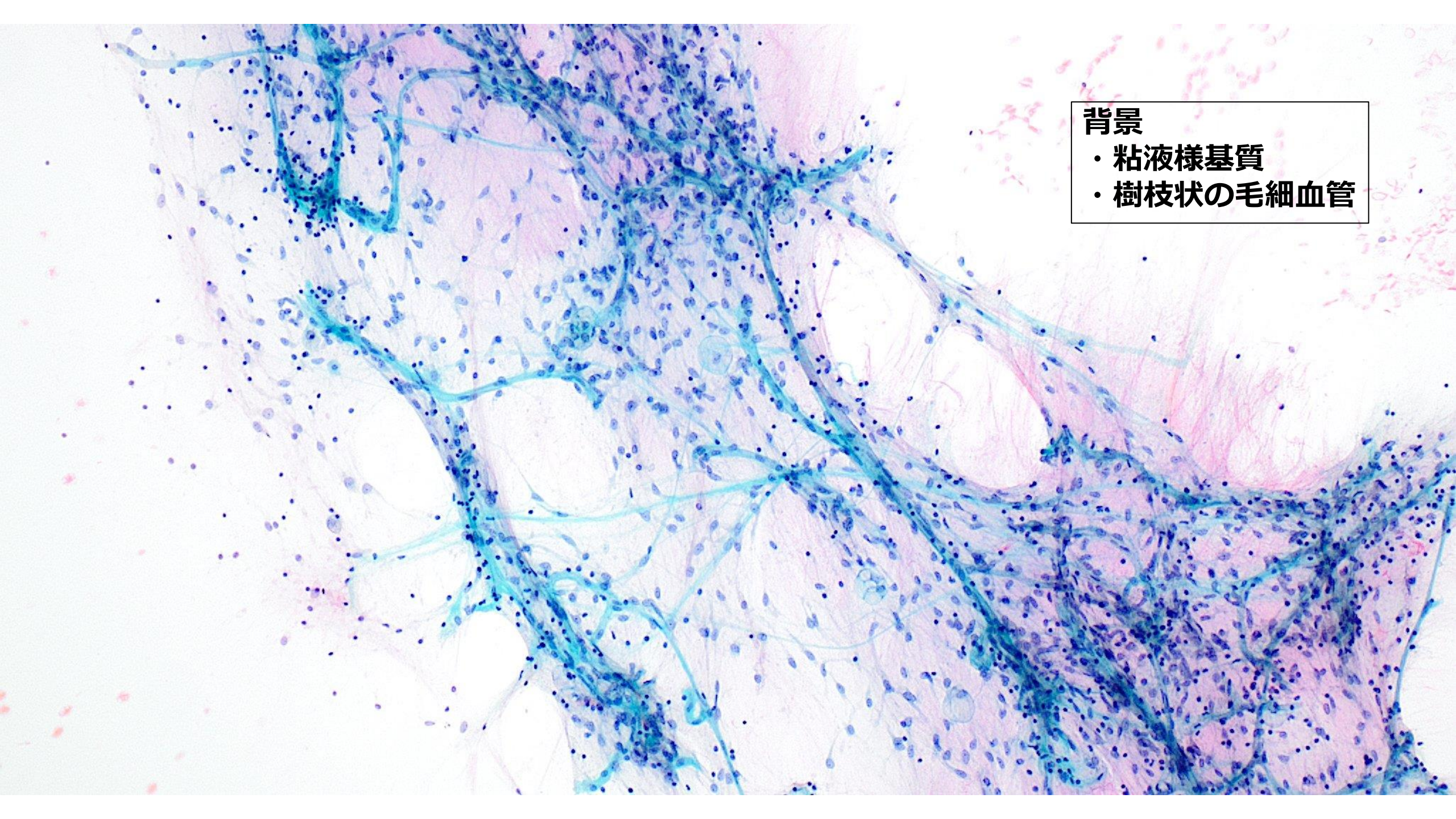


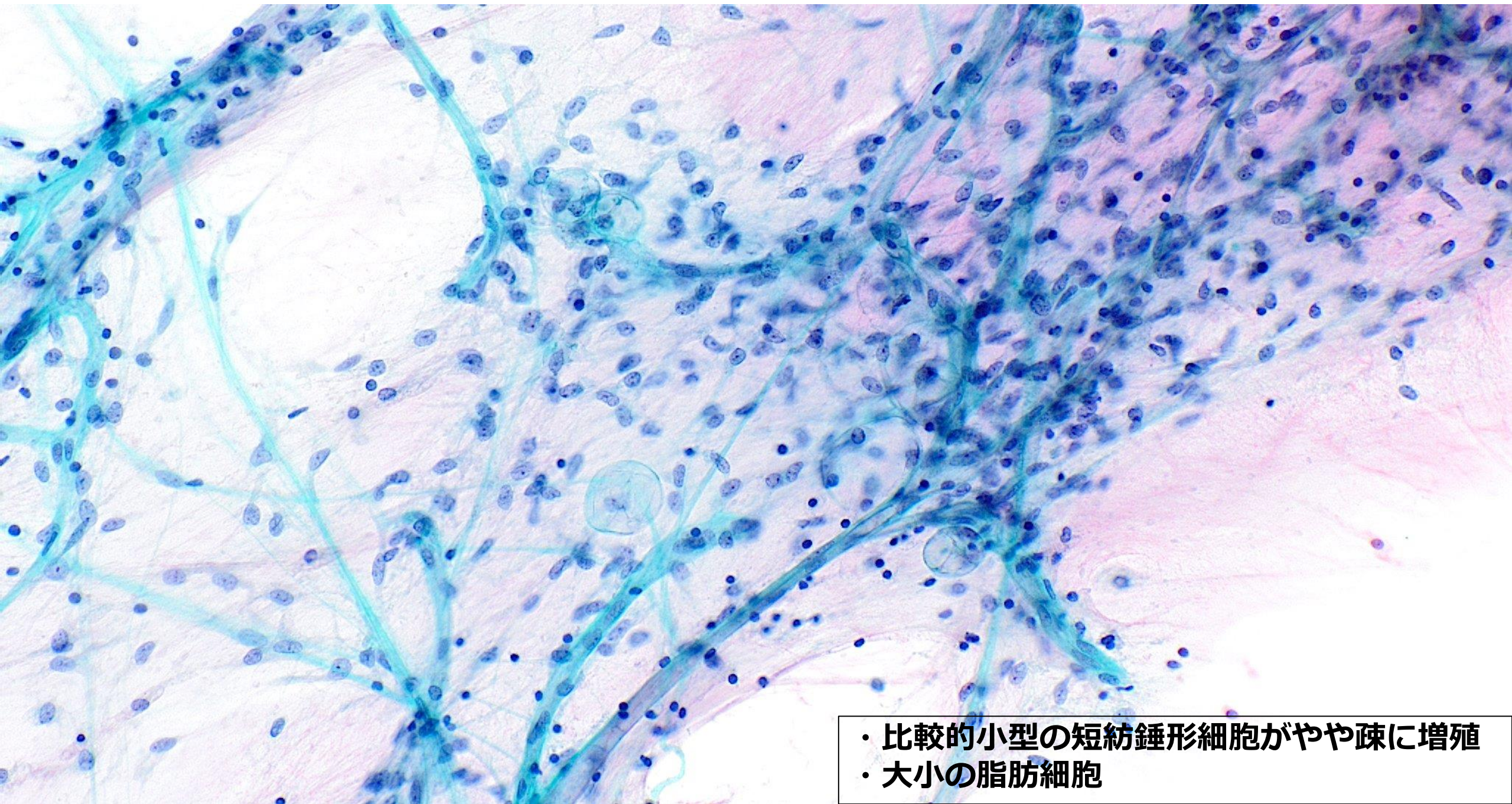
症例

- 患者：60歳代、男性
- 現病歴：2020年1月頃サッカー後にマッサージを受けている際に、左大腿部の腫瘍を指摘された。その後も腫瘍のサイズ変化はなく、疼痛もなかったが、かかりつけ内科にて相談した際に当院紹介となった。MRIにて左大腿内側の内転筋群の領域に92mmのT2WI高信号、内部に不均一で緩徐な増強効果を示す境界明瞭な腫瘍を認め、穿刺吸引を施行。
- 検体：大腿部穿刺

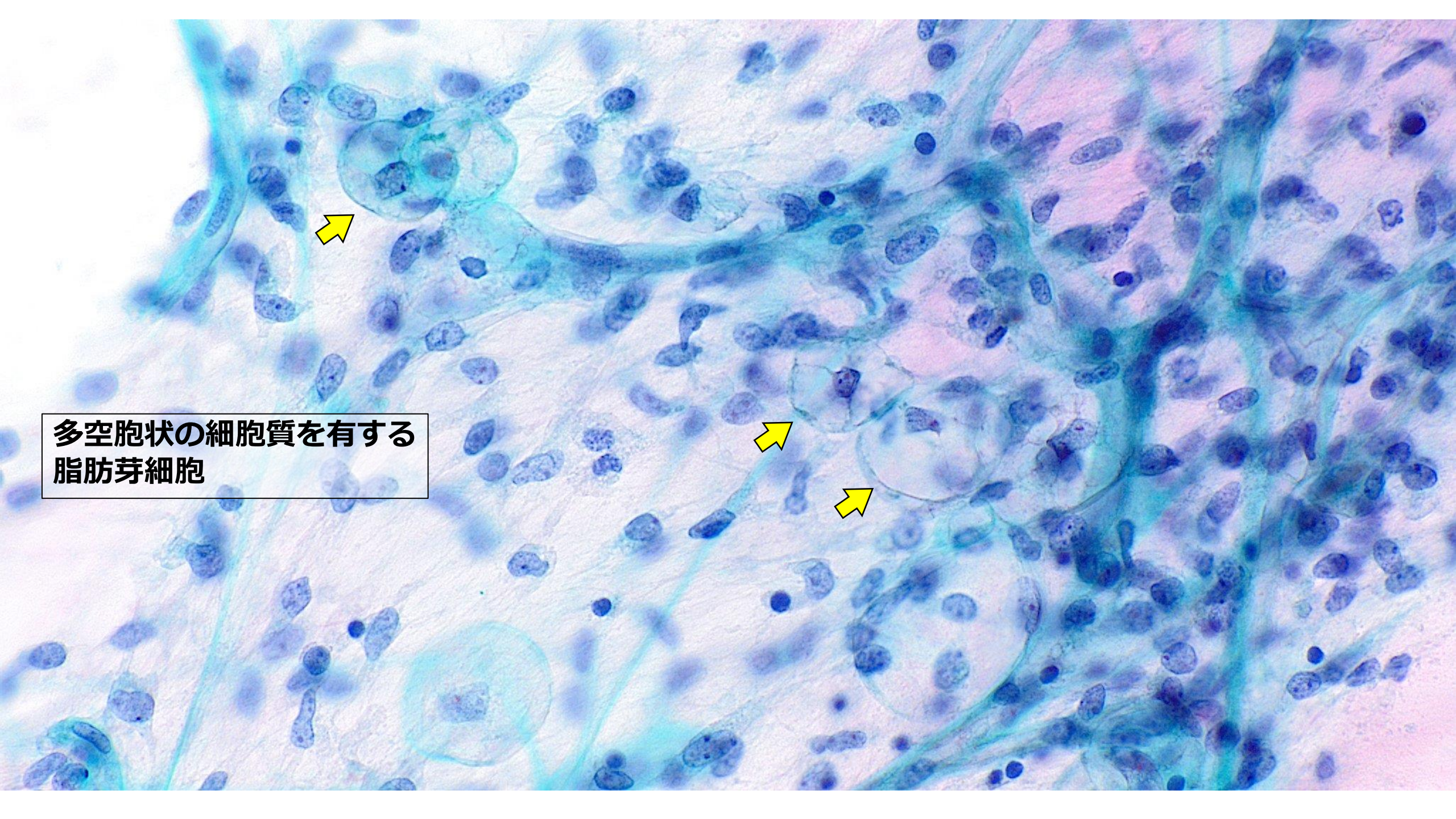
A histological section of tissue, likely stained with Masson's trichrome. The image shows a complex network of blue-stained fibers and structures against a pink background. The blue structures include a dense, branching network of capillaries and a more organized, fibrous structure. The pink background represents the extracellular matrix, which appears mucoid or gelatinous. Numerous small, dark blue nuclei are scattered throughout the tissue, indicating the presence of cells.

