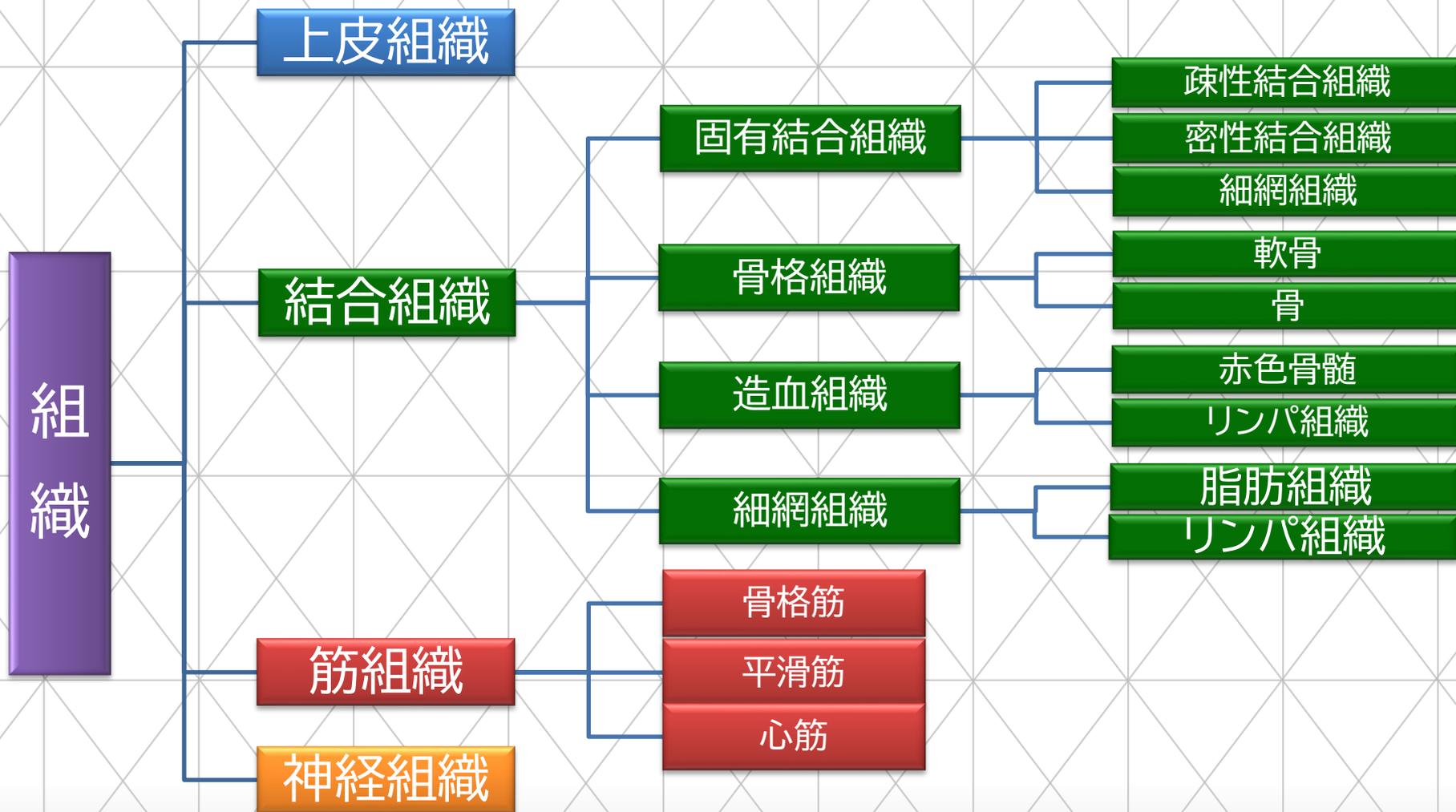


軟部組織の解剖・生理

組織の分類(結合組織とは)



結合組織の構成物

● 細胞

■ 固定細胞

線維芽細胞、脂肪細胞、細網細胞

■ 自由細胞(遊走細胞)

マクロファージ、肥満細胞、形質細胞など

● 細胞外基質(細胞間質)

■ 基質

■ グリコサミノグリカン

ヒアルロン酸・コンドロイチン硫酸・ヘパリンなど

■ プロテオグリカン

グリコサミンと糖タンパクの複合体

■ グリコプロテイン

糖タンパク

■ 線維状タンパク質

■ 膠原線維(コラーゲン線維)

◆ Type I 膠原線維

◆ Type III 細網線維

■ 弾性線維

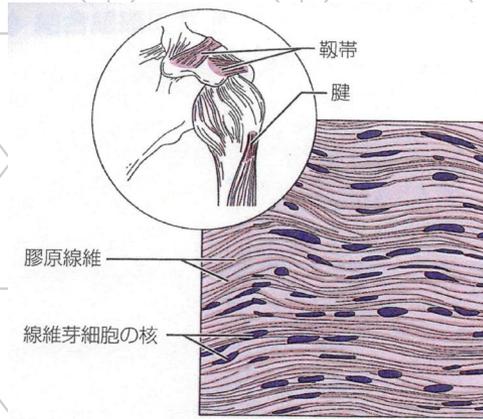
固有結合組織

● 密性結合組織

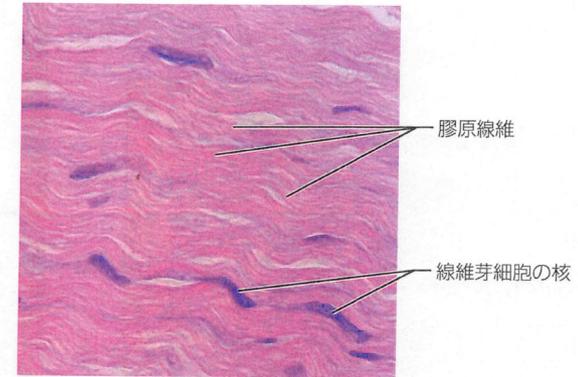
■ 層板性結合組織

■ 非平行性 密性結合組織

■ 平行性 密性結合組織



(d) 密線維性結合組織

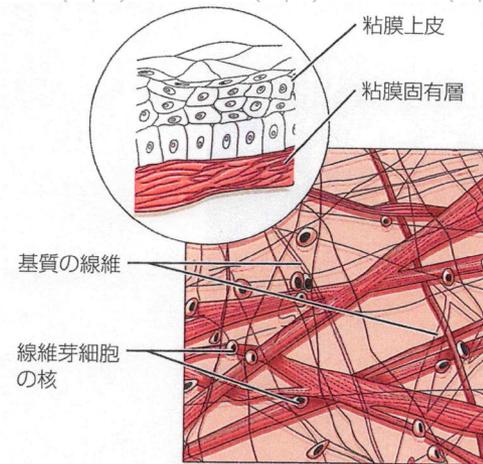


顕微鏡写真：腱の密線維性結合組織(475倍)

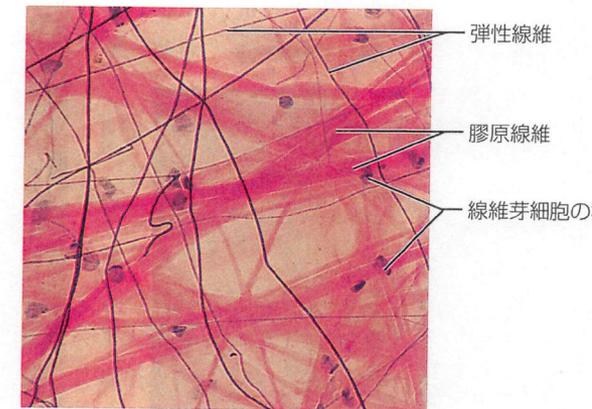
● 疎性結合組織

■ 間質

■ 膠様結合組織



(e) 疎性結合組織



顕微鏡写真：疎性結合組織。身体を柔軟に包み込む(270倍)

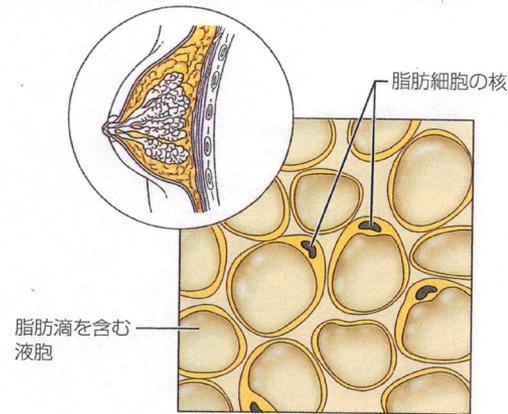
軟部組織

- 皮膚等の上皮の内側にある結合組織
 - 線維系結合組織(腱・靭帯、疎性結合組織)
 - 脂肪組織
 - 筋組織
 - 血管組織
 - 神経組織
- 内臓にも、結合組織が含まれる

