematous lesions on the perianal skin

1.2 实验室及辅助检查

血常规、肝功能、肾功能、凝血功能、肿瘤指标、粪便常规+潜血、尿常规、传染性疾病指标、心电图、电子结肠镜、胸腹盆腔增强CT未见明显异常；MRI检查提示肛缘皮肤略有增厚且明显强化（图2）；

肛周皮肤活检病理报告提示：皮肤组织表皮基底部散在分布轻度异型细胞，Ki67（+，70%）、P53（异常过表达）、GCDFP-15（-）、CK7（+）、CK8/18（+）。



A.T2WI成像；B.T1WI增强成像。白色箭头标识为病变处。

图2 术前肛管MRI检查图像

Fig.2 Preoperative MRI of the anal canal

1.3 初步诊断

肛周Paget病I期。

2 治疗经过

2.1 手术治疗

患者采用腰硬联合麻醉生效后，取俯卧折刀位进行手术，如图3所示。两侧臀部皮肤上粘贴宽胶带以将臀部分离，从而更好地暴露肛周手术区域。常规消毒铺巾，确保手术区域的无菌环境，减少术后感染风险，使用记号笔标记病变边缘（图3A），明确手术切除范围。采用电刀环形切除病变皮肤和皮下脂肪组织（图3B），注意识别和保护两侧来自阴部内动脉到肛管动脉的分支，这些血管分支为肛周皮瓣提供了重要的血供，保证了皮瓣存活和功能保留。向内侧分离病灶时，注意保护肛门内外括约肌以避免术后出现大便失禁（图3C）。设计“V”形皮瓣并标记（图3D），切开皮瓣周围的表皮和真皮，充分游离肛周两侧各长约5 cm皮瓣，切割深度约2 cm，为皮瓣提供足够宽度的脂肪蒂（图3E），使得皮瓣和皮下脂肪可自然推移至肛管而无张力，使用3-0可吸收线间断缝合重建肛管，形成“Y”形切口（图3F）。完整游离标本后，对相应部位进行标识并送病理检查。