背景

- ・ 粘液様基質
- ・ 樹枝状の毛細血管



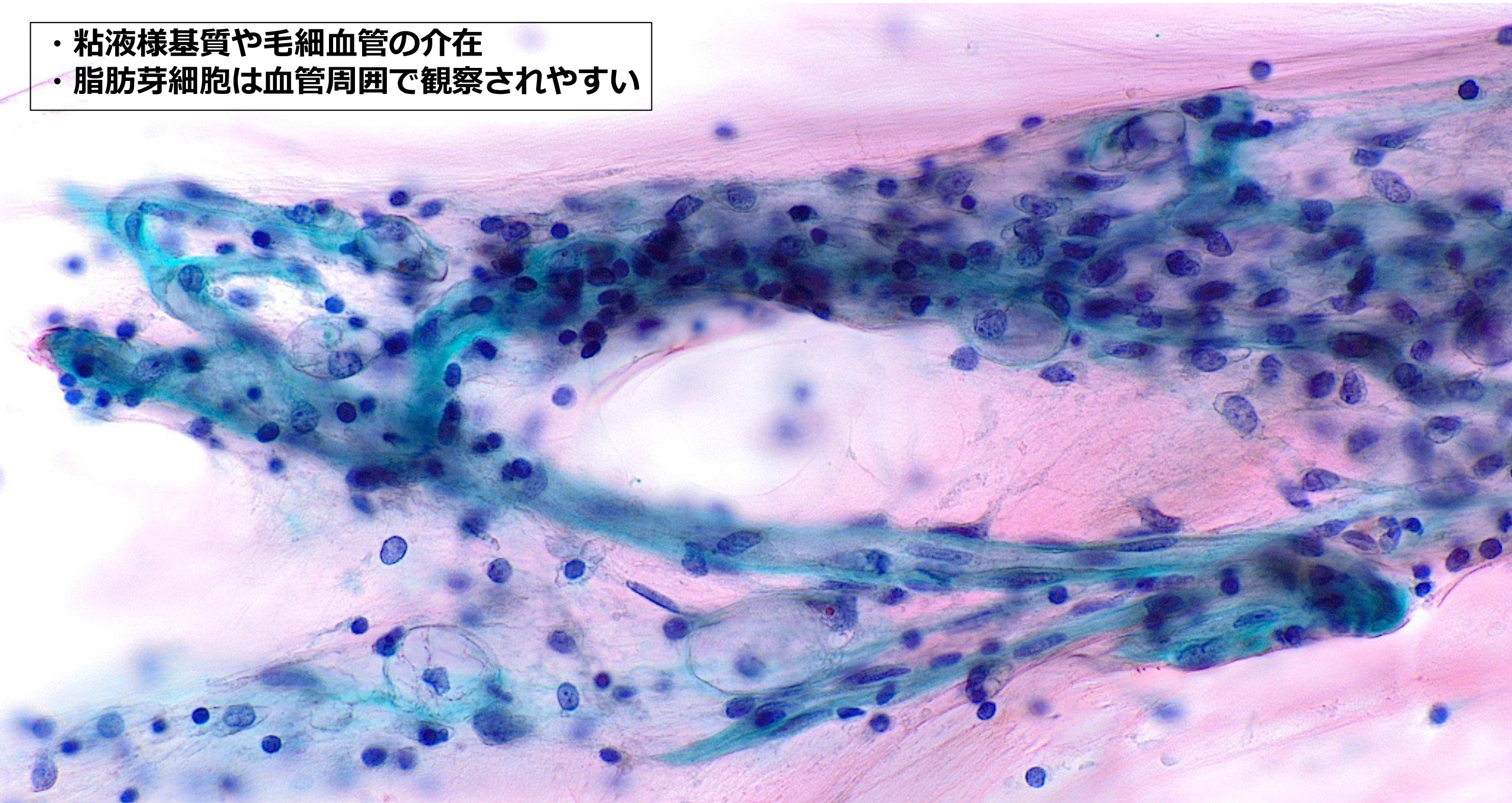
- ・比較的小型の短紡錘形細胞がやや疎に増殖
- ・大小の脂肪細胞



多空胞状の細胞質を有する
脂肪芽細胞

This is a histological micrograph of adipose tissue. The image shows numerous cells with large, clear, vacuolated cytoplasm, which are characteristic of adipocytes. The nuclei are small and dark, often pushed to the periphery of the cells. Three yellow arrows point to specific cells that exhibit this foamy or vacuolated appearance. The overall color of the tissue is a mix of pink and light blue, typical of H&E staining.

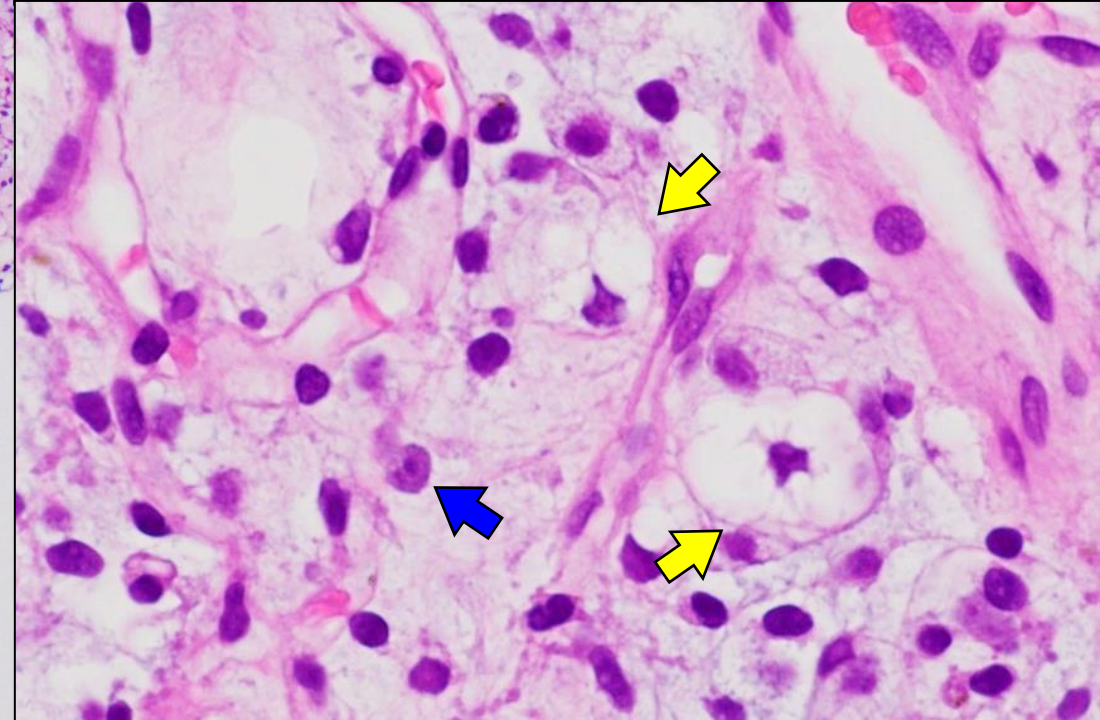
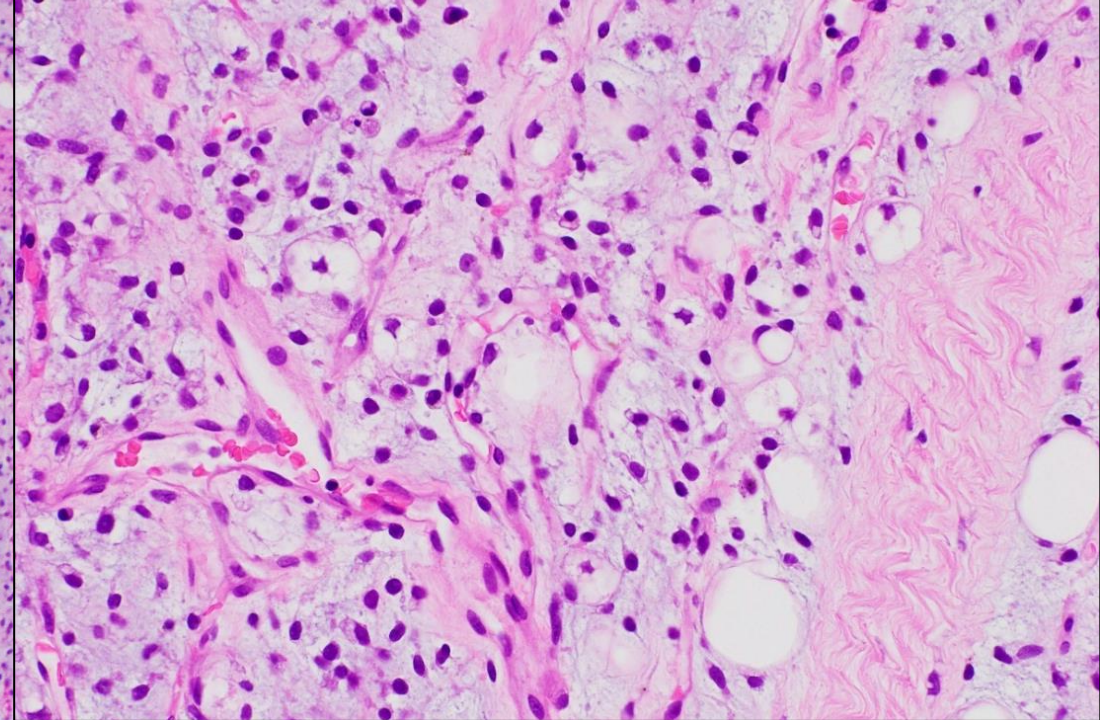
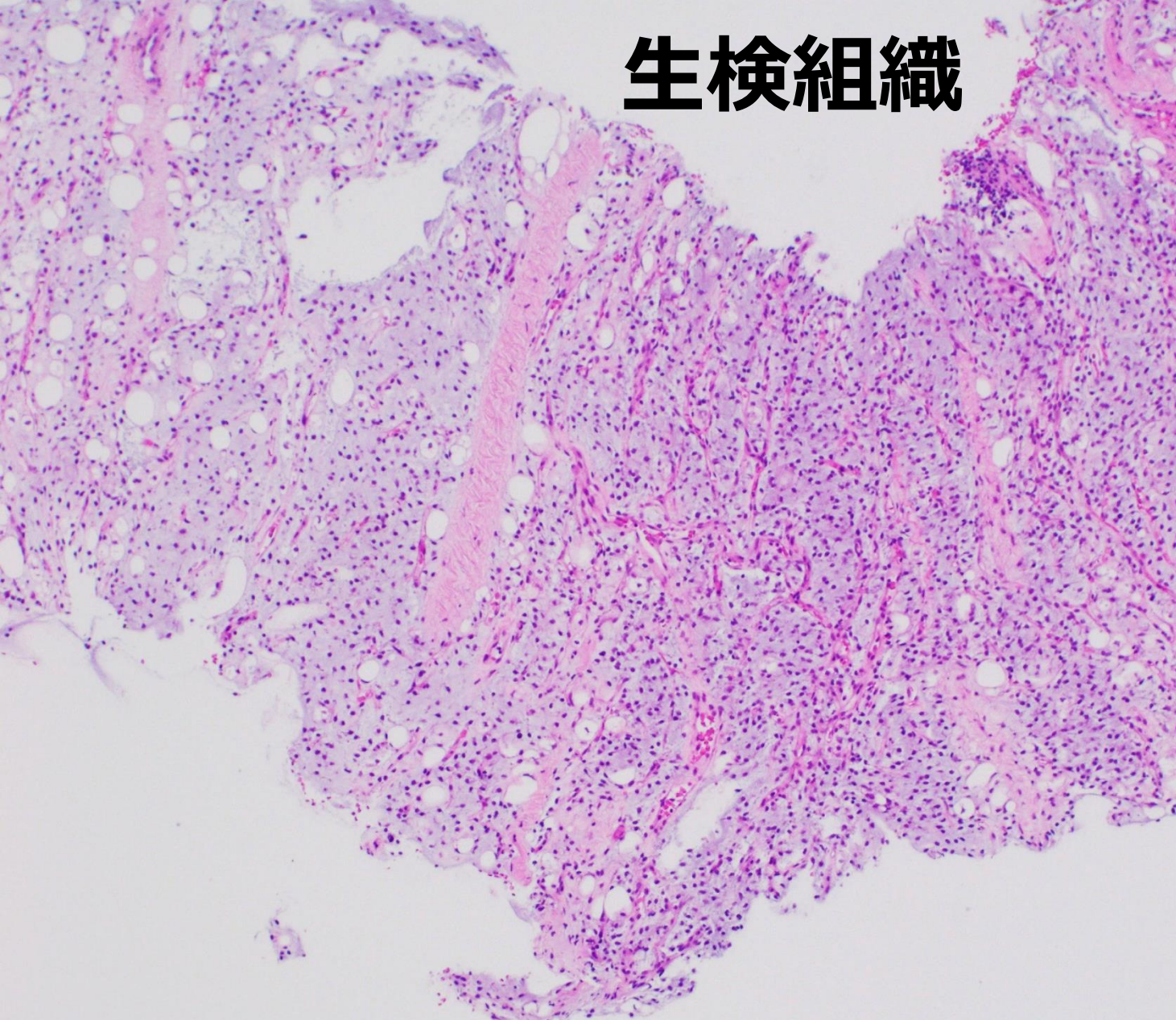
- ・ 粘液様基質や毛細血管の介在
- ・ 脂肪芽細胞は血管周囲で観察されやすい



