

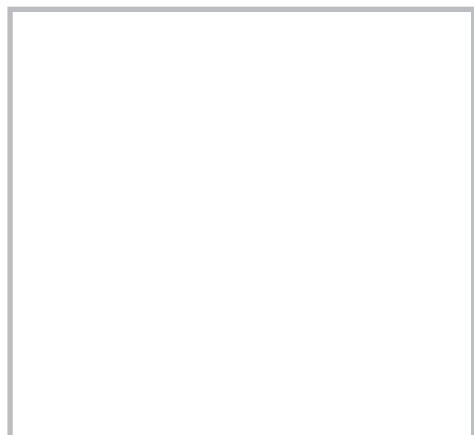


図 21.7 線維硬化性毛包上皮腫 (desmoplastic trichoepithelioma)
5 mm 大、辺縁が隆起し小環状結節が縁取りする。

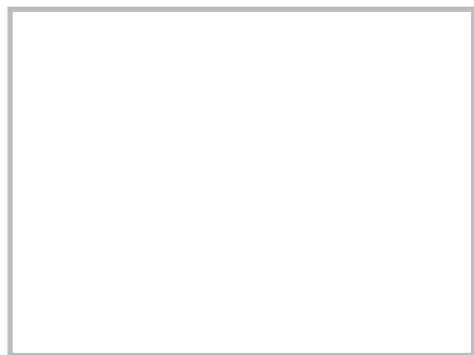


図 21.8 毛母腫 (pilomatricoma)
直径 1 ～ 2 cm の軽度圧痛を伴う皮下結節。水疱形成や淡紅斑を伴うこともある。

過形成、腺腫、上皮腫

MEMO

〔同義語：多発性丘疹状毛包上皮腫 (trichoepithelioma papulosum multiplex)〕

女子にやや多い。常染色体優性遺伝形式をとり家族内発生がある。本症の原因として cylindromatosis gene (CYLD 遺伝子) の異常が同定されている。思春期に初発し、常色の小丘疹が鼻を中心に出現、多発する (図 21.6)。結節性硬化症の顔面血管線維腫 (20 章 p.395 参照) に類似するが、白斑や粒起革様皮膚など他症状の有無で鑑別可能である。必要に応じて単純切除やレーザー療法を行うが再発しやすい。

③線維硬化性毛包上皮腫 (desmoplastic trichoepithelioma)

比較的若年成人女性の頬部、額部、鼻部などの顔面に好発し、正常皮膚色から淡黄色で数 mm ～ 1 cm までの環状結節ないしは局面を呈する。辺縁が隆起し、中央が陥凹するのが特徴である (図 21.7)。病理組織学的に腫瘍細胞の索状増殖や多数の角質囊腫、硝子化した膠原線維をみる。基底細胞癌との鑑別が困難なものもある。

4. 毛芽腫 trichoblastoma

好発部位は顔面や頭部で、半球状に隆起した結節ないしは皮下結節。毛包の毛芽細胞 (follicular germinative cell) に類似した腫瘍細胞と、線維性間質で構成されている。脂腺母斑に伴って生じる場合もある。基底細胞癌との鑑別が困難なものもある。毛包上皮腫との異同が論議されている。

5. 毛母腫 pilomatricoma

同義語：石灰化上皮腫 (calcifying epithelioma)、毛根腫 (pilomatrixoma)

症状

幼小児の顔面、頸部、上肢に好発し、通常単発性の直径 1 ～ 2 cm までの硬い皮内および皮下腫瘍。表面は常色ないし青白く透見され、凹凸に富み骨様硬に触知する (図 21.8)。ときに水疱様外観を呈する。自覚症状はないが、ときに軽度の圧痛を伴う。二次感染を生じて炎症性類表皮囊腫 (p.417) と区別がつかなくなることがある。筋緊張性ジストロフィー症で多発することがある。ごくまれに癌化することがあり、毛母癌 (pilomatrix carcinoma) という。

病因

毛隆起 (hair bulge) から発生する奇形腫の一種。β カテニ

ン遺伝子の異常でも本症が発症する。

病理所見

真皮下層～皮下組織に境界鮮明な不規則形の腫瘍塊を認める。明らかな被膜をもたないが線維性結合組織で包囲される(図21.9)。腫瘍細胞は好塩基性細胞(basophilic cell:毛母細胞由来)および陰影細胞(shadow cell:核が消失し好酸性に染色され、毛皮質に相当する)から構成される。石灰化や異物肉芽腫を伴う。

治療

外科的に摘出する。小児例では自然消退することもある。

6. 外毛根鞘腫 しょうしゅ trichilemmoma

顔面に好発する、直径3～8mmくらいの正常皮膚色から淡褐色の疣贅状の丘疹。多くは単発性であるが、多発する場合はCowden症候群(MEMO)の可能性を考慮する。病理組織学的には円柱状細胞が柵状に配列し、外毛根鞘細胞に類似した澄明細胞が集団で存在する。本症の悪性型として外毛根鞘癌(trichilemmal carcinoma)がある。

7. 増殖性外毛根鞘性嚢腫 proliferating trichilemmal cyst

被髪部位に好発する、1～10cm大の皮下結節ないしは腫瘤。臨床的に類表皮嚢腫や外毛根鞘嚢腫(p.418)と類似するが、表面にびらんや潰瘍を形成することがある。病理所見で外毛根鞘性角化(trichilemmal keratinization)を示すが、細胞成分の増殖もみられ、毛包峽部由来と考えられている。病理組織学的に異型性を伴う悪性増殖性外毛根鞘性嚢腫(malignant proliferating trichilemmal cyst)との鑑別を要する。

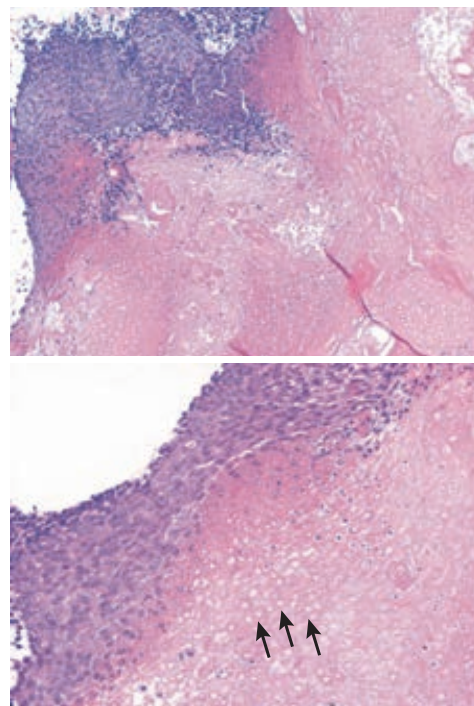


図 21.9 毛母腫の病理組織像
矢印は shadow cell.

カウデン
Cowden 症候群
(Cowden syndrome, multiple
hamartoma syndrome)

MEMO

C. 脂腺系腫瘍 sebaceous tumors

1. 脂腺増殖症 sebaceous hyperplasia

同義語：老人性脂腺増殖症 (senile sebaceous hyperplasia)

成熟した脂腺が増殖して隆起したもので、高齢者の顔面(前額、頬、鼻)に好発する。直径3～8mmの黄白色の丘疹ない