

汗管腫の1例及び多発性丘疹状毛嚢表皮腫の1例

昭和36年2月25日 受付

信州大学医学部皮膚泌尿器科教室

(主任: 谷奥喜平教授)

松山隆三 中村邦昭 山田佳也

A Case of Syringoma and A Case of Trichoepithelioma
Papulosum MultiplexRyuzo Matsuyama, Kuniaki Nakamura
and Yoshiya YamadaDepartment of Dermato-Urology, Faculty of Medicine,
Shinshu University

(Director: Prof. Kihei Tanioku)

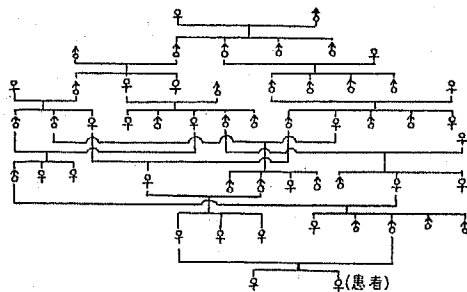
汗管腫 Syringoma 及び多発性丘疹状毛嚢表皮腫 Trichoepithelioma papulosum multiplex は、共に皮膚腫瘍の分類上、良性上皮性腫瘍に属し、共に思春期前後に発生することが多く、又遺伝的因子の推定されること屢々で、一部では之等を母斑と見做す説もあり、殊に後者は表皮性母斑 Naevusepitheliomatous として取扱はれることも多い。両者は比較的稀な疾患であるが、最近吾々は夫等の各1例を経験したので併せて報告する。

(I) 汗管腫

患者は37才の家婦。主訴は軀幹の多発性丘疹。

既往歴：生来胃腸が弱く20才の時大腸カタルに罹患し、爾来当大学病院内科に通院している。22才の時感冒に引き続き肝炎を併発、最近でも肝周辺に時折不快感を覚えることがある。7年前BCG接種によりツ反応一時陽性となるも現在陰性である。

家族歴では5代に亘る血族結婚で家系を示せば第1図の如くであるが、患者は同一家系に同病のあることは聞いていないと云う。両親は健在で、兄弟は姉一人あり健康、癌、高血圧、緑内障の素因が認められる。



第1図

現病歴：18才頃左側胸部に痒感あり、次いで粟粒大の丘疹が多数発生し、丘疹の色調は皮膚色で消退傾向なく、次第に周囲に拡がりその数を増し、又丘疹に褐色調の色素沈着をみる様になった。丘疹は胸部から腹部に下降し、益々その数を増したので昭和29年当科を訪れ電気凝固術の治療を受けた。此の部分は皮膚萎縮及び色素脱出を残して治療している。其の後自覚症状なきまま放置していたが、最近再び当科を訪れた。自覚症状は殆んどないが時々軽い痒感あり、此の痒感夏期、入浴等に影響されることはない。

現症：胸部より下腹部にかけて半米粒大乃至小豆大の扁平に隆起せる褐色の丘疹が、その左側に於いては播種状乃至は集簇性に、又一部癒合して多数、右側に於いては比較的散在性に認められる。一方それに混じて電気凝固後の色素脱出を伴うはゞ同大の皮膚萎縮(瘢痕)を混えている。個々の丘疹をよく観察すると、その中には中心に囊腫様白色小結節を内包しているものがある。患者の言によると、此の小結節は何時とはなしに脱落し、褐色扁平な丘疹に移行すると云う。皮疹は触診上稍硬く、炎症々状を欠き、僅かに痒感を訴えることがある。又両側頸部より背部にかけて同様扁平隆起性の丘疹を散在性に認めるが、此の部分ではその色調は普通皮膚色乃至淡紅色で、上記囊腫様白色小結節を透視し得、僅か乍ら光沢を帯びるものが多い。眼瞼には皮疹を認めない(写真1)。

体格、栄養共に可良、内科的に著変なく、神経系統正常、尿、血液に異常所見なく、梅毒血清反応は陰性である。

組織学的所見：前胸部丘疹を切除しH. E.染色して観察した。表皮には著明な変化なく、表面に角栓数個を認めるのみである。真皮層に著変を認めない。真皮上層より下層にかけて、紡錘状又は多角形の細胞が索

