

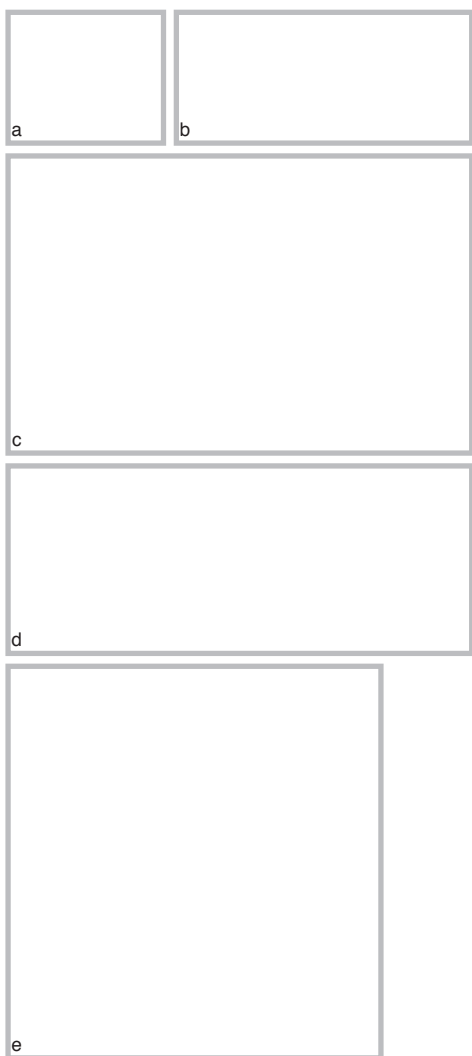


図 21.3② 汗孔角化症 (porokeratosis)

a, b: 古典 (Mibelli) 型. 2 cm 大. 辺縁が環状隆起を示す角化性皮疹. c, d: 日光表在播種型. 辺縁がふちどり状に軽度隆起した皮疹. e: 表在播種型.

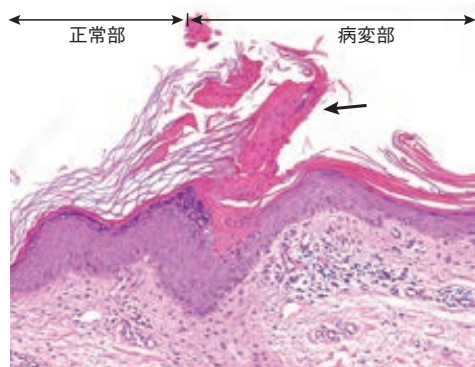


図 21.4 汗孔角化症の病理組織像

病変部の辺縁には cornoid lamella (矢印) があり、肉眼でみえる辺縁部の堤防状隆起に一致する.

4. 汗孔角化症 porokeratosis

★

Essence

- 四肢や体幹，顔面に散在する，辺縁がふちどり状に隆起した円形かつ褐色の角化性病変.
- 自覚症状がなく慢性に進行. まれに有棘細胞癌などに移行.
- cornoid lamella (コルノイド・ラメラ) と呼ばれる不全角化細胞の柱が特徴的な病理所見.
- 治療は外科的切除やレチノイド内服.

症状

四肢伸側や体幹，顔面に好発する，円形～楕円形の環状隆起を示す角化性皮疹 (図 21.3). 中央部は萎縮性でわずかに陥凹する. 黒褐色の丘疹から始まり，次第に遠心性に拡大する. 自覚症状はなく，年余にわたって慢性に進行し軽快しない. 大型のものでは，ときに悪性化して Bowen 病や有棘細胞癌に移行する. “汗孔”角化症の名前ではあるが，皮疹は汗孔とは無関係である. 臨床的に数種の病型に分類される. 以下，主なものを示す. 日光表在播種型の頻度が最も高い.

古典 (Mibelli) 型 (porokeratosis of Mibelli): 幼少時より出現し，四肢末端や顔面に対称性に散在する. 個疹の大きさは 1～2 cm 程度のことが多い.

