



図 22.15 ケラトアcantoma (keratoacanthoma) の自然歴 (発症から自然消退まで)

a: 初発時, 直径 1 cm 大の半球状隆起性腫瘍として初発. b: 徐々に増大. c: さらに増大し中央部が自潰. d: 無治療でわずかの瘢痕を残して治癒.

B. 脂腺系腫瘍 sebaceous gland tumors

脂腺癌 sebaceous carcinoma

脂腺由来の皮膚癌で, 主に眼瞼脂腺 (Meibom 腺) に由来し, 上眼瞼に好発する橙黄色調の結節として観察される (図 22.16). 病理組織学的には腫瘍細胞巢内に澄明な胞体の異型脂腺細胞を認める. Muir-Torre 症候群は良性・悪性の脂腺系腫瘍を多発し, 内臓悪性腫瘍を伴う常染色体優性遺伝疾患であり, *MSH2* などの遺伝子修復関連遺伝子の変異が関与している.



図 22.16 脂腺癌 (sebaceous carcinoma) 眼瞼脂腺 (Meibom 腺) から生じたもの.

C. 毛包系腫瘍 follicular tumors

まれではあるが, 毛包を構成する各種細胞由来の悪性腫瘍として, 外毛根鞘癌 (trichilemmal carcinoma), 悪性増殖性外毛根鞘性嚢腫 (malignant proliferating trichilemmal cyst), 悪性毛母腫 (malignant pilomatricoma) などがある.

D. 汗腺系腫瘍 sweat gland tumors

1. 乳房 Paget 病 mammary Paget's disease ★

Essence

- 乳頭部を中心に, 浸潤を触れる湿疹に類似した紅斑や, びら



図 22.17 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。

んを形成。

- 中高年女性に発生する，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。
- 掻痒がなくステロイド外用に反応しない点で湿疹と鑑別する。
- 治療は乳癌に準じる。

症状

乳頭を中心に，境界明瞭な紅斑，びらん，あるいは湿潤や痂皮を伴う局面を認め，年単位で徐々に乳輪や周囲皮膚に拡大する（図 22.17）。病変部はやや硬く浸潤を触れる。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，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・病理所見

皮膚近傍の乳管上皮細胞に由来する癌（intraductal carcinoma）と考えられている。大型で淡明な Paget 細胞が表皮に認められ，乳管および腺内にもみられる。臨床的に皮膚病変が軽微であっても，広範囲の乳管や乳腺に Paget 細胞が浸潤していることがある。免疫染色で CK7 陽性，CEA 陽性を示す。

鑑別診断

慢性湿疹，体部白癬，基底細胞癌^{はくせん}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。

2. 乳房外 Paget 病

extramammary Paget's disease ; EMPD

★

Essence

- 高齢者に多い。乳房 Paget 病に類似した，湿疹様の紅斑，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。
- 進行して基底膜を破壊したものを乳房外 Paget 癌と呼ぶ。