



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)

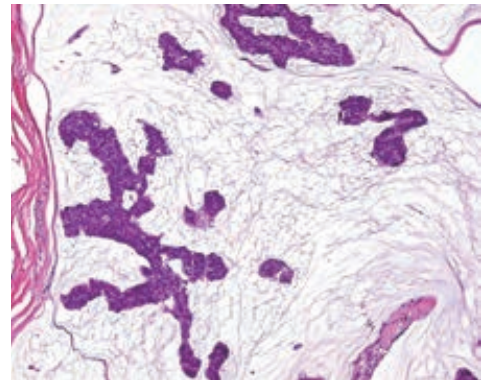


図 22.23 皮膚粘液癌の病理組織像

## 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。

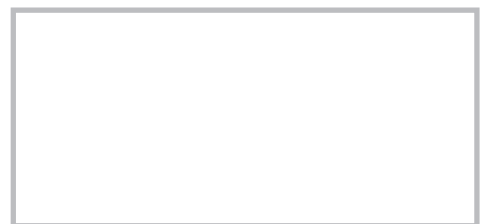
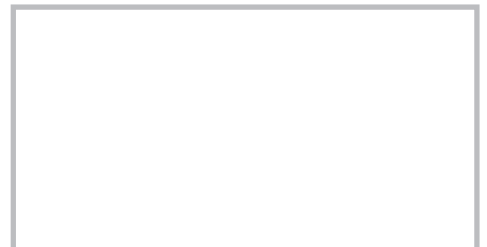


図 22.24 Merkel 細胞癌 (Merkel cell carcinoma)

## small round blue cell tumors の鑑別

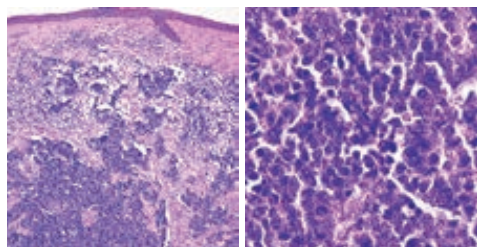
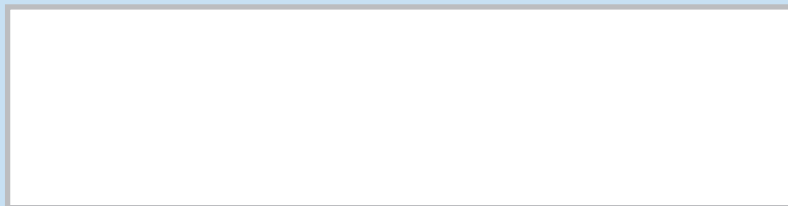


図 22.25 Merkel 細胞癌の病理組織像

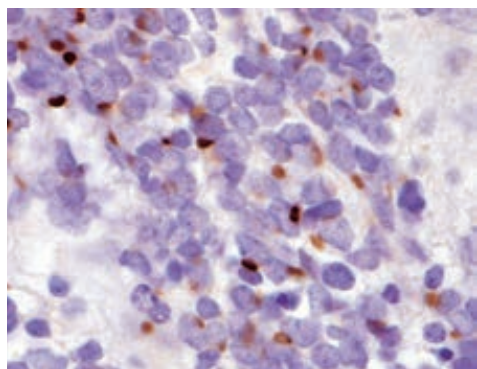
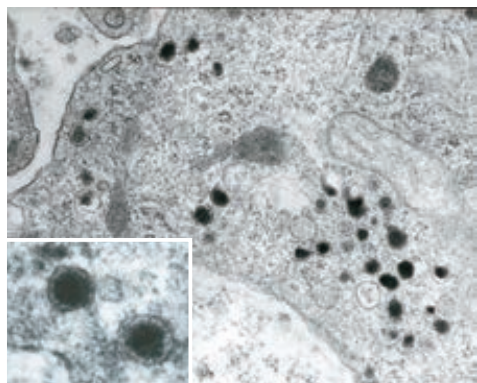
図 22.26 Merkel 細胞癌の免疫染色像  
CK20 染色. 細胞核の近傍に点状に染まる.

図 22.27 Merkel 細胞癌の電子顕微鏡像 (枠内は有芯顆粒の拡大像)

## 病理所見

細胞質が少なく，類円形の核をもつ小型細胞が密な索状配列を示す (図 22.25). 免疫組織学的には，神経特異的エノラーゼ (NSE) 陽性，クロモグラニン A 陽性，および CK20 が細胞質 (核の近傍) に点状に染まる (図 22.26). 病変部の 60 ~ 80% からポリオーマウイルス (Merkel cell polyomavirus) が検出され，発症に関与していると考えられている. 電子顕微鏡で，Merkel 細胞を思わせる有芯顆粒 (dense-core granule) を認める (図 22.27).

## 診断・鑑別診断

臨床像と病理所見による. 皮膚付属器癌や無色素性の悪性黒色腫，悪性リンパ腫などが鑑別疾患となりうる. 肺小細胞癌の皮膚転移の際にも同様の所見を得るため，本症を疑った場合は肺癌の検索を要する. 肺小細胞癌では通常 CK20 陰性である.

## 治療・予後

転移や再発をきたしやすいため，広範囲切除を行い，必要に応じてリンパ節郭清を加える. 放射線療法や化学療法も有効である. まれに自然消退例の報告もある. 進行・転移例では抗 PD-L1 抗体の有効性が期待されている.

## 2. 悪性末梢神経鞘腫瘍

malignant peripheral nerve sheath tumor ; MPNST

シュワン細胞由来の悪性腫瘍. 神経線維腫症 1 型 (20 章 p.391 参照) で出現することがある. 広範囲切除や四肢切断，化学療法などが行われるが，予後不良である.