

CONTENTS

はじめに	福本 隆也	3
------------	-------	---

第0章	総論	13
	1. 本書について	廣瀬 隆則 14
	2. 軟部腫瘍とは	廣瀬 隆則 14
	3. 軟部を構成する細胞	廣瀬 隆則 15
	4. 軟部腫瘍の診断に有用な免疫染色マーカー	廣瀬 隆則 18
	5. 軟部腫瘍に特有の用語	廣瀬 隆則 22
	6. 診断手順	廣瀬 隆則 27
	7. 分子遺伝学	加藤 生真 31
	8. 軟部肉腫の悪性度評価	廣瀬 隆則 36

第1章	脂肪性腫瘍および腫瘍類似病変 Adipocytic tumors and tumor-like lesions	37
	1. 表在性皮膚脂肪腫性母斑 Nevus lipomatosus cutaneus superficialis	安齋 眞一 38
	2. 被包性脂肪壊死性小結節 Encapsulated fat necrosis	安齋 眞一 39
	3. パラフィノーマ (パラフィン肉芽腫)・シリコーン肉芽腫 Paraffinoma/Silicone granuloma	安齋 眞一 40
	4. 脂肪腫 Lipoma	安齋 眞一 41
	5. 脂肪芽腫・脂肪芽腫症 Lipoblastoma/Lipoblastomatosis	安齋 眞一 43
	6. 血管脂肪腫 Angiolipoma	安齋 眞一 44
	7. 紡錘形細胞脂肪腫・多形脂肪腫 Spindle cell lipoma/Pleomorphic lipoma	安齋 眞一 45
	8. 褐色脂肪腫 Hibernoma	安齋 眞一 48
	9. 異型紡錘形細胞・多形脂肪腫様腫瘍 Atypical spindle cell/Pleomorphic lipomatous tumor	古賀 佳織 49
	10. 異型脂肪腫様腫瘍・高分化型脂肪肉腫 Atypical lipomatous tumor/Well-differentiated liposarcoma	廣瀬 隆則 50

11. 脱分化型脂肪肉腫 Dedifferentiated liposarcoma	廣瀬 隆則	51
12. 粘液型脂肪肉腫 Myxoid liposarcoma	廣瀬 隆則	52
13. 多形型脂肪肉腫 Pleomorphic liposarcoma	廣瀬 隆則	53
14. 粘液多形型脂肪肉腫 Myxoid pleomorphic liposarcoma	加藤 生真	54

第2章

線維芽細胞・筋線維芽細胞性腫瘍および腫瘍類似病変

Fibroblastic and myofibroblastic tumors and tumor-like lesions		55
1. 肥厚性癍痕・ケロイド Hypertrophic scar/Keloid	高井 利浩	56
2. 結合織母斑 Connective tissue nevus	小川 浩平	58
3. 線維芽細胞性結合組織母斑 Fibroblastic connective tissue nevus	古賀 佳織	59
4. 真珠様陰茎丘疹・膺前庭乳頭腫症 Pearly penile papules/Vestibular papillae of the vulva	小川 浩平	60
5. 皮膚血管線維腫・線維性丘疹 Cutaneous angiofibroma/Fibrous papule	小川 浩平	61
6. 指趾線維角化腫 Digital fibrokeratoma	高井 利浩	62
7. 線維上皮性ポリープ・軟線維腫 Fibroepithelial polyp/Soft fibroma	高井 利浩	63
8. 硬化性線維腫 Sclerotic fibroma	小川 浩平	64
9. 皮膚筋線維腫 Dermatomyofibroma	福本 隆也	65
10. 多核細胞性血管組織球腫 Multinucleate cell angiohistiocytoma	福本 隆也	66
11. 多形性線維腫 Pleomorphic fibroma	小川 浩平	67
12. 結節性筋膜炎 Nodular fasciitis	加藤 生真	68
13. 増殖性筋膜炎 Proliferative fasciitis	加藤 生真	70
14. 指趾線維骨性偽腫瘍 Fibroosseous pseudotumor of digits	加藤 生真	71
15. 虚血性筋膜炎 Ischemic fasciitis	阿南 隆	72
16. 弾性線維腫 Elastofibroma	古賀 佳織	73
17. 乳児線維性過誤腫 Fibrous hamartoma of infancy	小川 浩平	74
18. 若年性硝子化線維腫症 Juvenile hyaline fibromatosis	小川 浩平	75
19. 封入体線維腫症 Inclusion body fibromatosis	小川 浩平	76
20. 腱鞘線維腫 Fibroma of tendon sheath (FTS)	加藤 生真	77
21. 線維形成性線維芽細胞腫 Desmoplastic fibroblastoma	加藤 生真	78

