

AMCoR

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

旭川厚生病院医誌 (1992.06) 2巻1号:75～78.

Dysplastic Nevusの1例

松本光博、浅賀浩孝、小池且弥、和田 隆、水元俊裕

Dysplastic Nevusの1例

松本光博 浅賀浩孝 小池且弥
和田隆 水元俊裕

要 旨

23歳男性に生じたdysplastic nevusの1例につき報告した。顔面を含む全身に数百個の大小の色素斑を認める。組織学的にはほぼ典型と思われる。患者の母親および母方の祖父に同様の色素斑を多数認め、分類上、familial dysplastic nevus without melanomaに相当するものと考えた。Dysplastic nevusは悪性黒色腫の前駆病変として注目され、多くの報告がされてきた。最近になって悪性黒色腫の前駆病変としての意義に否定的な見解も提出されている。Dysplastic nevusと悪性黒色腫の関連につき若干の考察を加えた。

Key Words : Dysplastic nevus, 悪性黒色腫前駆病変

はじめに

Dysplastic nevus (以下DNと略す)は1978年、Clarkら¹⁾によるB-K mole syndrome, Lynchら²⁾によるfamilial atypical multiple mole-melanoma syndrome という名称で報告されて以来、遺伝的な背景を有する悪性黒色腫(以下MMと略す)の先行病変として注目されてきた。今回、本邦では比較的稀なDNの家族発生例を経験したので報告する。

I 症 例

患者：23歳男。

初診：平成3年

主訴：全身の黒色の色素斑。

家族歴：母親および母方の祖父に同様の皮疹を認める。

現病歴：生下時から肩に黒色の色素斑があった。10歳頃から全身に黒色の色素斑が出現し、徐々にその数を増してきたため当科を受診した。

現症：顔面では黒色から黒褐色までの、直径2ないし5mmの扁平ないし、やや隆起した色素斑が散在する(図1a)。躯幹では5mm程度の小色素斑とともに、直径11mmまでの中央が隆起し、不規則な外形を呈し、濃淡差のある大型の皮疹も混じている。(図1b)。

病理組織学的所見：躯幹の大型の色素斑2ヶ所を切除した。2ヶ所とも基本的に同様の像を呈した。すなわち、病変部はやや隆起し、メラノサイトは表皮内に胞巣を形成するとともに真皮上層にも認められる。病変の辺縁部では真皮内のメラノサイトの細胞集団の境界を超えて、表皮内には側方にまで胞巣を認め、いわゆるshoulder lesionの像を呈する(図2a)。病辺中央部ではやや不規則に延長した表皮突起の先端部を中心に、大小の胞巣を形成し、一部では融合傾向を示し、また表皮突起の連絡する所見(bridging)もみられる(図2b, c)。さらに辺縁部寄りの部分では真皮内の細胞集塊をとり囲むように線維成分が増加している(lamellar fibrosis)所見も認められる(図2c)。多