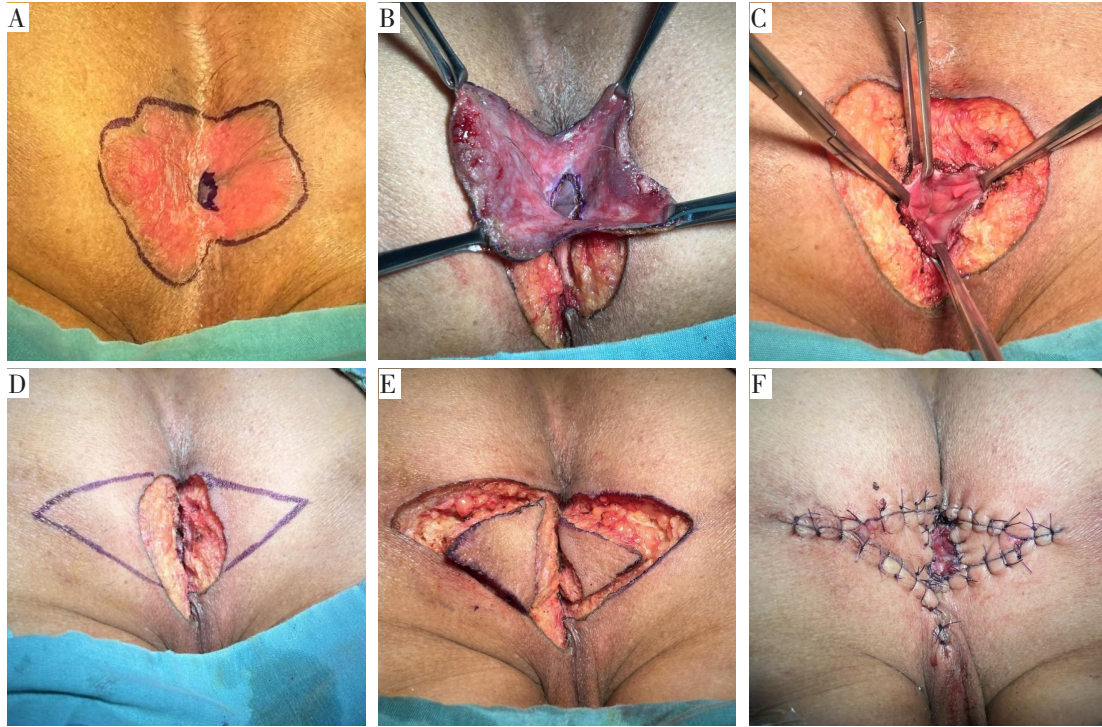
2.2 术后治疗及预后

患者术后预防性使用抗生素3 d，禁食1周，予以肠外营养支持治疗，控制排便，预防因排便用力所致创面裂开以及粪便污染创面。嘱咐患者卧床休息1周，避免剧烈活动；禁止坐浴，保持创面干燥，每日碘伏消毒换药1次。术后第10天患者出院，定期门诊复查，皮瓣呈一期愈合（图4）。患者术后3个月、6个月和1年门诊复查，局部无复发，远处未见转移，

未见排粪异常，无大便失禁、便秘、溢液等。

术后离体标本病理结果示：肿瘤细胞仅扩散至皮脂腺等附属器内，切缘阴性。免疫组化结果显示 P53

(+)、P16 (+)、CK7 (+)、HMB45 (-)、P63 (-)，Ki67 增殖指数高，符合 Paget 病诊断 (图 5)。



A. 记号笔标记病变边缘；B. 环形切除病变组织；C. 识别和保护肛门内外括约肌；D. 设计“V”形皮瓣并标记；E. 游离皮瓣；F. 缝合形成“Y”形切口。

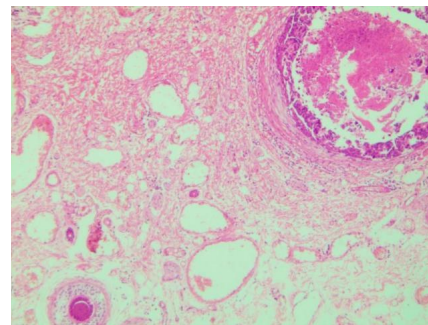
图3 手术过程图片

Fig.3 Surgical process pictures



图4 术后45 d创面愈合情况

Fig.4 45 day postoperative wound healing status



苏木精—伊红染色，×40。

图5 术后病理所见

Fig.5 Postoperative pathological findings

3 讨论

PPD 是一种罕见的肛周皮肤上皮内腺癌，起源于真皮大汗腺，在肛周疾病中占比不足 1%，临床报道以单病例为主^[1-3]。1874 年外科医师及病理学家 James Paget 首次报道了女性乳腺皮肤 Paget 病，随后陆续有学者发现在汗腺分布丰富的部位也会出现类似的病

变，1893 年法国医师 Darier 和 Couillaud 首次报道了 PPD。研究显示，PPD 在 Paget 病中占比约为 6.5%，平均诊断年龄为 63 岁^[3-4]。

PPD 临床表现缺乏特异性，大多数患者会出现瘙痒、烧灼感、渗出和出血等症状^[5-8]，病变皮肤表现为红斑、溃疡或侵蚀、色素减退、结节和“湿疹”样外观，往往难以与肛周湿疹、尖锐湿疣、梅毒、黑色素

瘤、肛周Bowen病相互鉴别,常常由于误诊而接受皮质类固醇等药物的局部治疗。本例患者病程超过2年,外院以“湿疹”误诊,病情持续加重,表现为顽固性瘙痒以及边界清晰的红斑,经组织活检后确诊。PPD诊断目前主要依赖于全层皮肤组织病理活检,镜下可见Paget细胞,其特征是非典型细胞内增殖,细胞核大,核仁突出,苏木精-伊红染色后可见细胞质丰富、透明,有时呈嗜酸性,细胞单独存在或成簇分布于上皮层内。

