皮膚原発 adenoid cystic carcinoma の 1 例

藤田 直昭¹ 鈴木さやか¹ 山田 元人¹ 前多 松喜²

¹豊橋市民病院皮膚科, ²豊橋市民病院臨床病理科

A case of primary cutaneous adenoid cystic carcinoma

Naoaki FUJITA¹, Sayaka SUZUKI¹, Motohito YAMADA¹, Matsuyosi MAEDA²

Department of Dermatology¹, Toyohashi Municipal Hospital; Department of Pathology², Toyohashi Municipal Hospital

A 54-year-old man had a slowly enlarging tumor of two years' duration on his left cheek.

The tumor was composed of cribriform and tubular masses of basaloid cells. Perineural invasion was observed. The microscopical findings were typical of true adenoid cystic carcinoma (ACC).

Primary ACC of the skin is rare. Only 10 cases have been published in the recent Japanese language literature. [*Skin Cancer (Japan)* 2004; 19: 116-119]

Key words: Adenoid cystic carcinoma, Cribriform pattern

はじめに

adenoid cystic carcinoma (以下 ACC) は唾液腺に好発する悪性腫瘍で主に耳鼻科領域で報告されることが多い。皮膚原発の ACC は比較的稀で、本邦における報告は自験例を含めて 10 例であった。今回我々は病理組織学的に比較的典型と思われる皮膚原発 ACC の症例を経験したので、ここに報告する。

症 例

患 者：54 歳，男性

初 診：2000 年 11 月 27 日

主 訴：左頬部皮下腫瘍

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：高血圧

現病歴：1998 年頃、左頬部に米粒大の皮下腫瘍に気付いたが、大きさに変化がないため放置していた。時々自発痛を自覚するようになったため、2000 年 11 月当科を受診した。

初診時現症：左頬部に直径約 4mm の皮内結節を触知した。表面は平滑で淡紅色，わずかに隆起を認めた（図 1）。頸部リンパ節は触知しなかった。

病理組織学的所見：表皮は著変なく，真皮全層にわたり基底細胞様細胞が胞巣状に増殖し，大小の腔を形成する，いわゆる篩状構造（cribriform pattern）を示す部分と，管腔形成を示す部分とが認められた（図 2）。cribriform pattern を示す部分は比較的大きな円形から楕円形のクロマチンに富む核をもち，細胞質の少ない細胞で，管腔は 1 ないし 2 層の腫瘍細胞に取り囲まれている（図 3）。管腔内には好酸性の粘液様物質の貯留を認め，この粘液様物質は

図 1. 初診時臨床像

図 2. H.E.染色 弱拡大像

真皮全層にわたり基底細胞様細胞が島状に増殖し、篩状構造、腺腔構造を形成している

図 3. H.E.染色 強拡大像

篩状構造を呈する腫瘍細胞巢

図 4. H.E.染色 強拡大像

腫瘍細胞の一部は神経周囲性浸潤を示す

Alcian blue 染色, PAS 染色ともに陽性を示した。表皮、汗腺との連続性は認められなかった。神経組織を取り囲むように腫瘍細胞が増殖する神経周囲性浸潤の像が認められた (図 4)。

免疫組織学的所見：CEA, vimentin は陰性であった。EMA, α -SMA, S-100 は陽性を示したが、管腔形成を認める部分の細胞が主に陽性を示し、篩状構造を示す部分の細胞は染色性が弱かった。

臨床検査所見：原発巣の検索として全身 CT, ガリウムシンチ, 上部消化管内視鏡検査, 耳鼻科的検索を施行したが、原発巣と考えられる腫

瘍は検出されなかった。

診 断：病理組織学的に篩状構造の部分と、管腔形成の部分が認められ、表皮との連続性が認められないなど、比較的典型的な組織像を示したこと、他臓器に原発と考えられる腫瘍が認められず、皮膚転移が否定されたことから、本症例を皮膚原発 ACC と診断した。