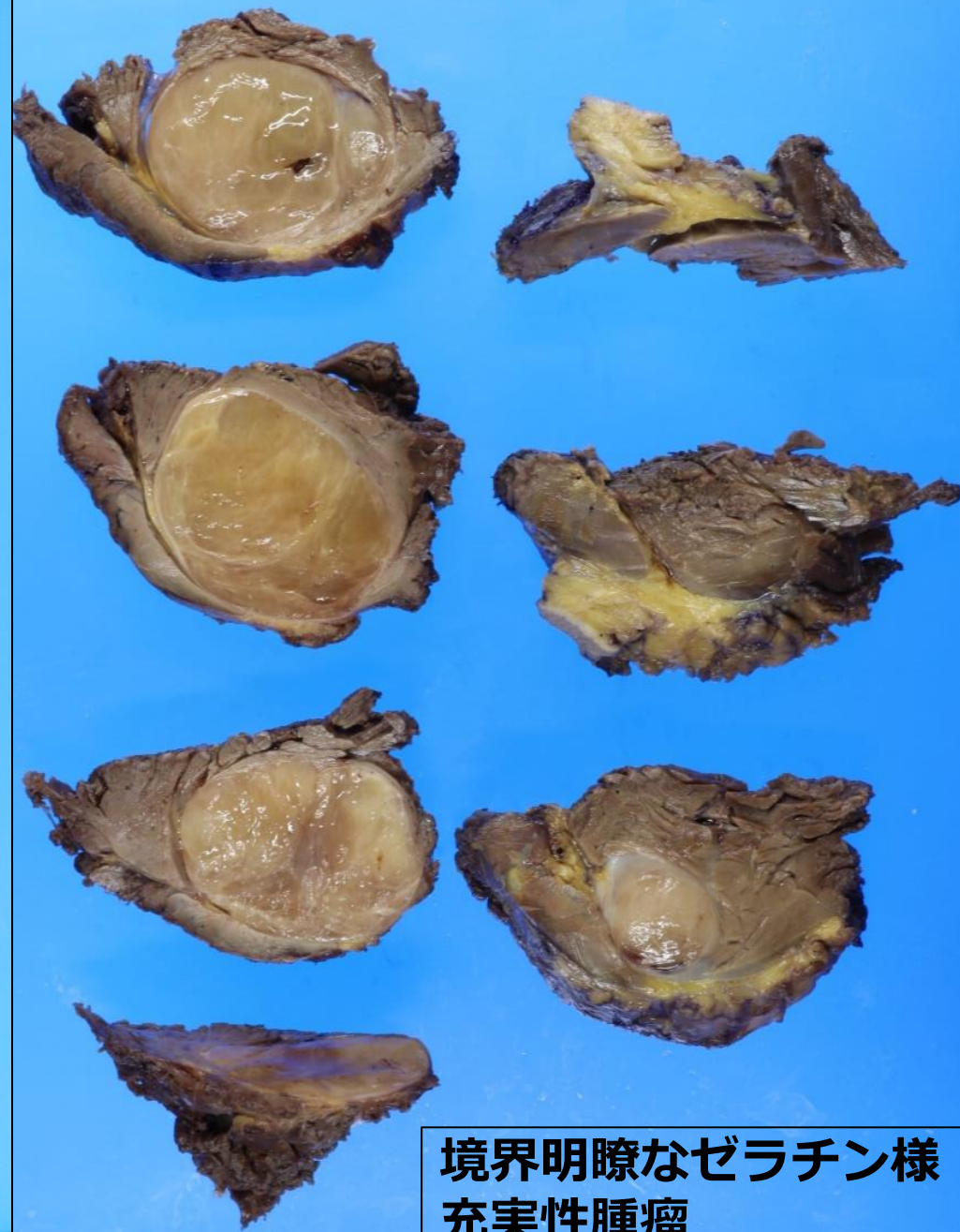
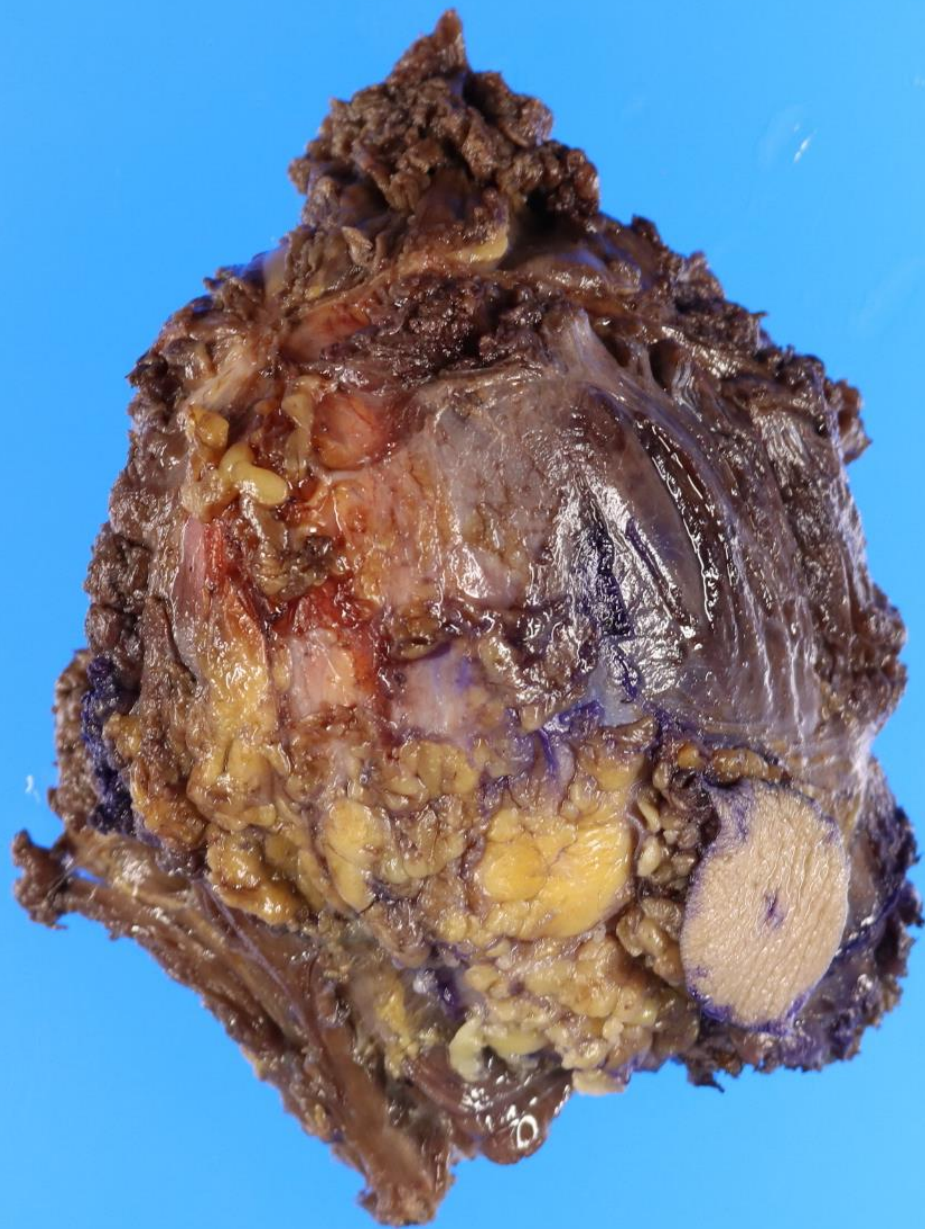
解答