根据病变来源的不同,PPD可以分为原发性PPD和继发性PPD,原发性PPD是起源于皮肤的上皮内腺癌,主要表现为表皮内浸润,在疾病进展过程中逐渐侵犯周围组织,该过程可能历经数月至数年,诊断时需明确有无合并其他恶性肿瘤。目前认为CK7、CK20是识别Paget细胞的较好标志物,继发性Paget病可表现为CK20阳性,尤其在胃肠道肿瘤患者中。S-100蛋白和HMB-45阴性可以排除黑色素瘤,而P63阴性提示肛周Bowen病的可能性较小^[9-10]。在大多数情况下,仅通过HE染色就可以将PPD与黑色素瘤及肛周Bowen病区分。在疾病发展过程中如果不及时治疗,原发性PPD可能会进一步转移到淋巴结或远处器官^[11],有数据表明PPD可能比生殖器和会阴部位的乳房外湿疹样癌(extramammary eczematoid carcinoma, EMPD)更具侵略性^[12],由于肿瘤具有多灶性和不连续性的特点,即使手术治疗切除边缘为阴性,局部复发率仍较高^[13-14]。McCarter等^[2]的研究显示PPD初次治疗后5年的总生存率和无病生存率分别为59%和64%,而10年的总生存率和无病生存率分别降至33%和39%。继发性PPD多是肛门直肠腺癌和尿路上皮癌向肛周皮肤转移扩散的表现,患者病情已经进展到一定阶段,可能会伴有原发恶性肿瘤相关症状,诊断时存在同期或异时性的恶性肿瘤,易复发,进展成为侵袭性癌的风险高,预后较原发性PPD差。

另外,可以根据肿瘤细胞是否浸润基底层判断PPD是否呈侵袭性生长。若肿瘤细胞局限于表皮内,未达基底层,称为非侵袭性PPD,若肿瘤细胞已浸润或突破基底层,则称为侵袭性PPD,其难以通过简单的局部切除彻底清除肿瘤细胞,对放疗、化疗的敏感

性低于早期非侵袭性PPD,患者的长期生存率低,生活质量因为疾病复发、转移以及手术并发症等诸多问题而受到严重影响。Dai等^[15]的研究显示,侵袭性PPD远处转移的发生率为44.6%。侵袭性PPD的局部复发率高于非侵袭性PPD^[3]。

结合肿瘤的局部生长及远处转移情况,根据Möller等^[16]于2014年修改的PPD分期系统及相应的治疗方案,PPD分期系统包括:I期,Paget细胞可存在于会阴、阴囊或外阴的表皮或内皮中;II A期,表皮或内皮中可发现Paget细胞,并伴有肛管疾病;II B期,表皮或内皮中可发现Paget细胞,并伴有结直肠恶性肿瘤;III期,表皮或内皮中可发现Paget细胞,并伴有淋巴结转移;IV期,伴随相应肿瘤的远处转移。从分期上看,I、II期PPD局部属于非侵袭性生长,III、IV期PPD出现转移,属于侵袭性生长。在治疗上,I期及II A期PPD首选广泛性局部手术切除(wide local excision, WLE)^[16,17],切除范围为病变区域以外延伸至少1 cm^[13,18]。本病例经术前生化检验、影像学检查及皮肤活检,初步诊断为Paget病I期,结合本例患者的病变范围及病理检查结果,选择采用V-Y皮瓣覆盖技术,根据肛周缺陷设计皮瓣,皮瓣取材于病变相邻的正常皮肤区域,充分利用皮肤组织的弹性与可移动性,实现对病变缺损部位的覆盖。与菱形等其他皮瓣相比较,V-Y皮瓣是一种可塑性强的三角形皮瓣,优势在于以最小程度的剥离换取最大程度的组织活动度^[19-20],受区和供区的整体形态和功能可以在手术中得到更好的保护和恢复,操作简便、不良反应少,愈合速度快^[21],成功率较高。本病例术中设计V-Y皮瓣修复肛周缺损皮肤,外形美观,术后复查未见肛门狭窄等并发症,充分体现了V-Y皮瓣的优势。

总的来说,PPD临床表现隐匿且缺乏特异性,易被误诊,任何肛周湿疹病变或其他可疑病变在局部药物治疗后久未愈合时都应进行活检^[22-23],一旦确诊需尽早治疗。手术切除是PPD治疗的首选方法,可以选择广泛局部切除或腹会阴联合切除等手术方式,完整切除肿瘤后患者预后良好,但应保持定期随访。

利益冲突声明 全体作者均声明不存在与本文相关的利益冲突。

参考文献

- [1] MARCHESA P, FAZIO V W, OLIART S, et al. Long-term outcome of patients with perianal Paget's disease[J]. *Annals of surgical oncology*, 1997, 4(6): 475-480.
- [2] MCCARTER M D, QUAN S H, BUSAM K, et al. Long-term outcome of perianal Paget's disease[J]. *Diseases of the colon and rectum*, 2003, 46(5): 612-616.
- [3] KYRIAZANOS I D, STAMOS N P, MILIADIS L, et al. Extramammary Paget's disease of the perianal region: a review of the literature emphasizing the operative management technique[J]. *Surgical oncology*, 2011, 20(2): e61-e71.
- [4] RASTOGI S, THIEDE R, SADOWSKY L M, et al. Sex differences in initial treatment for genital extramammary Paget's

