



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。

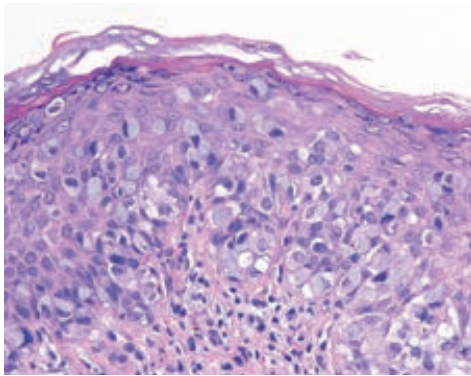


図 22.20 乳房外 Paget 病の病理組織像  
大型胞体の明るい Paget 細胞が散在している。

#### 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<sup>しゅうさく</sup>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<sup>ヘイリー</sup>、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 10~30mm 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

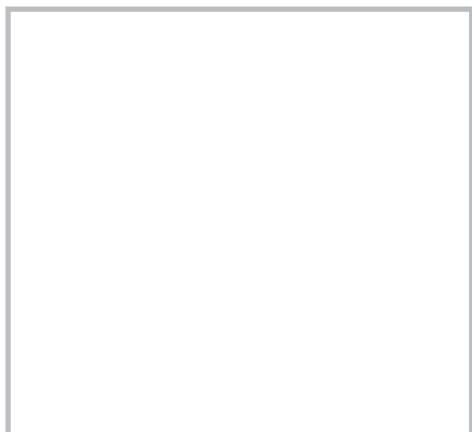


図 22.21 エクリン汗孔癌 (eccrine porocarcinoma)  
↔ a: エクリン汗孔癌 (悪性)、↔ b: エクリン汗孔腫 (良性)。

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)

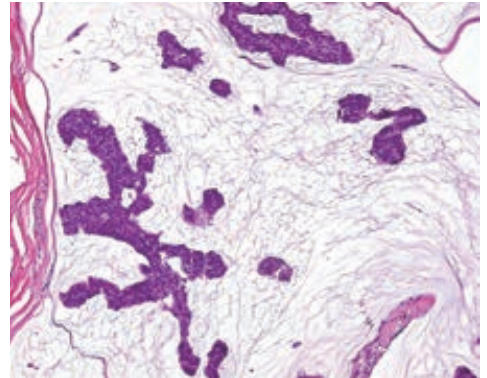


図 22.23 皮膚粘液癌の病理組織像

## 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。

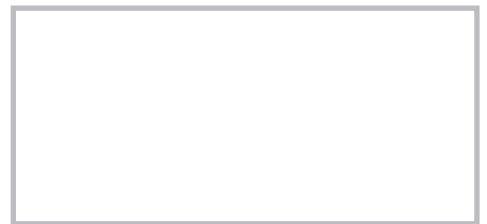


図 22.24 Merkel 細胞癌 (Merkel cell carcinoma)