- ① 組織球
- ② 脂肪腫
- ③ 顆粒細胞腫
- ④ 褐色脂肪腫
- ⑤ 粘液線維肉腫
- ⑥ 粘液型脂肪肉腫
- ⑦ 胞巢狀軟部肉腫

生検組織



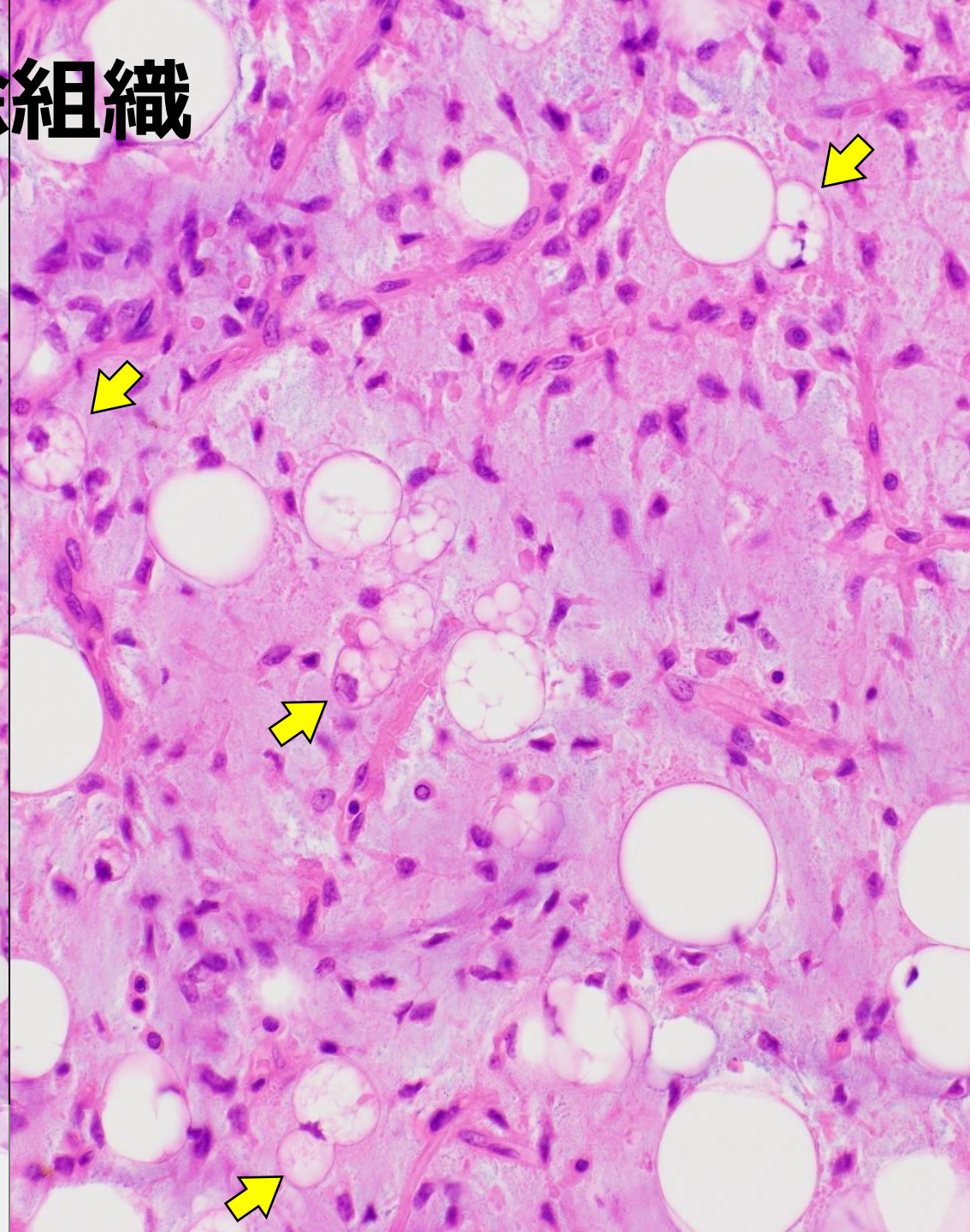
豊富な粘液基質を背景に、軽度の核腫大を示す短紡錘形～一部円形の細胞が増殖。分岐を伴う繊細な毛細血管網の介在を伴っている。種々の程度の脂肪芽細胞への分化が認められる。



境界明瞭なゼラチン様
充実性腫瘍

切除組織

豊富な粘液基質と繊細な毛細血管を背景に、
短紡錘形細胞や脂肪芽細胞、脂肪細胞が増殖。



組織診断

Myxoid liposarcoma

脂肪肉腫は悪性軟部腫瘍（軟部肉腫）の一種であり、全亜型を合わせると軟部肉腫の40%程度を占める最も多い腫瘍。さらに粘液型は脂肪肉腫のなかでも約半数を占める。一般的には脂肪細胞に似た腫瘍細胞が増殖して発生しますが、組織形態はさまざまであり、現在、世界保健機関（WHO）の組織型分類で5種類の組織亜型に分類される。組織型によって予後が大きく異なる。

第4版

異型脂肪腫様腫瘍・高分化型

脱分化型

粘液型/円形細胞型（低分化粘液型）

多形型



第5版

異型脂肪腫様腫瘍・高分化型

脱分化型

粘液型

かつて円形細胞型脂肪肉腫と称されていた高悪性度病変もこの腫瘍型に含まれる。

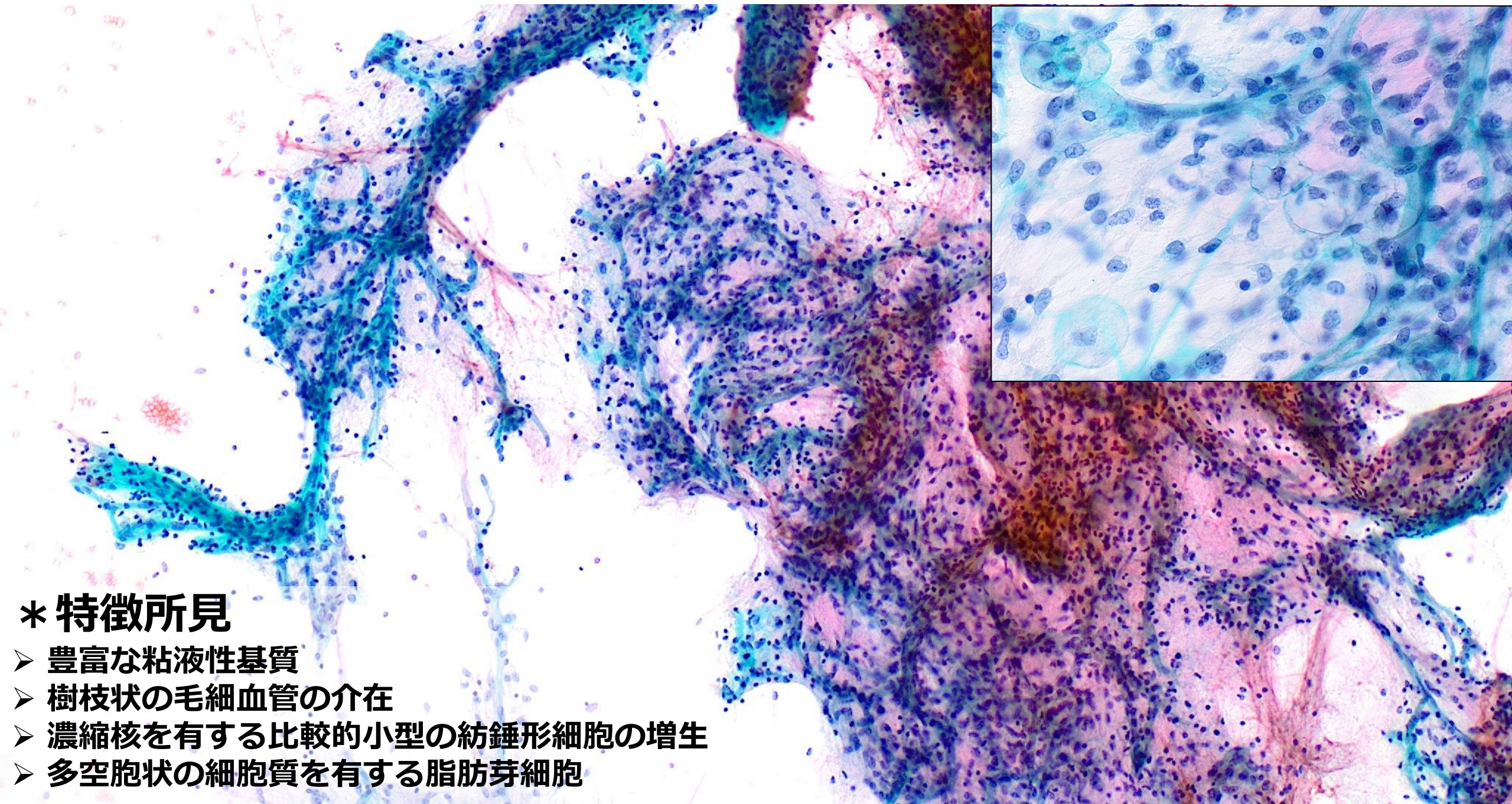
多形型

粘液多形型

組織型	年齢	部位	定義	MDM2, CDK4 遺伝子 増幅	FUS- DDIT3 融合遺 伝子
異型脂肪腫様 腫瘍・ 高分化型	中年～ 高齢者	四肢深部、 後腹膜	脂肪成分と間質成分の両者において少なくとも部分的な異型を示すもの	あり	なし
脱分化型	高齢者	後腹膜、鼠径部、 四肢深部	異型脂肪腫様腫瘍・高分化型が初発時からあるいは再発巣において、様々な組織学的悪性度の肉腫に増悪したものである。高分化成分が同定できないこともある。	あり	なし
粘液型	若年成人	四肢	豊富な粘液性間質と枝分かれする毛細血管を背景に、均一な円形～卵円形細胞が増殖する。種々の小型の脂肪芽細胞を伴う。	なし	あり
多形型	成人	四肢深部	多形を示し、多形型脂肪芽細胞を様々な割合で含む。異型脂肪腫様腫瘍・高分化型の成分は認められず、一般に他の方向への分化もみられない。	なし	なし
粘液多形型	若年者 (小児や 思春期)	縦隔 (成人例：四肢 原発もある)	極めて稀な非常に悪性度が高い。粘液型と多形型の組織像が混在したような所見を呈する。	なし	なし

