上顎癌を併発した色素性乾皮症の1症例

高取 隆*・小針 仁美・大谷 巖
尾股 丈夫**・猪狩絵里子・大内 仁

Maxillary Cancer Associated with Xeroderma Pigmentosum ; A Case Report

Takashi Takatori, Hitomi Kobari, Iwao Ohtani
Takeo Omata, Eriko Igari and Jin Ouchi
(Fukushima Medical College)

Xeroderma pigmentosum is a rare autosomal recessive inherited skin disease characterized by pigmentary changes, atrophy, keratosis and carcinoma predominantly of the light-exposed skin.

A case of maxillary cancer (squamous cell carcinoma) with xeroderma pigmentosum is reported. The patient, aged 61, had had a skin cancer (carcinoma simplex removed) 23 years earlier. The possible relationship between xeroderma pigmentosum and maxillary cancer, occurring in a region not exposed to sunlight, is discussed briefly.

はじめに

色素性乾皮症は光線過敏症を示す遺伝性疾患で、露出部皮膚は色素沈着をきたし、乾燥粗糙となり、萎縮・癬痕化するという特徴的な皮膚症状を呈し、若くして皮膚癌の発生をみることが知られている。

今回われわれは、色素性乾皮症に、第Ⅰ癌の皮膚癌及び第Ⅱ癌の上顎癌を併発した重複癌症例を経験したので報告する。

症 例

症例：61歳，女性。

主訴：左頬部のしびれ感。

家族歴：父は64歳時に胃癌にて死亡。父母及び祖父母がいとこ同志であり、2代に渡る血族結婚が続いている。父の弟と妹，すなわち患者の叔父と叔母が色素性乾皮症と診断されている。

既往歴：昭和34年，39歳時に右頬部皮膚癌に

罹患した。右頬部に小豆大の腫瘍が出現し徐々に増大，潰瘍を形成したため，当大学皮膚科を受診し，色素性乾皮症及び皮膚癌（carcinoma simplex）と診断されている（図1）。当大学第1外科にて腫瘍切除術，皮膚移植術が施行され，現在まで再発は認められていない。

現病歴：昭和55年5月頃より左顔面のしびれ感を自覚していたが放置していた。しかししび

福島県立医科大学耳鼻咽喉科学教室（主任：大内 仁教授）

*現，大原綜合病院（院長：大原光雄博士）

**現，白河厚生総合病院（院長：遠藤良一博士）

図1 顔面皮膚には色素沈着が認められ、乾燥、萎縮している。右頬部には潰瘍を形成した腫瘍が認められる。

図2 左上顎洞内には、鼻腔側壁、眼窩底の骨破壊を伴った腫瘍陰影が認められる。

れ感が増強し、左眼球突出も出現してきたため、昭和57年10月18日当科を受診し、左上顎腫瘍の疑いで11月10日当科入院となった。

入院時所見：顔面、頸部、前胸部、四肢末梢側など、日光にさらされる部分には色素沈着が認められた。その他の全身所見、臨床検査所見には特に異常は認められなかった。顔面では左三叉神経第1～3領域に知覚異常があり、左眼球突出及び眼球運動障害を認めた。鼻咽腔には

図3 腫瘍は左眼窩内に進入していた。

腫瘍を認めず、その他の耳鼻咽喉科学的所見でも異常は認めなかった。鼻のレントゲン写真では、左上顎洞内に、鼻腔側壁、眼窩底の骨破壊を伴った腫瘍陰影が認められた(図2)。CTでは腫瘍は左上顎洞内に存在し、眼窩底を破壊して眼窩内に浸潤しているのが認められた(図3)。

治療及び経過：左上顎洞内からのプローベにより、病理組織学的診断は扁平上皮癌であり、臨床的には $T_3N_0M_0$, Stage IIIと診断された。昭和57年11月15日に左上顎開洞を施行し、同日より左浅側頭動脈よりの5-Fu動注療法を開始し、11月16日より放射線療法(25MeV β -tron, 2.5 Gy/day)を開始した。翌58年1月10日に動注療法を終了、2月14日には総量60 Gyにて放射線療法を終了した。しかしその後も眼窩内に腫瘍の残存が疑われるため、3月16日左拡大上顎全摘出術を施行した。術後経過は良好で、退院後は外来にて経過観察を行っているが、約2年を経過した現在癌の再発は認められていない。

