

1425：頭部腫瘍

10/13 岡山外科病理研究会

川崎医科大学附属病院 病理学2

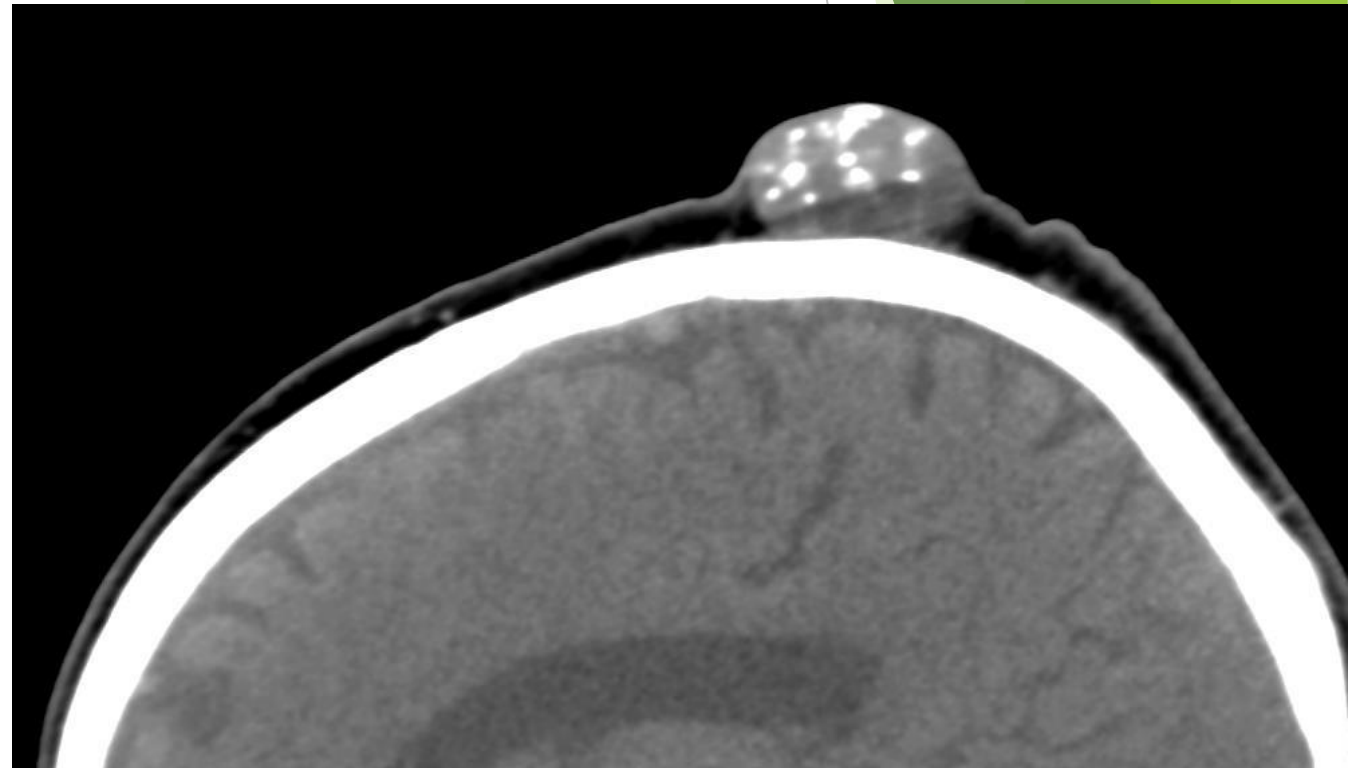
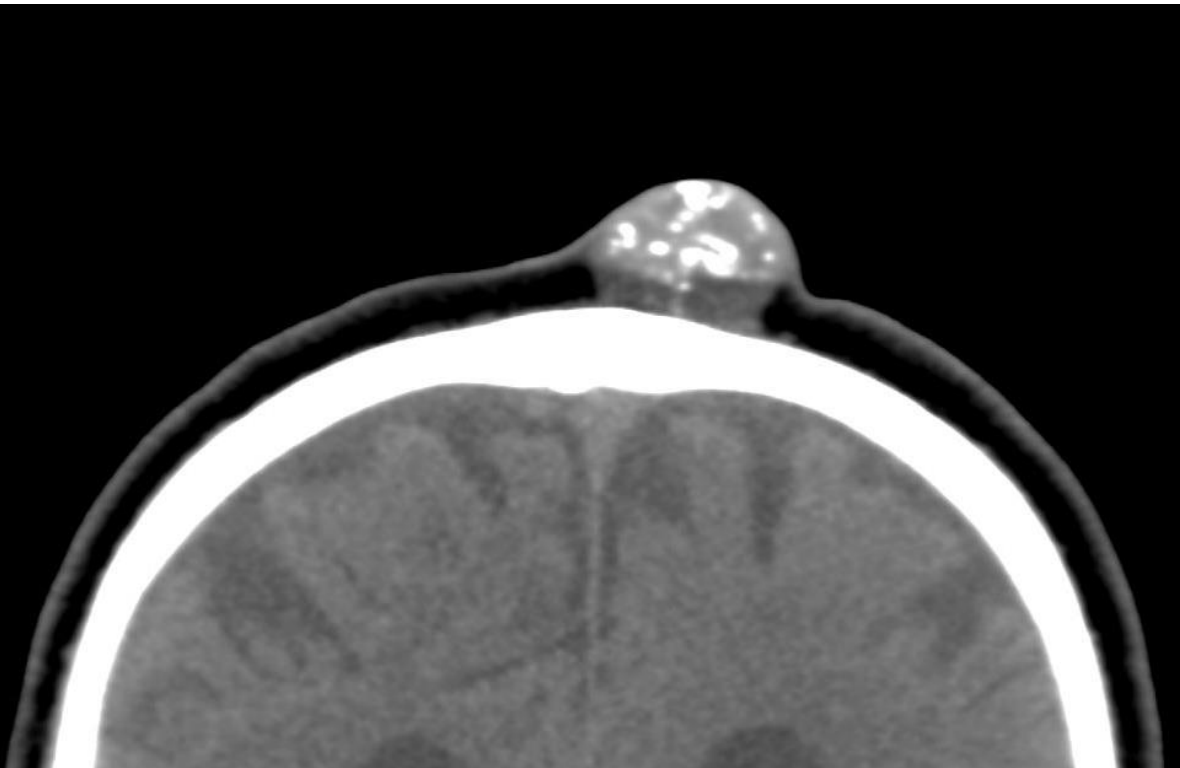
佐貫史明、稲吉貴絵、鹿股直樹、森谷卓也