組織型	組織像
異型脂肪腫様腫瘍・ 高分化型	＊ 脂肪腫様亜型 大小不同のある脂肪細胞と線維性隔壁内の異型間質細胞からなる。
	＊ 硬化型亜型 線維組織が顕著にみられ、脂肪細胞や異型細胞が散見される。
	＊ 炎症型亜型 慢性炎症細胞浸潤を背景に少数の異型細胞を含む。
脱分化型	多形紡錘形細胞肉腫が高分化型脂肪肉腫と隣接あるいは移行してみられる。脱分化成分には骨・軟骨・平滑筋・横紋筋といった異所性分化を伴うことがあり、稀に同所性脂肪分化もみられる。
粘液型	豊富な粘液性間質と繊細な毛細血管を背景に、均一な卵円形細胞が増殖し、種々の小型の脂肪芽細胞を伴う。
多形型	一見、未分化多型肉腫を思わせる組織に、部分的に多形型脂肪芽細胞がシート状に出現するパターンが多い。
粘液多形型	粘液型脂肪肉腫と多形型脂肪肉腫の組織像が混在したような所見を呈する。粘液性背景と分岐する毛細血管を背景として、多形を有する紡錘形細胞が増殖する。脂肪芽細胞がみられる。

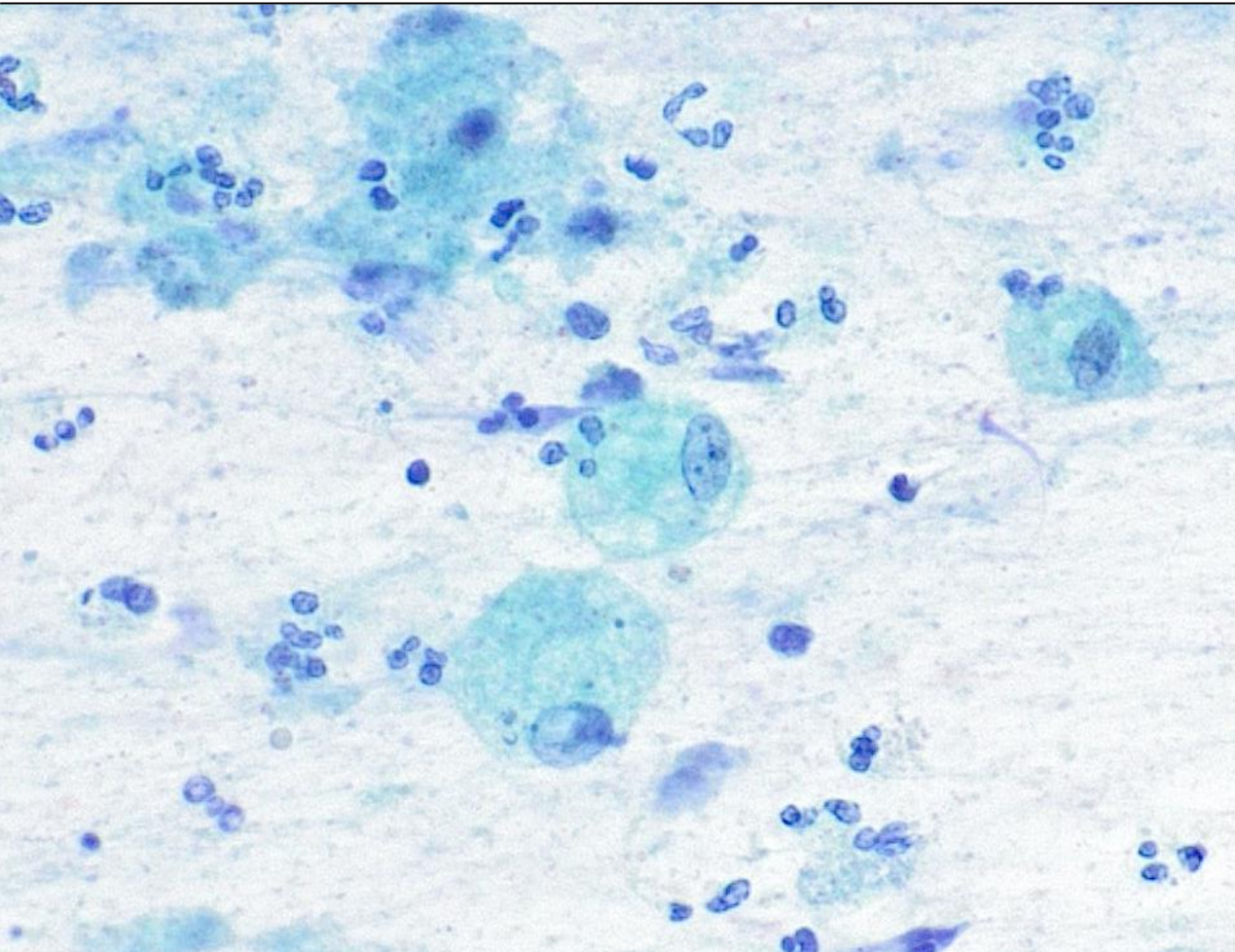
組織型	細胞像
異型脂肪腫様腫瘍・ 高分化型	核腫大や核クロマチンの増加を有する異型脂肪細胞や脂肪芽細胞が出現。
脱分化型	紡錘形細胞主体であるものや多形性が目立つもの、円形細胞が均一に増殖するものなど非常に多彩であり、粘液変性や高度の炎症細胞浸潤を伴うこともある。高分化型脂肪肉腫の成分が採取されている場合は疑うことができるが、脱分化成分しか観察されない場合は細胞診での診断は困難である。
粘液型	粘液様基質を背景に、濃染核を有する比較的小型の短紡錘形～類円形細胞がやや疎に増殖し、空胞状の細胞質を有する脂肪芽細胞が混在する。樹枝状の毛細血管の介在も特徴の一つである。
多形型	多形性に富む紡錘形および巨細胞が出現。多形型脂肪芽細胞がみられる。
粘液多形型	豊富な粘液性背景と分岐する毛細血管を背景に、核異型が目立つ紡錘形細胞の増殖や、大型で奇怪な核を示す多形脂肪芽細胞がみられる。