日光表在播種型 [播種状表在性光線性汗孔角化症 (disseminated superficial actinic porokeratosis ; DSAP)]: 成人女性の露光部 (とくに四肢伸側) に好発し，直径 1 cm 以下の病変が多発，ときに融合する.

表在播種型 (disseminated superficial porokeratosis): DSAP とほぼ同様であるが露光部以外にも出現する.

線状型 (linear porokeratosis): 出生時から幼児期に初発，列序性をもち，帯状や線状に配列.

掌蹠播種型 (porokeratosis palmaris et plantaris disseminata): 手掌足底に角化性小丘疹が多発し，全身に拡大する.

病因

限局性に異常角化をきたす表皮クローンが存在し，紫外線曝露，外傷，加齢などを契機に発症する. 一部は常染色体優性遺伝. メバロン酸経路の遺伝子異常が最近報告されている.

病理所見

堤防状に隆起する辺縁では，表皮肥厚や過角化がみられる. その間に不全角化細胞の柱 (cornoid lamella) を認め，下方で

は顆粒層が欠如する（図 21.4）。中央陥凹部では表皮が菲薄化する。

治療

角質溶解剤外用，外科切除，電気凝固，凍結療法，削皮術，レチノイド投与など。慢性で難治性である。

B. 毛包系腫瘍 follicular tumors

1. 毛包腫 trichofolliculoma

表面平滑な 5～10 mm ほどのドーム状の小結節あるいは丘疹で，顔面，とくに鼻部やその周辺に好発する（図 21.5）。中央部に角化性小陥凹がみられ，その部位に羊毛に似た複数の幼弱毛（ぜいもう）が生えることが特徴である。病因は不明であるが，内・外毛根鞘と毛乳頭などを含む全毛包性分化を示す良性腫瘍と考えられている。

2. 毛包腺腫 trichoadenoma

直径 1.5 cm 以下の単発性で弾性硬の結節。顔面に好発する。毛包腫と毛包上皮腫の間の分化を示す腫瘍と考えられる。正常真皮との境界は明瞭で，真皮内に多くの角質囊腫や充実性細胞塊を認める。

3. 毛包上皮腫 trichoepithelioma

基底細胞様細胞を主体とし，毛乳頭などへの分化傾向も伴う毛芽由来の良性腫瘍である。鼻周囲や眉毛部，上口部，おとがい頤部，きょうぶ頬部に直径 2～10 mm 程度，正常皮膚色の小丘疹がみられる。弾性硬で表面に光沢を有する。①単発性，②遺伝性を有する多発性，③病理組織学的に線維化の強い線維硬化性毛包上皮腫に分類される。

①単発性毛包上皮腫（solitary trichoepithelioma）

最も出現頻度が高い。遺伝性はみられない。病理組織学的には小角質囊腫や基底細胞様細胞で構成され，間質が増殖する。基底細胞癌と鑑別の難しいものも存在するが，多くは分化が進んだ角質囊腫で，不完全ながら毛乳頭の形成もみられる所見を有する。また，腫瘍塊と間質間に裂隙を形成しない点が基底細胞癌との鑑別になる。ときに周囲に異物反応や石灰沈着を認める。

②多発性家族性毛包上皮腫（multiple familial trichoepithelioma）



図 21.5 毛包腫 (trichofolliculoma)
中央部に角化性小陥凹がみられ，複数の幼弱毛が生えている。

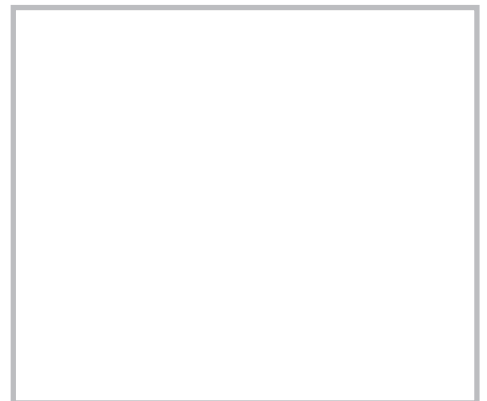


図 21.6 多発性家族性毛包上皮腫 (multiple familial trichoepithelioma)
正常皮膚色，2～10 mm 大の半球状の硬い丘疹が多発。