

B. 脂腺系腫瘍



図 22.17 脂腺癌 (sebaceous carcinoma)
眼瞼脂腺 (Meibom 腺) から生じたもの。

脂腺癌 sebaceous carcinoma ★

眼瞼脂腺の Meibom (マイボーム) 腺に好発する橙黄色調の結節で (図 22.17), 皮膚にも生じる。病理組織像では腫瘍細胞巢内に明澄な胞体の異型脂腺細胞を認める。Muir-Torre 症候群 (常染色体優性遺伝) では良性あるいは悪性の脂腺系腫瘍を多発し, しばしば内臓癌を伴う。

C. 汗腺系腫瘍



図 22.18 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。

1. 乳房 Paget (ページェット) 病 mammary Paget's disease ★★

Essence

- 乳頭部を中心に浸潤性の湿疹様紅斑やびらんを形成。
- 中高年女子に発生する, 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。
- 痒みがなくステロイドに反応しない点で湿疹と鑑別。
- 治療は乳癌に準じる。

症状

乳頭および乳暈を中心に, 境界明瞭な紅斑, 湿潤, 痂皮の形成局面をみる (図 22.18)。病変部はやや硬く触れる。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, 年単位で徐々に進行する。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

発生機序に関して, 乳腺排出管細胞に発した癌 (intraductal carcinoma) か, あるいは表皮細胞原発癌かという 2 説がある。

病理所見

大型で淡明な Paget 細胞が, 管および腺内の壁細胞にかわって存在し, あるいは腔内に増殖する。臨床上それほど病変が進行していないようにみえる段階でも, かなり広範囲の乳管や乳

腺に Paget 細胞は浸潤している。さらに進行すると真皮内へ浸潤するようになる。免疫染色では CEA 陽性を示す。

鑑別診断

慢性乳房湿疹，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。乳房切断および所属リンパ節郭清が原則となる。

2. 乳房外 Paget 病 extramammary Paget's disease ★

Essence

- 乳房以外に生じた Paget 病で，高齢者とくに男子に多い。
- 境界明瞭な湿疹様紅斑，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。



図 22.19 乳房外 Paget 病 (extramammary Paget's disease)

a: 境界明瞭な紅斑局面。b: 脱色素斑と紅斑局面の混在。c: 肛囲の脱色素斑部にも Paget 細胞が認められる。d, e: 高齢女性大陰唇部に生じた例。f: 腋窩に生じた例。



図 22.20 乳房外 Paget 癌

乳房外 Paget 病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、浸潤性の結節を作っている。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。

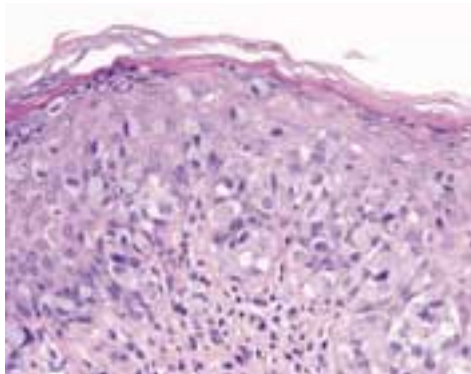


図 22.21 乳房外 Paget 病の病理組織像
大型胞体の明るい Paget 細胞が散在している。



図 22.22 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).

- 進行して基底膜を破壊したものを乳房外 Paget 癌と呼ぶ。
- リンパ行性に全身転移を起こしうるので広範囲切除とリンパ節郭清を要する。

症状

高齢者に好発し、男子は女子の 2～3 倍の発生頻度である。乳房 Paget 病に類似した鮮紅色の浸潤性局面が出現する (図 22.19)。大部分が外陰部に生じ、そのほか、肛囲や会陰、腋窩、臍囲にも生じうる。痒痒を伴うことが多い。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 22.20)。進行例では所属リンパ節転移も認め、予後不良である。

病因

発生機序に関して、アポクリン汗器官細胞や肛門粘膜胚細胞に発した腺癌か、あるいは表皮細胞原発とする 2 説がある。

病理所見

表皮内および汗管、毛包内に、大型胞体で明るい Paget 細胞が散在性および集簇性に認められ、胞巣を形成する (図 22.21)。

鑑別診断

湿疹、カンジダ症、陰部白癬、Bowen 病、Hailey-Hailey 病、増殖性天疱瘡などと鑑別する。他疾患を否定し、病理組織検査で Paget 細胞を証明できれば確定診断する。

治療

外科的な広範囲切除 (周囲健常皮膚を 3～5 cm 含むように) が原則である。X 線照射も選択肢の一つである。

3. エクリン汗孔癌 *eccrine porocarcinoma* ★

エクリン汗孔腫 (21 章参照) 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 22.22)。臨床的には腫瘍の一部はエクリン汗孔腫、一部が悪性化してエクリン汗孔癌として観察されることが多い。皮膚転移しやすい。

4. 微小嚢胞性付属器癌

microcystic adnexal carcinoma ; MAC

同義語 : syringoid eccrine carcinoma

中年以降の口囲に多くみられる直径 1 ~ 3 cm の円板状の硬い皮内結節。エクリン汗管癌の硬化型あるいは毛包, アポクリン汗腺起源の癌とする考えもある。広範囲にわたる外科的切除を行った後, 病理学的に取り残しがないかどうかを確かめる。遠隔転移は少ない。

5. 皮膚粘液癌 mucinous carcinoma of the skin

顔面および被髪頭部のエクリン分泌部に好発する 2 ~ 3 cm 大の結節。腫瘍は豊富なムチンで取り囲まれている。腫瘍細胞の核はやや異型となる。粘液産生のみられる癌の皮膚転移との鑑別が重要である。

D. 神経系腫瘍

Merkel (メルケル) 細胞癌 Merkel cell carcinoma ★

Essence

- 表皮に存在する Merkel 細胞 (触覚受容細胞と考えられている) 由来の皮膚癌。
- 高齢者の顔面, 頭頸部, 四肢に紅色のドーム状腫瘍を形成し, 悪性度が高い。
- 治療は広範囲切除に放射線, 化学療法。

症状

高齢者のとくに顔面に好発し, 直径 1 ~ 3 cm, 淡紅色~紫紅色の硬いドーム状結節を認める (図 22.23)。

病理所見

濃染する小細胞が密な索状配列を示し, 肺小細胞癌の腫瘍細胞にも類似する (図 22.24)。電顕像で, Merkel 細胞を思わせるような有芯顆粒 (dense-core granule) を認めることが特徴的である (図 22.25)。免疫組織化学的には, neuron specific enolase (NSE) およびサイトケラチン 20 が陽性になることが多い。



図 22.23 Merkel 細胞癌 (Merkel cell carcinoma)

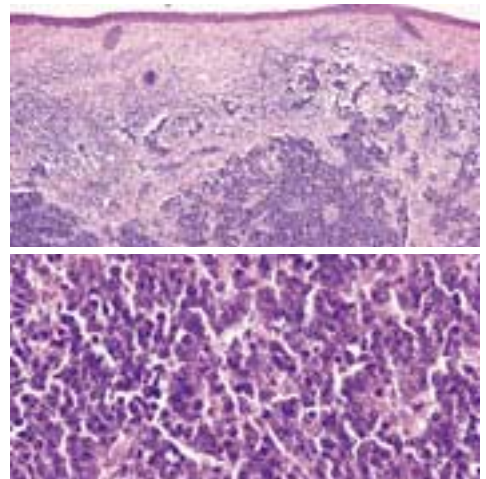


図 22.24 Merkel 細胞癌の病理組織像