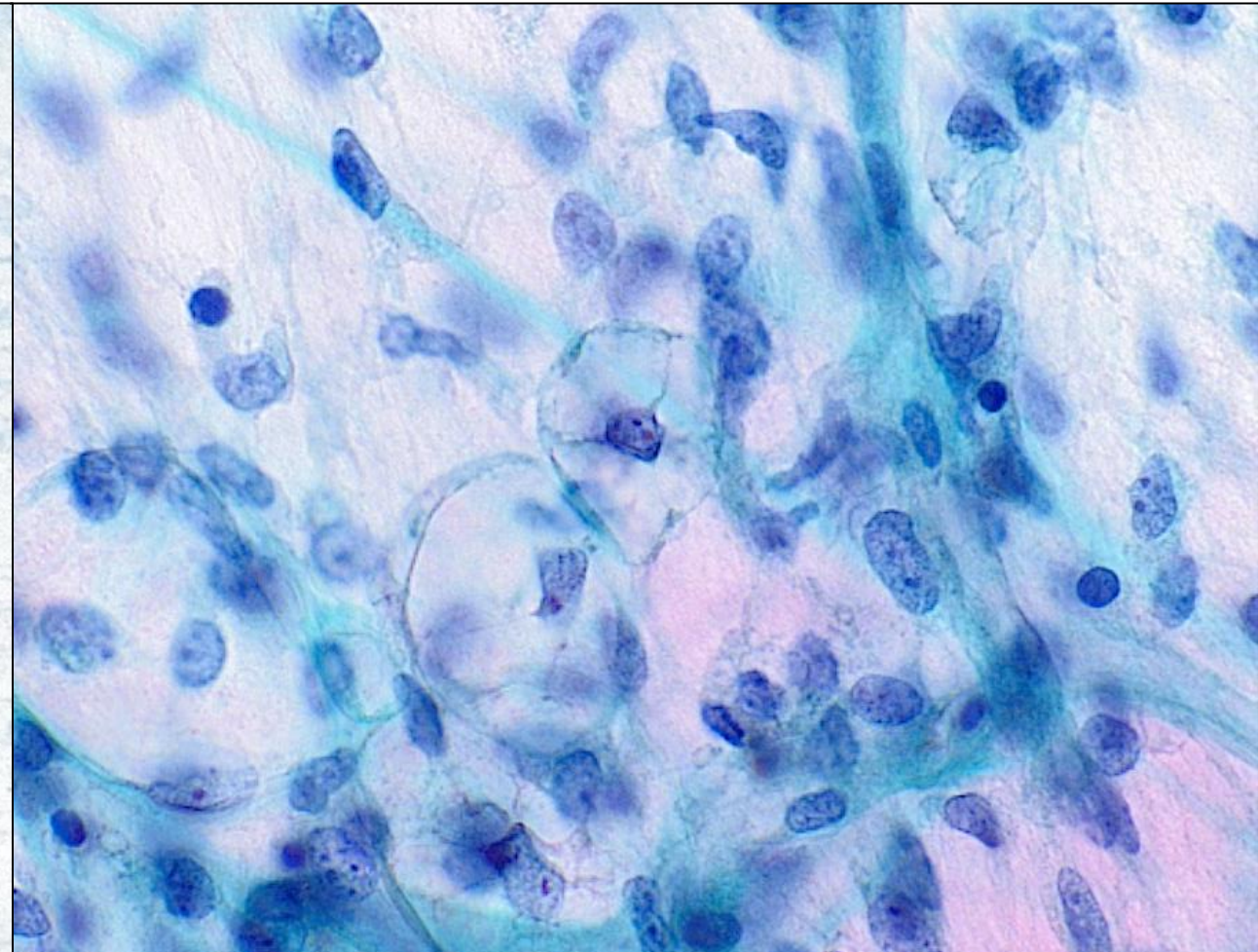
* 特徴所見

- 豊富な粘液性基質
- 樹枝状の毛細血管の介在
- 濃縮核を有する比較的小型の紡錘形細胞の増生
- 多空胞状の細胞質を有する脂肪芽細胞

組織球



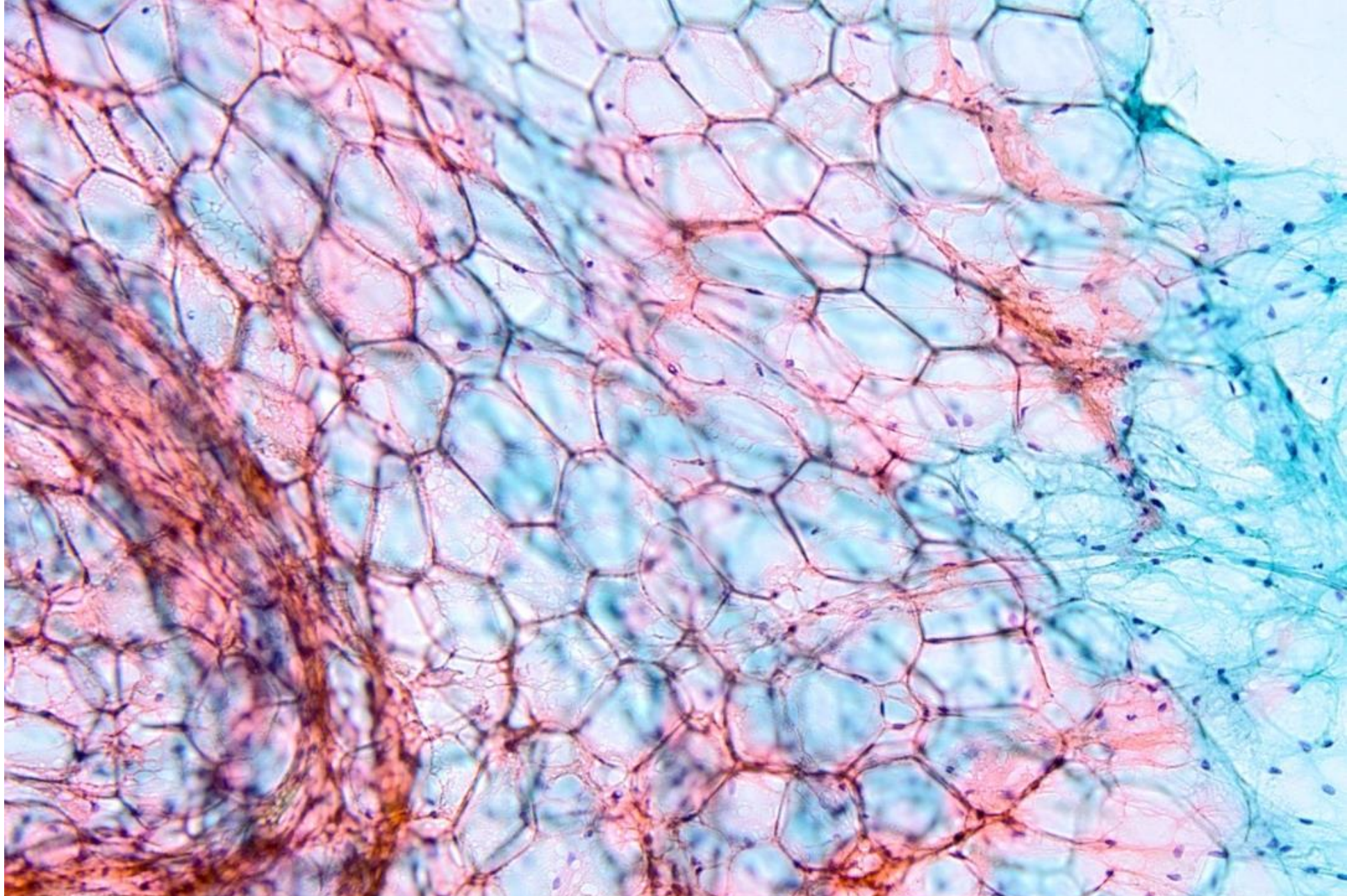
- ＊ 組織球
- ・ 泡沫状細胞質
- ・ 異型を示さない類円形、偏在核を示す



- ＊ 脂肪芽細胞
- ・ 単胞性・印鑑状ないし多胞性の空胞を有する
- ・ 圧痕を有する尖った濃染核を持つ

脂肪腫

- 成熟脂肪細胞から構成される良性腫瘍
- 細胞所見のみで脂肪腫か単なる脂肪組織であるかは判別困難



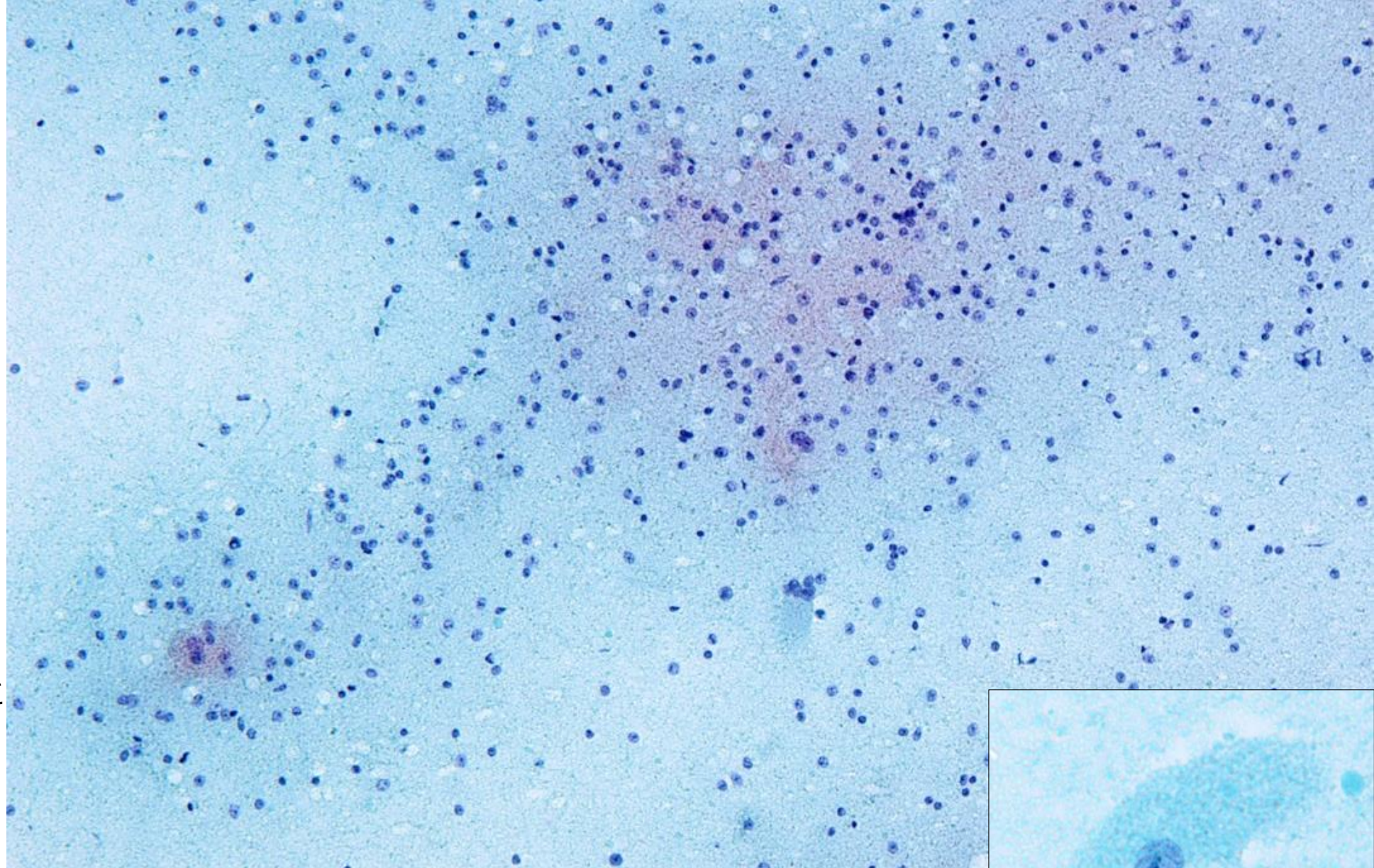
成熟脂肪細胞が増生し細胞配列が規則的で、小型核で核異型はみられず、脂肪芽細胞がみられない