状或いは塊状をなして散在している。此等細胞索は数層より成り、不定の方向に竝ぶが、真皮上層のものは表皮面に向い殆垂直に上走し、乳頭え入つているものが多い。上記細胞索の細胞核は円形或いは卵円形で比較的小型ではあるが、その染色性、形状に於いて表皮細胞に類似している。又、かゝる細胞索の一部が拡大して小囊腫状になつて居るものが認められ、又分岐して鹿角様の形状を呈するものあり、一見して汗腺排泄管を想像させる。一方真皮内には小囊胞が散在し、或る部分では数個が集簇しているのが認められ、それ等は上記表皮索に連絡するものあり、又囊腫単独に存在するものもある。此等小囊腫は内容を欠くものもあるが、大部分ではエオジンに染まる無構造物質塊が認められる。囊腫壁の細胞は一層で、上記細胞索の細胞と一致するが、囊腫壁の一部では圧排扁平化され、核濃縮を起している部分もある(写真2)。

総括並びに考按：本症は1868年 Kaposi 及び Biesiadeck が最初に報告し、以来相当数の文献が知られているが^{①②}、本邦に於いても80余例の報告がある^{③④⑤⑥⑦⑧⑨⑩}。本症は以前は汗腺そのものを組織学的成分とする腫瘍と見做され、汗腺腫なる病名が汎用されたが、今日では明らかに汗腺排泄管を組織学的要素とするとされ、汗管腫と呼ばれることが多い^⑧。本邦文献より得た本症の統計的事項を略記すると、初診時の年齢は20～30才台に多く、思春期に発病し、圧倒的に女性に多く75%を占め、発生部位では眼瞼、顔面、胸、腹の順に多く発生し、其他背、頸、外陰、四肢等にも発生し、一般に軀幹では上方が密で、軀幹下部へ行く程粗となり、四肢では稀であると言ふ^④。

本症の遺伝的關係も屢々報告され、本報でも母娘に発生した例、姉妹の例等があり、岩田^④は親子3代5人に発症した例を報告している。以上の統計的事項により吾々の症例を勘考するに、特記すべき相違を見出し得ないが、只患者の家系が数代に亘る複雑な血族結婚を累積しているにも拘らず、家系内に同病者を認めない点に興味を覚える。本症の症状、組織学的所見は成書に詳しいが^⑦、それによると吾々の症例は疑なく本症であり、議論の余地はない。本症の組織発生論に関しては Jacquet 及び Darier 以来、之が上皮性のものなる事は確定しているが、その発生病理については諸説があり、1) 汗腺の胎生期分離性胚芽説、2) 汗管説、3) 表皮由来説、4) エクリン腺説、5) アポクリン腺説。等が唱えられているが^{④⑧}、吾々の症例よりは特に之等諸説の何れにも積極的に支持する特別な所見を認めなかつた。

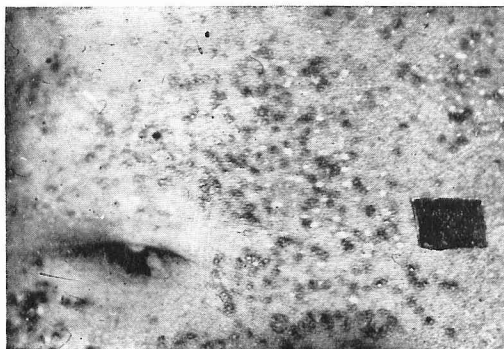
(II) 多発性丘疹状毛囊表皮腫

患者は16才の女子高校生。主訴は顔面の丘疹。既往歴は特記すべきことなく、学業成績優秀である。家族歴亦特記すべきことなく、血族結婚なく、家系に同病者なし。

現病歴：10才頃鼻梁周囲に小丘疹が数個発生し、その後徐々に数を増し、個々の丘疹も稍増大する傾向にあつた。13才頃に至り丘疹の増数、増大は急激となり、同時に頭部にも数個の丘疹が発生した。皮膚は自覚症状を欠くので、そのまま放置して現在に及んだが、湿潤、糜爛或いは潰瘍化を示した事はない。

現症：両内眥より両側鼻梁を経て、両鼻唇溝に至る部に帽針頭大より、粟粒大の丘疹が播種状に数十個存する。個々の丘疹は正常皮膚色に近く、皮膚表高より扁平球状に隆起し、強力性硬、下部組織に対して移動性がある。而して、丘疹中には油状光沢をみせるものあり、又、中には内に小囊腫を透視し得、白色光沢を呈するものもある。又、両鼻唇溝及び右内眥に各1ヶ宛計3ヶ所に丘疹の癒合からなると思はれる扁豆大の局面あり、此れの表面は凹凸不整で、夫々小囊腫を透視し出来、油状光沢を呈する。額部では粟粒大前後の丘疹が散在し、殊に頭髪を生えざわでは横に並列し、更に顔部にも同様の丘疹が散在する。此等額部に見られる丘疹は正常皮膚色で、油状光沢をみるもの或いは小囊腫を透視し得るものは認められない。被髪頭部では表面稍不整、正常皮膚色で、扁平に隆起せる小豆大乃至扁豆大の小腫瘍が数個散在する。又左上膊外側に3個、右上膊に1個半米粒大の丘疹があるが軀幹、下肢には認めない。尚、腰部正中線上に拇指頭大、淡褐色の色素性母斑があり、両上膊には毛孔性苔癬が認められる(写真3)。一般所見では体格中等度で栄養可良、可視粘膜、淋巴腺、扁桃腺に異常所見なく、胸腹部に理学的異常所見を認めない。精神状態正常で、病的反射なく、視力障碍もない。検査事項では血液、尿所見正常、血沈5mm/1s.t, 8mm/2st, 血清梅毒反応陰性。