22. 筋線維芽細胞腫 Myofibroblastoma	古賀 佳織	79
23. 石灰化腱膜線維腫 Calcifying aponeurotic fibroma	古賀 佳織	80
24. 石灰化線維性腫瘍 Calcifying fibrous tumor	加藤 生真	81
25. 血管筋線維芽細胞腫 Angiomyofibroblastoma	古賀 佳織	82
26. 富細胞性血管線維腫 Cellular angiofibroma	古賀 佳織	83
27. 軟部血管線維腫 Angiofibroma of soft tissue	古賀 佳織	84
28. 項部型線維腫 Nuchal-type fibroma	高井 利浩	85
29. 肢端線維粘液腫 Acral fibromyxoma	小川 浩平, 高井 利浩	86
30. 皮膚粘液腫 (表在性血管粘液腫) Cutaneous myxoma (Superficial angiomyxoma)	小川 浩平	87
31. 手掌・足底線維腫症 (表在性線維腫症) Palmar/plantar fibromatosis (Superficial fibromatosis)	小川 浩平	88
32. デスモイド線維腫症 Desmoid fibromatosis	廣瀬 隆則	89
33. 隆起性皮膚線維肉腫 Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)	安齋 眞一	90
34. 孤立性線維性腫瘍 Solitary fibrous tumor	廣瀬 隆則	94
35. 炎症性筋線維芽細胞腫瘍 Inflammatory myofibroblastic tumor	廣瀬 隆則	96
36. 低悪性度筋線維芽細胞肉腫 Low-grade myofibroblastic sarcoma	廣瀬 隆則	97
37. 表在性 CD34 陽性線維芽細胞腫瘍 Superficial CD34-positive fibroblastic tumor	阿南 隆	98
38. 粘液炎症性線維芽細胞肉腫 Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma	廣瀬 隆則	99
39. 乳児型線維肉腫 Infantile fibrosarcoma	廣瀬 隆則	100
40. 成人型線維肉腫 Adult fibrosarcoma	廣瀬 隆則	101
41. 粘液線維肉腫 Myxofibrosarcoma	廣瀬 隆則	102
42. 低悪性度線維粘液肉腫 Low-grade fibromyxoid sarcoma	廣瀬 隆則	104
43. 硬化型類上皮線維肉腫 Sclerosing epithelioid fibrosarcoma	廣瀬 隆則	105

第3章

いわゆる線維組織球性腫瘍および腫瘍類似病変

So-called fibrohistiocytic tumors and tumor-like lesions		107
1. 皮膚線維腫 Dermatofibroma	安齋 眞一	108
2. 黄色肉芽腫 Xanthogranuloma	安齋 眞一	112

3. 細網組織球症 Reticulohistiocytosis	安齋 真一	114
4. 腱滑膜巨細胞腫 Tenosynovial giant cell tumor	加藤 生真	115
5. 深在性線維性組織球腫 Deep fibrous histiocytoma	加藤 生真	117
6. 蔓状線維性組織球腫 Plexiform fibrohistiocytic tumor	安齋 真一	118
7. 軟部巨細胞腫 Giant cell tumor of soft tissue	加藤 生真	119