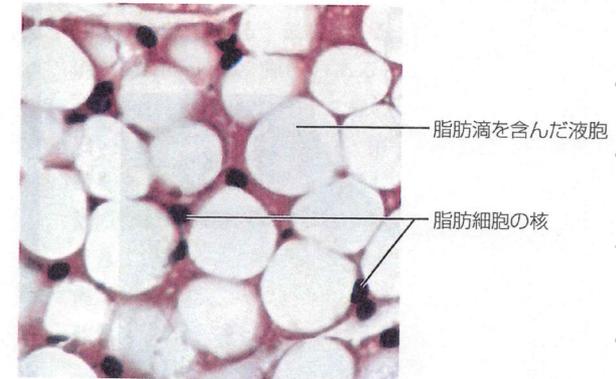
全身至る所に結合組織は存在するので、
全身至る所で、軟部組織腫瘍が発生する

脂肪組織

- 脂肪細胞
- 疎性結合組織

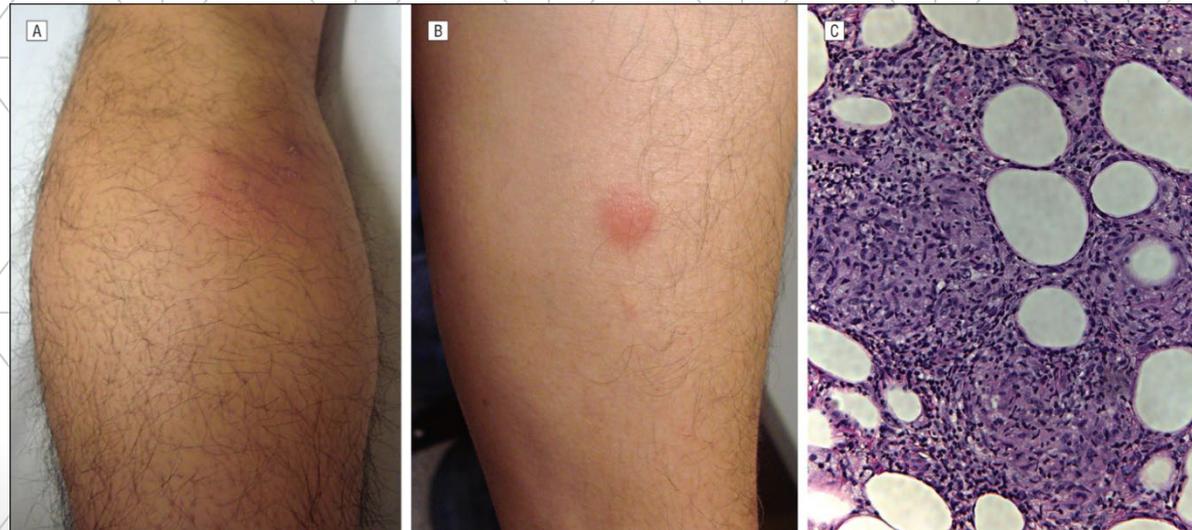


(f) 脂肪組織



顕微鏡写真：皮膚の皮下層の脂肪組織(570倍)

- 皮下脂肪
- 臓器内脂肪



悪性軟部組織腫瘍の種類

● 線維性・筋線維性腫瘍

- 線維肉腫
- 粘液線維肉腫

● 脂肪性腫瘍

- 脂肪肉腫

● 平滑筋性腫瘍、横紋筋性腫瘍

- 平滑筋肉腫
- 横紋筋肉腫

● 血管周皮細胞性腫瘍、血管性腫瘍

- 血管肉腫、カポジ肉腫

● 軟骨・骨形成性腫瘍

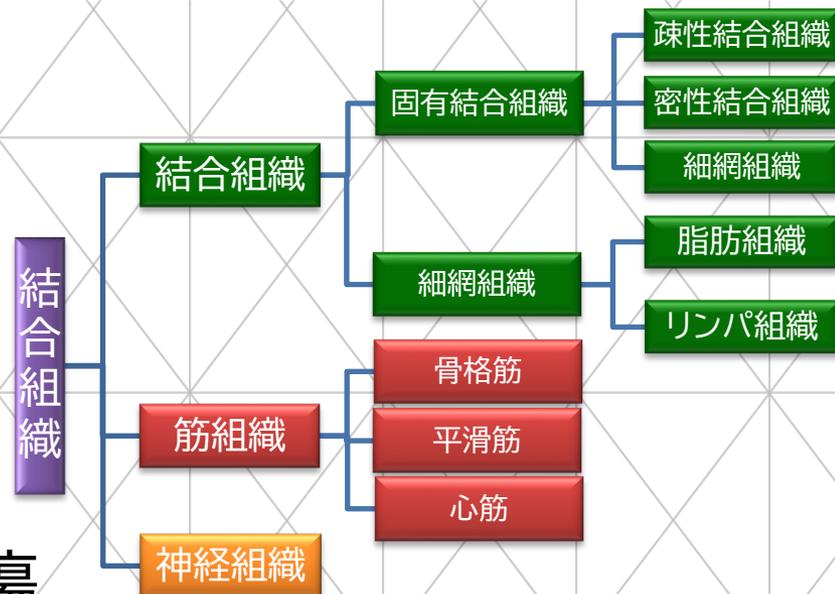
- 骨外性骨肉腫

● 神経原性腫瘍

- 悪性末梢神経鞘腫瘍

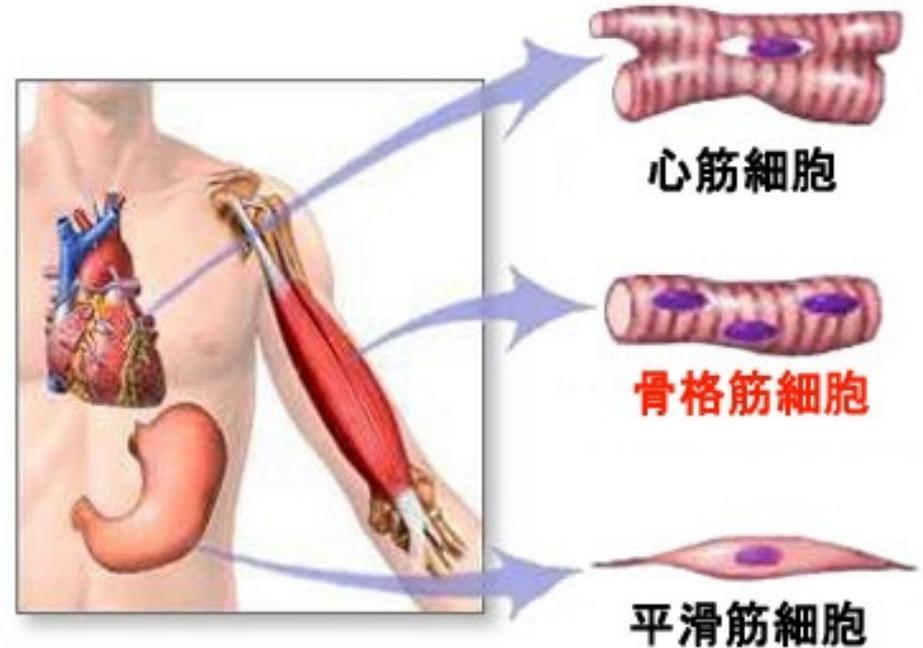
● 分化不明の腫瘍、未分化/分類不明肉腫

- 滑膜肉腫
- 未分化多形肉腫



筋肉の種類

- 横紋筋 (骨格筋)
随意筋
- 平滑筋
不随意筋
- 心筋
横紋を持つが
不随意筋

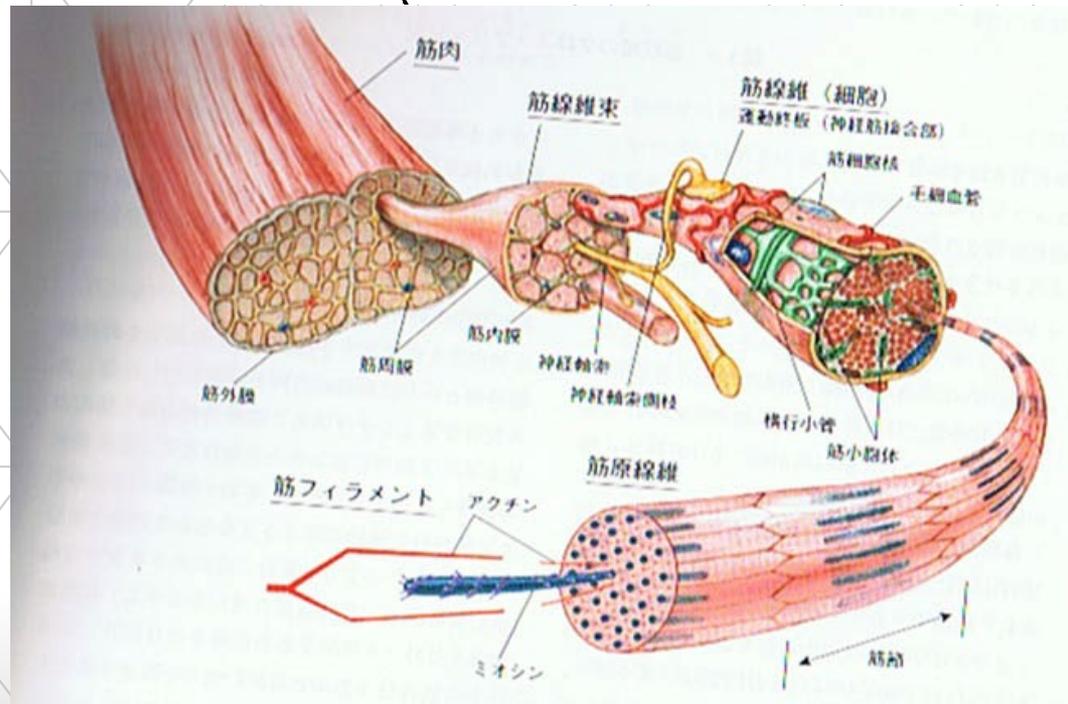
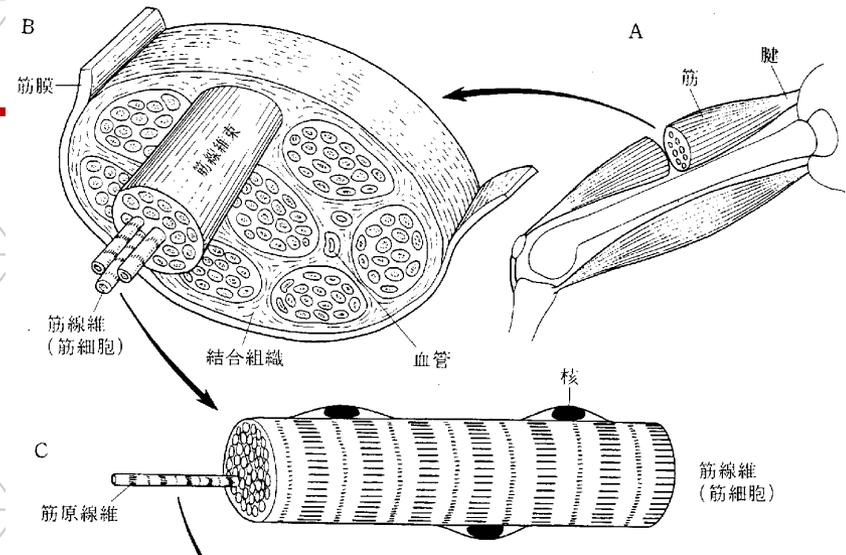


