

#### 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)

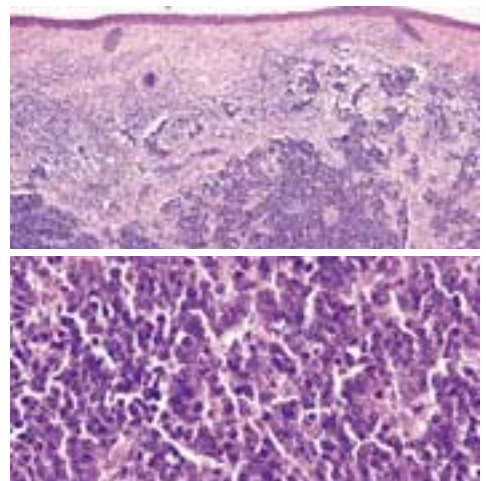


図 22.24 Merkel 細胞癌の病理組織像



図 22.25 Merkel 細胞癌の電顕像（枠内は有芯顆粒の拡大像）

### 診断・鑑別診断

臨床像と病理組織学的検査による。皮膚付属器癌や無色素性の悪性黒色腫，悪性リンパ腫などが鑑別疾患となりうる。肺小細胞癌の皮膚転移の際にも同様の症状や病理所見を得るため，本症を疑った場合は肺癌の検索を要する。

### 治療・予後

一般に悪性度が高く，比較的早期からリンパ節転移や血行性転移を生じる。また，再発しやすいため広範囲切除を行い，リンパ節郭清を加える。放射線療法や化学療法も有効である。まれに自然消退例の報告もある。

## E. 間葉系腫瘍

### a. 線維組織系腫瘍

#### 1. 隆起性皮膚線維肉腫

**dermatofibrosarcoma protuberans ; DFSP** ★★

成年男子の体幹に好発する，線維組織球由来と推定される悪性腫瘍。皮内および皮下の硬結として初発し，やがてそこに半球状～茸状の腫瘍を生じる（図 22.26）。暗赤褐色で硬く，びらんや痂皮を伴うことも多い。進行は緩徐。病理組織学的には，腫瘍細胞および線維が渦を巻くように配列するのが特徴的で，花むしろ様（storiform pattern）と表現される（図 22.27）。また，腫瘍細胞は第Ⅻa 因子陰性，CD34 陽性である。転移をきたすことはまれ（10%以下）であるが，容易に再発するので広範囲切除を要する。

#### 2. 悪性線維性組織球腫

**malignant fibrous histiocytoma ; MFH** ★★

最も頻度の高い軟部組織肉腫で，成人の四肢近位筋および後腹膜に好発する。皮膚に原発することはまれで，通常は皮下の無痛性，分葉状で多結節性の腫瘤である。ときに血腫様病変をきたす（類血管腫型）。病理組織学的には，異型性の強い線維芽細胞様細胞と組織球様細胞からなり，奇異な形の巨細胞や炎症性細胞浸潤を交えてきわめて多彩な像を呈する。病理所見から，花むしろ状多形型（最多），粘液型，巨細胞型，炎症型，類血管腫型の5型に分類される。悪性度は高く，予後不良とな

図 22.26 隆起性皮膚線維肉腫（dermatofibrosarcoma protuberans）

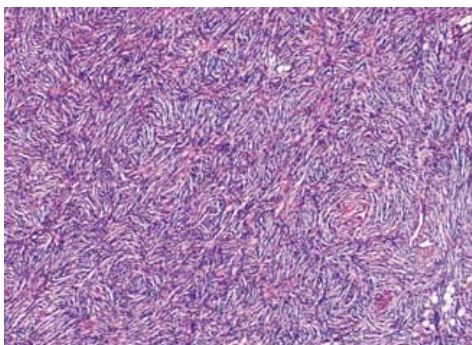


図 22.27 隆起性皮膚線維肉腫の病理組織像