治療および経過：腫瘍辺縁より 10mm 離して皮切を加え、脂肪層深層で切除し、鎖骨下部より全層植皮を施行した。2003 年 7 月現在、再発を認めない。

考 察

ACCは唾液腺原発が最も多く、その他、口腔、上気道、気管、気管支、涙腺などに生じる悪性腫瘍で、耳鼻科、外科にて取り扱われることが多い腫瘍である。1986～2000年までの15年間の日本病理剖検輯報¹⁾の集計では、ACCは327例で全悪性腫瘍326,483例中0.1%であり、そのうち唾液腺や上顎洞、咽頭、口腔などの頭頸部、および気管、気管支などの気道にみられたACCは303例で、全ACCの86%を占める。一方、皮膚原発のACCは3例のみで、全ACCの0.8%にすぎず、極めて稀である。本邦におけるACCの報告例は1984年の戸沢らの報告以来、調べただけで、本症例を含めて10例を数えるのみであった。

本症例では、腫瘍が頬部に発生しており、その起源として唾液腺と汗腺の両者が考えられた。しかし、病理組織学的に複数の切片を観察した結果、腫瘍は真皮に局限しており、唾液腺との連続性がなく、唾液腺原発の可能性は否定された。さらに、CTなどの全身検索で他に原発となる腫瘍は検出されず、皮膚転移の可能性も否定されたため、本症例を皮膚原発ACCと診断した。

皮膚原発ACCの発生は男女差なく、高齢者の頭部、胸部に多いと報告²⁾されている。唾液腺原発のACCが約半数に転移を認め、死亡率も高い³⁾のに比べ、皮膚原発のACCは転移例も少なく予後も悪くないとされる。しかし、一方で大林らの報告⁴⁾のごとく、局所再発を繰り返し、多臓器転移を認めた予後不良な症例も報告されている。

ACCは組織学的に篩状型、腺管型、充実型の3型に亜分類されるが、多くの症例においてこれらすべての組織型の混在として認められる。Philipら⁵⁾は、管腔型と篩状型からなるものをgrade 1、ほとんどが篩状型であるが一部に充実型を含むものをgrade 2、ほとんどが充実型であるものをgrade 3とし、この順で予後が悪くなると報告している。通常充実型は他の

型に比較して細胞異型が強く核分裂像が多く、高悪性度の悪性腫瘍で、高率に再発する。自験例は充実型の部分は目立たず、篩状型と管腔型からなりgrade 1と考えられ、比較的予後がよいと予想される。

免疫組織学的所見は、CEAは陰性、S-100、 α -SMAは陽性を示し、本症はエックリン汗腺分泌腺部への分化が認められる。

皮膚症状は正常皮膚色から淡紅色の皮下結節として認められ、特徴的な所見はなく、臨床像からACCを診断することは困難である。そのため、小型の皮下腫瘍であっても積極的に皮膚生検を施行し、確定診断をすべきである。

一般に皮膚原発のACCは局所再発率が高く、治療には広範切除が原則とされているが、切除マージンの指標はない。過去の報告によると5 cmマージンで不十分と判断され、追加切除された例⁶⁾、1 cmマージンで再発を認めない例などが報告されている。いずれも切除標本の詳細な検討により判断されるが、症例の蓄積により今後切除マージンの指標を検討する必要がある。自験例においては直径が5 mmと小型であったため、1 cmマージンで切除したが、切除断端には腫瘍細胞の残存は認められなかった。術後まだ3年であるが、現在のところ再発は認めていない。しかしすでに神経周囲性浸潤の像が認められ、今後局所再発の可能性もあり、切除マージンが十分であったかどうかの検討も含め、経過観察が必要と考えられる。

文 献

- 1) 日本病理剖検輯報第29-43輯。日本病理学会編、日本病理剖検輯報刊行会、1986-2000
- 2) 山本 修、他：皮膚原発Adenoid Cystic Carcinomaの1例。皮膚臨床, 39 (13) : 1971-1974, 1997
- 3) Seab JA, Graham JH : Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. J Am Acad Dermatol, 17 : 113-118, 1987
- 4) 大林寛人, 佐々木亮, 池田重雄, 他：皮膚原発Adenoid Cystic Carcinoma。皮膚臨床, 31 : 67-72, 1989

- 5) Philip AS, Mario AL, et al : Histologic Grading of Adenoid Cystic Carcinoma of the Salivary Glands. Cancer, 54 : 1062-1069, 1984
- 6) 井川浩晴, 他 : 頬部に発生したprimary adenoid cystic carcinoma of the skinの1例. Skin Cancer, 8 : 258-262, 1993