増殖性外毛根鞘嚢腫

増殖性外毛根鞘嚢腫の共存が認められた
悪性増殖性外毛根鞘嚢腫の1例

寺内 雅美*

A case of malignant proliferating trichilemmal cyst

Masami TERAUCHI*

* Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Numazu Municipal Hospital

An interesting case of a large tumor which consisted of both a benign trichilemmal cyst and a proliferating trichilemmal cyst, that developed in the buttock of a 57-year-old male, is reported.

Three trichilemmal-derived tumors, that is, trichilemmal cyst, proliferating trichilemmal cyst and malignant proliferating trichilemmal cyst were sequentially consecutive conditions.

It is expected that further accumulation of cases will allow us to draw same conclusions about the time point from which the tumor should be diagnosed as a malignant one. [*Skin Cancer(Japan)* 2000; 15 : 254-257]

Key words : Large buttock tumor, Benign trichilemmal cyst, Proliferating trichilemmal cyst

はじめに

外毛根鞘に由来あるいは分化を示す悪性腫瘍には悪性増殖性外毛根鞘嚢腫（腫瘍）（以下MPTCと略記）と外毛根鞘癌が存在し、それぞれ増殖性外毛根鞘嚢腫（腫瘍）（同PTC）および外毛根鞘腫の悪性型に相当するといわれている¹⁾。今回一つの大きな殿部腫瘍内にMPTCとPTCが共存する症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症 例：昭和13年7月7日生まれ。初診時年齢57歳，男性。

当科初診：1995年8月29日

主 訴：殿部腫瘍

現病歴：初診の約25年前より左殿部皮下に腫瘍があるのに気付いたが放置していた。腫瘍が漸次増大してきたため摘出を希望して前医を受診し、臨床的に悪性腫瘍を疑われて当科を紹介された。

既往歴：1979年右殿部腫瘍摘出（病名不明）。1986年背部腫瘍摘出（病名不明）。

* 沼津市立病院形成外科

現 症：左殿部に11×12cm大のドーム状に隆起した腫瘍とその中央に生検時の瘢痕をみとめる(図1)。

検査所見：血液・生化学的検査(異常所見)
TG 420mg/dl, LDL 886mg/dl, VLDL 582mg/dl

CT検査：左臀部に大きさ約7×5cm大の皮膚および大殿筋を巻き込んだ大きな造影剤で濃染するmassを認めた(図2)。

診断と治療：左殿部皮下あるいは大殿筋より発生した悪性腫瘍を疑い、拡大摘出および大腿筋膜張筋移植による再建を計画した。摘出範囲のデザイン(図3)と腫瘍摘出直後の状態(図4)で、大殿筋の一部も摘出してある。術後5年の現在までのところ再発転移はない(図5)。

病理組織所見：皮下に種々の大きさの結節状腫瘍塊があり、集合して大きな腫瘍巣を形成し

ている(図6)。結節状の腫瘍塊は中心部に角質をもち、充実性の部分と囊腫様構築をとるものが混在している。これらの腫瘍塊は大きな角化性囊腫内に多数存在するものと、線維化した周囲の結合組織内に散在するところが見られる。部

図1. 術前所見
左臀部に11×12cm大のドーム状に隆起した腫瘍とその中央に生検時の瘢痕をみとめる

図2. 術前CT所見
腫瘍は大殿筋に浸潤している

図3. 手術摘出範囲のデザイン

図4. 摘出直後の状態
大殿筋も一部切除され、坐骨神経が露出している

図5. 術後約5年の状態
再発・転移は認められない

図6．皮下に種々の大きさの結節状の腫瘍塊があり、集合して大きな腫瘍巣を形成している

図7．結節状の腫瘍塊は中心部が角質であり、充実性の部分と囊腫様構造をとるものが混在している

図8．散在性に腫瘍塊には周囲に結合組織との間に空隙を形成して境界が明瞭な部位と不明瞭な部位が混在している

図9．個々の腫瘍細胞の細胞質はヘマトキシリエオシン染色で淡染する角化性の上皮性細胞であり、胞体が明澄にみえる細胞 (pale cell) もある

位によっては全ての結節が角質でできていて、細胞性分のない結節もある(図7)。散在性にある腫瘍塊には周囲に結合組織との間に空隙を形成して境界が明瞭な部位と不明瞭な部位が混在している(図8)。個々の腫瘍細胞の細胞質はヘマトキシリエオジン染色で淡染する角化性の上皮性細胞であり、胞体が明澄にみえる細胞(pale cell)もある。腫瘍細胞の形態は、腫瘍のほとんどで核の大きさがほぼ均等で核小体も明瞭にみえているが、線維性の結合組織間に散在する腫瘍塊では、核の大きさの大小不揃いと濃染性があり、異型性を伴っているが、大部分の腫瘍では核の異型性は乏しい(図9)。

