

線維性腫瘍

線維性腫瘍は、表に示すように分類された。今回新たに、筋線維芽細胞を起源とする病変が加わった。

1. 線維性腫瘍 Fibrous tumors

1.1. 良性線維性腫瘍 Benign fibrous tumors

1.1.1. 線維腫 Fibroma

- a. 通常型線維腫 Conventional fibroma
- b. ケロイド様線維腫 Keloidal fibroma

1.1.2. 粘液腫 Myxoma

1.1.3. 炎症性筋線維芽細胞腫瘍 Inflammatory myofibroblastic tumor

1.1.4. 皮膚線維腫 Dermatofibroma

1.1.5. 馬サルコイド Equine sarcoid

1.1.6. 猫サルコイド Feline sarcoid (feline fibropapilloma)

1.2. 悪性線維性腫瘍 Malignant fibrous tumors

1.2.1. 線維肉腫 Fibrosarcoma

- a. 通常型線維肉腫 Conventional fibrosarcoma
- b. ケロイド様線維肉腫 Keloidal fibrosarcoma
- c. 筋線維芽細胞性線維肉腫 Myofibroblastic fibrosarcoma

1.2.2. 粘液肉腫（粘液様線維肉腫） Myxosarcoma (myxoid fibrosarcoma)

1.2.3. 猫注射部位肉腫 Feline injection site sarcoma

1.2.4. 猫拘束性眼窩筋線維芽細胞性肉腫 Feline restrictive orbital myofibroblastic sarcoma

筋線維芽細胞腫瘍の問題点

1. 筋線維芽細胞由来を知るために、SMAの免染をすべきか？

例： 通常型と筋線維芽細胞性の線維肉腫を区別する意味は？
労力Vs. 有用性

- 通常型線維肉腫と筋線維芽細胞性線維肉腫の生物学的挙動は同じとされている。
「局所浸潤性の腫瘍で再発する可能性はある。遠隔転移は希。」
- 筋線維芽細胞性線維肉腫は未分化多型肉腫と類似した形態を取る事がある。

脈管系腫瘍

脈管系の腫瘍病変は、表に示すように分類された。今回新たに、良悪性中間型脈管系腫瘍として血管内皮腫が加わった。

3.1. 良性脈管系腫瘍 Benign vascular tumors

3.1.1 血管腫 Hemangioma

- a. 海綿状血管腫 Cavernous hemangioma
- b. 毛細血管腫 Capillary hemangioma
- c. 炎症性小葉性毛細血管腫 Inflammatory lobular capillary hemangioma
- d. 毛細海綿状混合血管腫 Mixed capillary-cavernous hemangioma
- e. 紡錘形細胞血管腫 Spindle cell hemangioma (以前は紡錘細胞血管内皮腫)
- f. 類上皮血管腫 Epithelioid hemangioma

3.1.1.1. 先天性血管腫 Congenital hemangioma

3.1.1.2 皮膚血管腫 Dermal hemangioma

3.1.1.2.1. 被角血管腫 Angiokeratoma

3.1.1.2.2 日光誘発性皮膚血管腫 Solar-induced dermal hemangioma

3.1.1.3. 皮下血管腫 Subcutaneous hemangioma

3.1.1.4. 浸潤性血管腫 Infiltrative hemangioma

3.1.2 リンパ管腫 Lymphangioma

3.2 良悪性中間型脈管系腫瘍 Intermediate vascular tumors

3.2.1 血管内皮腫 Hemangioendothelioma

- a. 類上皮血管内皮腫 Epithelioid hemangioendothelioma
- b. 網様血管内皮腫 Retiform hemangioendothelioma
- c. カポジ型血管内皮腫 (カポジ様血管腫瘍、紡錘形細胞血管内皮腫) Kaposiform hemangioendothelioma (Kaposi-like vascular tumor, spindle cell hemangioendothelioma)