画像所見

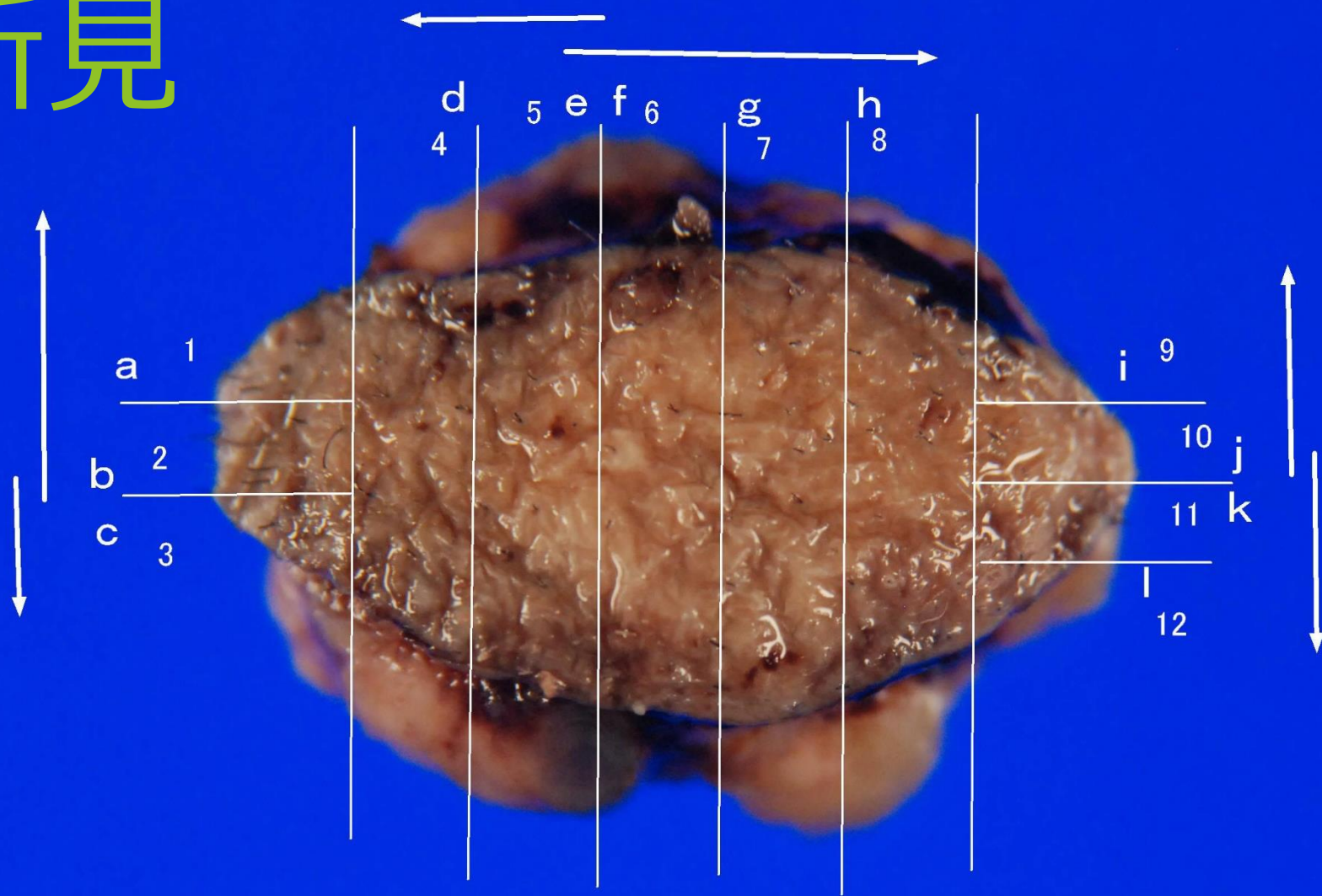
頭部CT

冠状断

矢状断



肉眼所見

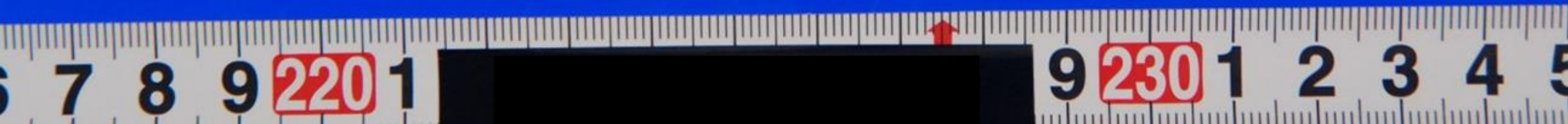
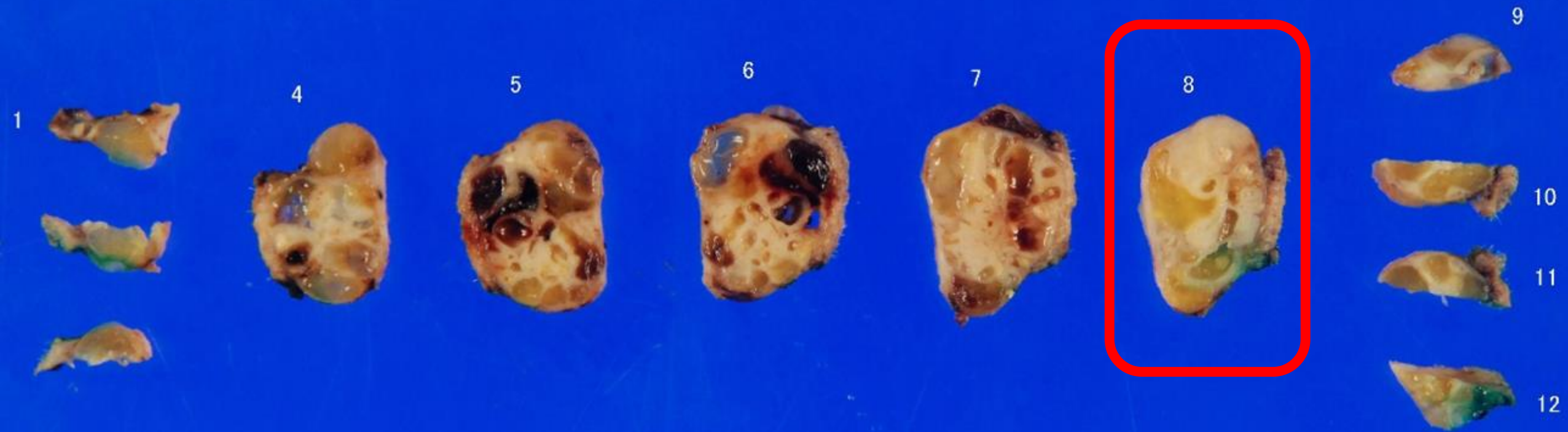


