

図 22.25 Merkel 細胞癌の電顕像（枠内は有芯顆粒の拡大像）

診断・鑑別診断

臨床像と病理組織学的検査による。皮膚付属器癌や無色素性の悪性黒色腫，悪性リンパ腫などが鑑別疾患となりうる。肺小細胞癌の皮膚転移の際にも同様の症状や病理所見を得るため，本症を疑った場合は肺癌の検索を要する。

治療・予後

一般に悪性度が高く，比較的早期からリンパ節転移や血行性転移を生じる。また，再発しやすいため広範囲切除を行い，リンパ節郭清を加える。放射線療法や化学療法も有効である。まれに自然消退例の報告もある。

E. 間葉系腫瘍



図 22.26 隆起性皮膚線維肉腫（dermatofibrosarcoma protuberans）

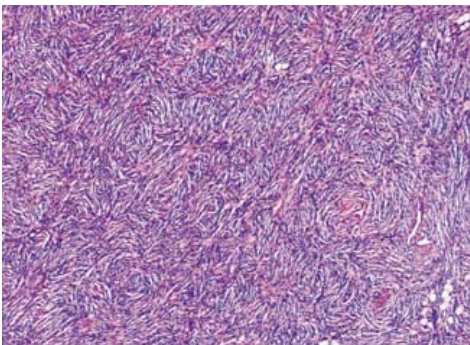


図 22.27 隆起性皮膚線維肉腫の病理組織像

a. 線維組織系腫瘍

1. 隆起性皮膚線維肉腫

dermatofibrosarcoma protuberans ; DFSP

★

成年男子の体幹に好発する，線維組織球由来と推定される悪性腫瘍。皮内および皮下の硬結として初発し，やがてそこに半球状～茸状の腫瘍を生じる（図 22.26）。暗赤褐色で硬く，びらんや痂皮を伴うことも多い。進行は緩徐。病理組織学的には，腫瘍細胞および線維が渦を巻くように配列するのが特徴的で，花むしろ様（storiform pattern）と表現される（図 22.27）。また，腫瘍細胞は第Ⅻ a 因子陰性，CD34 陽性である。転移をきたすことはまれ（10%以下）であるが，容易に再発するので広範囲切除を要する。

2. 悪性線維性組織球腫

malignant fibrous histiocytoma ; MFH

★

最も頻度の高い軟部組織肉腫で，成人の四肢近位筋および後腹膜に好発する。皮膚に原発することはまれで，通常は皮下の無痛性，分葉状で多結節性の腫瘤である。ときに血腫様病変をきたす（類血管腫型）。病理組織学的には，異型性の強い線維芽細胞様細胞と組織球様細胞からなり，奇異な形の巨細胞や炎症性細胞浸潤を交えてきわめて多彩な像を呈する。病理所見から，花むしろ状多形型（最多），粘液型，巨細胞型，炎症型，類血管腫型の 5 型に分類される。悪性度は高く，予後不良とな

りやすい。

3. 異型線維黄色腫 atypical fibroxanthoma

高齢者の日光曝露部に好発する低悪性度の組織球様細胞から形成される。浅在性の悪性線維性組織球腫と同一視する考え方もある。

4. 類上皮肉腫 epithelioid sarcoma ★

まれな悪性腫瘍。四肢末端部に好発し、進行は比較的緩徐。皮内または皮下結節として発症し徐々に増大、拡大する(図 22.28)。病理組織学的に好酸性の胞体に富む上皮様細胞がシート状に増殖する。結節の中心部は壊死することが多い。また、柵状に配列する場合もある。初期病変では環状肉芽腫、リウマチ結節に類似するので注意を要するが、免疫組織化学的にケラチン陽性細胞を認めるため鑑別できる。広範切除を基本とするが、リンパ節転移を起こしやすく生命予後は不良である。

5. 滑膜肉腫 synovial sarcoma ★★

四肢の大関節、とくに膝関節周囲に発生する軟部腫瘍で疼痛を伴う。まれに皮下や筋膜下にみられる。滑膜組織の異常発生とみなされていたが、現在は直接の関係はないと考えられている。肉腫を形成する細胞では染色体相互転座 t(X;18)(p11.2;q11.2)が認められる。腫瘍の成長は緩徐だが、リンパ節転移を生じて予後不良となるため、広範囲切除が原則である。

b. 脂肪組織系腫瘍

脂肪肉腫 liposarcoma ★★

脂肪細胞への分化を示す間葉系の悪性腫瘍。深在性の境界不明瞭な大型の腫瘍で自覚症状に乏しい。新 WHO 分類では悪性群の脂肪肉腫として脱分化型、粘液型、円形細胞型、多形型、混合型、分類不能型の 5 型があげられている。従来の分化型(高分化型)脂肪肉腫は予後が良いため異型脂肪腫様腫瘍(atypical lipomatous tumor)とも呼ばれ、中間群として独立した区分に含まれている。治療は広範囲切除術を行う。

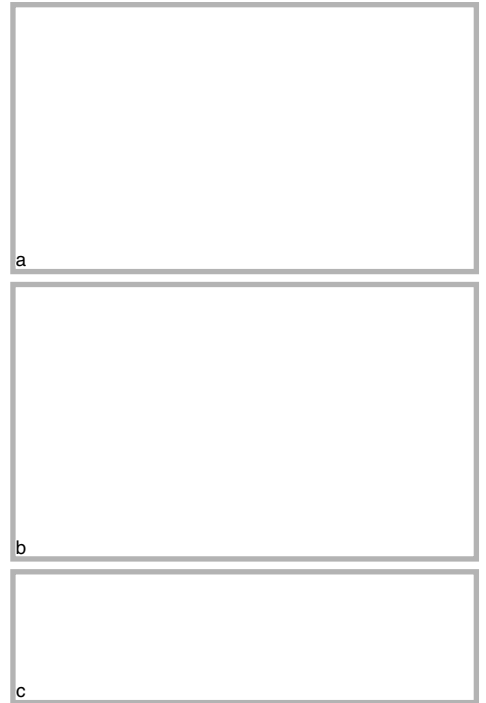


図 22.28 類上皮肉腫(epithelioid sarcoma)の経過
a: 1 cm 大の結節として初発。b, c: 徐々に数が増し、浸潤性に腫瘍が拡大している。