小の大小不同を認めるが異型性は顕著ではない (図 2 b, c)。

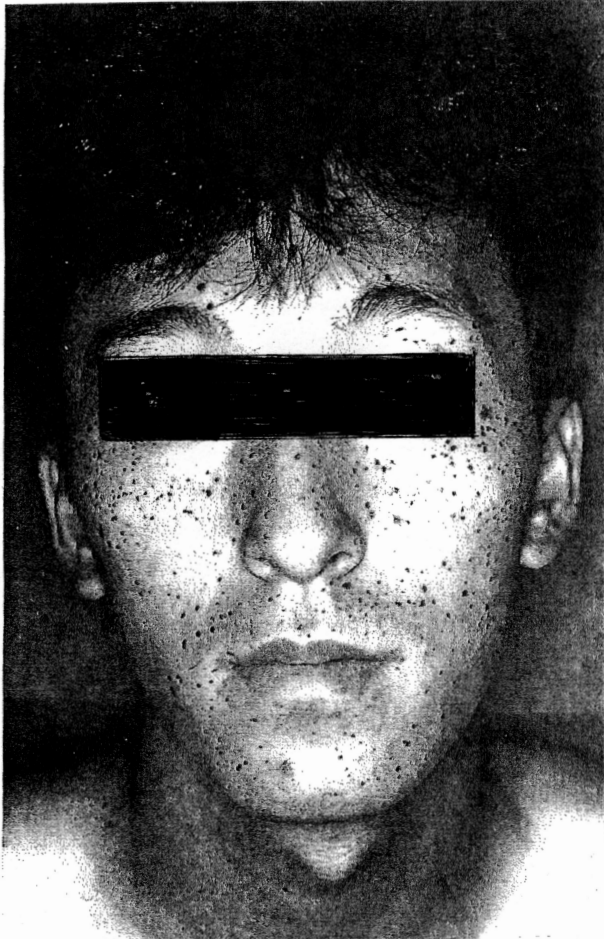


図 1 a 顔面の直径約 5 mm までの色素斑

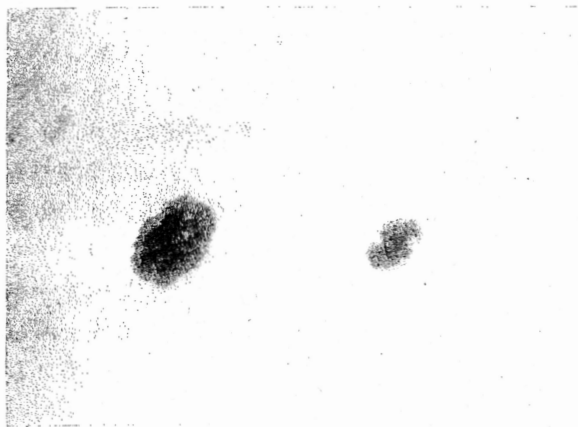


図 1 b 軀幹の色素斑。中央が隆起し、辺縁には濃淡不整があり不整形を呈している。

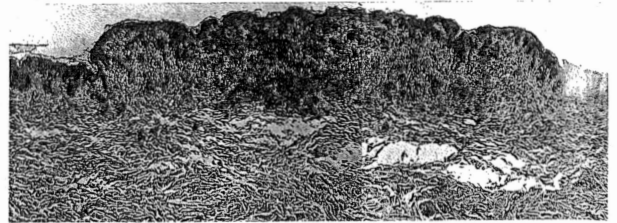


図 2 a 全体像。shouder lesion を伴う複合型母斑の形態を呈する。

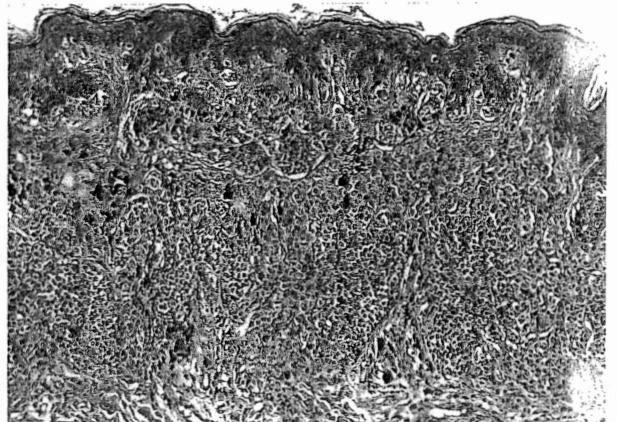


図 2 b 病変の中央部。表皮内の胞巣形成と、真皮内の細胞の集族を認める。個々の胞巣は融合傾向がある。

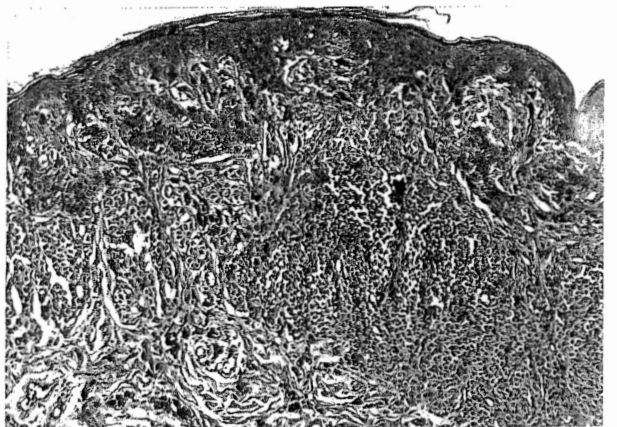


図 2 c 表皮突起先端部の連結 (bridging) と真皮内の細胞塊をとり囲むように線維化 (lamellar fibrosis) も認められる。

臨床検査所見：末梢血液像，生化学検査，尿所見に異常を認めない。心電図，胸部X線にも異常は認めなかった。

II 考 按

DNは発表当初は遺伝的背景が重視されていたが、1980年Elderら³⁾が遺伝的背景のないDNを報告した。現在では家族歴とMMの家族内発生の有無から5型に分類するKraemerら⁴⁾の分類(表1)が頻用されている。本症例では家族内発生はあるがMMの家族歴を欠くため、TypeBに分類される。

表1 Dysplastic nevusの分類

TypeA	sporadic dysplastic nevi without melanoma
B	familial dysplastic nevi without melanoma
C	sporadic dysplastic nevi with melanoma
D-1	familial dysplastic nevi with one person with melanoma in the family
D-2	familial dysplastic nevi with two or more family members with melanoma