緑

3.5x2.5x1.8cm

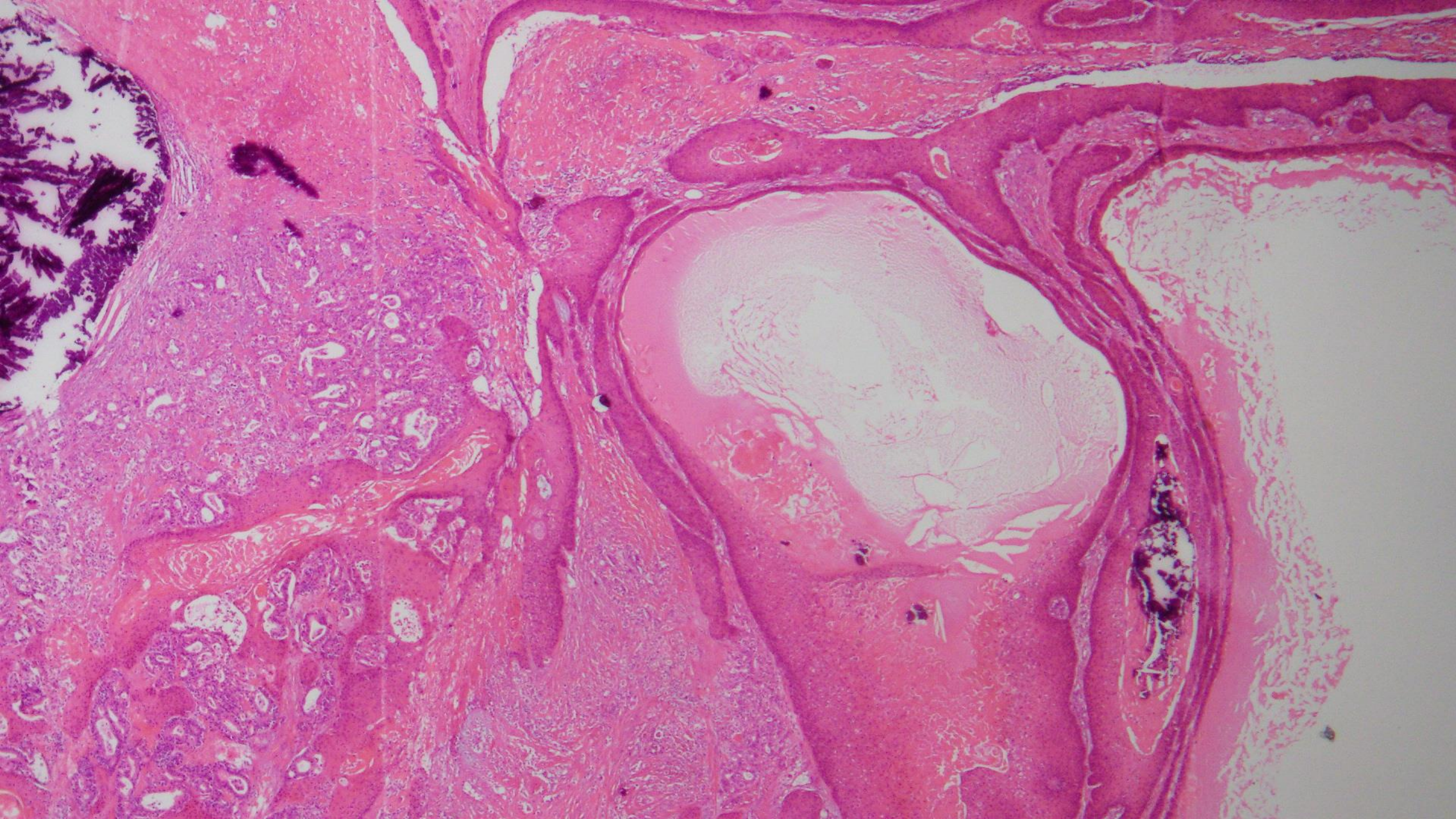


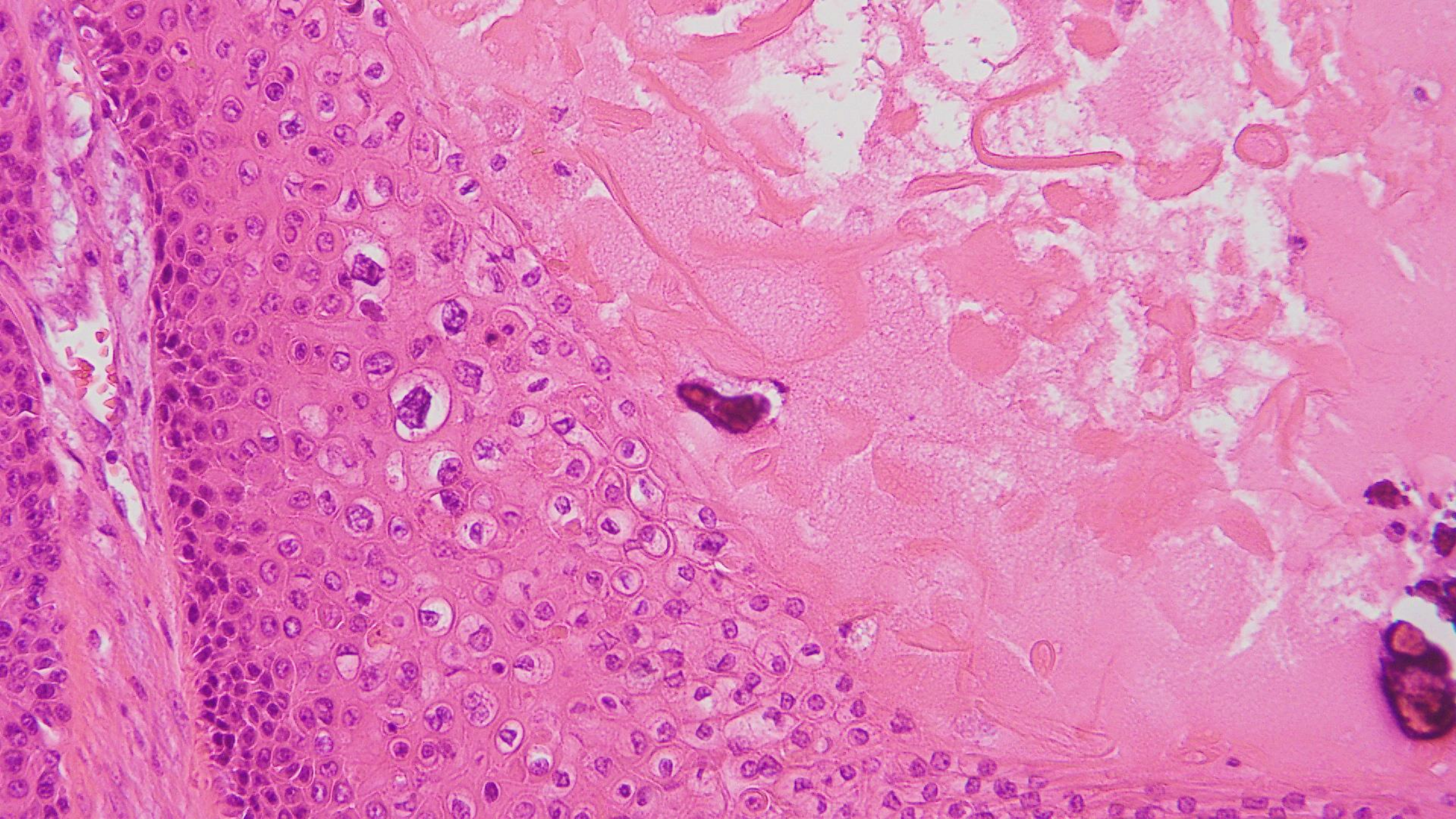
肉眼所見 (剖面)