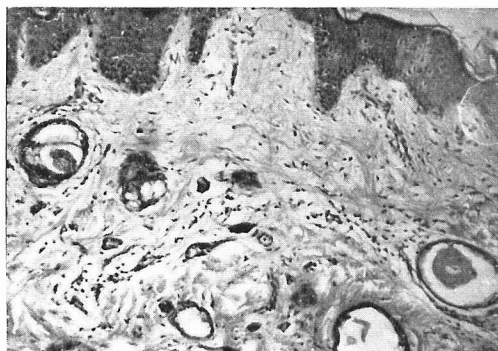
組織学的所見：左鼻唇溝扁豆大の丘疹を切除してH. E. 染色した。表皮には著明な変化を認めないが、真皮全層に亘り大小多数の表皮細胞塊が存在し、此等表皮塊の中には中心が空洞化して、囊腫を形成しているものもある。表皮細胞塊の外縁は柵状構造をなした円柱状細胞が並列し、内層の細胞は円形乃至は骰子状で細胞塊の形状は円形或いは不整形で、中には樹枝状に分岐して索状なし、毛囊或いは表皮と連絡しているものもある。囊腫の内容物は同心円状に重積した角質である。囊腫壁は数層の細胞より成るものが多い。真



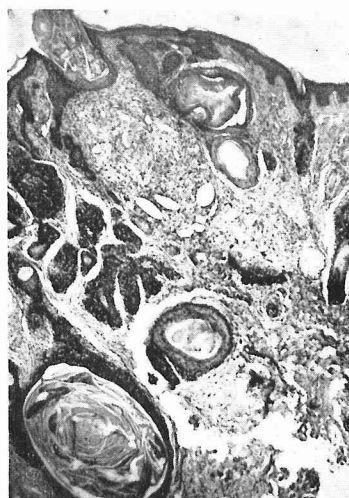
(写真 1)



(写真 3)



(写真 2)



(写真 4)

皮膠原は異常を認めないが、囊腫、細胞塊周囲には小円形細胞潤あり、此の部では血管の拡張が認められる(写真4)。

総括並びに考按：本症は1892年 Brooke が *Epithelioma adenoides cysticum* と命名したものであるが、後に Unna, Ricker, Schwalb は、それ以前に Balzer 等が *Adenomata Sebacea* と呼んだものも本症に外ならないと云っている^⑩。本症には *Akantoma adenoides cysticum* (Unna), *Naevi epitheliososi cystici* (Winkler), *Brooksches Epitheliom* (Arndt), *Naevus trichoepitheliomatous* (Werthner), *Naevus trichoepitheliomatous adenoides cysticum* (Maschkillejesson) なる異名があるが、1894年 Jarisch は組織学的に表皮塊が毛嚢に連絡すること、臨床的には丘疹状腫瘍の多発することにより *Trichoepithelioma papulosum*

multiplex と命名し、本邦でもこれにより多発性丘疹状毛嚢表皮腫と呼ばれることが多い。本症の本邦報告例は55例に及ぶが、これによると、男子15例、女子40例で女子に多く、発病年齢は思春期前後のものが大半を占め、発生部位は顔面が壁倒的で49例中46例で特に眼瞼、鼻唇溝に多く、皮疹は殆んどの症例で多発し、単発例は5例を数えるのみである。以上の統計的事項より見ると、我々の症例は極めて典型的な症例と云える。

本症の遺伝的關係は古くより知られ1921年 Stava-tard は43例中28例に於いて家族的発生を認明し、本邦の統計に於いても48家系中11家系に遺伝的關係が認められると云うが^⑪、我々の症例ではこれを認めなかつた。本症の皮疹は粟粒大乃至豌豆大半球、常色の稍硬い腫瘤で、顔面の正中中部、特に鼻の周囲、上下眼瞼内眦より鼻唇溝に至る部分に対側性に多発重積するのが

