

23章 p.513 参照) が有効。医原病型では、免疫抑制薬の減量、中止により改善する。

3. 紡錘細胞血管内皮腫 spindle-cell hemangioendothelioma

若年者の四肢末梢部に好発する青色調の皮下腫瘍。病理組織学的には拡張した血管腔部分と紡錘形細胞の増殖する部分で構成されている様子が認められる。局所で多発するが転移はなく、中間群に属する。

e. 分化不定腫瘍 tumors of uncertain differentiation

1. 異型線維黄色腫 おうしよく atypical fibroxanthoma

高齢者の日光曝露部に好発する硬い結節で、潰瘍化することもある。真皮～皮下に、紡錘形ないし組織球様細胞が増殖し、巨細胞や核分裂像も多くみられる。転移は少なく中間群に属する。

2. 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 22.35)。病理組織学的に好酸性の胞体に富む上皮様細胞が、シート状ないし柵状に増殖する。中心部は壊死することが多い。環状肉芽腫やリウマトイド結節との鑑別を要する。本症の腫瘍細胞は免疫組織学的にケラチン陽性。治療は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。

3. 滑膜肉腫 synovial sarcoma

若年成人の四肢の大関節、とくに膝関節周囲に好発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。腫瘍細胞に染色体相互転座 t(X:18)(p11.2;q11.2)(SYT-SSX 融合遺伝子)を認めることが特徴である。経過は緩徐だが、転移を生じて予後不良となるため、広範切除、化学療法と長期の経過観察が原則である。

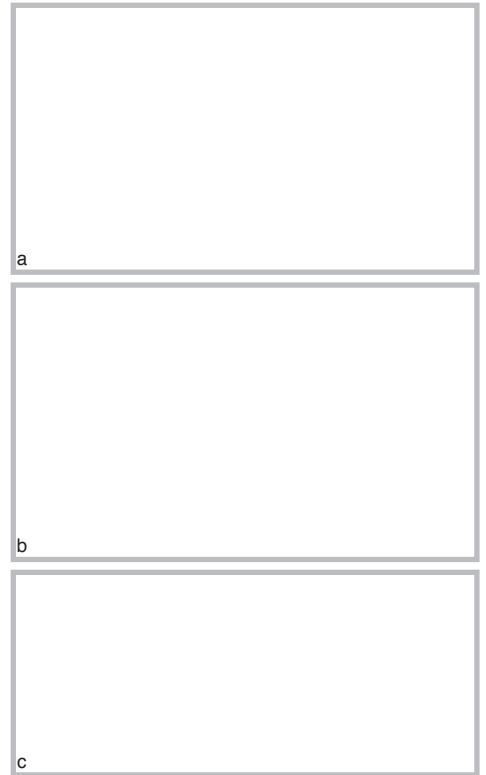


図 22.35 類上皮肉腫 (epithelioid sarcoma) の経過
a: 1 cm 大までの結節として初発。b, c: 徐々に数が増し、浸潤性に腫瘍が増大している。

融合遺伝子と皮膚腫瘍

MEMO