考 察

今回経験した腫瘍は、病変の構築と腫瘍細胞の形態から良性腫瘍と診断できる部位と、悪性腫瘍と診断できる部位が連続して一つの病変を形成している。大きな角化性の囊腫があり、内部に多数の小さな角化性囊腫や中心部に向かって角化する結節があり部位は、周囲との境界も明瞭で核出可能な所見ともっているのと、腫瘍細胞の核の異型性も乏しいので良性腫瘍と判断した。角化様式は顆粒細胞層をとまわず塊状に角質が形成される外毛根鞘性角化

(Trichilemmal keratinization)であったことから良性のPTCと診断した。また大きな腫瘍であり、手術時所見で下方の大筋に浸潤していたこと、さらに病理組織学的にも周囲との境界が不明瞭、限局性に乏しい、腫瘍の辺縁に凹凸が著明で不整であること、さらに線維性の間質の発達が乏しく、腫瘍の周囲に空隙があり、その外側に正常組織があること、さらに腫瘍細胞の核に異形性がある、など悪性腫瘍としての特徴をもっている部位もある。この悪性腫瘍と診断可能な部位でも結節状の腫瘍細胞は充実性あるいは囊腫様構築を持つもののいずれでも角化様式は外毛根鞘性角化であったことからMPTCと診断した。

一般にPTCは高齢女性の頭部被髪部に多く発生するとされ、一方MPTCは男性の頭部以外に多く発生するといわれている。今回の症例も男性の臀部発生例であった。組織的に今回の症例の様に良性腫瘍であるPTCと悪性腫瘍であるMPTCが一つの病変を形成することは、すでに報告されている^{2)~4)}。大原は真皮内に発生する外毛根鞘囊腫(TC)-PTC-MPTCを一つの系統として位置づけ、形態的にPTCが多少存在していても異型腫瘍細胞が結合織内に浸潤していればMPTCとしている⁵⁾。一方アッカーマンらは、PTCは扁平上皮癌であるとの興味深い考え方を述べている⁶⁾。彼らは以前はPTCは良性腫瘍の立場をとっていたが、被膜に包まれ異型細胞が少なくとも転移をきたすことがあるため、PTCはPTCSCC (proliferating trichilemmal cystic squamous-cell-carcinoma)とすることをすすめている。いずれにしてもTC-PTC-MPTCは一連の疾患であり、ある時点から悪性腫瘍の態度を取る可能性は否定できない。摘出してしまった後からその腫瘍が将来どの様な態度を示すかを推し量るのは困難であり、今回の症例に関しても良性と悪性の共存か、良性から悪性への転化か、あるいは悪性腫瘍の一部が良性腫瘍

のようにみえたか、の3通りの解釈が可能であり、今後同様症例の蓄積で結論がでることを期待する。

結 語

57歳男性の臀部に生じた大きな腫瘍で、良性腫瘍であるPTCと悪性腫瘍であるMPTCが一つの病変を形成した興味ある症例を経験したので報告した。TC-PTC-MPTCは一連の疾患であり、どの時点から悪性腫瘍と診断するのかなど今後症例の蓄積で結論がでることを期待する。

謝 辞

稿を終えるにあたり本論文の病理組織学的検討をご教授いただいた勤医協病院皮膚病理研究所木村鉄宜先生に深甚なる感謝の意を表す。

文 献

- 1) 松本祥代, 斎田俊明: 外毛根鞘癌疾患概念の来歴と本邦報告例のまとめ. *Skin Cancer*, 10: 27-32, 1995.
- 2) 野柳俊明, 三浦芳子, 片桐一元, 他: 良性の囊腫構造との共存が認められた悪性増殖性外毛根鞘囊腫の1例. *皮膚臨床*, 40: 1378-1379, 1998.
- 3) Markal, N., Kurtay, A., Velidedeoglu, H., et al.: Malignant transformation of a giant proliferating trichilemmal tumor of the scalp; report and literature review. *Ann. Plast. Surg.*, 41: 314-316, 1998.
- 4) Takata, M., Rehman, I., Rees, J.L.: A trichilemmal carcinoma arising from a proliferating trichilemma cyst: the loss of the wild-type p53 is a critical event in malignant transformation. *Hum. pathol.*, 29: 193-195, 1998.
- 5) 大原國章: 外毛根鞘癌一治療について一. *Skin cancer*, 10(1): 73-80, 1996.
- 6) Mones, J.M., Ackerman, A.B.: Proliferating trichilemmal cyst is squamous-cell carcinoma. *New concept*, 4: 295-310, 1998.