特徴であるが、有髪頭部、頸、項、軀幹上半等にも生ずるが、四肢では極めて稀であると云う。我々の症例では顔面の皮疹が主であるが、有髪頭部及び両側上肢にも存在し、殊に四肢に発生したものは本邦に例を見ず、僅かに栗田^⑩の38才の女子の症例で、大腿内側に発疹を認めた稀有なる一例に類を見るのみである。本症が他の表皮性腫瘍と併発する事も屢々あるが、特に外国では円柱腫或いは汗管腫との併発例が重視せられ、又血管腫の併発例が知られている。本邦に於いては西川^⑪が幼少時より顯癩発作ある症例で、肩、上肢に軟属性線維腫の多発している本症の一例を報告している。我々の症例では、かゝる表は性腫瘍の併発を認めないが、腰部正中線上に色素性母斑を認めた。本症の組織学的所見は極めて特徴あるもので、真皮に於ける囊腫を伴う表皮細胞塊の存在を主変化とするが、此等細胞塊は索状となり、毛囊或いは表皮と連絡する像が屢々認められる。囊腫内容は同心円状に重積した角質であるが、時には毛髪、色素、硝子様物質、石灰沈着が認められると云う^{⑫⑬}。

本症の病因論については種々の説があるが、本症を良性の表皮性腫瘍と見るか、母斑の一種と見るかの説に大別される^⑭。

前者の説の主なるものを列挙すると先づ、Richer, Sdwalb は成熟毛囊より生じたものと見、一方 Kyrle は毛囊等より生じたものと唱え、更に Traenke は上皮性の畸形腫の一種と主張し、此の説には本邦では山崎^⑮が意見を一にしている。後者の本症を母斑と認める説では、Dost 及び Delbanco が脂腺々腫と共に発生した症例を挙げ、2種以上の母斑が併発し得ると云う Jadahschon の母斑に対する考えを聯想させ、Fischer は汗管腫も含めて、本症は毛囊母斑、脂腺々腫、脂腺母斑等と同様、一種の皮膚の畸形で、Markus 及び Römer の云う一次性上皮胚芽に由来する種々相と云っている。本邦では江尻^⑯が本症を母斑の一種として囊胞性腺様上皮腫性母斑なる名称を提議し、北村は日本皮膚科全書に於いて、之を普通の表皮性腫瘍と區別して、良性の母斑に近い性質をもつ表皮性腫瘍と云

い、本症と、円柱腫及び石灰化表皮腫を挙げ、此等を表皮性母斑 Naevus epitheliomatosus として記述している。吾々の例よりは此等の病因論に対し、特別の主張を導き得ないが、腰部に於ける色素性母斑を併発しているので、本症を一種の母斑症とする見解も許されるのではないかと考えている。

結 論

汗管腫の1例及び多発性丘疹状毛囊表皮腫の1例を報告し、併せて若干の文献的考察を行った。

主要文献

汗管腫に関するもの

- ①Beck: Jadassohnsches Handbuch d. Haut u. Geschl. Krh., Ⅲ/3, S. 454, 1933 ②Gardner et al: A. M. A. Arch Dermat & Syph., 64, 81, 1951 ③伊藤: 遺伝皮膚病学, 107頁日本医書出版, 東京, 昭25. ④岩田: 日皮会誌, 62, 119, 昭27 ⑤加藤: 臨皮泌, 10, 786, 昭31 ⑥北村・森岡: 日本皮膚科全書, 7巻第1冊, 29頁 ⑦Lever: A. M. A. Arch Dermat & Syph., 57, 679, 1948; Histopathology of the Skin, p. 363, (2nd Ed.) ⑧島: 臨皮泌, 10, 683, 昭31 ⑨滝川: 日皮会誌, 29, 68, 昭4; 同誌, 30, 255, 昭5 ⑩山崎: 日皮会誌, 52, 86, 昭17

多発性丘疹状毛囊表皮腫に関するもの

- ⑪Beck: Jadassohnsches Handbuch d. Haut u. Geschl. Krh., Ⅲ/3, S. 446, 1933 ⑫江尻: 日皮会誌, 30, 987, 昭5 ⑬伊藤: 皮と泌, 10, 558, 昭17; 臨皮泌, 10, 89, 昭18 ⑭北村・森岡: 日本皮膚科全書, 7巻第1冊, 99頁 ⑮栗田: 日皮会誌, 5, 401, 明38 ⑯Lever: A. M. A. Arch. Dermat. & Syph., 57, 679, 1948; Histopathology of the Skin, p. 363, (2nd Ed.) ⑰増田・等: 皮と泌, 15, 591, 昭28. ⑱西川: 日皮会誌, 50, 370, 昭16 ⑲山崎: 日皮会誌, 55, 22, 昭19.