3.3. 悪性脈管系腫瘍 Malignant vascular tumors

3.3.1. 血管肉腫 Hemangiosarcoma

- a. 通常型/高分化型血管肉腫 Conventional/well-differentiated hemangiosarcoma
- b. カポジ型 (紡錘形細胞) 血管肉腫 Kaposiform (spindle cell) hemangiosarcoma
- c. 類上皮血管肉腫 Epithelioid hemangiosarcoma

3.3.1.1. 皮膚および皮下血管肉腫 Cutaneous and subcutaneous hemangiosarcoma

3.3.1.2. 筋肉内血管肉腫 Intramuscular hemangiosarcoma

3.3.1.3. 後腹膜血管肉腫 Retroperitoneal hemangiosarcoma

3.3.1.4. 内臓血管肉腫 Visceral hemangiosarcoma

3.3.2. リンパ管肉腫 (リンパ管の脈管肉腫) Lymphangiosarcoma (angiosarcoma of lymphatics)

3.3.2.1. 猫腹側腹部リンパ管肉腫 Feline ventral abdominal lymphangiosarcoma

良悪性中間悪性度 血管内皮腫の問題点

1. 中間悪性度としているが、形態だけで判断してもよいのか？
2. 発生部位については、脾臓などは除外したほうがよいのか？
3. 報告数が非常に少ないため、予後との相関について検討する必要があるのではないか？

中間悪性度腫瘍の生物学的挙動：

類上皮血管内皮腫とカポジ型血管内皮腫は、浸潤性で再発する可能性があり
時に所属リンパ節や内臓に転移する事がある

血管周囲壁腫瘍

イヌの血管周皮腫が分類からなくなり、新たに血管周囲壁腫瘍が加わり、さらに細分類された。

4.2. 血管周囲壁腫瘍 Perivascular wall tumors

- a. 筋周皮腫 Myopericytoma
- b. 血管周囲筋腫 Perivascular myoma
- c. 血管線維腫 Angiofibroma
- d. 血管筋線維芽細胞腫 Angiomyofibroblastoma
- e. 血管周皮腫 Hemangiopericytoma

血管周囲壁腫瘍およびその細分類の問題点

1. 総称的な分類：様々な腫瘍が含まれており、細胞の定性が不十分
→ **日常の診断では細分類が困難**
2. 転移は稀、由来が不明確：STSグレーディング不適？
→ **完全切除が重要：どのようにマージンを評価するか**
3. ヒトの腫瘍分類に則して細分類を作成したが、齟齬が生じている
→ **新WHO分類では「血管周皮腫」を使用せず、孤在線維性腫瘍に分類**
4. 用語が分かりづらい：PWTs の血管周皮腫 ≠ 「犬の血管周皮腫」
→ **今後も診断名として「犬の血管周皮腫」を使用するか**