横紋筋の構造

- 筋原線維が集まって、細胞単位である筋線維を形成

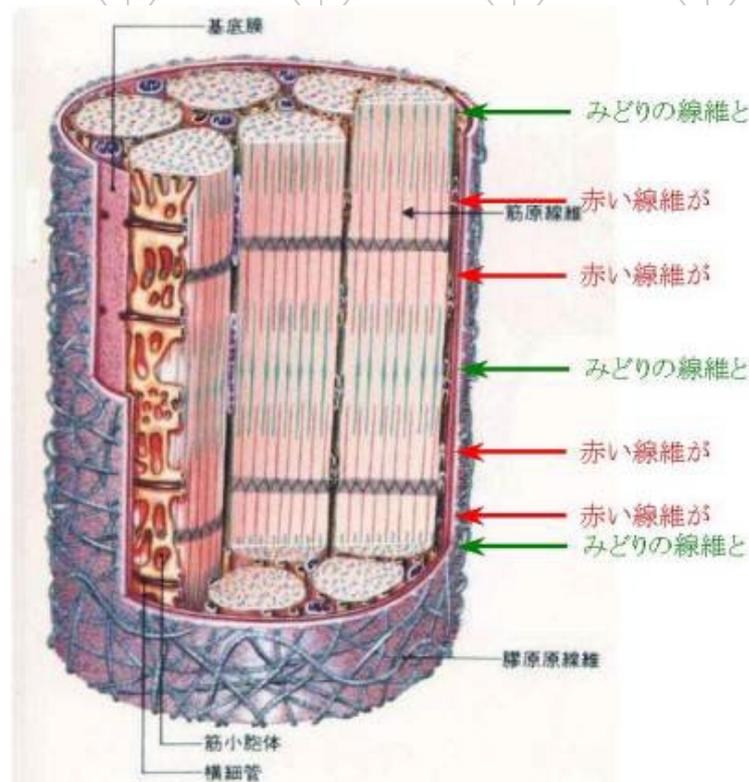
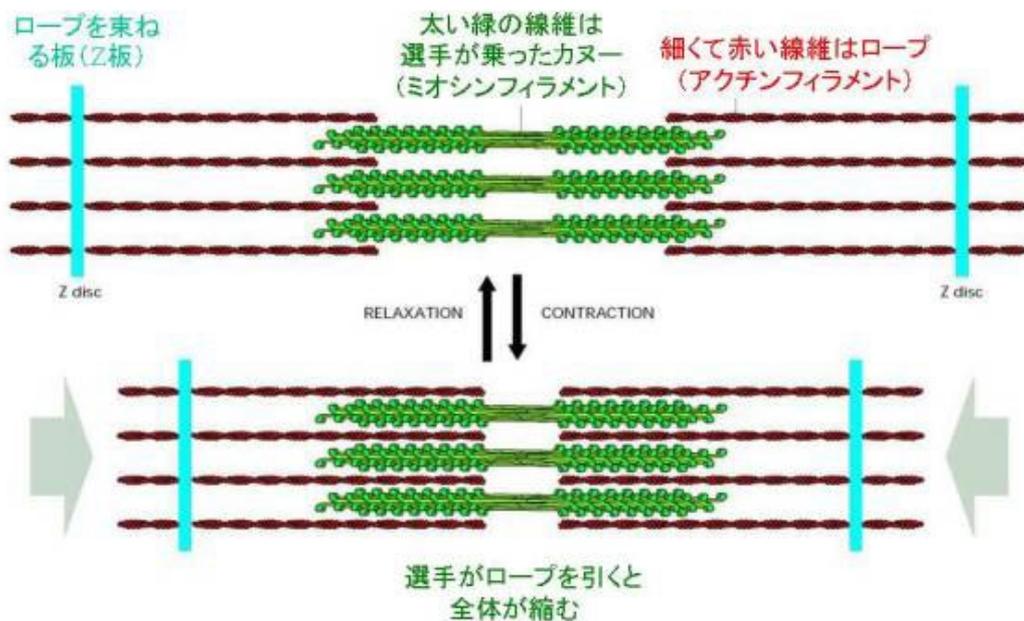
- 1本の筋線維が1つの細胞

