Muir-Torre 症候群

18 年間に 12 個の皮膚腫瘍を生じた
Muir-Torre 症候群の 1 例

藤田 優^{*1} 落合 泰明^{*1} 荒原 健男^{*2} 坪内 弘行^{*3}

A Case of Muir-Torre Syndrome with Twelve Skin Tumors for Eighteen Years

Masaru FUJITA ^{*1}, Yasuaki OCHIAI ^{*1}, Takeo ARAHARA ^{*2}, Hiroyuki TSUBOUCHI ^{*3}

^{*1} Department of Dermatology, Funabashi Municipal Medical Center

^{*2} Department of Surgery, Funabashifutawa Hospital

^{*3} Department of Pathology, Funabashifutawa Hospital

We reported a case of Muir-Torre Syndrome. A 67-year-old man revisited our clinic complaining of two small nodules on his nose. Histological examination revealed sebaceomas. He had two keratoacanthomas at his first visit 18 years ago. Altogether, he had 4 keratoacanthomas, 2 squamous cell carcinomas, 4 sebaceous tumors, 2 benign skin tumors and two colorectal carcinomas during his entire course. The histology of the squamous cell carcinomas was deep invasive and prominent keratosis and its prognosis was good. This case suggested that multiple keratoacanthomas was the possibility of the initial sign of Muir-Torre syndrome. We discussed on the prognosis of squamous cell carcinoma of Muir-Torre Syndrome. [*Skin Cancer (Japan)* 2003 ; 18 : 189-192]

Key words: Muir-Torre Syndrome, Keratoacanthoma, Squamous Cell carcinoma, Sebaceoma

はじめに

Muir-Torre 症候群は皮膚に脂腺系良性、悪性腫瘍を生じ、内臓悪性腫瘍を併発する遺伝性疾患である。今回我々は 2 度の結腸・直腸癌の既往を有し、18 年間にわたり、12 個の皮膚腫瘍

を生じた 1 例を経験し、皮膚腫瘍の組織学的検討を加えることができたので、ここに報告する。

症 例

患 者：67 歳，男性

初 診：平成 12 年 12 月 27 日

家族歴：母が比較的若く胃癌で死亡している以外に家族内に同症は認めない。

既往歴：39 歳 直腸癌，57 歳 結腸癌で共に手術を受けている。

^{*1} 船橋市立医療センター皮膚科

^{*2} 船橋二和病院外科

^{*3} 船橋二和病院病理

現病歴：約 20 年前より顔面を中心として、皮膚腫瘍が繰り返し生じ、その都度切除を受けていた。今回も数ヵ月前から鼻の周囲に小腫瘍が生じ、その精査と腫瘍が多発することの精査を求めて、当科を受診した。

現 症：鼻の入口部に豌豆大のやや黄色がかった半球状腫瘍を 2 個認める (図 1)。

組織像：腫瘍は両者とも主に成熟脂腺細胞を主とする小葉構造を作る腫瘍からなる。片方の

図 1.

図 2.

腫瘍では小葉周囲には基底細胞様細胞が主に増殖している (図 2)。以上からこれら腫瘍を Sebaceoma と診断し、既往歴、現病歴を考慮して Muir-Torre 症候群と診断した。

患者の病歴の検討：患者の病歴の詳細は表 1 に記載した。発端は 1974 年の直腸癌であり、皮膚腫瘍を最初に生じたのは 1983 年である。腫瘍は右内眼角部に小指頭大の表面平滑な赤褐色の半球状腫瘍 (図 3) である。またその 2 年後には右頬に拇指頭大と同様の腫瘍を生じている (図 4)。組織学的には両腫瘍ともほぼ同様に角化傾向の強い有棘細胞様細胞からなり、腫瘍辺縁は腫瘍を包むように正常表皮が取り囲んでおり (図 5), Keratoacanthoma (以下 KA) と診断した。この時点で Muir-Torre 症候群を疑われたが確定診断に至らなかった。その後患者は 1989 年には結腸癌の手術を受けており、さらに数年おきに皮膚腫瘍を繰り返し生じている。1993 年には右下眼瞼に腫瘍を生じており、組織学的には脂腺細胞を主とする腫瘍で Sebaceoma と診断でき、この時点では本症候