第4章 脈管性腫瘍および腫瘍類似病変

Vascular tumors and tumor-like lesions		121
1. エクリン血管腫様過誤腫 Eccrine angiomatous hamartoma	福本 隆也	122
2. 静脈湖 Venous lake	福本 隆也	123
3. 静脈血栓 Thrombosed vein	福本 隆也	124
4. 乳頭状内皮細胞過形成 Papillary endothelial hyperplasia	福本 隆也	125
5. 偽カポジ肉腫 Pseudo-Kaposi's sarcoma	福本 隆也	126
6. 反応性血管内皮腫症 Reactive angioendotheliomatosis	福本 隆也	127
7. 蛇行状血管腫 Angioma serpiginosum	福本 隆也	128
8. サクランボ血管腫 Cherry hemangioma	福本 隆也	129
9. 毛細血管奇形 Capillary malformation	福本 隆也	130
10. クモ状血管腫 Spider hemangioma (Vascular spider)	福本 隆也	131
11. (皮膚) 動静脈血管腫 (Cutaneous) arteriovenous hemangioma	福本 隆也	132
12. 静脈奇形 Venous malformation	福本 隆也	133
13. 筋肉内血管腫 Intramuscular hemangioma	福本 隆也	134
14. 洞様血管腫 Sinusoidal hemangioma	福本 隆也	135
15. 微細静脈血管腫 Microvenular hemangioma	福本 隆也	136
16. 鋌釘状血管腫 Hobnail hemangioma	福本 隆也	137
17. 糸球体様血管腫 Glomeruloid hemangioma	福本 隆也	138
18. 乳頭状血管腫 Papillary hemangioma	福本 隆也	139
19. 紡錘形細胞血管腫 Spindle cell hemangioma	福本 隆也	140
20. 類上皮血管腫 Epithelioid hemangioma	福本 隆也	141
21. 被角血管腫 Angiokeratoma	福本 隆也	142
22. 乳児血管腫 Infantile hemangioma	福本 隆也	144

23. 先天性血管腫 Congenital hemangioma	福本 隆也	145
24. 小葉状毛細血管腫 Lobular capillary hemangioma	福本 隆也	146
25. 多形皮膚萎縮局面様血管腫・痒疹状血管腫症 Poikilodermatous plaque-like hemangioma/Prurigiform angiomatosis	福本 隆也	148
26. 後天性弾性線維性血管腫 Acquired elastotic hemangioma	福本 隆也	149
27. 疣状静脈奇形 Verrucous venous malformation	福本 隆也	150
28. 動静脈奇形 Arteriovenous malformation (AVM)	福本 隆也	151
29. リンパ管奇形 Lymphatic malformation	福本 隆也	152
30. 後天性リンパ管拡張症 Acquired lymphangiectasia	福本 隆也	154
31. 良性リンパ管内皮細胞腫 Benign lymphangioendothelioma	福本 隆也	155
32. 皮膚類上皮血管腫性結節 Cutaneous epithelioid angiomatous nodule (CEAN)	阿南 隆	156
33. 放射線照射後異型血管病変 Post-radiation atypical vascular lesion	古賀 佳織	157
34. 房状血管腫 Tufted hemangioma	福本 隆也	158
35. カポジ様血管内皮腫 (カポジ肉腫様血管内皮腫) Kaposiform hemangioendothelioma (KHE)	加藤 生真	159
36. 網様血管内皮腫 Retiform hemangioendothelioma (RHE)	加藤 生真	160
37. 混合型血管内皮腫 Composite hemangioendothelioma (CHE)	加藤 生真	161
38. カポジ肉腫 Kaposi sarcoma (KS)	福本 隆也	162
39. 偽筋原性血管内皮腫 Pseudomyogenic hemangioendothelioma	安齋 眞一	164
40. 類上皮血管内皮腫 Epithelioid hemangioendothelioma	廣瀬 隆則	165
41. 皮膚血管肉腫 Cutaneous angiosarcoma	福本 隆也	166
42. 乳腺の放射線治療後血管肉腫 Angiosarcoma of the breast after radiotherapy	古賀 佳織	169

第5章 血管周皮性腫瘍

Pericytic (perivascular) tumors		171
1. グロームス腫瘍 Glomus tumor	福本 隆也	172
2. 筋周皮腫 Myopericytoma	福本 隆也	174
3. 筋線維腫・筋線維腫症 Myofibroma/Myofibromatosis	古賀 佳織	175
4. 血管平滑筋腫 Angioleiomyoma	古賀 佳織	176

第6章	平滑筋性腫瘍および腫瘍類似病変	
	Smooth muscle tumors and tumor-like lesions	179
	1. 平滑筋過誤腫 Smooth muscle hamartoma	古賀 佳織 180
	2. 皮膚平滑筋腫 Cutaneous leiomyoma	古賀 佳織 181
	3. EBV 関連平滑筋腫瘍 EBV-associated smooth muscle tumor	古賀 佳織 182
	4. 異型皮膚平滑筋腫瘍 Atypical intradermal smooth muscle neoplasm	古賀 佳織 183
5. 平滑筋肉腫 Leiomyosarcoma	廣瀬 隆則 184	