考

色素性乾皮症は、1870年 Kaposi により初めて報告された常染色体劣性遺伝性疾患であり、その特徴的な皮膚症状とともに若くして皮膚癌の発生をみることが知られている¹⁾。本症の発

按

生頻度は人口6万5千人ないしは10万人に1人¹⁾²⁾、あるいは人口25万人に1人³⁾といわれており、稀な疾患といえる。男女間の性差はないという。患者は血族結婚の多い人種に発生しや

すく、本邦での患者の両親の血族結婚の頻度は 59%であるといわれている¹⁾。

本症の患者は生下時皮膚はほぼ正常であるが、症例の75%以上は生後6カ月から3年までの間に、日光にさらされる露出部皮膚に紅斑、色素斑を生じ、これらの日焼け様症状を反復するうちに、皮膚は乾燥、粗糙となり萎縮し、老人の皮膚のようになる。引き続きこれらの皮膚に次々と良性、悪性腫瘍の発生をみるようになる¹⁾。悪性腫瘍としては有棘細胞癌が最多で、次いで基底細胞癌、ケラトアkantーム、悪性黒色腫、上皮腫、皮膚腺癌などである。本症の予後は一般的に不良であり、癌の全身転移や、感染のため、患者の2/3は20歳以前に死亡するといわれている²⁾。

今回われわれが報告した症例は、色素性乾皮症に関連する皮膚癌罹患後23年目に、上顎癌の発生をみた重複癌症例である。耳鼻咽喉科領域においては、色素性乾皮症に舌⁴⁾⁵⁾⁶⁾、歯肉⁵⁾、口蓋⁵⁾、外鼻⁷⁾などの日光到達部の癌を併発した症例は報告されているが、本症例の如き上顎癌を発生した症例は稀と思われる。

ま と め

色素性乾皮症に皮膚癌 (carcinoma simplex) 及び上顎癌 (squamous cell carcinoma) を併発した症例を報告し、文献的考察を加えた。

なお、本論文の要旨は、第22回日本鼻科学会において発表した。

参 考 文 献

- 1) 山村雄一, 他: 現代皮膚科学体系 19: 中山書店 189~213, 1984.
- 2) Rook A: Genetics in dermatology. In "Text-book of dermatology" ed by Rook K A Wilkinson DS & Ebling FJG Blackwell scientific publications Oxford London Edinburgh Melbourne p 124~127, 1979.
- 3) Cleaver JE: Xeroderma pigmentosum. Genetic and environmental influences in skin carcinogenesis. Int J Dermat 17: 435~444, 1978.
- 4) Yagi K, et al: Carcinoma of the tongue in a patient with xeroderma pigmentosum. Int J Oral Surg 10: 73~76, 1981.
- 5) Kraemer KH, et al: Early onset of skin and oral cavity neoplasms in xeroderma pigmentosum. The Lancet 8262: 56~57, 1982.
- 6) Harper JL, et al: Carcinoma of the tongue in a boy with xeroderma pigmentosum. Clinical and experimental dermatology 6: 601~604, 1981.
- 7) Shah AH: Xeroderma pigmentosum in ear nose and throat practice. J Laryngol Otol 88: 1067~1074, 1974.
- 8) Cleaver JE: Defective repair replication of

DNA in xeroderma pigmentosum. Nature 218 : 652~656, 1968.

9) 清水 真: 色素性乾皮症の病因について. 医学のあゆみ 102: 516~520, 1977.

10) 武部 啓: 色素性乾皮症細胞の修復欠損と発癌の関連性. 医学のあゆみ 86: 799~804, 1973.

11) Swift M, et al: Cancer in families with xeroderma pigmentosum. JNCI 62: 1415~1421, 1979.

(別刷請求先: 高取 隆
〒960 福島市杉妻町4-45
福島県立医科大学耳鼻咽喉科学教室)