

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

日本皮膚病理組織学会会誌 (2000.12) 16巻1号:18～21.

肛囲に生じたSyringocystadenocarcinoma Papilliferumの1例

山本明美, 和田隆, 飯塚一

5. 肛囲に生じた Syringocystadenocarcinoma Papilliferum の1例

A Case of Syringocystadenocarcinoma Papilliferum on the Peri-anal Skin

旭川医科大学皮膚科学教室
山本明美、和田 隆、飯塚 一
旭川医科大学皮膚科学教室

key words: syringocystadenoma papilliferum, sweat gland tumors, apocrine gland, Paget's disease

症例：61歳、男性

初診：平成11年12月7日

現病歴：10年位前に肛囲に紅色丘疹が出現し、徐々に増大し黒色を呈するようになり痛みも伴うようになってきた。1999年12月胃体部の低分化腺癌の手術のため当院第2外科に入院の際、肛囲の腫瘍の診断のため当科を紹介された。

既往歴：1971年、某大学病院皮膚科にて subcorneal pustular dermatosis と診断され、ステロイド剤を外用している。1997年、胃潰瘍。1998年11月、上部消化管造影にて異常を指摘された。1999年11月、胃体部の生検にて胃癌と診断された。

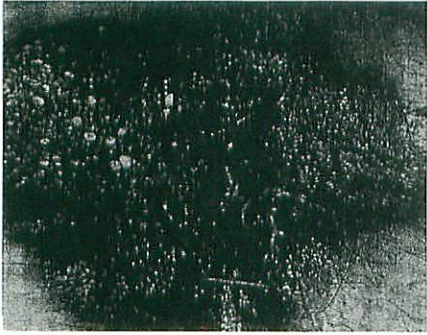
現症：肛囲皮膚部に黒色の表面顆粒状ないし疣状の直径6cm大の広基性腫瘍を認めた(図1)。

病理組織所見：肥厚した表皮内に増殖する腫瘍細胞をみると、これらは索状、管腔あるいは囊腫状構造をとって深く真皮方向へ侵入していたが明らかに基底膜を破壊して浸潤性の真皮内増殖を示すところはなかった(図2, 3)。拡張した内腔に壁の細胞が乳頭腫状に増殖する部分もあった(図4)。間質には形質細胞が密に浸潤していた(図5)。管状ないし囊腫状の部分では壁は1~数層で、内腔に面する円柱状の細胞の断頭分泌像もみとめられた(図6)。腫瘍細胞は大型で、明るい胞体を持ち、核は大型で異型性を示した。表皮内で小胞巣を形成する部分も見られた(図7)。腫瘍直下には正常のアポクリン腺が存在していた。PAS染色は管腔に面する細胞の胞体の一部が陽性。免疫組織化学染色では human milk fat globules (HMFG) 2 と epithelial membrane antigen (EMA) はほとんどの腫瘍細胞で、S100は一部の外層の細胞のみが陽性であった。Gross cystic disease fluid protease (GCDFP)-15, BRST-1, carcinoembryonic antigen (CEA), K20, α smooth muscle actin は陰性であった。

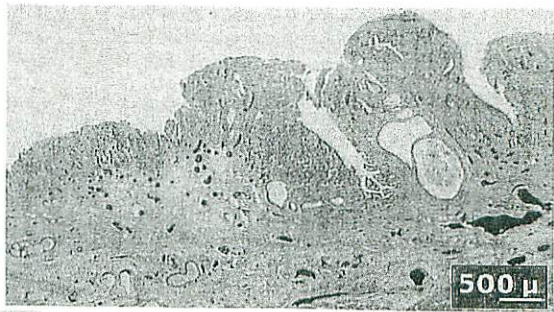
検査成績：一般血液、尿、生化学検査、胸部X線、下部消化管内視鏡、腹部超音波検査、腹部、骨盤部CTにて転移を疑わせる所見なし。

経過：2000年1月26日、胃癌に対して distal gastrectomy を施行した。病理組織学的に低分化腺癌であり、pType 2 pT2(SS) N0M0、Stage IBであった(図8)。この手術と同時に、肛門部病変に対して直腸及び、肛門皮膚部の腫瘍から3cmはなれた部位まで一塊として切除した。切除断端に病変はなく、現在までに胃、皮膚病変とも再発、転移の徴候はない。