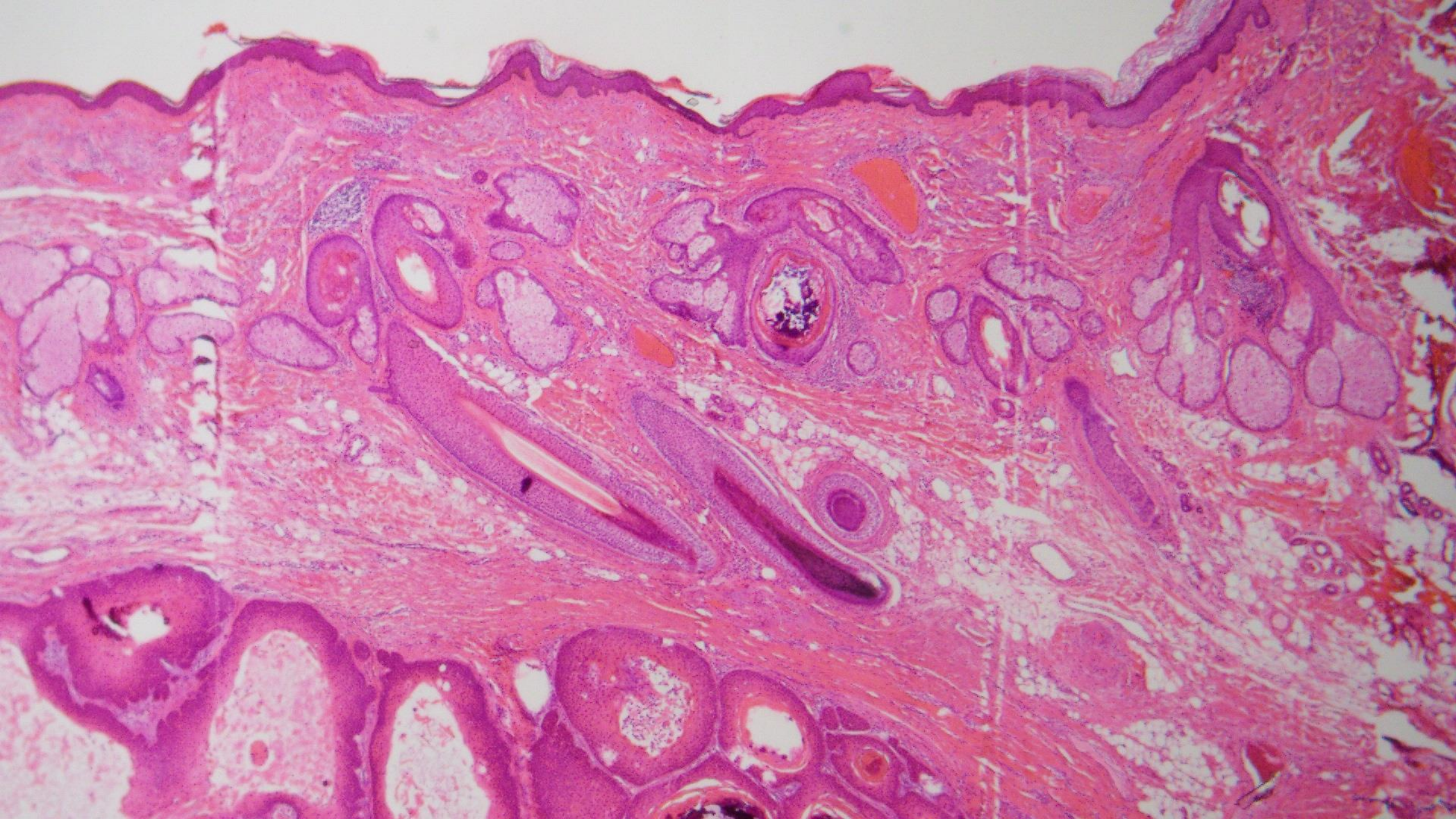


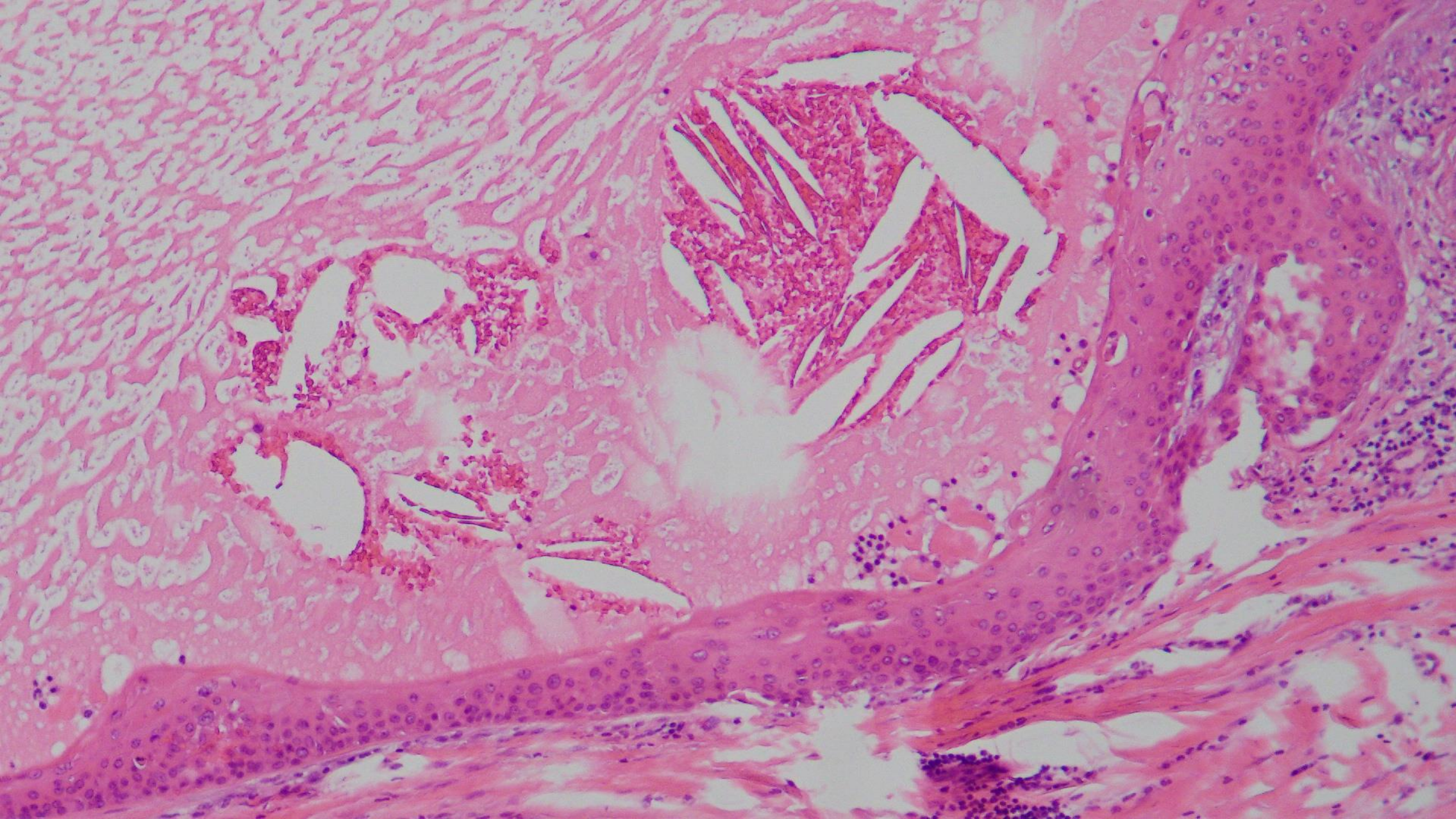
ルーペ像

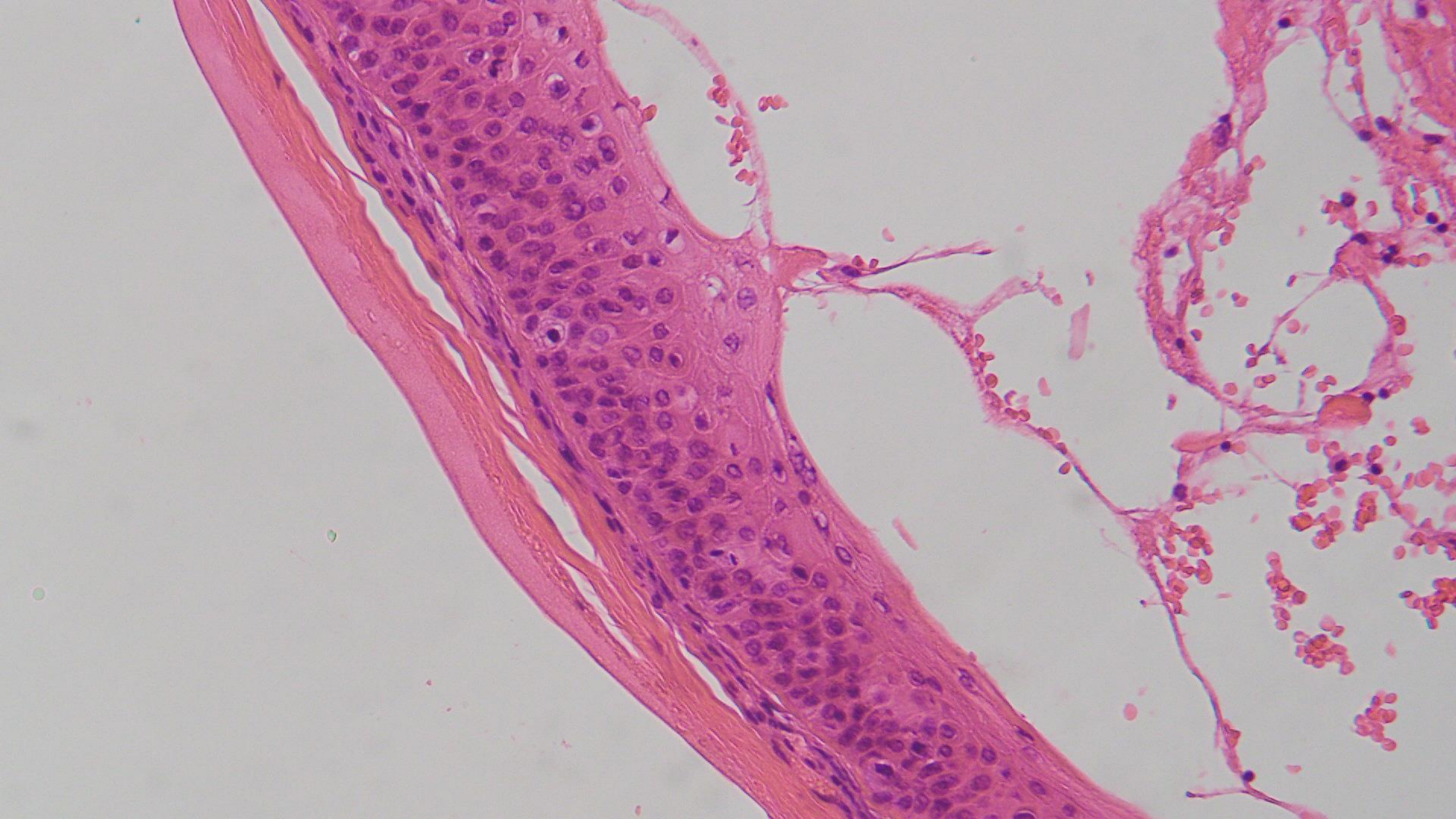












鑑別

- ▶ 增殖性外毛根鞘性腫瘍

(Proliferating trichilemmal tumor : 以下PTT)

- ▶ 惡性增殖性外毛根鞘囊腫

(Proliferating trichilemmal tumor : 以下MPTT)

- ▶ 扁平上皮癌(SCC)

増殖性外毛根鞘性腫瘍について

- ▶ PTTは毛包峽部における外毛根鞘性の分化に類似した分化を示す充実性-囊腫状腫瘍。
 - ▶ 被髪頭部に好発(約90%)する。
 - ▶ 名称について、1969年にPinkusによりproliferating trichilemmal cyst(PTC)として報告されて以来、種々の名称で呼ばれてきた。内外ともPTCとしての報告は多く見られるが、近年はProliferating trichilemmal tumor(PTT)が本症の名称として最も適切と考えられている。
 - ▶ 当初は非癌性の良性腫瘍と考えられていたが、現在ではむしろ前癌状態と考えられている。
 - 外毛根鞘癌はde novo発生するものとPTTに続発するものがあり、MPTTは一般に後者を呼ぶ。
 - TC(Trichilemmal cyst)-PTT-MPTTは一連の疾患で、どの時点で悪性とするかは意見が分かれている。
- ☆基本的には、ある程度の異型はあっても、被膜を越えないかぎり転移はしないとされる。

増殖性外毛根鞘性腫瘍の組織像

- (1) 真皮中層から皮下組織におよぶ大小多数の囊腫様構造からなり、結合織性の被膜を有する。
- (2) 囊腫壁は、最外層の柵状に配列する小型の細胞が、内腔に向かうにつれて大型淡明化(clear cell)し、層状構造をとる。
- (3) 最内層の淡明細胞(clear cell)はジアスターゼ消化性のPAS陽性顆粒、すなわちグリコゲンを含んでいる。
- (4) 内部では、顆粒層を有することなく突然好酸性で無構造の角質に移行する、いわゆる外毛根鞘性角化の像を認める。
- (5) さらに、転移像について、特にリンパ節転移を認める場合はその転移巣における癌細胞の性状は皮膚にみられたものと全く同一のパターンを示す