表 1. 腫瘍の発生年次と病理診断

1974年	直腸癌
1983年	Keratoacanthoma 右内眼角
1985年	Keratoacanthoma 右頬
1989年	結腸癌
1993年	Sebaceoma 右下眼瞼
1994年	表皮肥厚 左鼻入孔
1994年	SCC 右上口唇
1996年	SCC 上背
1996年	Keratoacanthoma 上背
1997年	Sebaceoma 額
2000年	Keratoacanthoma 左頬
2000年	脂漏性角化症 前胸部
2000年	Sebaceoma 鼻

図 3.

図 5.

図 4.

図 6.

図 7

群と診断し得たと考えられる。その後患者は有棘細胞癌（以下 SCC）と診断された腫瘍も経験している。すなわち 1994 年には上口唇に腫瘍を生じており、組織学的に角化傾向の強い腫瘍だが、深部は口輪筋まで浸潤しており、SCC と診断された（図 6）。また 1996 年には背部に比較的大型の腫瘍を生じ、組織学的にはやはり角化の強い腫瘍だが、真皮のかなり深部まで小型の腫瘍胞巣が浸潤性に増殖し、SCC と診断

された（図 7）。以上 18 年間に 12 個の腫瘍を生じているが、直腸、結腸癌も含め、現時点まで予後は良好である。患者は現在人工肛門でストーマのケアに当院に通院中、その後現在まで

皮膚腫瘤および内臓悪性腫瘍の新生は認めていない。

考 察

Muir-Torre 症候群は凌ら¹⁾によれば本邦では 2000 年までに 23 例の報告がある。そのうち、17 例で脂腺腺腫ないし脂腺上皮腫と内臓悪性腫瘍の合併がある。また脂腺癌は 5 例の報告があり、2 例は単独で、3 例は他の脂腺系腫瘍を合併している。他に毛包脂腺系腫瘍とされた腫瘍が 1 例ある。KA と診断された症例は 4 例あり、うち 1 例は脂腺腺腫の合併を伴っている。他の 3 例は脂腺増殖症を伴っているものの他の脂腺系腫瘍の合併はない。脂腺増殖症の本症群に対する診断上の意義は否定的であり、KA については種々議論のあるところである。Schwartz ら²⁾の Muir-Torre 症候群の診断基準によれば、多発する KA に内臓悪性腫瘍を合併するときは家族歴のある場合のみ本症候群と診断しうる。本例では内臓悪性腫瘍を先発し、その後に KA が生じ、さらに 10 年を経て、脂腺腫瘍の発生をみている。本例の経過からみる限り、多発する KA は本症候群の可能性を考えて経過観察するべきであると考ええる。SCC の

合併は本邦報告例では 1 例のみ記載をみるが、学会抄録のみで詳細は不明である。外国例では Finan ら³⁾は 59 例中、6 例の合併を報告しており、その他の皮膚悪性腫瘍についても基底細胞上皮腫 5 例、悪性黒色腫 1 例の合併を報告しているが、臨床症状、組織像、予後などについての記載はない。本例では SCC と診断された 2 個の腫瘍を認めたが、いずれも深部にかなり浸潤しているものの、角化傾向は強く、KA との異同が問題になるような組織像であり、予後は良好であった。本症候群は内臓悪性腫瘍も含め、予後良好とされている。本症候群に生じる SCC が本質的に KA に近い予後良好な腫瘍であるか否かは詳細な報告の蓄積が必要であると思われる。

文 献

- 1) 凌 太郎, 三砂範幸, 平 嘉世, 他: 眼瞼脂腺癌を伴った Muir-Torre 症候群. 西日皮膚, 62: 739-743, 2000
- 2) Schwartz RA, Torre DP: The Muir-Torre syndrome: A 25-year retrospect. J Am Acad Dermatol, 33: 90-104, 1995
- 3) Finan MC, Connolly SM: Sebaceous Gland Tumors and Systemic Disease: A Clinicopathologic Analysis. Medicine, 63: 232-242, 1984