「犬の血管周皮腫」について

なぜ犬の特定の部位に発生するのか、病理発生の研究が必要
→ 腫瘍細胞と周皮細胞のcharacterize、末梢神経鞘腫瘍との鑑別など

提案：組織像が典型的な場合「犬の血管周皮腫」または「PWT」と診断

- その他の場合は Soft tissue sarcoma, NOSと診断
- 必要に応じてIHC（神経系、筋マーカー）を実施

滑膜および滑膜周囲腫瘍

滑膜肉腫が分類からなくなり、悪性腫瘍は組織球肉腫、粘液肉腫、その他の肉腫に分類された。

8.1. 良性滑膜および滑膜周囲腫瘍 Benign synovial and perisynovial tumors

8.1.1. 滑膜血管腫 Synovial hemangioma

8.1.2. 関節周囲線維腫 Periarticular fibroma

8.1.3. 腱鞘巨細胞腫瘍 Giant cell tumor of tendon sheath

組織球性肉腫を除外するために免疫染色が必要

8.2. 良悪性中間型滑膜および滑膜周囲腫瘍 Intermediate synovial and perisynovial tumors

8.2.1. 滑膜粘液腫 Synovial myxoma

滑膜粘液腫と滑膜粘液肉腫の生物学的・組織学的鑑別基準が無い

8.3. 悪性滑膜および滑膜周囲腫瘍 Malignant synovial and perisynovial tumors

8.3.1. 関節周囲の組織球性肉腫 Periarticular histiocytic sarcoma

確定診断のために免疫染色が必要

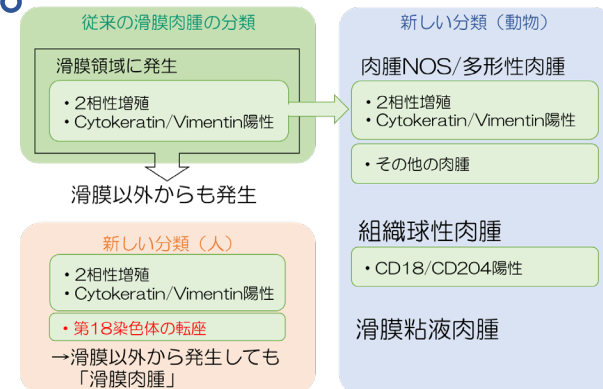
8.3.2. 滑膜粘液肉腫 Synovial myxosarcoma

8.3.3. その他の腫瘍 Other tumors

滑膜周囲腫瘍の問題点

1. 腱鞘巨細胞腫の悪性度をどのように評価するのか
多核巨細胞を特徴とする組織形態に基づいて使用される診断名で、多核巨細胞の由来によって診断名が変わる
 - 樹状細胞由来：「組織球性肉腫」
 - 間葉細胞由来：「多形性線維腫」「未分化多形肉腫」
2. 局所浸潤性を示す滑膜粘液腫と滑膜粘液肉腫の鑑別。
3. 滑膜肉腫と診断していた腫瘍をどのように診断するか。

提案 肉腫NOSあるいは軟部組織肉腫と診断する。



滑膜肉腫の問題点

人

滑膜細胞由来ではなく、全身に存在する多能性間葉系幹細胞由来
腎臓、胸膜、心臓など滑膜から離れた多くの部位で発生する
18番染色体上のSYT遺伝子とX染色体上のSSX遺伝子との間の染色体転座が診断の決め手
免疫染色は使われない

動物

以前

動物で滑膜肉腫と報告されていた物
発生が滑膜付近の紡錘形細胞腫瘍
Cytokeratinが陽性(正常の滑膜細胞はCytokeratin陰性)
→診断根拠が弱い
種々の肉腫の中にはCytokeratinが陽性になる物もある

現在

犬の関節内に発生する腫瘍のほとんどは組織球性肉腫
以前、滑膜肉腫として報告されていた物は、組織球性肉腫・その他の肉腫・滑膜粘液腫である

分化不明腫瘍

悪性線維性組織球腫ではなく、未分化多形肉腫が推奨されるようになった。

11.1.未分化多形肉腫（巨細胞を伴う退形成肉腫、軟部組織の巨細胞腫瘍、悪性線維性組織球腫） Undifferentiated pleomorphic sarcoma (anaplastic sarcoma with giant cells, giant cell tumor of soft tissue, malignant fibrous histiocytoma)

未分化多形肉腫(UPS)の診断の問題点

1. Surgical pathology では、悪性線維性組織球腫 (MFH) はUPS と併記されているが、MFHの診断名を推奨しないと書かれている。ヒトのWHO (2020年、第5版) ではMFHの診断名が完全に消失したが、動物もヒトと同じように考えていくのかどうか。
2. UPSは類症鑑別をすべて否定したうえでの除外診断であるが、動物では除外診断の手法には限界があると思われ、どこまでを除外診断としてよいか。
3. UPSとSarcoma, NOS (Not Otherwise Specified)との位置づけについて (同義であるのかどうか、軟部腫瘍におけるNOSの定義は?)