顆粒細胞腫

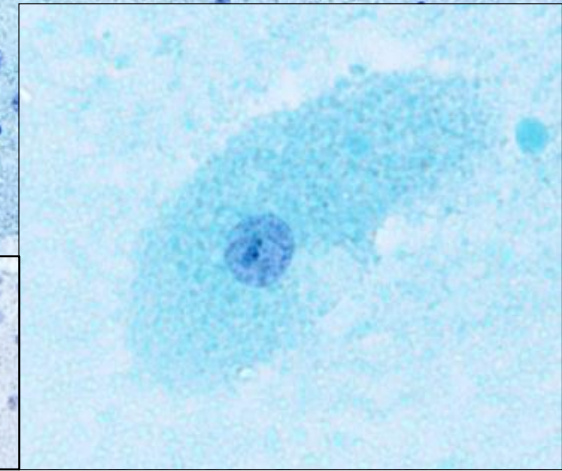
- 末梢神経由来の腫瘍
- 大部分は良性であるが悪性もある

- 壊死物質の存在
- 紡錘形細胞の存在
- N/C比の増大
- 大型核小体の出現
- 核の多形性
- 核分裂像（2個10HPF）

上記3個以上あてはまると
悪性と判断される

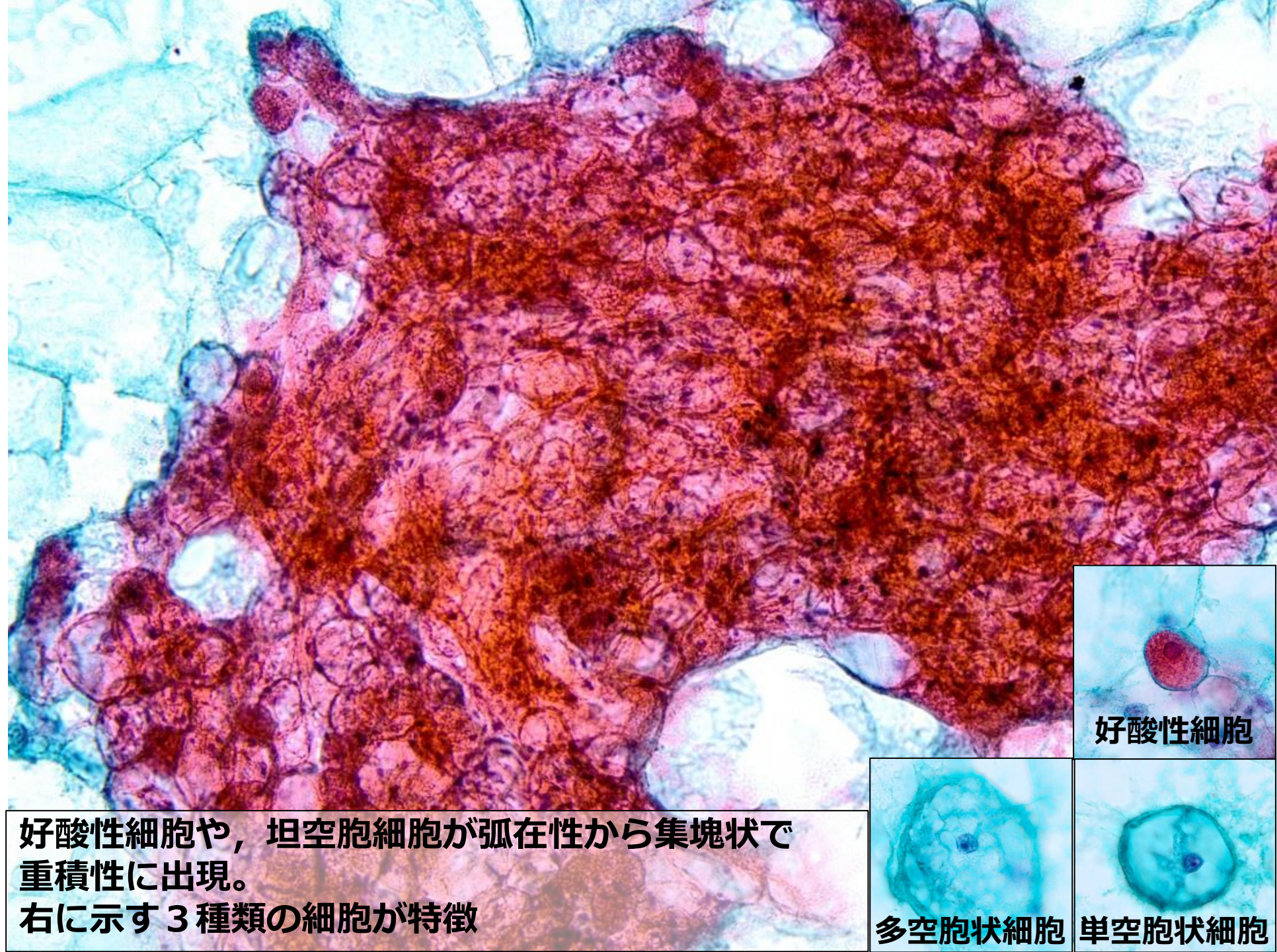


広い顆粒状の細胞質を示し、異型に乏しく、類円形小型核を示し、中心性に小型核小体を有する。
この顆粒はジアスターゼ抵抗のPAS陽性物質である。



褐色脂肪腫

- 褐色脂肪組織から発生すると考えられる稀な良性軟部腫瘍
- 褐色脂肪組織とは、頸部、肩甲部にある、鉄を含有する褐色の特殊な脂肪組織で、特に新生児に豊富で、身体の熱源とするが、加齢とともに減少。多数のミトコンドリアを含んでいる。



好酸性細胞や、坦空胞細胞が弧在性から集塊状で重積性に出現。
右に示す 3 種類の細胞が特徴

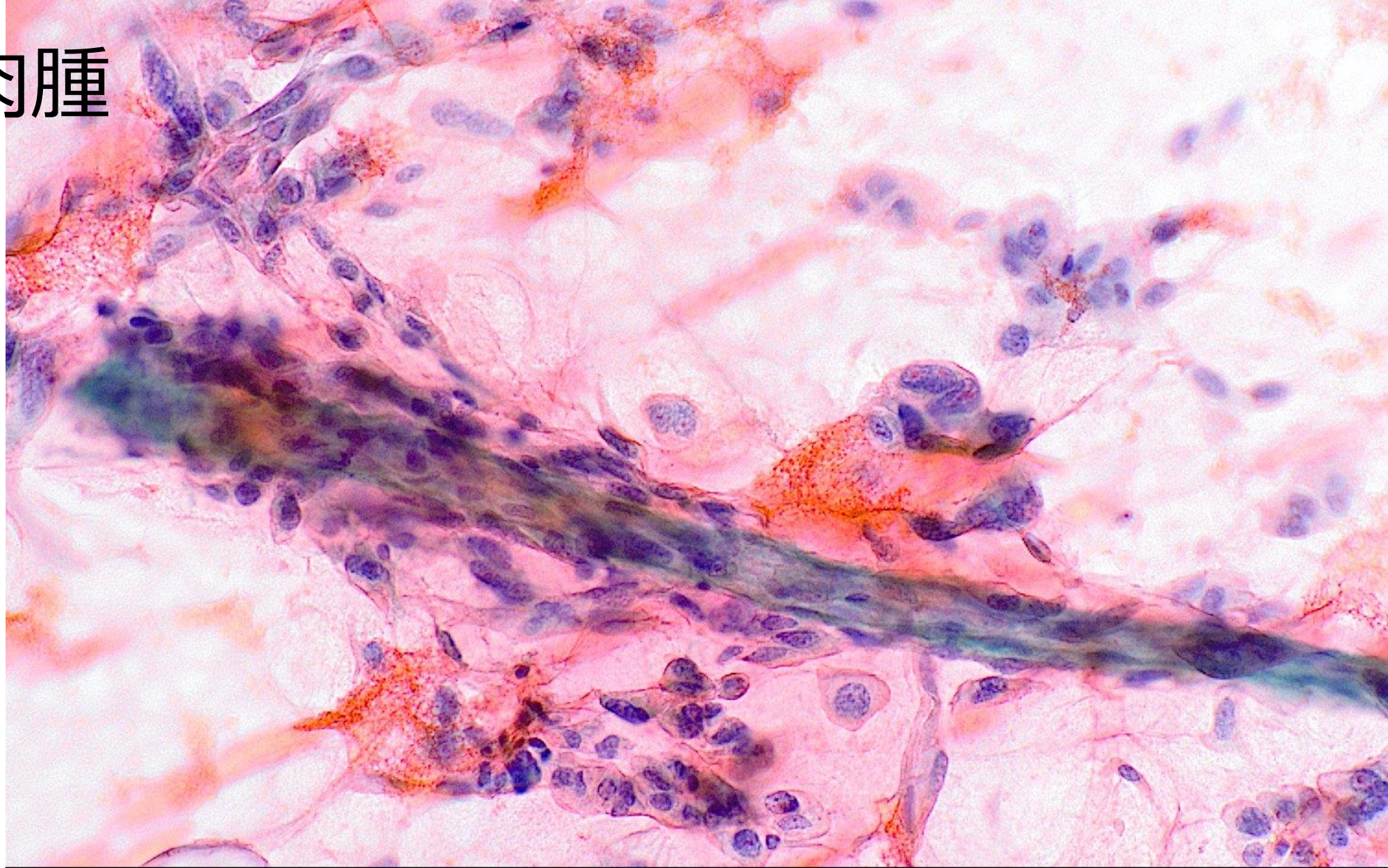
好酸性細胞

多空胞状細胞

単空胞状細胞

粘液線維肉腫

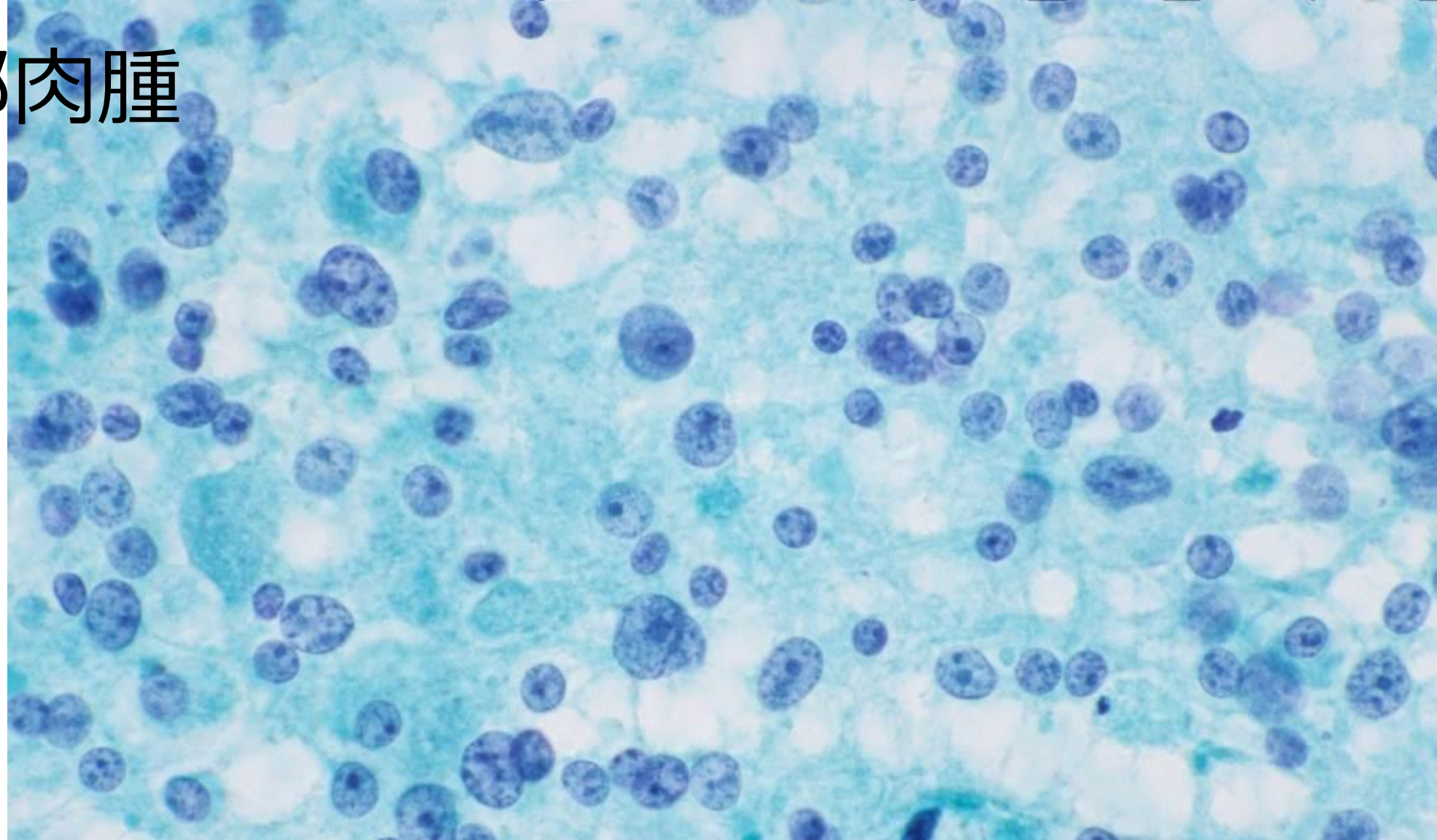
- 比較的頻度の高い悪性軟部腫瘍で非常に再発性の高い腫瘍
- 高悪性例では核の異型性、多形性が目立ち、鑑別診断として粘液腫、粘液型脂肪肉腫、脱分化型脂肪肉腫が挙げられる