- disease in the United States: a systematic review[J]. British journal of dermatology, 2008, 158(2): 313-318.
- [5] LAM C, FUNARO D. Extramammary Paget's disease: summary of current knowledge[J]. Dermatologic clinics, 2010, 28(4): 807-826.
- [6] MEHTA N J, TORNO R, SORRA T, et al. Extramammary Paget's disease[J]. Southern medical journal, 2000, 93(7): 713-715.
- [7] JONES R E, AUSTIN C, ACKERMAN A B, et al. Extramammary Paget's disease: a critical reexamination[J]. American journal of dermatopathology, 1979, 1(2): 101-132.
- [8] TULCHINSKY H, ZMORA O, BRAZOWSKI E, et al. Extramammary Paget's disease of the perianal region[J]. Colorectal disease, 2004, 6(3): 206-209.
- [9] SHUTZE W P, GLEYSTEN J J. Perianal Paget's disease: classification and review of management: report of two cases[J]. Diseases of the colon and rectum, 1990, 33(6): 502-507.
- [10] ST CLAIRE K, HOOVER A, ASHACK K, et al. Extramammary Paget disease[J]. Dermatology online journal, 2019, 25(4): 223-267.
- [11] ASELM, LEBOEUF N R. Extramammary Paget's disease[J]. Hematology/oncology clinics of North America, 2019, 33(1): 73-85.
- [12] KARAM A, DORIGO O. Treatment outcomes in a large cohort of patients with invasive extramammary Paget's disease[J]. Gynecologic oncology, 2012, 125(2): 346-351.
- [13] ISIK O, AYTAC E, BRAINARD J, et al. Perianal Paget's disease: three decades experience of a single institution[J]. International journal of colorectal disease, 2016, 31(1): 29-34.
- [14] PIERIE J P, CHOUDRY U, MUZIKANSKY A, et al. Prognosis and management of extramammary Paget's disease and the association with secondary malignancies[J]. Journal of the American College of Surgeons, 2003, 196(1): 45-50.
- [15] DAI B, KONG Y Y, CHANG K, et al. Primary invasive carcinoma associated with penoscrotal extramammary Paget's disease: a clinicopathological analysis of 56 cases[J]. BJU international, 2015, 115(2): 153-160.
- [16] MÖLLER M G, LUGO-BARUQUI J A, MILIKOWSKI C, et al. Staged marginal contoured and central excision technique in the surgical management of perianal Paget's disease[J]. American journal of surgery, 2014, 207(4): 485-492.
- [17] MENGJUN B, ZHENG-QIANG W, TASLEEM M M. Extramammary Paget's disease of the perianal region: a review of the literature emphasizing management[J]. Dermatologic surgery, 2013, 39(1): 69-75.
- [18] LYDRUP E, LYDRUP M L, AGGER E. Primary perianal Paget's disease: three cases[J]. Journal of surgical case reports, 2023, 2023(12): rjad684.
- [19] MILITO G, CORTESE F, CASCIANI C U. Rhomboid flap procedure for pilonidal sinus: results from 67 cases[J]. International journal of colorectal disease, 1998, 13(3): 113-115.
- [20] SARAY A, DIRLIK M, CAGLIKULEKCI M, et al. Gluteal V-Y advancement fasciocutaneous flap for treatment of chronic pilonidal sinus disease[J]. Scandinavian journal of plastic and reconstructive surgery and hand surgery, 2002, 36(2): 80-84.
- [21] BERKEM H, TOPALOGLU S, OZEL H, et al. V-Y advancement flap closures for complicated pilonidal sinus disease[J]. International journal of colorectal disease, 2005, 20(4): 343-348.
- [22] TULCHINSKY H, ZMORA O, BRAZOWSKI E, et al. Extramammary Paget's disease of the perianal region[J]. Colorectal disease, 2004, 6(3): 206-209.
- [23] BECK D E, FAZIO V W. Perianal Paget's disease[J]. Diseases of the colon and rectum, 1987, 30(3): 263-266.

[收稿日期: 2024-12-19]

(编辑: 韦佩茹)