DNの診断にあたっては様々な診断基準が提唱されているが、斉田ら⁵⁾はNIH Consensus Development Conference⁶⁾で示された診断基準をもとにしてその特徴を挙げているが、本症例はほぼ合致する(表2)。

表2 Dysplastic nevusの臨床的・病理組織学的特徴

1. 臨床的特徴

- 1) 思春期前後より目立ちはじめ、35歳以後になっても新生がある。
- 2) しばしば多発し、総数100個以上にも達することがある。
- 3) 背部や胸腹部、上腕部に好発するが、被髪頭部や臀部、女性の胸部にもみられる。
- 4) 最大径5~12mmの大型の皮疹である。
- 5) 斑状皮疹の中心部がドーム状に軽度隆起したり(fried egg状)、あるいは全体的に斑状ないし局面状の皮疹としてみられ、時に表面の皮野

が玉石状(pebbly)を呈する。

- 6) 皮疹の外形がしばしば不規則形状を呈する。
 - 7) 色調は淡褐色から黒褐色で、多少の濃淡差が認められ、しばしば紅色調を伴う。
 - 8) 皮疹の境界が不明瞭な傾向がある。
2. 病理組織学的特徴
- 1) 表皮突起が延長し、その表皮の主として基底層部にメラノサイトが個別性に、また大小の胞巣を形成しつつ増数する。
 - 2) メラノサイトの胞巣が互いに融合する傾向を示し、また隣接する表皮突起先端部が胞巣により連結される現象(bridging)がしばしば認められる。
 - 3) 増数するメラノサイトは紡錘形状ないし類上皮細胞様の細胞であって、多少の多形性と異型性を呈することがある。
 - 4) 複合型の場合には、皮疹中央部の真皮上層に小型の母斑細胞が帯状に存在し、maturationは目立たない。
 - 5) 真皮上層には表皮突起を囲むように層状の線維化(lamellar fibrosis)が認められる。
 - 6) 真皮上層に血管拡張と軽度ないし中等度のリンパ球浸潤が認められる。

DNがMMの前駆病変であるか否かについては対立する2つの立場がある。Clarkら¹⁾はDNそれ自体がMMの前駆病変であると述べており、一方、Ackerman⁷⁾はDN自体がMMへ進展することはごくまれであり、多くはde novoに生ずると主張している。