SCCとの鑑別点

腫瘍胞巣内に異常角化細胞が集簇し、核分裂像が散見された場合は、SCCとの鑑別が問題となる。
(種々で程度は異なるが、PTTは通常、軽度の異型性を呈している)

- ▶ ポイント①：背景病変について、日光角化症やBowen病、熱傷瘢痕あるいは外毛根鞘嚢腫の有無
- ▶ ポイント②：角化様式について、角質層への移行部分で顆粒層を介しているかどうか？
- ▶ ポイント③：表皮と連続性があるかどうか？
- ▶ ポイント④：胞巣中心部に稠密な好酸性物質、周囲に石灰化やコレステロール結晶があるか？
- ▶ ポイント⑤：胞巣辺縁について、辺縁柵状配列があり周囲に被膜形成を伴っているかどうか？

鑑別

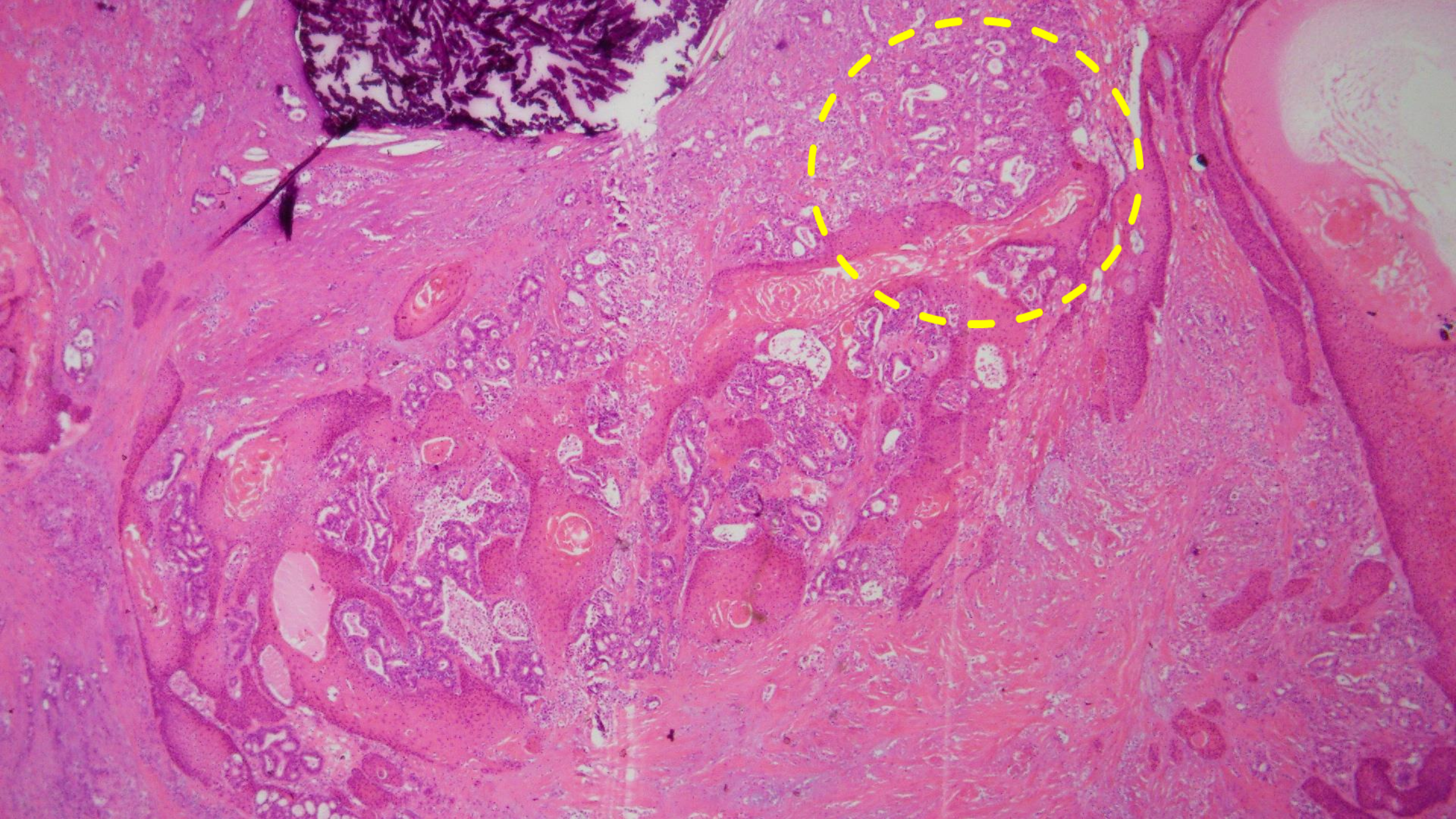
- ▶ 增殖性外毛根鞘性腫瘍

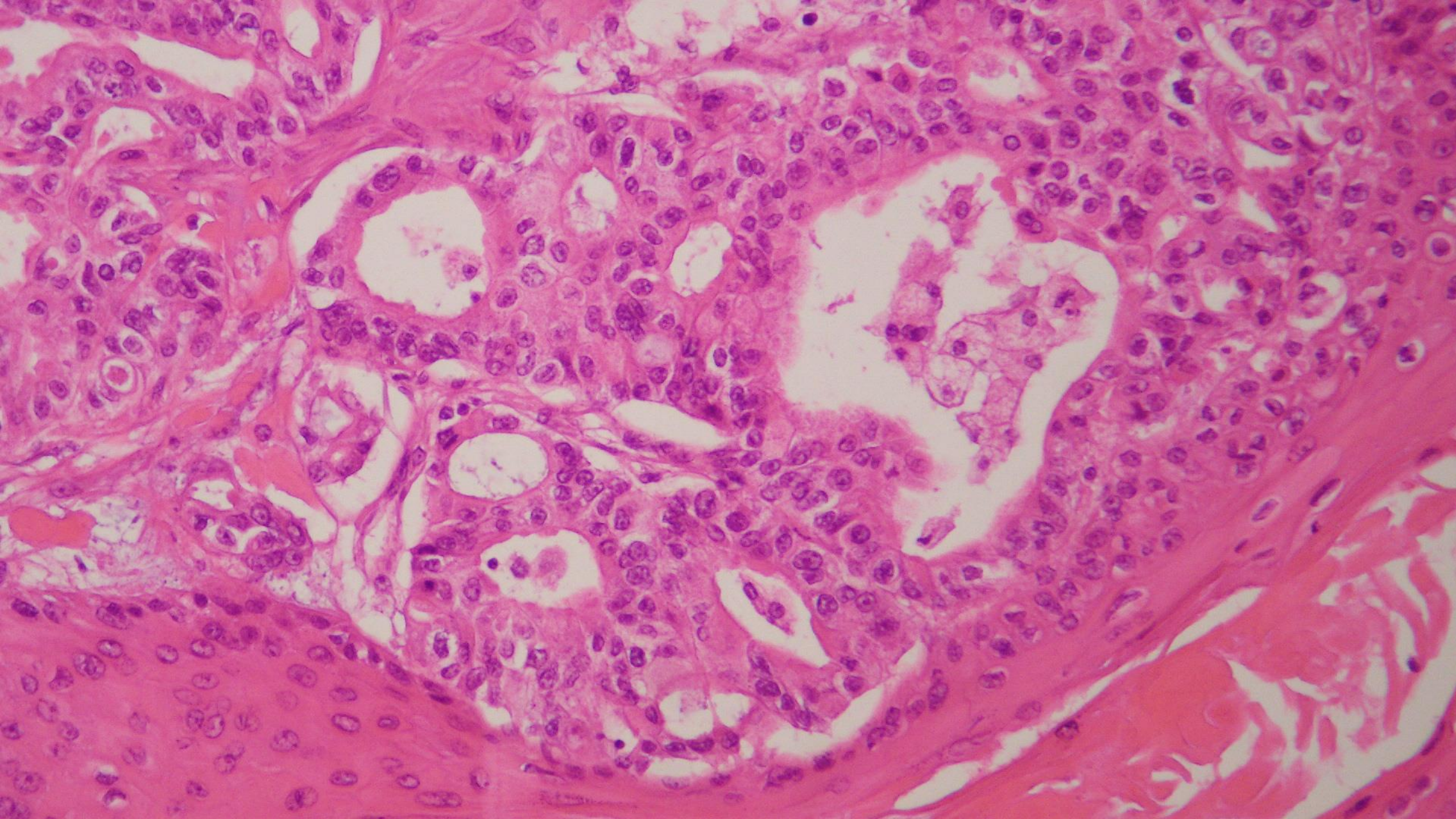
(Proliferating trichilemmal tumor : 以下PTC)