第7章	横紋筋性腫瘍および腫瘍類似病変	
	Skeletal muscle tumors and tumor-like lesions	185
	1. 横紋筋腫性間葉系過誤腫 Rhabdomyomatous mesenchymal hamartoma	古賀 佳織 186
	2. 胎児型横紋筋肉腫 Embryonal rhabdomyosarcoma	廣瀬 隆則 187
	3. 胞巣型横紋筋肉腫 Alveolar rhabdomyosarcoma	廣瀬 隆則 188
	4. 多形型横紋筋肉腫 Pleomorphic rhabdomyosarcoma	廣瀬 隆則 189
5. 紡錘形細胞型・硬化型横紋筋肉腫 Spindle cell/Sclerosing rhabdomyosarcoma	廣瀬 隆則 190	

第8章	軟骨・骨形成性腫瘍および腫瘍類似病変	
	Chondro-osseous tumors and tumor-like lesions	191
	1. 軟骨母斑 Nevus cartilaginous	安齋 眞一 192
	2. 軟部軟骨腫 Soft tissue chondroma	安齋 眞一 193
	3. 爪下外骨腫 (骨軟骨腫) Subungual exostosis (osteochondroma)	安齋 眞一 194
	4. 皮膚骨腫 Osteoma cutis	安齋 眞一 195
	5. 二次性骨化 Secondary ossification	安齋 眞一 196
6. 骨外性骨肉腫 Extraskletal osteosarcoma	加藤 生真 197	

第9章

末梢神経鞘腫瘍および腫瘍類似病変

Peripheral nerve sheath tumors and tumor-like lesions	199
1. 手指パチニ小体神経腫 Digital Pacinian neuroma	廣瀬 隆則 200
2. 外傷性神経腫 Traumatic neuroma	廣瀬 隆則 201
3. 痕跡的多指症 Rudimentary polydactyly	廣瀬 隆則 202
4. モートン神経腫 Morton neuroma	廣瀬 隆則 203
5. Dermal hyperneury (DH)/Epithelial sheath neuroma (ESN)	阿南 隆 204
6. シュワン細胞腫 (神経鞘腫) Schwannoma (Neurilemmoma)	廣瀬 隆則 205
7. 神経線維腫 Neurofibroma	廣瀬 隆則 208
8. 神経周膜腫 Perineurioma	廣瀬 隆則 212
9. 混成性神経鞘腫瘍 Hybrid nerve sheath tumor	廣瀬 隆則 214
10. 顆粒細胞腫・悪性顆粒細胞腫 Granular cell tumor/Malignant granular cell tumor	廣瀬 隆則 215
11. 皮膚神経鞘粘液腫 Dermal nerve sheath myxoma	廣瀬 隆則 217
12. 孤在性限局神経腫 Solitary circumscribed neuroma	廣瀬 隆則 218
13. 偽口ゼットを伴う樹状細胞神経線維腫 Dendritic cell neurofibroma with pseudorosettes	福本 隆也 219
14. 異所性髄膜腫・髄膜皮性過誤腫 Ectopic meningioma/Meningothelial hamartoma	廣瀬 隆則 220
15. 鼻部神経膠腫・グリア異所形成 Nasal glioma/Glial heterotopia	古賀 佳織 221
16. 悪性末梢神経鞘腫瘍 Malignant peripheral nerve sheath tumor	廣瀬 隆則 222
17. 悪性色素性神経鞘腫瘍 Malignant melanotic nerve sheath tumor	廣瀬 隆則 224

第10章

分化方向の不明な腫瘍および腫瘍類似病変

Tumors of uncertain differentiation and tumor-like lesions	225
1. 指趾粘液嚢腫 Digital mucous cyst	小川 浩平 226
2. 耳介偽嚢腫 Pseudocyst of the auricle	高井 利浩 227
3. ガングリオン Ganglion	小川 浩平 228
4. 腫瘍状石灰沈着症 Tumoral calcinosis	高井 利浩 229
5. 筋肉内粘液腫 Intramuscular myxoma	高井 利浩 230