- 筋線維が筋線維束を形成



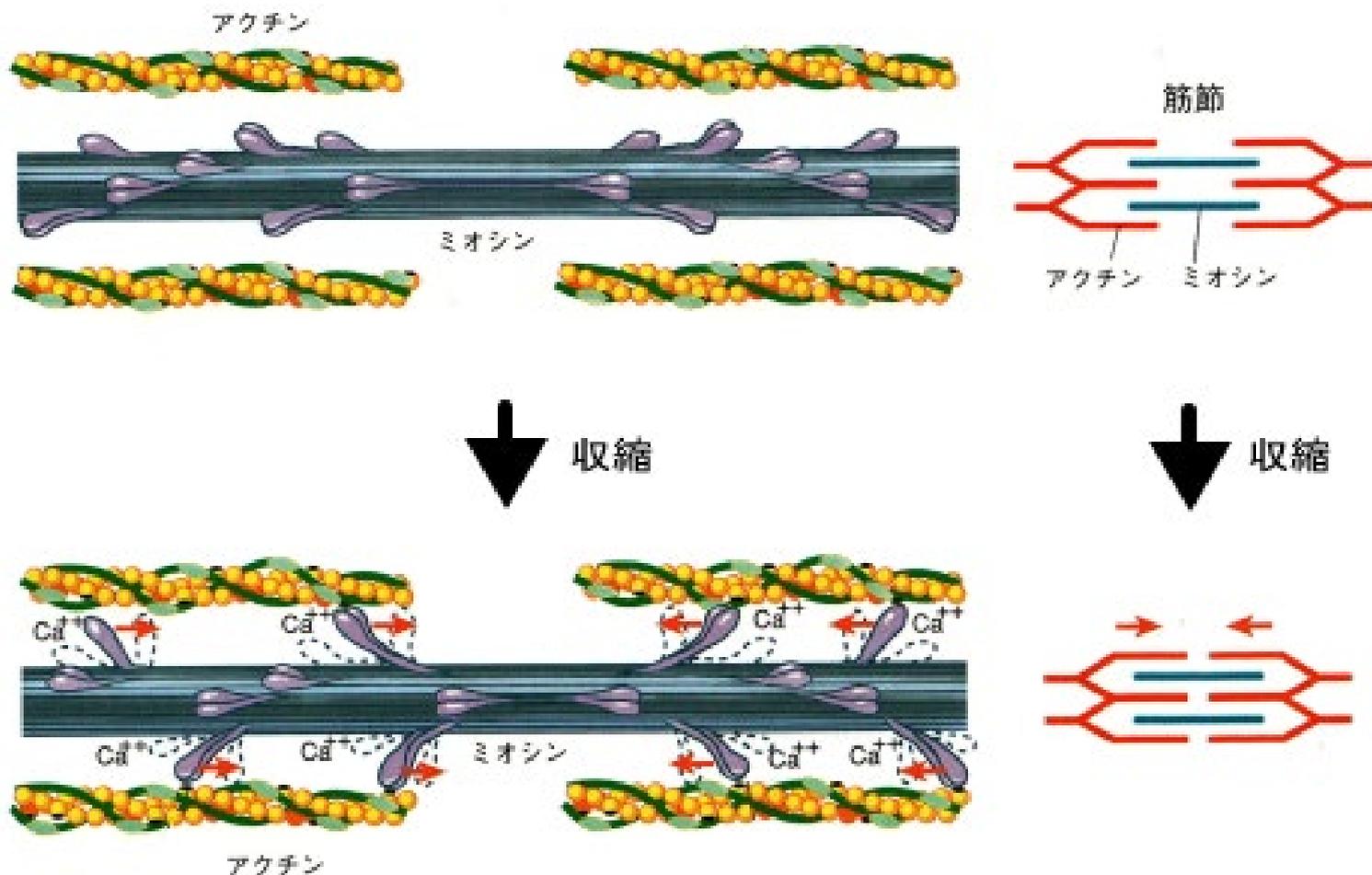
筋収縮の仕組み

- 筋原線維にはアクチン(赤)とミオシン(緑)が交互に並び、収縮



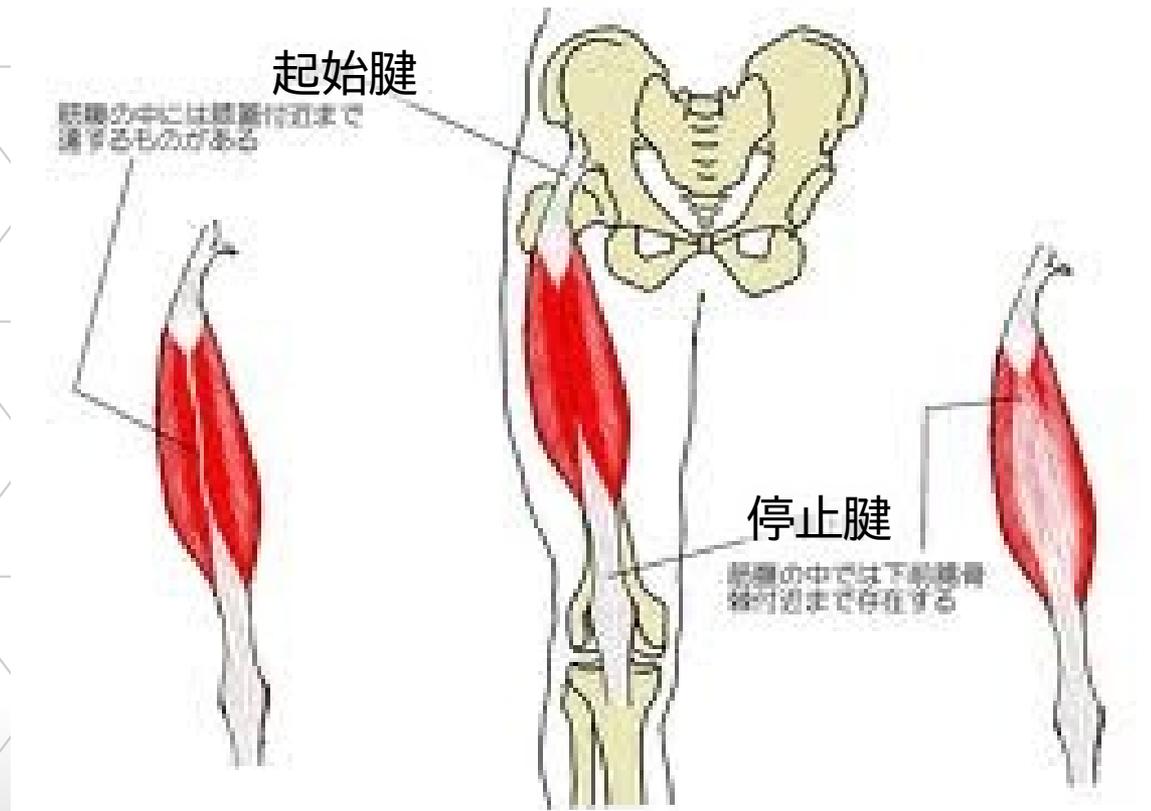
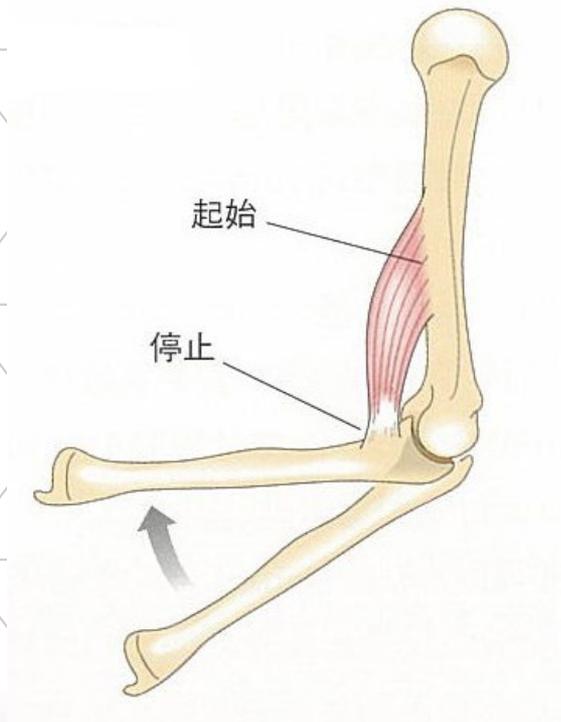
筋収縮のメカニズムとカルシウム

- カルシウムがミオシンを動かして、筋収縮



筋肉の起始と停止

- 起始・停止部では、
腱などを介して、骨などに付着する



筋肉の働き

- 運動

- 主働筋、拮抗筋、共働筋、中立筋、固定筋

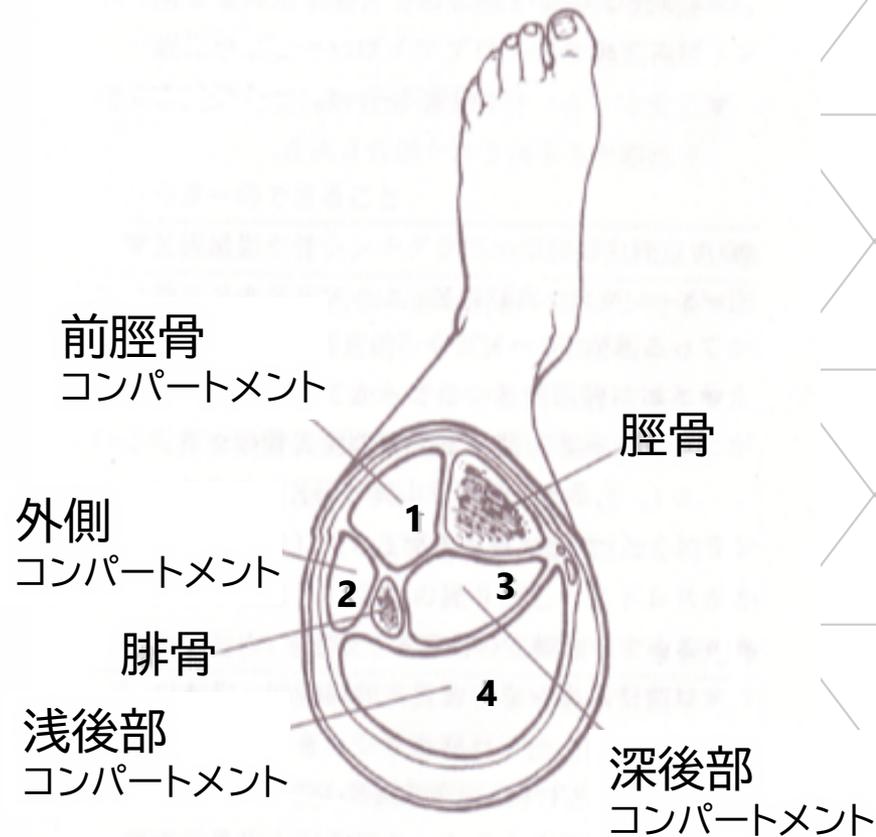
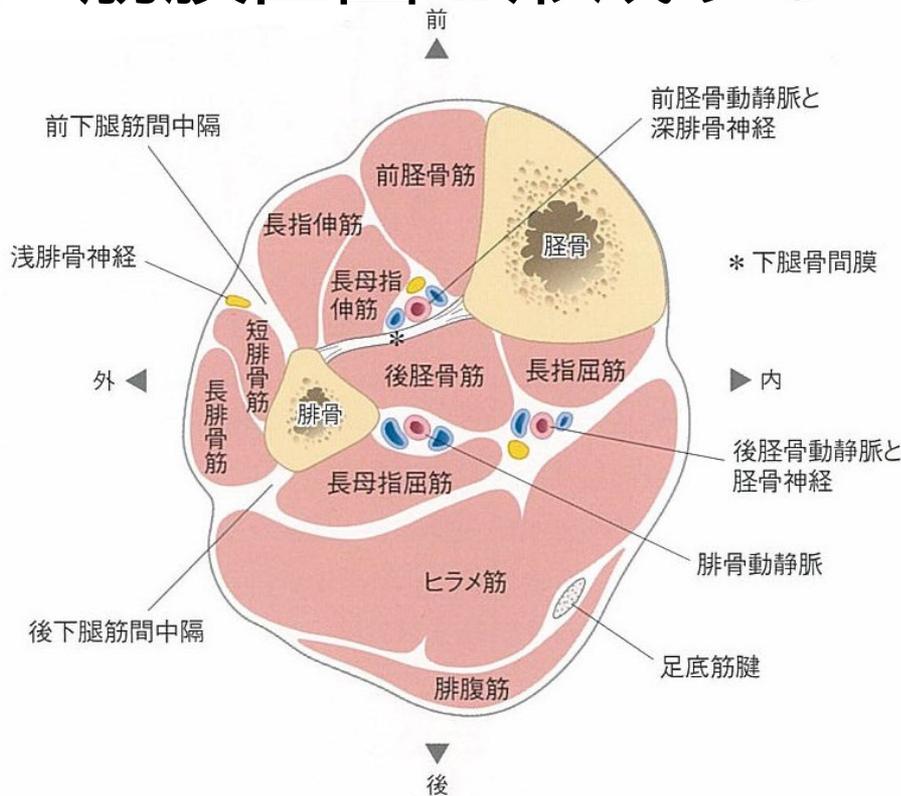
- 体温維持