- ▶ 惡性增殖性外毛根鞘囊腫

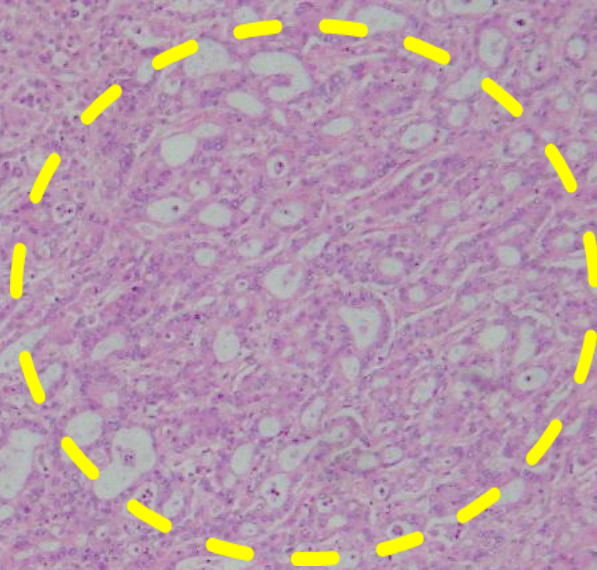
(Proliferating trichilemmal tumor : 以下MPTC)

- ▶ 扁平上皮癌(SCC)