6. 深在性(侵襲性)血管粘液腫 Deep (aggressive) angiomyxoma	高井 利浩	231
7. 富細胞性神經莢腫 Cellular neurothekeoma	廣瀬 隆則	232
8. 類上皮線維性組織球腫 Epithelioid fibrous histiocytoma	福本 隆也	233
9. 非神経性顆粒細胞腫 Non-neural granular cell tumor	阿南 隆	234
10. 鰓腫 Branchioma	福本 隆也	235
11. 異型線維黄色腫・皮膚多形肉腫 Atypical fibroxanthoma (AFX)/ pleomorphic dermal sarcoma (PDS)	安齋 眞一	236
12. 類血管腫線維性組織球腫 Angiomatoid fibrous histiocytoma	廣瀬 隆則	238
13. 骨化性線維粘液性腫瘍 Ossifying fibromyxoid tumor	廣瀬 隆則	239
14. 筋上皮腫・筋上皮癌・混合腫瘍 Myoepithelioma/Myoepithelial carcinoma/Mixed tumor	廣瀬 隆則	240
15. 皮膚合胞体性筋上皮腫 Cutaneous syncytial myoepithelioma	福本 隆也	241
16. 多形性硝子化血管拡張性腫瘍 Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor	古賀 佳織	242
17. ヘモジデリン沈着性線維脂肪腫様腫瘍 Hemosiderotic fibrolipomatous tumor (HFLT)	古賀 佳織	243
18. 高リン酸塩尿性間葉系腫瘍 Phosphaturic mesenchymal tumor	古賀 佳織	244
19. <i>NTRK</i> 再構成紡錘形細胞腫瘍 <i>NTRK</i> -rearranged spindle cell neoplasm	加藤 生真	245
20. 滑膜肉腫 Synovial sarcoma	廣瀬 隆則	246
21. 類上皮肉腫 Epithelioid sarcoma	廣瀬 隆則	248
22. 泡巣状軟部肉腫 Alveolar soft part sarcoma	廣瀬 隆則	250
23. <i>CRTC1::TRIM11</i> 皮膚腫瘍 <i>CRTC1::TRIM11</i> cutaneous tumor	高井 利浩	251
24. 軟部明細胞肉腫・皮膚明細胞肉腫 Clear cell sarcoma of soft tissue/Dermal clear cell sarcoma	廣瀬 隆則	252
25. 骨外性粘液型軟骨肉腫 Extrasketal myxoid chondrosarcoma	廣瀬 隆則	253
26. 血管周囲類上皮細胞腫瘍 Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa)	廣瀬 隆則	254
27. 軟部未分化多形肉腫 Undifferentiated pleomorphic sarcoma of soft tissue	加藤 生真	255

第11章	骨軟部発生未分化小円形細胞肉腫	
	Undifferentiated small round cell sarcomas of bone and soft tissue	257
	1. ユーイング肉腫 Ewing sarcoma	加藤 生真 258
	2. <i>EWSR1</i> ::非 ETS 融合を有する円形細胞肉腫 Round cell sarcoma with <i>ERSR1</i> ::non ETS fusions	加藤 生真 259
	3. <i>CIC</i> 再構成肉腫 <i>CIC</i> -rearranged sarcoma	加藤 生真 260
4. <i>BCOR</i> 遺伝子異常を有する肉腫 Sarcoma with <i>BCOR</i> genetic alteration	加藤 生真 261	

◎コラム

1. 軟部腫瘍の電子顕微鏡所見	廣瀬 隆則 106
2. 脂肪芽細胞について	福本 隆也 120
3. ISSVA による脈管異常 (vascular anomaly) の分類	福本 隆也 170
4. 軟部腫瘍の生物学的悪性度を示すために使用される用語	福本 隆也 170
5. 軟部腫瘍概念の変遷	廣瀬 隆則 178
6. 軟部肉腫の「無計画切除」	廣瀬 隆則 198
7. 遺伝子異常名を冠する腫瘍との関わり方	加藤 生真 256

付録：略語一覧	262
索引 1 (疾患名)	264
索引 2 (疾患名以外)	275
あとがき	廣瀬 隆則 279