【症状】

幼小児の顔面、頸部、上肢に好発

通常単発性の3-4cmまでの硬い皮内および皮下腫瘍

表面は常色ないし青白く透見

凹凸に富み骨様硬に触知する

自覚症状はな いが、ときに軽度の圧痛を伴う

筋緊張性ジストロフィー症で多発することあり

まれに癌化→毛母癌(pilomatrix carcinoma)

【病因】

毛包の毛隆起(bulge area)部分から発生する一種の奇形腫

β カテニン遺伝子の異常でも本症が発症

【病理所見】

真皮下層~皮下組織に境界鮮明な不規則形の腫瘍塊

明らかな被膜をもたないが線維性結合組織で包囲

腫瘍は

基底細胞類似細胞(毛母細胞由来,好塩基性 に染色)

陰影細胞(核が消失し好酸性に染色され、毛皮質に相当する / shadow cell ともいう)

から構成される

【治療】

外科的に摘出

【参考文献】

・新しい皮膚科学