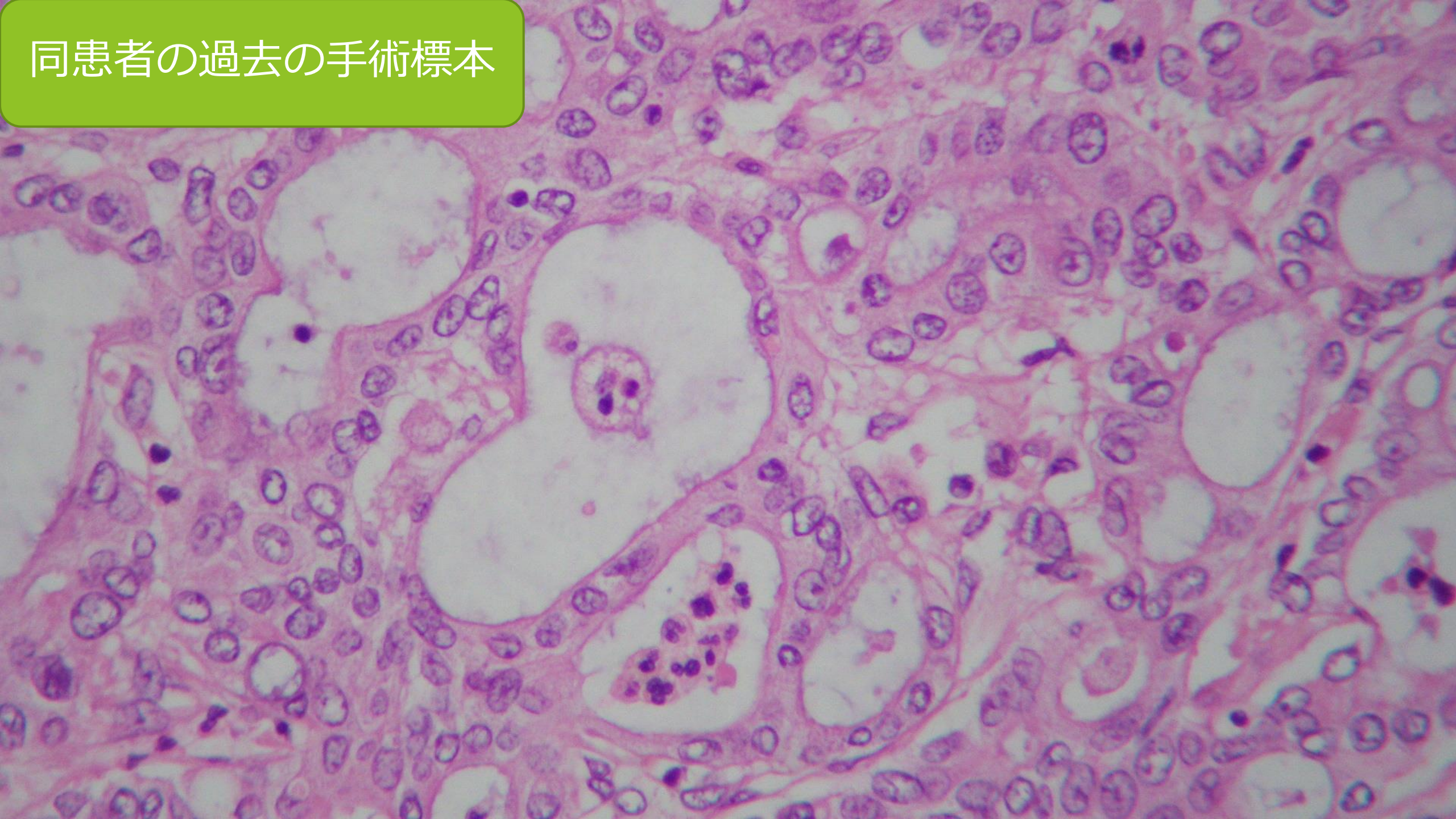




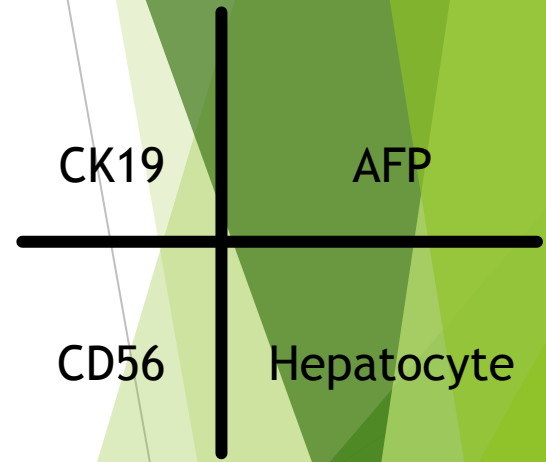
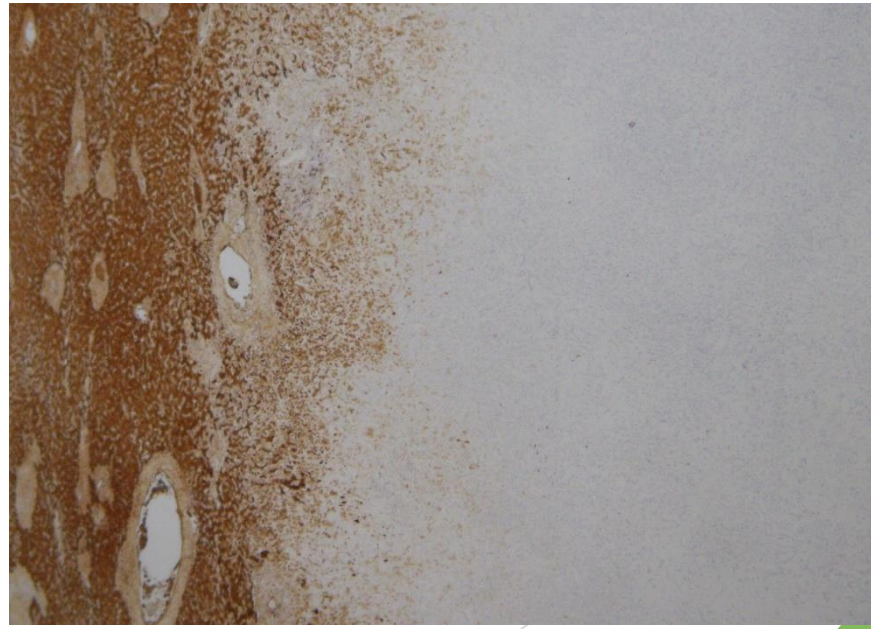
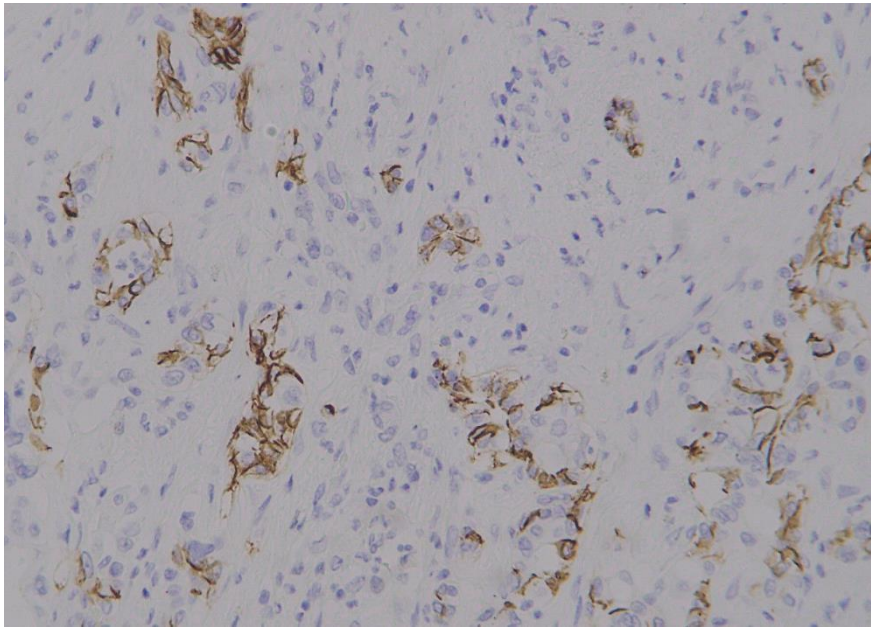
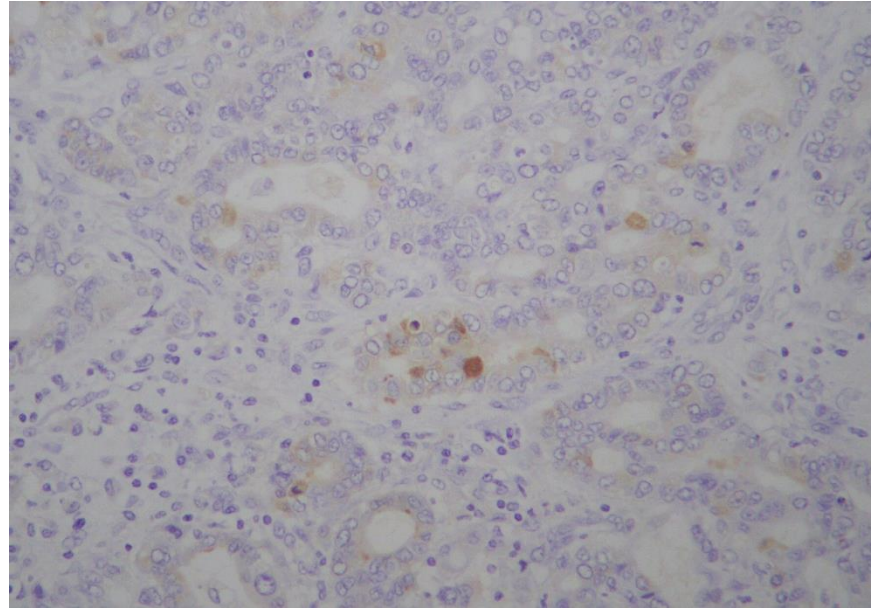
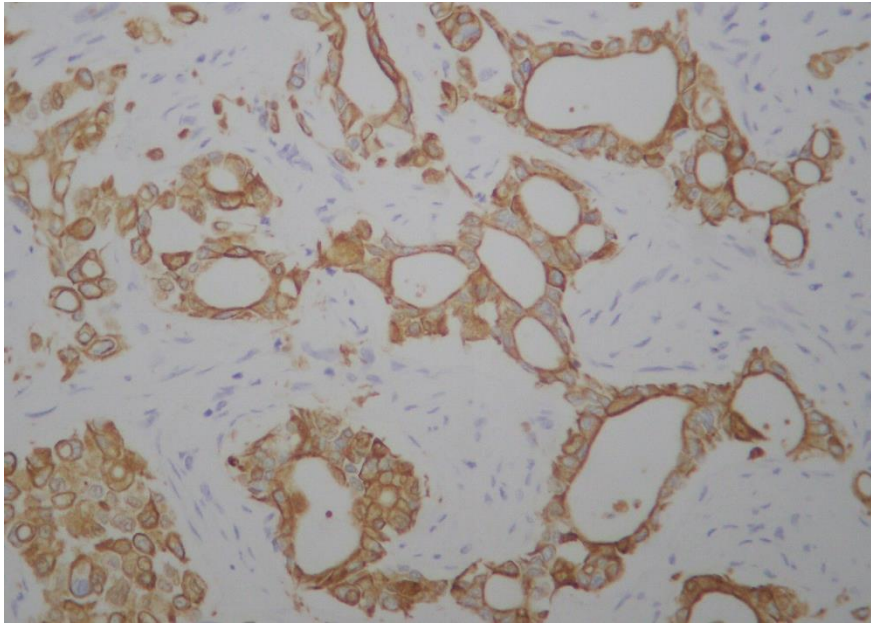
同患者の過去の手術標本



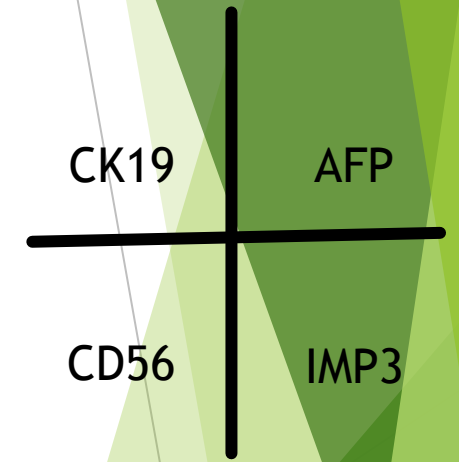
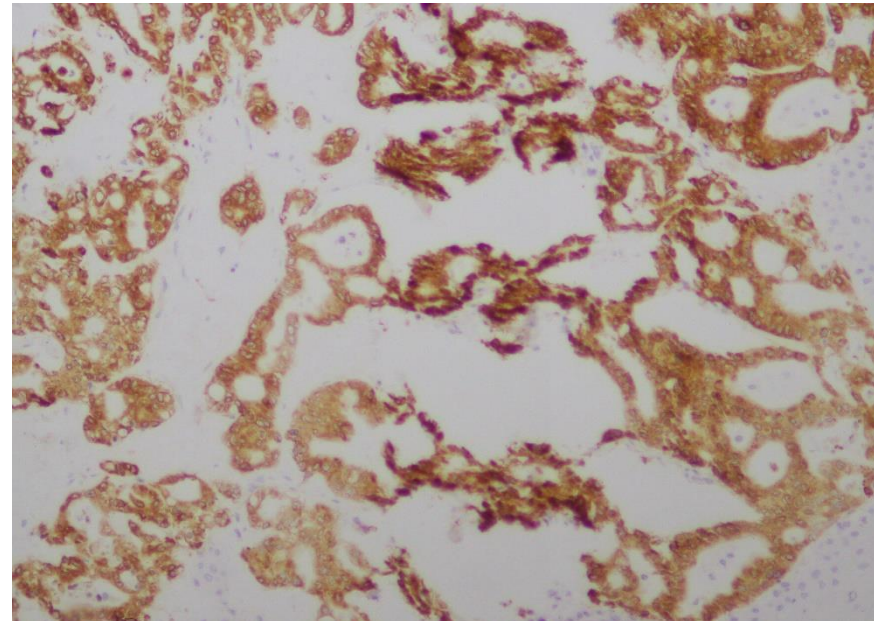
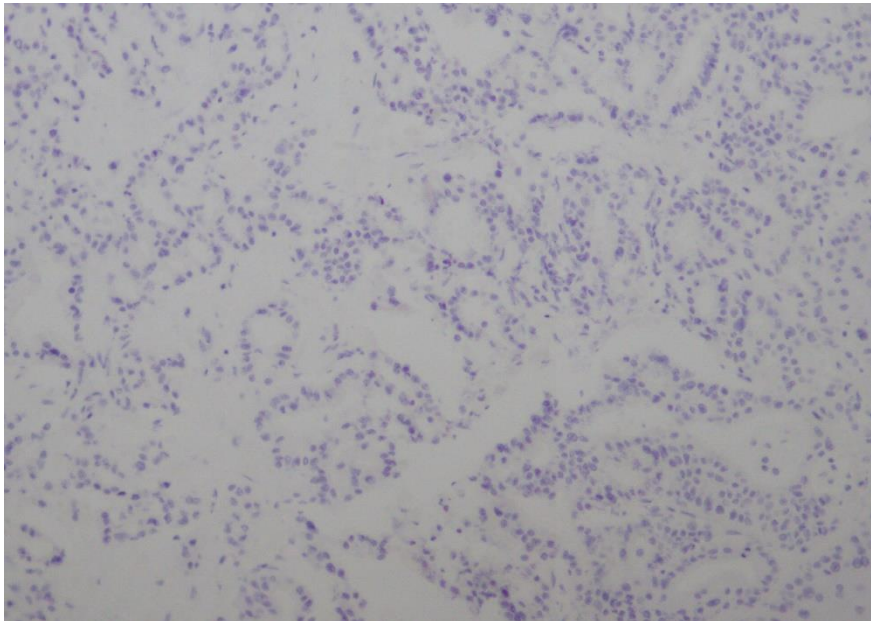
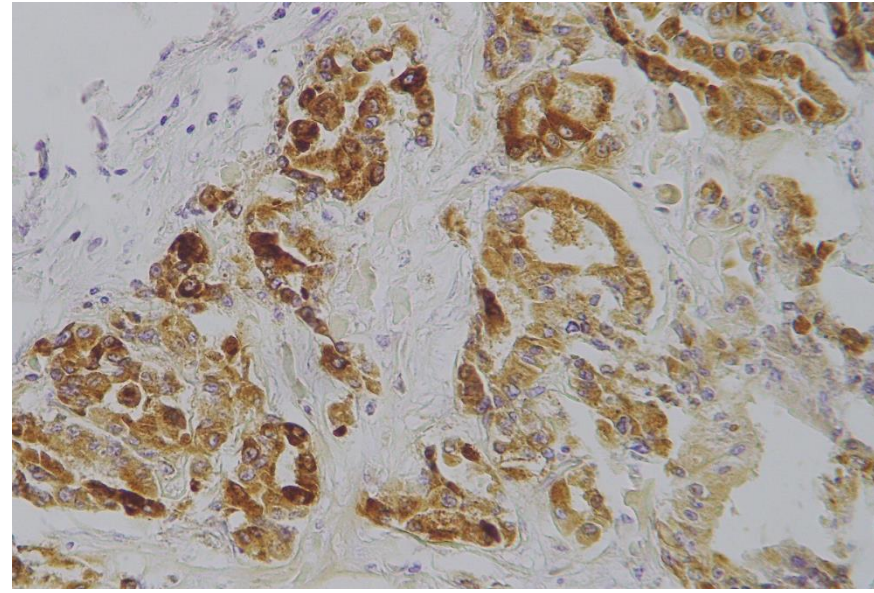
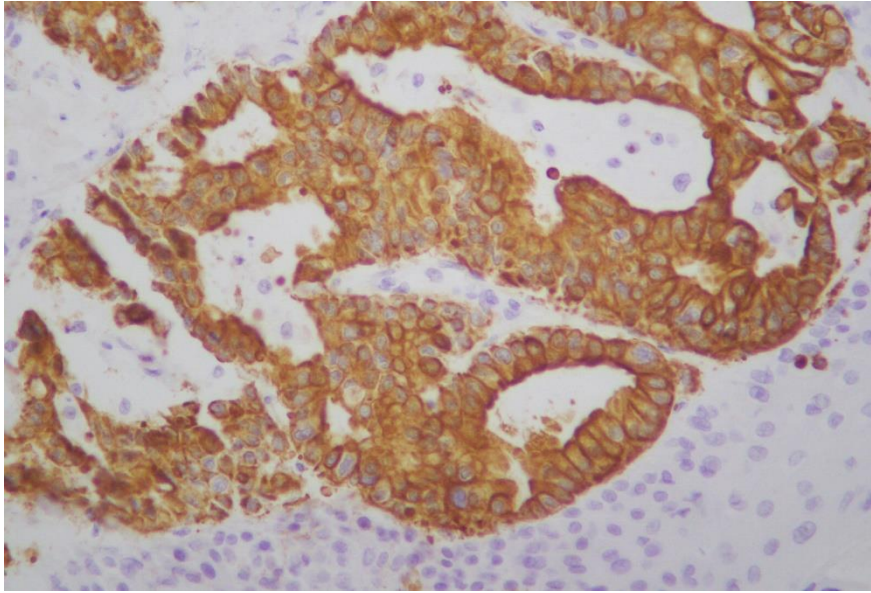
同患者の過去の手術標本



