

図 22.30 脂肪肉腫（粘液型）の病理組織像  
大小不同の核をもつ脂肪芽細胞様の腫瘍細胞（細胞質に脂肪滴をもち白く抜ける）がみえる。

## b. 脂肪組織系腫瘍 adipocytic tumors

### 脂肪肉腫 liposarcoma

脂肪細胞への分化を示す間葉系腫瘍。深在性の境界不明瞭な大型の腫瘍で自覚症状に乏しい。WHO 分類では高分化型、脱分化型、粘液型、多形型などに分けられている。病理組織学的には核異型を伴う脂肪芽細胞 (lipoblast) の増生がみられる (図 22.30)。高分化型は予後が良好いため、異型脂肪腫様腫瘍 (atypical lipomatous tumor) とも呼ばれ中間群に属する。治療は化学療法および広範囲切除術を行う。

## c. 筋組織系腫瘍 tumors of the muscular cells

まれな腫瘍ではあるが、筋組織系の悪性腫瘍として、平滑筋肉腫 (leiomyosarcoma) や横紋筋肉腫 (rhabdomyosarcoma) などがあり、ともに予後不良の疾患である。前者は高齢者の四肢などに生じ、平滑筋への分化傾向を伴う異型性の強い紡錘形細胞がみられる。後者は乳幼児の頭頸部 (胎児型) や若年者の四肢 (胞巣型)、高齢者 (多形型) などにみられる。

## d. 脈管系腫瘍 vascular tumors

### 1. 血管肉腫 (脈管肉腫) angiosarcoma ★

同義語：悪性脈管内皮細胞腫 (malignant angioendothelioma)

#### Essence

- 高齢者の頭部、顔面に好発、不明瞭な暗赤紫紅斑と血疱、易出血性隆起局面を形成。
- 血管あるいはリンパ管 (脈管) 内皮細胞の増殖による悪性腫瘍。
- 血行性に肺に転移しやすく、予後不良。

#### 症状

わずかな外傷が誘因になることもあるが、小さな紫斑から初発し、しだいに拡大して暗紅色かつ浮腫性の局面を呈する (図 22.31)。局面は易出血性であり、容易にびらんや痂皮を生じ、湿潤性の潰瘍を形成する。さらに進行すると結節を形成し、肺、胸膜、肝臓、リンパ節などへ転移、血・気胸をきたして死亡す

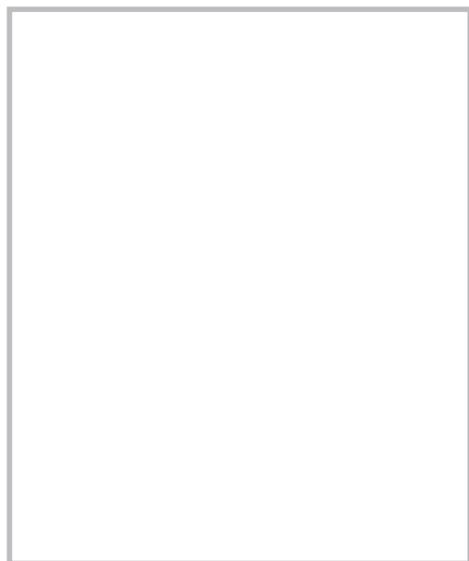


図 22.31① 血管肉腫 (angiosarcoma)  
一部潰瘍を認める。



図 22.31② 血管肉腫 (angiosarcoma)  
a, b, d, e: 暗赤紫紅斑と隆起性局面. c, f: リンパ浮腫上に生じた血管肉腫.

ることが多い.

長期間のリンパ浮腫を背景として生じることがあり, これを スチュワート トレブス Stewart-Treves 症候群という. 乳房切除術(腋窩リンパ節郭清)後の上肢リンパ浮腫に伴って生じることが多い. また, 放射線療法後に本症を生じることがまれにある.

### 病理所見

異型性の顕著な腫瘍細胞が, 管腔構造を形成しつつ増殖する(図 22.32). 免疫染色では, UEA-I, CD31, CD34, 血液凝固 フォン ウイルブラント 第Ⅷ因子関連抗原 (von Willebrand 因子) が陽性の場合が多い.

### 診断・鑑別診断

皮下血腫, 悪性黒色腫, 悪性リンパ腫などが鑑別診断となる. 本症を疑った場合は生検を行い確定診断する. 診断時にはすでに進行している場合が多いため, 全身状態を把握する各種検査を行う. 他臓器, とくに肺転移が予後に影響するため, 胸部 X 線写真, 胸腹部 CT および MRI, 核医学検査などを行う.

### 治療・予後

早期の単発病変であれば広範囲切除も考慮されるが, 局所再発をきたしやすいため第一選択にはならない. 放射線療法や化学療法(タキサン系抗悪性腫瘍薬など)の組み合わせが行われる. 遺伝子組換え IL-2 製剤の点滴静注, 局所注射ないし動脈注射が併用されることもある. 5 年生存率は 12 ~ 33% である.

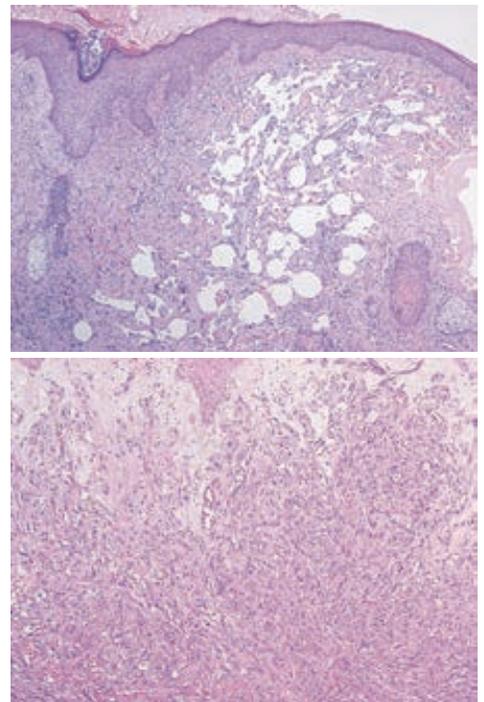


図 22.32 血管肉腫の病理組織像