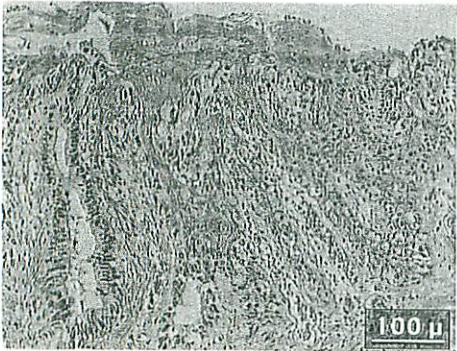
考案：本例の診断としては胃癌の表皮内転移、extramammary Paget's disease, syringocystadenocarcinoma papilliferum の可能性を考えた。まず、胃癌の転移については皮疹が先行しており、またより高分化であった点から否定した。次に extramammary Paget's disease については、自験例がはじめから丘疹として発症している点、表皮内での胞巣形成はあるが病変の主体ではない点が合致せず、また、本症でも管腔形成を伴うことがあるが自験例ほど顕著になることはないと考え否定した。Syringocystadenocarcinoma papilliferum については、まれであるため臨床、



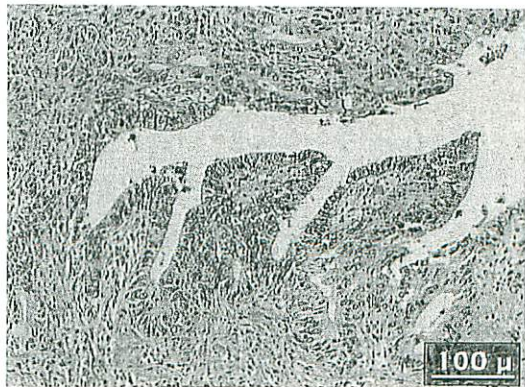
1



2



3



4

病理所見が確立していないが、我々は自験例の組織像に最も合致すると考えた。なお、本例は大型の腫瘤ではあったが、組織学的に表皮内に病変がとどまっており、*in situ*であった。

Syringocystadenocarcinoma papilliferum の過去の主な報告例としては、Dissanayake & Salm らの74歳女、頭部、6.5x5.5x3.5cmの乳頭腫状の腫瘤 (*in situ*) と71歳女、背部、3cm大の腫瘤¹⁾、Numata らの52歳女、胸壁、紫紅色の13x8x5cmの腫瘤や²⁾、Bondi と Urso の47歳男、頭部、潰瘍を伴う2.5cmの腫瘤³⁾ などがある。これら過去の報告例からその特徴をまとめると、中高年の頭部、体幹に生じ、緩徐に増殖する大型の腫瘤であるといえよう。概念的には syringocystadenoma papilliferum の悪性型であって、これと構築は似ているが、細胞の異型性、浸潤性増殖を示す点で異なる。組織像は囊腫状、幅の広い乳頭腫状の増殖巣がみられ、良く分化した部分では2層の壁細胞が区別される。また、充実性増殖があることもある。自験例もほぼこれらの特徴を満たしていた。Syringocystadenoma papilliferum の発生あるいはその分化の方向についてはまだ一定の見解はないが、アポクリン分化を示す腫瘍と考えるものが多く、その悪性型である syringocystadenocarcinoma papilliferum も同様に考えたい。自験例においても著明な断頭分泌を示すアポクリン腺様構築が認められた。

これまで本症が肛門部周囲に生じた報告はない。しかし本症の良性型であると考えられる syringocystadenoma papilliferum の発生部位を検討した報告では100例中、鼠径部4例、臀部1例、会陰部2例、陰囊部1例であり⁴⁾、陰股部や臀部にその悪性型が発症することがあってもおかしくないと思われる。実際、Yamamoto らは56歳男性の恥丘部に生じた、一部本症と同様の組織像をとったアポクリン癌の1例を報告している⁵⁾。

本腫瘍では免疫組織化学的な検討はこれまでほとんどなされていない。自験例ではHMFG2とEMAが陽性であり、syringocystadenoma papilliferum と共通する所見であった。正常のアポクリン腺や syringocystadenoma papilliferum で陽性となることが多いGCDPF-15、BRST-1、CEAが本例で陰性であったことの意義については今後多数例での検討により明らかにされるべきと思われる。

文献

- 1) Dissanayake RVP, Salm R: Sweat-gland carcinomas: prognosis related to histological type, *Histopathol*, 4: 445-466, 1980
- 2) Numata M, Hosoe S, Itoh N, Munakata Y, Hayashi S, Maruyama Y: Syringoadenocarcinoma papilliferum, *J Cutan Pathol*, 12: 3-7, 1985
- 3) Bondi R, Urso C: Syringocystadenocarcinoma papilliferum, *Histopathol*, 28: 475-477, 1996
- 4) Helwig EB, Hackney VC: Syringadenoma papilliferum. Lesions with and without naevus sebaceous and basal cell carcinoma, *Arch Dermatol*, 71: 361-372, 1955
- 5) Yamamoto O, Haratake J, Hisaoka M, Asahi M, Bhawan J: A unique case of apocrine carcinoma on the male pubic skin: Histopathologic and ultrastructural observations, *J Cutan Pathol*, 20: 378-383, 1993