免疫染色(X-1年診断：肝腫瘍)



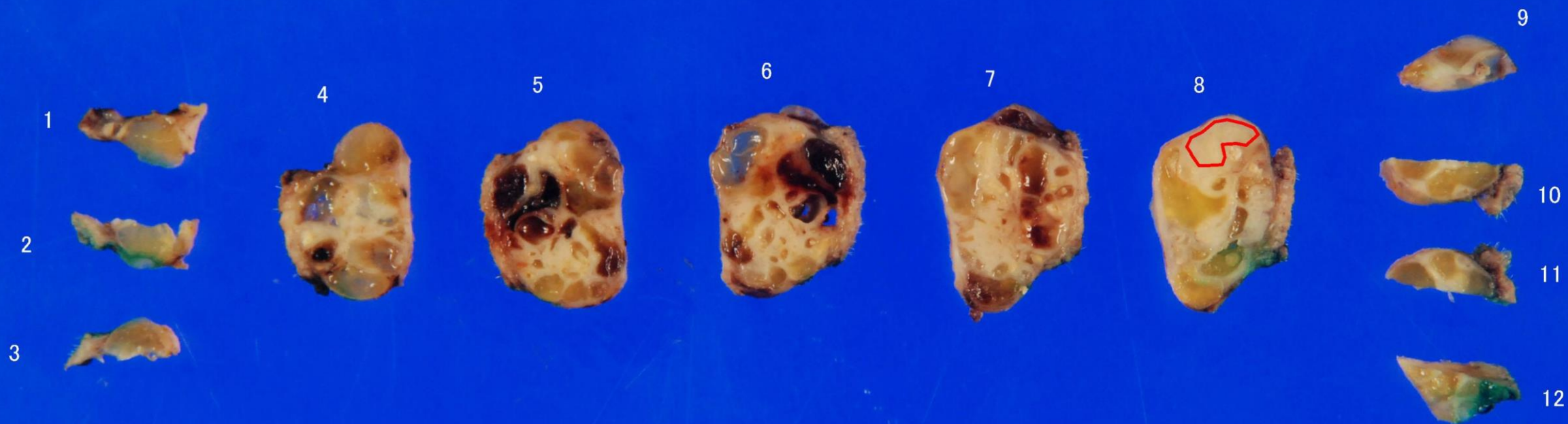
免疫染色(X年診断：頭部腫瘍)



診断

増殖性外毛根鞘性腫瘍内に生じた
肝内胆管癌の再発・腫瘍内転移と診断した。

赤色: Metastasis of intrahepatic cholangiocarcinoma



腫瘍内転移(Tumor-to-tumor metastasis) について

- ▶ 腫瘍内転移は認識されてはいるが、稀な現症である。
- ▶ その種類と頻度について、1976年～2014年までの110例の報告論文総括の文献によると

→donorとして頻度の高かった腫瘍

肺癌27例(24.5%)、腎癌19例(17.3%)、乳癌15例(13.6%)、悪性黒色腫11例(10.0%)

→recipientとして頻度の高かった腫瘍

中枢神経系腫瘍29例(26.4%)、甲状腺腫瘍19例(17.3%)、腎腫瘍19例(17.3%)。

尚、中枢神経系の腫瘍では全例が良性で髄膜腫であった。

腫瘍内転移(Tumor-to-tumor metastasis) について

- ▶ 腫瘍内転移が起こる場合、一般的にdonorは悪性度の高いaggressiveな腫瘍であることが多く、逆にrecipientはindolentな腫瘍であることが多いとされている。
- ▶ 腫瘍内転移はrecipientである腫瘍の切除標本内で、顕微鏡的に偶然見つかるものがほとんどであるが、donorである腫瘍がすでに他の臓器にも転移病巣を形成している状態で起こることも多い。中にはdonorの全身転移の剖検時に診断される場合もある。
 - 文献では、総括された報告例110のうち22例で他臓器の状況が判明していたが、そのうち15例(68.2%)ではすでにdonorの他臓器への転移が見られていた。
 - 7例では現発巣以外に腫瘍内転移が単独で起こっていた。中には腫瘍内転移がdonor発見の契機となっていた症例もあった。

本症例では

- ▶ 現病歴では、本症例の入院のきっかけは肝S1の腫瘤性病変、左肺の結節性病変に対する精査目的であった。しかし、病巣は深くにあり、脳梗塞既往で抗血小板薬内服中であることもあり、生検は適応とならなかった。方針としては、肝内胆管癌の再発疑いとして化学療法が検討されていた。
- ▶ 今回、頭部腫瘍内の転移巣を認めたことにより、生検が適応とならなかった症例で転移・再発の診断を下すことができた。

転機

- ▶ X年8月から化学療法(GC療法)を開始。
外来にて治療を継続中。

結語

- ▶ 肝内胆管癌の転移と考えられる腫瘍内病巣が見られた増殖性外毛根鞘性腫瘍の1例を経験した。
- ▶ 過去に悪性腫瘍の既往がある症例で良性と思われる腫瘍の検索を行う場合は、頻度は少ないながらも転移巣を含んでいる可能性がありうる、ということを念頭におきつつ日々の診断に臨む必要がある。