いずれにせよDNはMMのリスクマーカーとしての意味をもつことは事実であり、ことに家系的背景を有するDNではMMの発生率が高い⁶⁾⁻¹⁰⁾。TypeD2の場合には、一生のうちのメラノーマ罹患率は100%に達するとされ⁸⁾、TypeA、B、D1であっても健常人の7倍になるともいわれており⁹⁾、MMの発症には十分注意する必要がある。

自験例はTypeBであるためTypeAに比べてより厳重な経過観察が必要と思われる。

本邦報告例のうちTypeBの報告例は過去3家系を数えるのみであり^{5), 11), 12)}、本症例は4例目にあたるものと思われる。

文 献

- 1) Clark WH, RR, Greene M et al: Origin of familial malignant melanoma from heritable melanocytic lesions. The B-K mole syndrome. Arch.Dermatol 114:732-8, 1978
- 2) Lynch HT, Fritchot BC III, Lynch JF: Familial atypical multiple mole-melanoma syndrome. J Med Genet 15:352-6, 1978
- 3) Elder DE, Goldman LI, Goldman SC et al: Dysplastic nevus syndrome: a phenotypic association of sporadic cutaneous melanoma. Cancer 46:1,784-94, 1980
- 4) Kraemer KH, Greene MH, Tarone et al :Dysplastic naevi and cutaneous melanoma risk [Letter] . Lancet 2:1,076-7, 1983
- 5) 齊田俊明, 宇原 久, 齊木 実 : dysplastic nevus-2症例の報告と疾患概念の検討. 臨床皮膚科 43:570-574, 1989
- 6) NIH Consensus Development: Precursors to malignant melanoma. J Am Acad Dermatol 10:683-688, 1984
- 7) Ackerman AB:What naevus is dysplastic, a syndrome and the commonest precursor of malignant melanoma ? A riddle and an answer. Histopathology 13:241-256, 1988
- 8) Greene MH, Clark WH, Tucker MA et al: High risk of malignant melanoma in melanoma-prone families with dysplastic nevi. Ann Int Med 102:458-465, 1985
- 9) Kraemer KH, Tucker M, Tarone R et al: Risk of cutaneous melanoma in dysplastic nevus syndrome types A and B [Letter] . N Eng J Med 315:1,615-6, 1986
- 10) Albert LS, Rhodes AR, Sober AJ:Dysplastic melanocytic nevi and cutaneous melanoma:Markers of increased melanome risk for affected persons and blood relatives. J Am Acad Dermatol 22:69-75, 1990
- 11) 幸田 弘, 日野由和夫, 永瀬浩一, B-K Mole症候群の1例. 西日皮膚 43:1,004-1,007, 1981
- 12) 池田光徳, 池田政身, 玉木宏幸 ほか. dysplastic nevusの父娘例. 臨床皮膚科 46:33-36, 1992

A Case of Dysplastic Nevus

Mitsuhiro MATSUMOTO, Hirotaka ASAGA, Katsuya KOIKE,
Takasi WADA and Toshihiro MIZUMOTO

Summary

A case of familial dysplastic nevus is reported. 23-year-old Japanese man has had neumerous small blackish pigmented freckles on his entire body since birth. The number of the freckle is increasing year by year.

There was no evidence of malignant melanoma among the family members. However, his mother and maternal grandfather have similar cutaneous lesions. Histopathological examination revealed compound nevus type histology with mild atypia, shoulder lesion, bridging of rete ridges and lamellar fibrosis. Familial dysplastic nevus is rare in Japan and this is the fourth report of type B dysplastic nevus to my knowledge.

Key Words : Dysplastic nevus, B-K mole syndrome, Precursor lesion to malignant melanoma

Dept. of Dermatology Asahikawa Kosei General Hospital, 1-24 Asahikawa 078, Japan