



図 22.18② 乳房外 Paget 病 (extramammary Paget's disease) 肛門に生じた例.



図 22.19 乳房外 Paget 癌

乳房外 Paget 病を長期間放置していた進行例. 扁平な病変が徐々に隆起し, 浸潤性の結節をつくっている. 基底膜を破壊し真皮に深く浸潤して Paget 癌となる. すでにリンパ節転移も認められる.

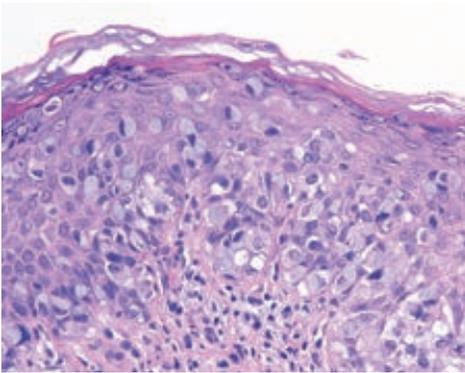


図 22.20 乳房外 Paget 病の病理組織像
大型胞体の明るい Paget 細胞が散在している.

病理所見

表皮, 導管および毛包内に, 大型の明るい胞体をもつ Paget 細胞が, 散在性ないし集簇性^{しゅうさく}に認められる. 胞巣を形成することが多い (図 22.20). PAS 染色陽性, アルシアンブルー染色陽性, CEA 陽性, GCDFP-15 陽性, CK7 陽性, CK20 陰性.

鑑別診断

湿疹・皮膚炎, カンジダ症, 股部白癬, Bowen 病, Hailey-Hailey 病^{ヘイリー}, 増殖性天疱瘡などと鑑別する. また, 直腸癌や尿路系癌の皮膚浸潤において, Paget 細胞に類似した腫瘍細胞がみられることがある (Paget 現象). 鑑別には GCDFP-15 と CK20 染色が有用であり, 上記 Paget 現象では GCDFP-15 陰性, CK20 陽性になる.

治療

病変範囲の決定のため, mapping biopsy (臨床的な病変の周囲を複数箇所パンチ生検し, 癌細胞の有無を検索する方法) や光線力学的診断 (PDD, 5 章 p.87 MEMO 参照) が行われる. 広範囲切除 (辺縁から 10 ~ 30 mm の健常部皮膚を含める) が原則である. 放射線療法や光線力学的療法も行われることがある.

3. エクリン汗孔癌 eccrine porocarcinoma

エクリン汗孔腫 (21 章 p.414 参照) が悪性化したものであり, 高齢者の下肢に好発する紅色局面ないし結節で, しばしば潰瘍化する (図 22.21). 病理組織学的に, 腫瘍の一部はエクリン

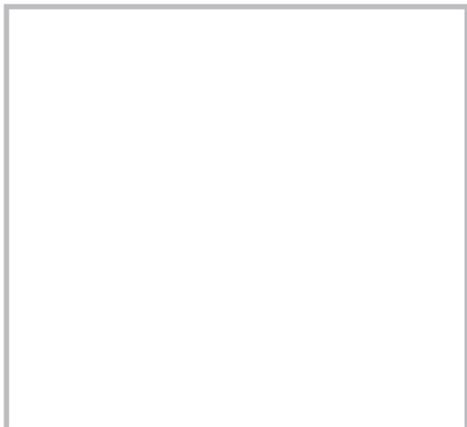


図 22.21 エクリン汗孔癌 (eccrine porocarcinoma)
↔ a: エクリン汗孔癌 (悪性). ↔ b: エクリン汗孔腫 (良性).

汗孔腫，一部が悪性化してエクリン汗孔癌として観察されることが多い。

4. 微小嚢胞性付属器癌 microcystic adnexal carcinoma ; MAC

同義語 : syringoid eccrine carcinoma, sclerosing sweat duct carcinoma

中年以降の口囲に多くみられる直径1～3cmの円板状の硬い皮内結節。汗管腫(21章 p.412)に類似した病理所見をとり、異型性は少ないが皮下など深部への浸潤傾向が強い。遠隔転移は少ない。広範囲にわたる外科的切除を行った後、病理組織学的に取り残しがないか確認する。

5. 皮膚粘液癌 mucinous carcinoma of the skin

顔面および被髪頭部に好発する2～3cm大の結節(図22.22)。腫瘍細胞塊は豊富なムチンで取り囲まれている(図22.23)。エクリン汗腺由来とアポクリン汗腺由来の2説がある。腫瘍細胞の核はやや異型となる。粘液産生性内臓悪性腫瘍の皮膚転移との鑑別が重要である。再発しやすいため、切除後は長期のフォローが望ましい。



図 22.22 皮膚粘液癌 (mucinous carcinoma of the skin)

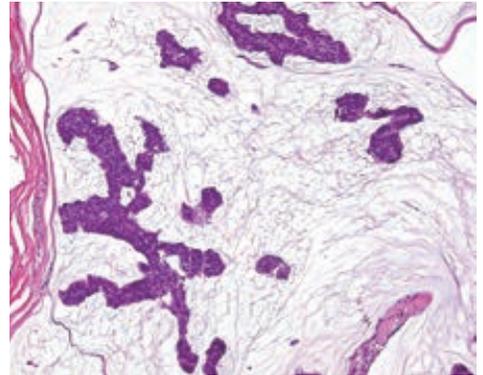


図 22.23 皮膚粘液癌の病理組織像

E. 神経系腫瘍 nervous system tumors

1. Merkel 細胞癌 メルケル 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，放射線療法，化学療法。

症状

高齢女性の頭頸部に好発し，直径1～3cm，淡紅色～紫紅色の硬いドーム状結節を認める(図22.24)。自覚症状は通常ない。

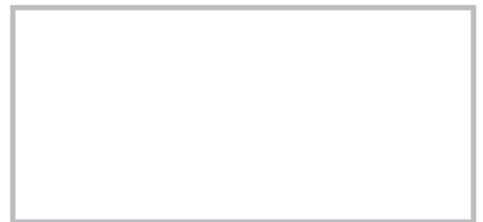
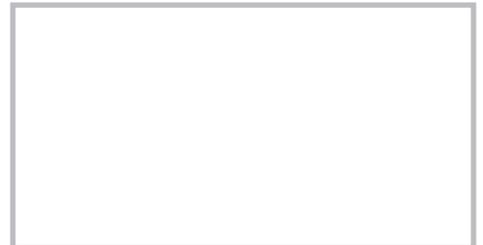


図 22.24 Merkel 細胞癌 (Merkel cell carcinoma)