- 体の外壁

- 体液の循環ポンプ

コンパートメント

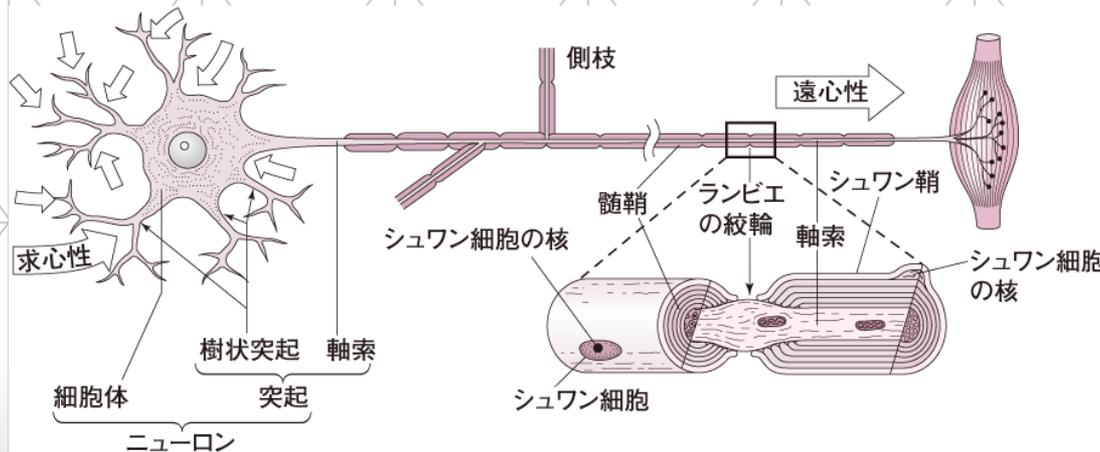
- 筋肉は、その働きに応じて筋膜で覆われ、筋膜区画を形成する



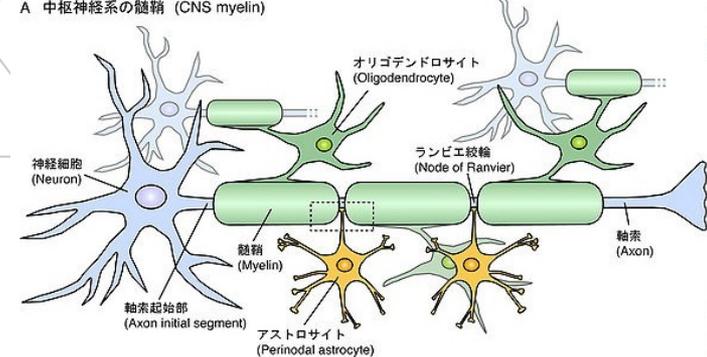
神経の解剖

● 神経細胞(ニューロン)自身が腫瘍化することは稀

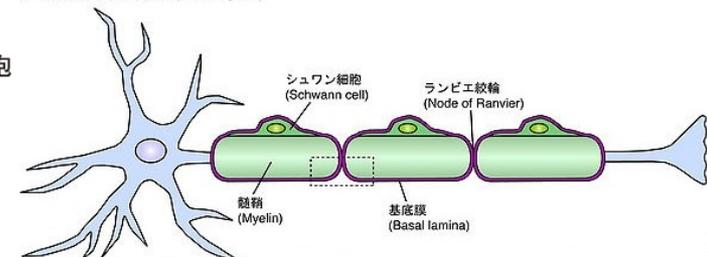
■ 神経線維(軸索)を包む髄鞘(ミエリン)は別の細胞
中枢神経：希突起膠細胞 (oligodendroglia)
末梢神経：シュワン細胞(Schwann cell)



A 中枢神経系の髄鞘 (CNS myelin)



B 末梢神経系の髄鞘 (PNS myelin)





悪性軟部組織腫瘍の病期分類

《軟部組織》のUICC第8版

- 第8版から**部位による細分化**が行われた
 - 四肢/躯幹浅部(体幹体表)
 - 後腹膜
 - 頭頸部
 - 胸部・腹部内臓
- T分類では、部位により異なる分類
- N分類は、変更なし
- M分類は、変更なし
- ステージは、四肢、後腹膜についてのみ適用

頭頸部、内臓の肉腫については、ステージ存在しない

局在コード・形態コードの除外

- Kaposi肉腫 9140/3
- 皮膚線維肉腫(隆起性) 8832/1, 8833/1
- 線維腫症(類腱腫)
- 硬膜、脳、~~管腔臓器、実質臓器(乳腺肉腫を除く)~~から発生した肉腫
- 血管肉腫
(進行のパターンが異なるため除外)

胸部・腹部の内臓に関しては、
管腔臓器・実質臓器原発の肉腫を含めて対象

葉状嚢胞肉腫(葉状腫瘍)は、《躯幹浅部》で分類

WHO分類(2020)

- WHO classification of soft tissue tumours
 - Adipocytic tumours
 - Fibroblastic and myofibroblastic tumours
 - So-called fibrohystiocytic tumours
 - Vascular tumours
 - Pericytic(perivascular) tumours
 - Smooth muscle tumours
 - Skeletal muscle tumours
 - Gastrointestinal stromal tumours
 - Chondro-osseous tumours
 - Peripheral nerve tumours
 - heath tumours
 - Tumors of uncertain differentiation
 - Undifferentiated small round cell sarcomas of bone and soft tissue

形態コード(病理組織) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
脂肪性腫瘍		
脂肪肉腫	Liposarcoma	8850/3
高分化型 ~	well differentiated type	8851/3
脱分化型 ~	dedifferentiated type	8858/3
粘液型 ~	myxoid type	8852/3
多形型 ~	pleomorphic type	8854/3
粘液多形型 ~	myxoid pleomorphic type	8859/3*
線維芽細胞・筋線維芽細胞性腫瘍	Fibroblastic and myofibroblastic tumors	
隆起性皮膚線維肉腫	Dermatofibrosarcoma protuberans	8832/1
筋線維芽細胞肉腫	Myofibroblastic sarcoma	8825/3
乳児線維肉腫	Infantile fibrosarcoma	8814/3
成人型線維肉腫	Adult fibrosarcoma	8810/3
低悪性度線維粘液肉腫	Low grade fibromyxoid sarcoma	8811/3
硬化型類上皮線維肉腫	Sclerosing epithelioid fibrosarcoma	8810/3
粘液線維肉腫	Myxofibrosarcoma	8811/3
いわゆる線維組織球性腫瘍		
悪性腱滑膜巨細胞腫	Mal. tenosynovial giant cell tumor	9252/3
悪性軟部巨細胞腫	Mal. giant cell tumor of soft tissue	9251/3

*については、現状では、**8850/3**を用いる。

形態コード(病理組織) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
脈管性腫瘍 血管肉腫	Angiosarcoma	9120/3
類上皮血管肉腫	Epithelioid angiosarcoma	9133/3
カポジ肉腫	Kaposi's sarcoma	9140/3
血管周皮性腫瘍 悪性グロムス腫瘍	Malignant glomus tumor	8711/3
平滑筋性腫瘍 炎症性平滑筋肉腫	Inflammatory leiomyosarcoma	8890/3
平滑筋肉腫	Leiomyosarcoma	8890/3
横紋筋性腫瘍(横紋筋肉腫)		
胎児型 横紋筋肉腫	Embryonal rhabdomyosarcoma	8910/3
胞巣型 ~	Alveolar rhabdomyosarcoma	8920/3
多形型 ~	Pleomorphic rhabdomyosarcoma	8901/3
紡錘形細胞型・硬化型 ~	Spindle cell / sclerosing rhabdomyosarcoma	8912/3
神経細胞分化随伴 ~ (外胚葉間葉腫)	Rhabdomyosarcoma with ganglion cell differentiation(ectomesenchymoma)	8921/3
軟骨・骨形成性の腫瘍 骨外性骨肉腫	Extraskeletal osteosarcoma	9180/3

形態コード(病理組織) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
末梢神経鞘腫瘍		
悪性末梢神経鞘腫瘍(MPNST)	Mal. peripheral nerve sheath tumor	9540/3
悪性色素性神経鞘腫瘍	Mal. Melanotic nerve sheath tumor	9540/3
悪性Triton 腫瘍		9561/3
分化方向の不明な腫瘍		
滑膜肉腫		9040/3
類上皮肉腫		8804/3
胞巣状軟部肉腫		9581/3
軟部明細胞肉腫		9044/3
骨外性粘液型軟骨肉腫		9540/3
線維形成性小円形細胞腫瘍		9580/3
腎外ラブドイド腫瘍		9044/3
血管内膜肉腫		9364/3
未分化肉腫		8805/3
混合腫瘍、悪性、NOS		8940/3
リン酸塩尿性間葉系腫瘍、悪性		8990/3
PECオーマ、悪性		8714/3

形態コード(病理組織) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
骨軟部組織発生 未分化小円形細胞肉腫	undifferentiated small round cell sarcomas of bone and soft tissue	
ユーイング肉腫	Ewing sarcoma	9364/3
EWSR1-非ETS融合陽性 円形細胞肉腫	Round cell sarcoma with EWSR1-non-ETS fusions	9366/3*
CIS遺伝子再構成肉腫	CIC-rearranged sarcoma	9367/3*
BCOR遺伝異常肉腫	Sarcoma with BCOR genetic alterations	9368/3*

