

## 色素性類上皮黒色腫の 1 例

井上愉理靖

( 大阪医科薬科大学病院 皮膚科 )

30 歳女性。初診 8 年前より左前腕屈側に黒色腫瘍を自覚していた。20XX 年近医で切除され、色素性類上皮黒色腫が疑われ当院紹介となった。HE 染色では真皮内にメラニン沈着を伴う明瞭な核小体を有する大型類上皮細胞の増殖を認め、一部に紡錘形細胞が混在していた。以上より色素性類上皮黒色腫との診断を確定し、1cm マージンで追加切除を行いセンチネルリンパ節生検も施行した。どちらにも病変を認めず、術後 2 年経過した現在再発転移認めていない。

色素性類上皮黒色腫 (Pigmented epithelioid melanocytoma ; PEM) は、2004 年に Zembowicz らによって提唱され 2018 年の WHO 皮膚腫瘍分類改訂で新たに加わった疾患概念で境界悪性から転移能を有する低悪性度のメラノサイト系腫瘍である。色素性類上皮黒色腫の特徴として、発症平均年齢は 20~30 歳前後と若年者に多く約 40%で所属リンパ節転移、約 8%で局所再発、約 4%で全身転移をきたすことがあるが予後は比較的良好とされている。PEM の合併症に Carney complex (CNC) という皮膚色素沈着、心臓や皮膚、乳房の粘液腫、先端巨大症や甲状腺腫瘍、原発性色素性結節性副腎皮質病変といった内分泌障害を発症する多発性腫瘍症候群があり PRKAR1A (protein kinase A regulatory subunit 1-a) が原因遺伝子の一つとして判明している。しかし、CNC を併発していない PEM の 82%の症例でも PRKAR1A 遺伝子の不活性化がみられると報告がある。本症例では CNC を疑う所見を認めなかったため PRKAR1A 遺伝子検査は行わなかった。PEM に特異的な免疫組織化学染色として PRKAR1A の欠損がみられるという報告もあるが本症例では行っていない。