豊富な粘液基質を背景に、核異型を有する紡錘形～類円形細胞が束状、花むしろ状など多彩な像を呈しながら増生する。血管はスリット状、曲線状の繊細な形態を呈する。

胞巣状軟部肉腫

- 血管が多い腫瘍で、非常に高度の転移性を有する。
- 転移する臓器としては肺が多く、原発巣よりも肺転移巣が先に発見されることがある。



顆粒状の広い細胞質を示し、核は円形～楕円形で大小不同を示し、明瞭な核小体を有する細胞がみられる。細胞質が融合状になり、核だけが数珠状配列を示すことが多い。腫瘍細胞の細胞質内にジアスターゼ抵抗性のPAS陽性の針状結晶がみられることがあるが細胞診では困難な場合が多い。

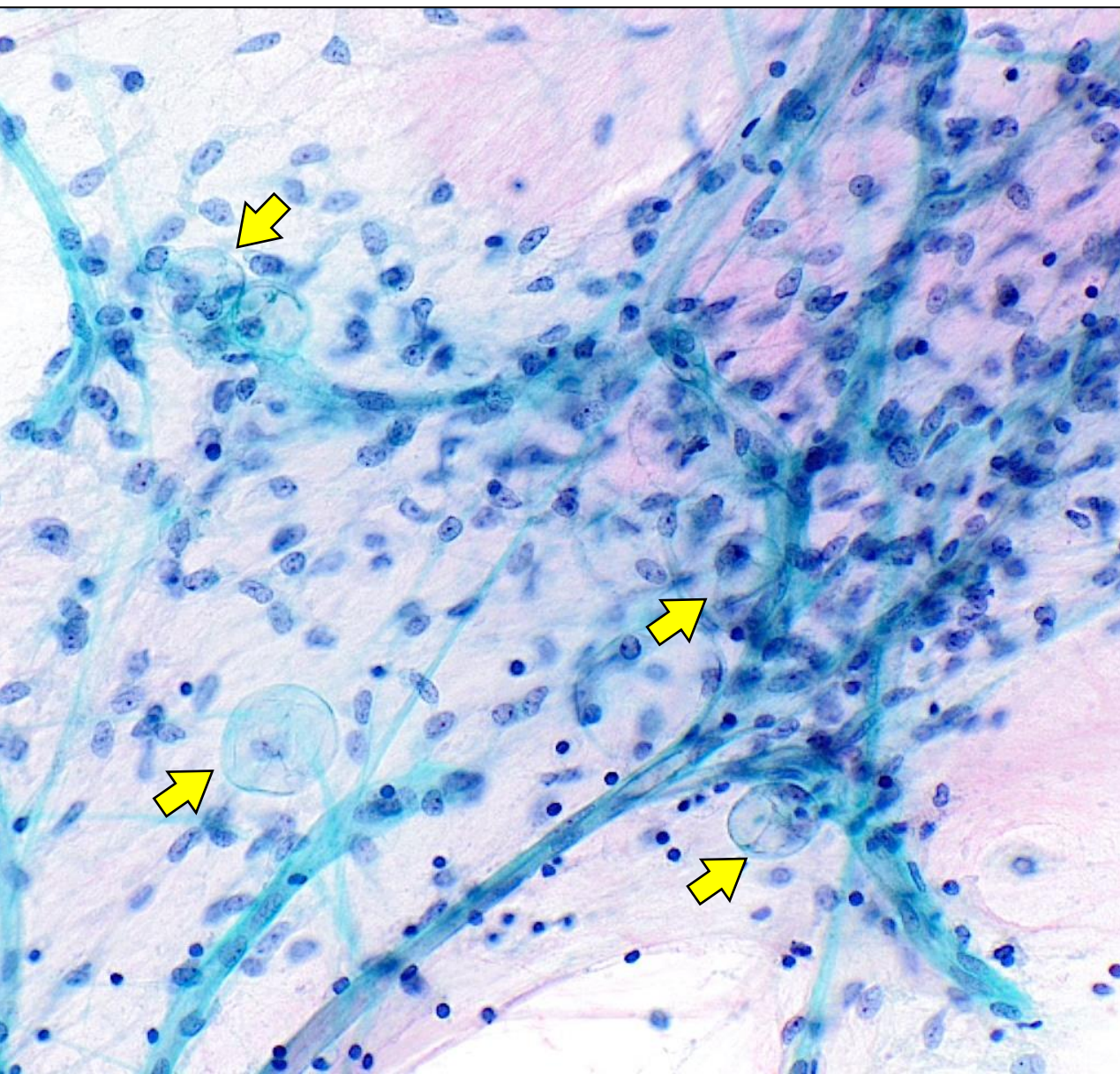
軟部腫瘍の臨床的特徴

腫瘍	好発年齢	好発部位
脂肪腫	中年者 (40～60歳代)	背部、肩、頸部、次いで上腕、臀部、大腿
顆粒細胞腫	中年者 (30～50歳代)	舌、食道、胸壁、背部の皮下
褐色脂肪腫	中年者 (30～40歳代)	背部肩甲間部、肩甲部、頸部
粘液線維肉腫	高齢者	四肢（特に大腿部）、腹壁、背部
粘液型脂肪肉腫	若年成人	下肢（特に大腿深部筋層内）、膝窩部、鼠径部
胞巣状軟部肉腫	若年～壮年者 (15～30歳代)	四肢深部

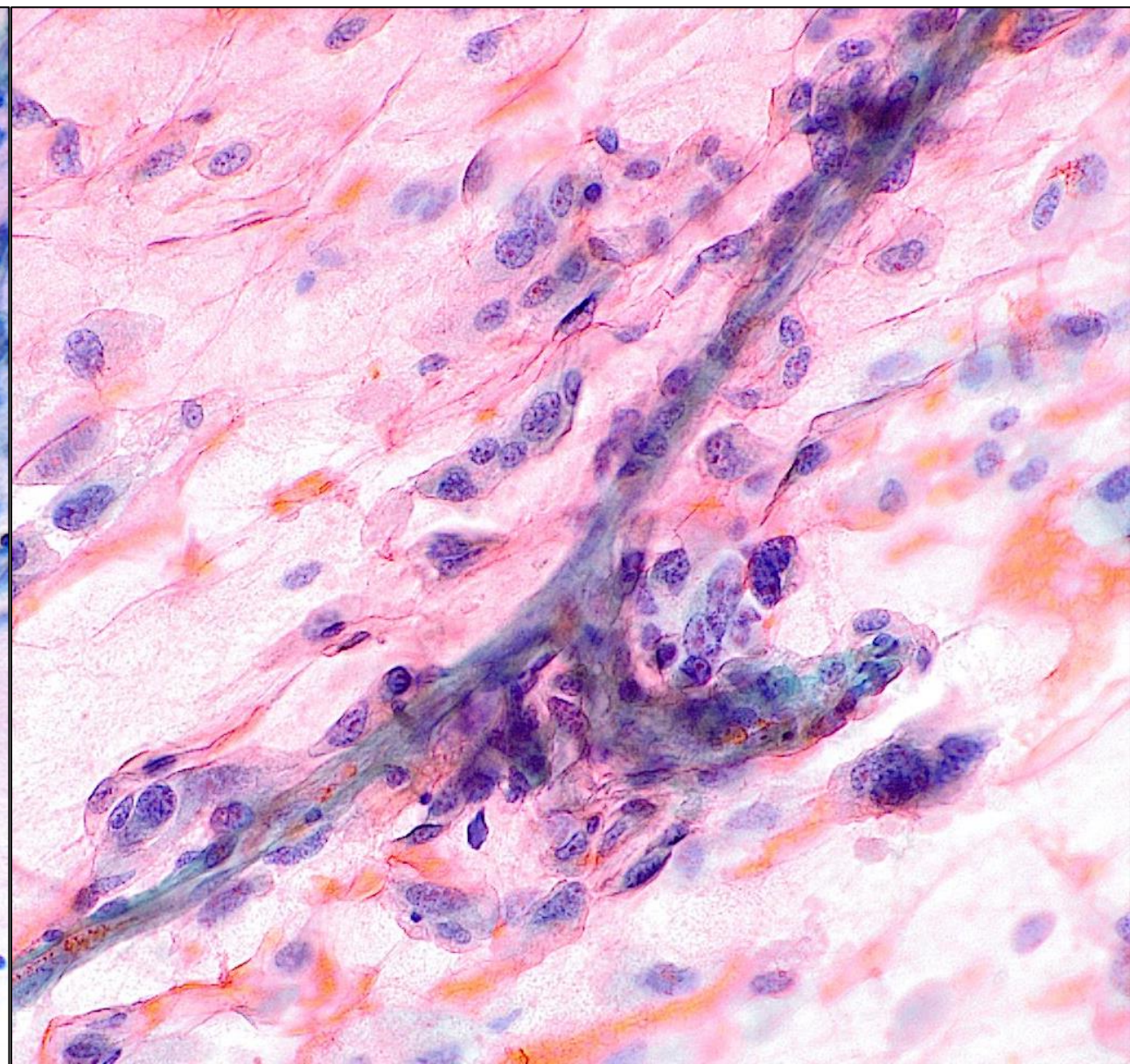
鑑別点

	粘液型脂肪肉腫	粘液線維肉腫
背景	粘液性	粘液性
細胞内脂肪滴	あり	なし
核	紡錘形～類円型	紡錘形～類円形
脂肪芽細胞	あり	なし 多空胞状の細胞（偽脂肪芽細胞）
血管	樹枝状の毛細血管	スリット状、曲線状の繊細な血管
免疫染色	S100 protein	SMA, CD34 が示すことがある
遺伝子	<i>FUS-DDIT3</i> 融合遺伝子	特異的な遺伝子異常は報告されていない

粘液型脂肪肉腫



粘液線維肉腫



まとめ

- 今回提示した粘液型脂肪肉腫は以下の特徴的な細胞像がみられた。
 - 豊富な粘液性基質、樹枝状の毛細血管の介在
 - 濃縮核を有する比較的小型の紡錘形細胞の増生
 - 多空胞状の細胞質を有する脂肪芽細胞
- 軟部腫瘍は希少かつ多様であり、診断に苦渋することが多いが、予後判定や治療法にも影響するため、臨床所見、細胞・組織所見および遺伝子学的検査の結果を総合して診断する必要がある。