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
脂肪細胞腫瘍 良性	Adipocytic tumours <i>Benign</i>	
脂肪腫、NOS	Lipoma, NOS	8850/0
筋内脂肪腫	Intramuscular lipoma	8856/0
	Chondrolipoma	—
脂肪腫症	Lipomatosis	—
	Diffuse lipomatosis	
	Multiple symmetrical lipomatosis	
	Pelvic lipomatosis	
	Steroid lipomatosis	
	HIV lipodystrophy	
神経脂肪腫症	Lipomatosis of nerve	
脂肪芽腫症	Lipoblastomatosis	
	Localized (lipoblastoma)	
	Diffuse (lipoblastomatosis)	
血管脂肪腫	Angiolipoma NOS	
	Cellular angiolipoma	
筋脂肪腫	Myolipoma	
軟骨脂肪腫	Chondroid lipoma	
紡錘細胞脂肪腫	Spindle cell lipoma	
	Atypical spindle cell / pleomorphic lipomatous tumour	
ヒベルノーマ	Hibernoma	

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
脂肪細胞腫瘍 中間悪性(局所侵襲性) 異型脂肪腫様腫瘍 悪性	Adipocytic tumours <i>Intermittent (Locally aggressive)</i> Atypical lipomatous tumour <i>Malignant</i>	8850/1
高分化型脂肪肉腫、NOS	Liposarcoma, well-differentiated, NOS	8851/3
脂肪腫様脂肪肉腫	Lipoma-like liposarcoma	8851/3
炎症性脂肪肉腫	Inflammatory liposarcoma	8851/3
硬化型脂肪肉腫	Sclerosing liposarcoma	8851/3
脱分化型脂肪肉腫	Dedifferentiated liposarcoma	8858/3
粘液型脂肪肉腫	Myxoid liposarcoma	8852/3
多形型脂肪肉腫	Pleomorphic liposarcoma	8854/3
	Epithelioid liposarcoma	
粘液型多形性脂肪肉腫	Myxoid pleomorphic liposarcoma	8859/3*

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
線維芽細胞 / 筋線維芽細胞性腫瘍	Fibroblastic and myofibroblastic tumours	
良性	<i>Benign</i>	
結節性筋膜炎	Nodular fasciitis	8828/0
増殖性筋膜炎/筋炎	Proliferative fasciitis and proliferative myositis	8828/0
指の骨化性筋炎 / 線維性骨性偽腫瘍	Myositis ossificans and fibro-osseous pseudotumour of digits	—
虚血性筋膜炎	Ischaemic fasciitis	—
弾性線維腫	Elastofibroma	8820/0
小児期線維性過誤腫	Fibrous hamartoma of infancy	8992/0
頸部線維腫症	Fibromatosis colli	—
若年性ヒアリン線維腫症	Juvenile hyaline fibromatosis	—
乳幼児指趾線維腫症	Inclusion body fibromatosis	—
腱鞘線維症	Fibroma of tendon sheath	8813/0
線維形成性線維芽細胞腫	Desmoplastic fibroblastoma	8810/0
筋線維芽細胞腫	Myofibroblastoma	8825/0
石灰化腱膜線維腫	Calcifying aponeurotic fibroma	8816/0
EWSR1-SMAD3陽性 -線維芽細胞性腫瘍	EWSR1-SMAD3-positive fibroblastic tumour	—
血管筋線維芽細胞腫	Angiomyofibroblastoma	8826/0
富細胞性血管線維腫	Cellular angiofibroma	9160/0
軟部組織の血管線維腫	Angiofibroma of soft tissue	9160/0

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
線維芽細胞 / 筋線維芽細胞性腫瘍	Fibroblastic and myofibroblastic tumours	
良性(つづき)	<i>Benign</i>	
項部線維腫	Nuchal-type fibroma	8810/0
末端型線維粘液腫	Acral fibromyxoma	8811/0
ガードナー線維腫	Gardner fibroma	8810/0
中間悪性(局所侵襲性)	<i>Intermittent (Locally aggressive)</i>	
孤在性線維性腫瘍、良性	Solitary fibrous tumour, benign	8815/0
手掌/足底線維腫症	Palmar fibromatosis and plantar fibromatosis	8813/1
デスマイド線維腫症	Desmoid fibromatosis	8821/1
腹壁外デスマイド線維腫	Extra-abdominal desmoid	8821/1
腹壁デスマイド線維腫	Abdominal desmoid	8822/1
脂肪線維腫症	Lipofibromatosis	8851/1
巨細胞線維芽細胞腫	Giant cell fibroblastoma	8834/1
中間悪性(稀に転移)	<i>Intermittent (rarely metastasizing)</i>	
隆起性皮膚線維肉腫	Dermatofibrosarcoma protuberans	8832/1
色素性～	Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans	8833/1
～、線維肉腫様(高悪性度)	Dermatofibrosarcoma protuberans, fibrosarcomatous	8832/3
粘液様～	Myxoid dermatofibrosarcoma protuberans	8832/1
粘液性分化を伴った～	Dermatofibrosarcoma protuberans with oid diff.	8832/1
プラーク様～	Plaque-like dermatofibrosarcoma protuberans	8832/1

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
線維芽細胞 / 筋線維芽細胞性腫瘍	Fibroblastic and myofibroblastic tumours	
中間悪性(稀に転移)(つづき)	<i>Intermittent (rarely metastasizing)</i>	
孤在性線維性腫瘍、NOS	Solitary fibrous tumour NOS	8815/1
脂肪産生性(脂肪腫様) -孤在性線維性腫瘍	Fat-forming (lipomatous) solitary fibrous tumour	8815/1
富巨細胞孤在性線維性腫瘍	Giant cell-rich solitary fibrous tumour	8815/1
炎症性筋線維芽細胞性腫瘍	Inflammatory myofibroblastic tumour	8825/1
類上皮型炎症性筋線維芽細胞肉腫	Epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma	8825/1
V	Myofibroblastic sarcoma	8825/3
表在性CD34陽性 -線維芽細胞腫瘍	Superficial CD34-positive fibroblastic tumour	8810/1
粘液炎症性線維芽細胞肉腫	Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma	8811/1
乳児型線維肉腫	Infantile fibrosarcoma	8814/3
悪性	<i>Malignant</i>	
孤在性線維性腫瘍、悪性	Solitary fibrous tumour, malignant	8815/3
線維肉腫、NOS	Fibrosarcoma NOS	8810/3
成人型線維肉腫	Adult fibrosarcoma	8810/3
粘液線維肉腫	Myxofibrosarcoma	8811/3
類上皮型粘液線維肉腫	Epithelioid myxofibrosarcoma	8811/3
低悪性度線維粘液肉腫	Low-grade fibromyxoid sarcoma	8840/3
硬化性類上皮型線維肉腫	Sclerosing epithelioid fibrosarcoma	8840/3

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
線維組織球性腫瘍	So-called fibrohistiocytic tumours	
<i>良性</i>	<i>Benign</i>	
腱滑膜巨細胞腫瘍	Tenosynovial giant cell tumour, NOS	9252/0
～、びまん型	Tenosynovial giant cell tumour, diffuse	9252/1
深在性組織球腫	Deep benign fibrous histiocytoma	8831/0
<i>中間悪性(稀に転移)</i>	<i>Intermittent (rarely metastasizing)</i>	
蔓状線維組織球性腫瘍	Plexiform fibrohistiocytic tumour	8835/1
軟部巨細胞腫瘍	Giant cell tumour of soft parts	9251/1
<i>悪性</i>	<i>Malignant</i>	
悪性腱滑膜巨細胞腫瘍	Malignant tenosynovial giant cell tumour	9252/3
血管性腫瘍	Vascular tumours	
<i>良性</i>	<i>Benign</i>	
血管腫、NOS	Haemangioma NOS	9120/0
筋肉内血管腫	Intramuscular haemangioma	9132/0
動静脈血管腫	Arteriovenous haemangioma	9123/0
静脈血管腫	Venous haemangioma	9122/0
類上皮血管腫	Epithelioid haemangioma	9125/0
富細胞類上皮血管腫	Cellular epithelioid haemangioma	
異型類上皮血管腫	Atypical epithelioid haemangioma	
リンパ管腫、NOS	Lymphangioma NOS	9170/0
リンパ管腫症	Lymphangiomatosis	
嚢胞性リンパ管腫	Cystic lymphangioma	9173/0

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
血管性腫瘍 良性(つづき) 後天性房状血管腫	Vascular tumours <i>Benign</i> Acquired tufted haemangioma	9161/0
中間悪性(局所侵襲性) カポジ型血管内皮腫	<i>Intermittent (Locally aggressive)</i> Kaposiform haemangioendothelioma	9130/1
中間悪性(稀に転移) 網状血管内皮腫	<i>Intermittent (rarely metastasizing)</i> Retiform haemangioendothelioma	9136/1
乳頭状リンパ管内内皮腫	Papillary intralymphatic angioendothelioma	9135/1
複合血管内皮腫 神経内分泌複合血管内皮腫	Composite haemangioendothelioma Neuroendocrine composite haemangioendothelioma	9136/1
カポジ肉腫	Kaposi sarcoma Classic indolent Kaposi sarcoma Endemic African Kaposi sarcoma AIDS-associated Kaposi sarcoma Iatrogenic Kaposi sarcoma	9140/3
偽筋原性(類上皮肉腫様) -血管内皮腫	Pseudomyogenic (epithelioid sarcoma-like) haemangioendothelioma	9138/1
悪性 類上皮型血管内皮腫、NOS	<i>Malignant</i> Epithelioid haemangioendothelioma NOS ~ w/ WWTR1-CAMTA1 fusion ~ w/ YAP1-TFE3 fusion	9133/3
血管肉腫	Angiosarcoma	9120/3

