Nevus and neurocutaneous syndrome

母斑と神経皮膚症候群

母斑 (nevus) とは、遺伝的または胎生的要因に基づいて、生涯のさまざまな時期に発現し、きわめて緩慢に 発育し、色調あるいは形の異常を主体とする限局性の皮膚奇形である。一般的に"ほくろ""生まれつきのあざ" と呼ばれるものを含む概念である、遺伝的モザイクなどを原因として、種々の段階に分化した細胞が集合し、皮 膚奇形を形成したものと考えられる.病変を構成する細胞(母斑細胞)の種類により,メラノサイト系(母斑細 胞母斑など)、表皮系(疣贅状表皮母斑など)、間葉系(結合組織母斑など)、血管系(血管腫および血管奇形) に分類すると理解しやすい、本章では代表的な母斑について解説する、なお血管系は 21 章で取り上げる、

神経皮膚症候群 (neurocutaneous syndrome) とは、皮膚に母斑を形成するだけでなく、その母斑性の病変が 全身の諸器官にも生じ、中枢神経症状などを含んで一つのまとまった病像を呈するようになったものをいう。

神経皮膚症候群は日本では母斑症(phakomatosis)という診断名で慣用的にまとめられることも多いが、 phakomatosis という病名は国際的には使われない方向にある.

迅速 nevus

20

A. メラノサイト系母斑 (図 20.1) melanocytic nevi

母斑細胞母斑 nevus cell nevus

同義語:色素性母斑 (nevus pigmentosus), pigmented nevus, nevocellular nevus, nevomelanocytic nevus

Essence

●未分化なメラノサイト系細胞である母斑細胞の増殖による. 小さなものは俗にいう"ほくろ".

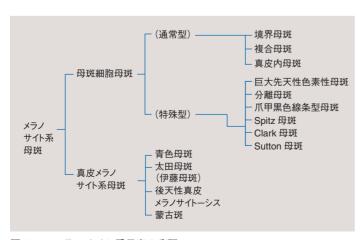


図 20.1 メラノサイト系母斑の分類



図 20.2① 母斑細胞母斑 (nevus cell nevus)

- 直径 20 cm を越える巨大な母斑細胞母斑で有毛性のものは 獣皮様母斑と呼ばれ、悪性黒色腫を発生しやすい。
- 病理組織学的には、境界母斑、複合母斑、真皮内母斑に分類 される。
- ダーモスコピー所見が診断に重要.
- 色素性母斑が同義語として用いられることがあるが、 amelanotic (メラニン欠乏) なものもあり、母斑細胞母斑という診断名が推奨される。

症状

褐色ないし黒色、ときに正常皮膚色の色素斑あるいは腫瘤で、表面は平滑~疣状であり、ときに硬毛を伴う(図 20.2). 臨床的には色素斑の大きさから3つに分類する. 小型(直径 1.5 cmまで)の母斑細胞母斑は、いわゆる"黒子(ほくろ、mole)"と呼ばれ、大部分は後天性である. 生下時には存在せず、3~4歳頃から生じて次第に増加する. 20~30歳代をピークとして(日本人で平均約10個、白色人種で20~50個)以後は退色、脂肪組織や線維性組織で置き換わる. 直径 1.5~20 cm のものは"黒あざ"と呼ばれ、頭頸部に好発する. 多くは先天性で生下時から存在し、成長とともに拡大、明瞭化する. 直径 20 cm以上のものは巨大先天性色素性母斑と呼ばれる. そのほか、特殊な臨床像をとるものがある.

病因

神経堤(neural crest)由来の母斑細胞(nevus cell)が異常増殖することにより、黒褐色の色素斑が皮膚に生じる。神経堤由来の細胞にはメラノサイトと Schwann 細胞があるが、このどちらにも分化しきれずに中途半端のままの状態になっているものが母斑細胞である(図 20.3)。一般的に遺伝性を認めない。

黒子 (ほくろ)

MEMO 🎸

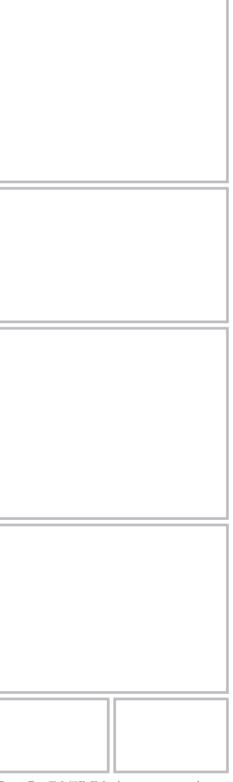


図 20.2② 母斑細胞母斑 (nevus cell nevus)



図 20.2③ 母斑細胞母斑 (nevus cell nevus)



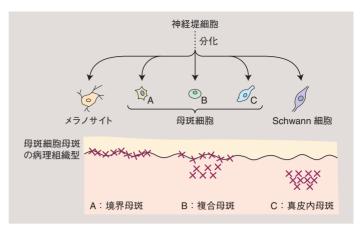


図 20.3 母斑細胞の起源および母斑細胞母斑の病理組織型

病理所見

増殖している母斑細胞の存在部位から、境界母斑、複合母斑、真皮内母斑の3型に分類される。それぞれ臨床像が特徴的である(図20.3)。

診断・鑑別診断

悪性黒色腫との鑑別が重要であり (22章 p.481 参照), ダーモスコピー所見 (3章 p.54 参照) が有用である.

治療

ダーモスコピー所見からも良性と考えられる母斑細胞母斑は 経過観察とする. 長径 6 mm を越える掌蹠病変や, 比較的大き なものでは, 悪性化リスクや整容的側面から外科的切除を基本 とする. 巨大先天性色素性母斑は切除, 削皮術および植皮が行 われるが, 大きすぎて切除できない場合は悪性黒色腫の発生に 注意しながら慎重に経過観察する.

诵常型

1. 境界母斑 junctional nevus

母斑細胞が真皮表皮接合部に限局する.機能的によりメラノサイトに近く(メラニン産生能が高く),形態的には角化細胞に類似した弱好酸性の細胞質を有するサイコロ状の大型細胞で構成される.

2. 複合母斑 compound nevus

境界母斑と真皮内母斑の混合型で、小型の母斑細胞母斑が多い.