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
血管周囲腫瘍	Pericytic (perivascular) tumours	
良性・中間悪性	<i>Benign and Intermittent</i>	
グロムス腫瘍	Glomus tumour	8711/0
グロムス血管腫	Glomangioma	8712/0
グロムス血管筋腫	Glomangiomyoma	8713/0
グロムス血管腫症	Glomangiomatosis	8711/1
グロムス血管腫、悪性度不明	Glomus tumour of uncertain malign. potential	8711/1
筋周皮腫	Myopericytoma	8824/0
筋線維腫症	Myofibromatosis	8824/1
筋線維腫	Myofibroma	8824/0
乳児性筋線維腫症	Infantile myofibromatosis	8824/1
血管平滑筋腫	Angioleiomyoma	8894/0
悪性	<i>Malignant</i>	
グロムス腫瘍、悪性	Glomus tumour, malignant	8711/3
平滑筋腫瘍	Smooth muscle tumours	
良性・中間悪性	<i>Benign and Intermittent</i>	
平滑筋腫、NOS	Leiomyoma NOS	8890/0
平滑筋腫瘍、悪性度不明	Smooth muscle tumour of uncertain malign. potent.	8897/1
EBV関連平滑筋腫瘍	EBV-associated smooth muscle tumour	8897/1
悪性	<i>Malignant</i>	
平滑筋肉腫、NOS	Leiomyosarcoma NOS	8890/3
炎症性平滑筋肉腫	Inflammatory leiomyosarcoma	8890/3

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
骨格筋(横紋筋)腫瘍	Skeletal muscle tumours	
<i>良性</i>	<i>Benign</i>	
横紋筋腫、NOS	Rhabdomyoma NOS	8900/0
胎児性横紋筋腫	Fetal rhabdomyoma	8903/0
成人型横紋筋腫	Adult rhabdomyoma	8904/0
性器横紋筋腫	Genital rhabdomyoma	8905/0
<i>悪性</i>	<i>Malignant</i>	
胎児性横紋筋肉腫	Embryonal rhabdomyosarcoma(ERMS) NOS	8910/3
胎児性横紋筋肉腫、多型性	Embryonal rhabdomyosarcoma, pleomorphic	8910/3
胎児性横紋筋肉腫、退形成	Embryonal rhabdomyosarcoma, anaplastic	8910/3
胞巣状横紋筋肉腫	Alveolar rhabdomyosarcoma	8920/3
多形横紋筋肉腫、NOS	Pleomorphic rhabdomyosarcoma NOS	8901/3
紡錘形細胞横紋筋肉腫	Spindle cell rhabdomyosarcoma	8912/3
先天性～、 VGLL2・再構成を伴う	Congenital ~ w/ VGLL2/NCOA2/CITED2 rearrangements	↑
MYOD1変異紡錘形細胞 /硬化型横紋筋肉腫	MYOD1-mutant spindle cell / sclerosing rhabdomyosa.	↑
骨内横紋筋肉腫 (TFCP2・再構成を伴う)	Intraosseous ~ (with TFCP2/NCOA2 rearrangements)	↑
外胚葉性間葉腫	Ectomesenchymoma	8921/3
消化管間質腫瘍	Gastrointestinal stromal tumours	
消化管間質腫瘍	Gastrointestinal stromal tumour (GIST)	8936/3

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
軟骨・骨腫瘍	Chondro-osseous tumours	
<i>良性</i>	<i>Benign</i>	
軟骨腫、NOS	Chondroma NOS	9220/0
軟骨芽腫様軟部組織腫瘍	Chondroblastoma-like soft tissue chondroma	↑
<i>悪性</i>	<i>Malignant</i>	
骨外性骨肉腫	Osteosarcoma, extraskeletal	9180/3
末梢神経鞘腫瘍	Peripheral nerve sheath tumours	
<i>良性</i>	<i>Benign</i>	
シュワン鞘腫、NOS	Schwannoma NOS	9560/0
陳旧性シュワン鞘腫	Ancient schwannoma	9560/0
富細胞性シュワン鞘腫	Cellular schwannoma	9560/0
蔓状シュワン鞘腫	Plexiform schwannoma	9560/0
類上皮型シュワン鞘腫	Epithelioid schwannoma	↑
微小嚢胞性/網状シュワン鞘腫	Microcystic/reticular schwannoma	↑
神経線維腫	Neurofibroma NOS	9540/0
陳旧性神経線維腫	Ancient neurofibroma	↑
富細胞性神経線維腫	Cellular neurofibroma	↑
異型神経線維腫	Atypical neurofibroma	↑
蔓状神経線維腫	Plexiform neurofibroma	9550/0
神経周膜腫	Perineurioma NOS	9571/0
網状神経周膜腫	Reticular perineurioma	↑
硬化型神経周膜腫	Sclerosing perineurioma	↑
顆粒細胞腫	Granular cell tumour NOS	9580/0

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
末梢神経鞘腫瘍 良性(つづき)	Peripheral nerve sheath tumours <i>Benign</i>	
神経鞘粘液腫	Nerve sheath myxoma	9562/0
孤在性限局性神経腫	Solitary circumscribed neuroma (SCN)	9570/0
蔓状孤在性限局性神経腫	Plexiform solitary circumscribed neuroma	↑
(異所性)髄膜腫	Meningioma NOS	9530/0
良性トリトン腫瘍・神経筋分離腫	Benign triton tumour / neuromuscular choristoma	—
混合型神経鞘腫	Hybrid nerve sheath tumour	9563/0
神経周膜腫/シュワン鞘腫	Perineurioma/schwannoma	↑
シュワン鞘腫/神経線維腫	Schwannoma/neurofibroma	↑
神経周膜腫/神経線維腫	Perineurioma/neurofibroma	↑
悪性	<i>Malignant</i>	
悪性末梢神経鞘性腫瘍	Malig. peripheral nerve sheath tumour (MPNST)	9540/3
～、類上皮型	Malignant peripheral nerve sheath tumour, epithelioid	9542/3
メラニン性～(MMNST)	Malignant melanotic nerve sheath tumour	9540/3
顆粒細胞腫、悪性	Granular cell tumour, malignant	9580/3
神経周膜腫、悪性	Perineurioma, malignant	9571/3

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
分化度不明の腫瘍 良性	Tumours of uncertain differentiation <i>Benign</i>	
筋肉内粘液腫	Intramuscular Myxoma	8840/0
富細胞性粘液腫	Cellular myxoma	↑
関節隣接粘液腫	Juxta-articular myxoma	8840/0
侵襲性血管粘液腫	Aggressive/Deep angiomyxoma	8841/0
多形性硝子化血管拡張性腫瘍	Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumour	8802/1
リン酸塩尿性間葉系腫瘍、NOS	Phosphaturic mesenchymal tumour NOS	8990/0
血管周囲類上皮細胞腫、良性	Perivascular epithelioid tumour, benign (PEComa)	8714/0
血管脂肪脂肪腫	Angiomyolipoma	8860/0
中間悪性(局所侵襲性)	<i>Intermittent (Locally aggressive)</i>	
ヘモジデリン沈着線維脂肪性腫瘍	Haemosiderotic fibrolipomatous tumour	8811/1
血管脂肪脂肪腫、類上皮型	Angiomyolipoma, epithelioid	8860/1
中間悪性(稀に転移)	<i>Intermittent (rarely metastasizing)</i>	
異型線維黄色腫	Atypical fibroxanthoma	8830/1
血管腫様線維性組織球腫	Angiomatoid fibrous histiocytoma	8836/1
骨化生線維粘液腫様腫瘍	Ossifying fibromyxoid tumour NOS (OFMT)	8842/0
混合腫瘍、NOS	Mixed tumour NOS	8940/0
混合腫瘍、悪性、NOS	Mixed tumour, malignant, NOS	8940/3
筋上皮腫、NOS	Myoepithelioma NOS	8982/0

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
分化度不明の腫瘍 悪性	Tumours of uncertain differentiation <i>Malignant</i>	
リン酸塩尿性間葉系腫瘍、悪性	Phosphaturic mesenchymal tumour, malign.	8990/3
NTRK遺伝子再構成 -紡錘形細胞腫瘍	NTRK-rearranged spindle cell neoplasm	—
滑膜肉腫	Synovial sarcoma NOS	9040/3
～、紡錘形細胞	Synovial sarcoma, spindle cell	9041/3
～、二相性	Synovial sarcoma, biphasic	9043/3
～、低分化	Synovial sarcoma, poorly differentiated	9040/3
類上皮肉腫	Epithelioid sarcoma	8804/3
近位型/大細胞型～	Proximal or large cell epithelioid sarcoma	↑
通常型～	Classic epithelioid sarcoma	↑
胞巣状軟部肉腫	Alveolar soft part sarcoma (ASPS)	9581/3
明細胞肉腫、NOS	Clear cell sarcoma NOS	9044/3
骨外性粘液様軟骨肉腫	Extraskelatal myxoid chondrosarcoma	9231/3
線維形成性小円形細胞腫瘍	Desmoplastic small round cell tumour	8806/3
腎外性ラブドイド腫瘍	Extrarenal rhabdoid tumour NOS	8963/3
血管周囲類上皮細胞腫、悪性 (PEComa、悪性)	Perivascular epithelioid tumour, malignant	8714/3
内膜肉腫	Intimal sarcoma	9137/3
骨化生線維粘液腫様腫瘍、悪性	Ossifying fibromyxoid tumour, malignant	8842/3
筋上皮癌	Myoepithelial carcinoma	8982/3

形態コード(組織型) 《軟部組織》

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
分化度不明の腫瘍 悪性(つづき) 未分化肉腫 紡錘形細胞肉腫、未分化型 多形細胞肉腫、未分化型 円形細胞肉腫、未分化型	Tumours of uncertain differentiation <i>Malignant</i> Undifferentiated sarcoma Spindle cell sarcoma, undifferentiated Pleomorphic sarcoma, undifferentiated Round cell sarcoma, undifferentiated	8805/3 8801/3 8802/3 8803/3

形態コード(組織型) 《特殊な腫瘍》

骨腫瘍/軟部組織腫瘍の特殊型

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
骨軟部組織発生 未分化小円形細胞肉腫	undifferentiated small round cell sarcomas of bone and soft tissue	
ユーイング肉腫	Ewing sarcoma	9364/3
EWSR1-非ETS融合陽性 円形細胞肉腫	Round cell sarcoma with EWSR1-non-ETS fusions	9366/3*
CIS遺伝子再構成肉腫	CIC-rearranged sarcoma	9367/3*
BCOR遺伝異常肉腫	Sarcoma with BCOR genetic alterations	9368/3*

*については、現状では、**8803/3**を用いる。

線維性腫瘍・線維組織球性腫瘍

● 線維性腫瘍

- 線維芽細胞の悪性腫瘍化
- 全身に分布するが、四肢で好発

● 線維組織球性腫瘍

- 悪性線維性組織球腫 (**MFH**) と呼ばれていた
- 骨、軟部組織から発生する起源が不明な腫瘍
- **WHO**分類では、「未分化多形肉腫」と呼ぶ
- 隆起性皮膚線維肉腫も、分類上は同一

局在コード 《軟部組織：四肢・躯幹浅部》

ICD-O局在	取扱い規約表記	部位
C47.6		躯幹浅部の神経系腫瘍
C49.1	上肢、肩、上腕、肘、 前腕、手関節、手	上肢及び肩の 結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織
C49.2	下肢、大腿、膝、 下腿、足関節、足	下肢及び股関節部の 結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織
C49.3	胸部、腋窩	胸郭の結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織
C49.4	腹部、腰部	腹部の結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織
C49.5	臀部、鼠径部	骨盤の結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織
C49.6	背部、体幹部その他	体幹(躯幹)の結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織
C49.8		結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織の境界部病巣
C49.9		結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織, NOS

アメリカルールのAJCCでは、C49.3-C49.5は対象外

UICCでは、特に規定なし

T分類(UICC第8版)《軟部組織：四肢・躯幹浅部》

T1 最大径 $\leq 5\text{cm}$ の腫瘍

T2 $5\text{cm} < \text{最大径} \leq 10\text{cm}$ の腫瘍

T3 $10\text{cm} < \text{最大径} \leq 15\text{cm}$ の腫瘍

T4 $15\text{cm} < \text{最大径}$

UICC TNM分類 第8版では、表在性腫瘍・深在性腫瘍の区別はない

以下の形態コードは対象外

Kaposi肉腫

9140/3

皮膚線維肉腫(隆起性)

8832/3, (8833/3)

N分類(UICC第8版)《軟部組織:四肢・躯幹浅部》

NX 領域リンパ節転移の評価が不可能

N0 領域リンパ節転移なし

N1 領域リンパ節転移あり

リンパ節転移は稀であり、
検査がなされていない場合は、
N0としてよい

- 軟部腫瘍の領域リンパ節
原発腫瘍の部位に該当するリンパ節
(皮膚癌を参考に考えればよい)

胸部	同側腋窩リンパ節
上肢	同側上腕骨の内側上顆 および腋窩リンパ節
腹部、腰部、臀部	同側鼠径リンパ節
下肢	同側膝窩 および鼠径リンパ節

M分類(UICC第8版)《軟部組織:四肢・躯幹浅部》

M0 遠隔転移なし

M1 遠隔転移あり

- **軟部腫瘍の遠隔転移**
多くが肺転移(血行性転移)
まれには、皮膚、骨、リンパ節に転移

病理組織学的悪性度(UICC第8版)《軟部組織》

GX	悪性度が評価されていない		
G1	Grade1	FNCLCC	2-3点
G2	Grade2	FNCLCC	4-5点
G3	Grade3	FNCLCC	6-8点

- **AJCC**と合致するように、3段階分類を採用
(**FNCLCC**分類に準拠して判断する)

FNCLCC grading system

● 腫瘍分化度

1点: 正常成人間質組織に非常に類似した肉腫、

2点: 由来が明確な肉腫(1点、3点以外)

3点: 胎児性または未分化肉腫、由来不明の肉腫、

滑膜肉腫、骨肉腫(軟部組織)、PNET/Ewing肉腫(軟部組織)

● 核分裂数 (10HPF1mm^2あたり)

1点: 0-9個、 2点: 10-19個、 3点: 20個以上 / 10HPF

● 腫瘍壊死巣の範囲

0点: 壊死なし、 1点: 壊死巣が50%未満、 2点: 壊死巣が50%以上

■ **Grade 1** : 合計Score 2-3点

■ **Grade 2** : 合計Score 4-5点

■ **Grade 3** : 合計Score 6-8点

腫瘍分化度スコア

分化度スコア	組織型名称
1	高分化型脂肪肉腫、高分化型平滑筋肉腫、悪性神経線維腫 高分化型線維肉腫
2	粘液脂肪肉腫、通常型平滑筋肉腫、通常型MPNST、通常型線維肉腫 粘液線維肉腫、粘液軟骨肉腫、通常型血管肉腫、
3	高悪性度粘液脂肪肉腫、多形型脂肪肉腫、脱分化型脂肪肉腫 横紋筋肉腫、低分化/多形性平滑筋肉腫、低分化/類上皮血管肉腫 低分化MPNST、悪性トリトン腫瘍、滑膜肉腫、 骨外性骨肉腫、骨外性Ewing肉腫、間葉性軟骨肉腫、明細胞肉腫、 類上皮肉腫、胞巣状軟部肉腫、悪性ラブドイド腫瘍、 未分化型紡錘形細胞肉腫、未分化型多形細胞肉腫

- 骨、**軟部組織**、虫垂-癌、前立腺

付加コード	G分類
5150	GX
5110	G1
5120	G2
5130	G3
5140	G4
5160	G5

ステージ(UICC第8版) 《軟部組織:四肢・躯幹浅部》

UICC 第8版	N0		N1
	GX/G1	G2/G3	悪性度に 関係なく
T1	I A	II	III B
T2	I B	III A	III B
T3	I B	III B	III B
T4	I B	III B	III B
M1	IV	IV	IV

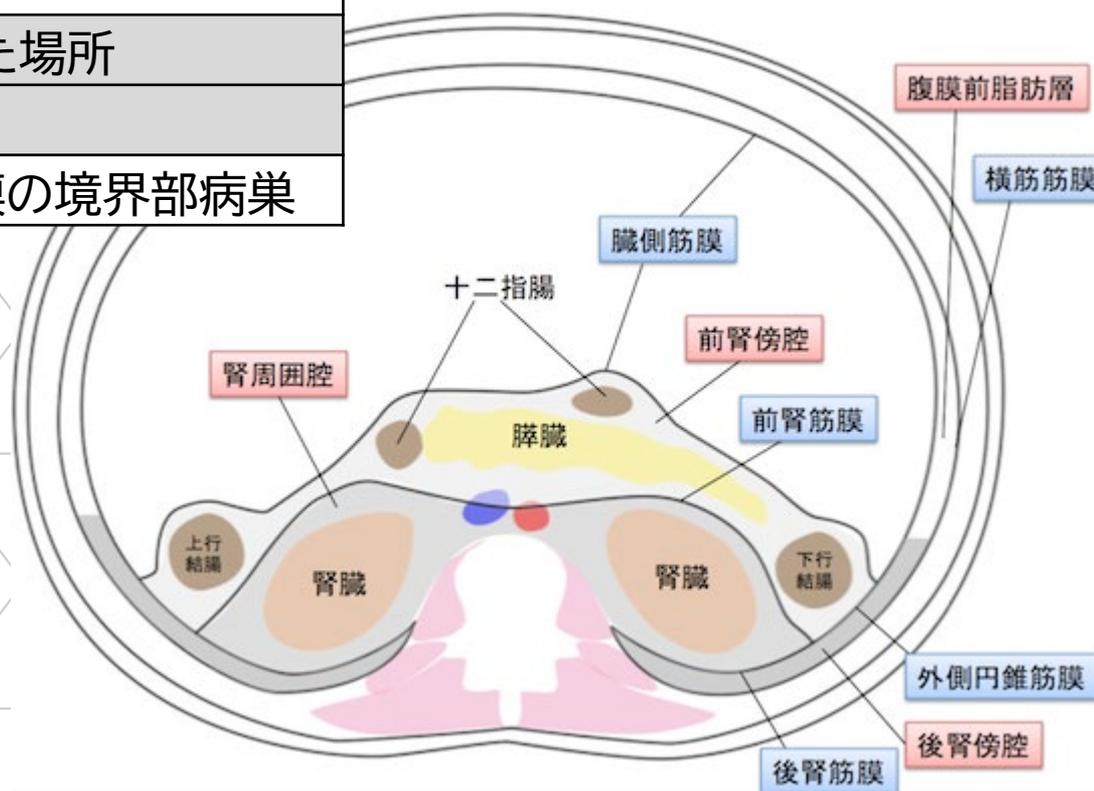
進展度(UICC第8版) 《軟部組織 四肢・躯幹浅部》

	N0	N1
T1	限 局	領域リンパ節転移
T2	隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
T3	隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
T4	隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
M1	遠隔転移	遠隔転移

局在コード

《軟部組織：後腹膜》

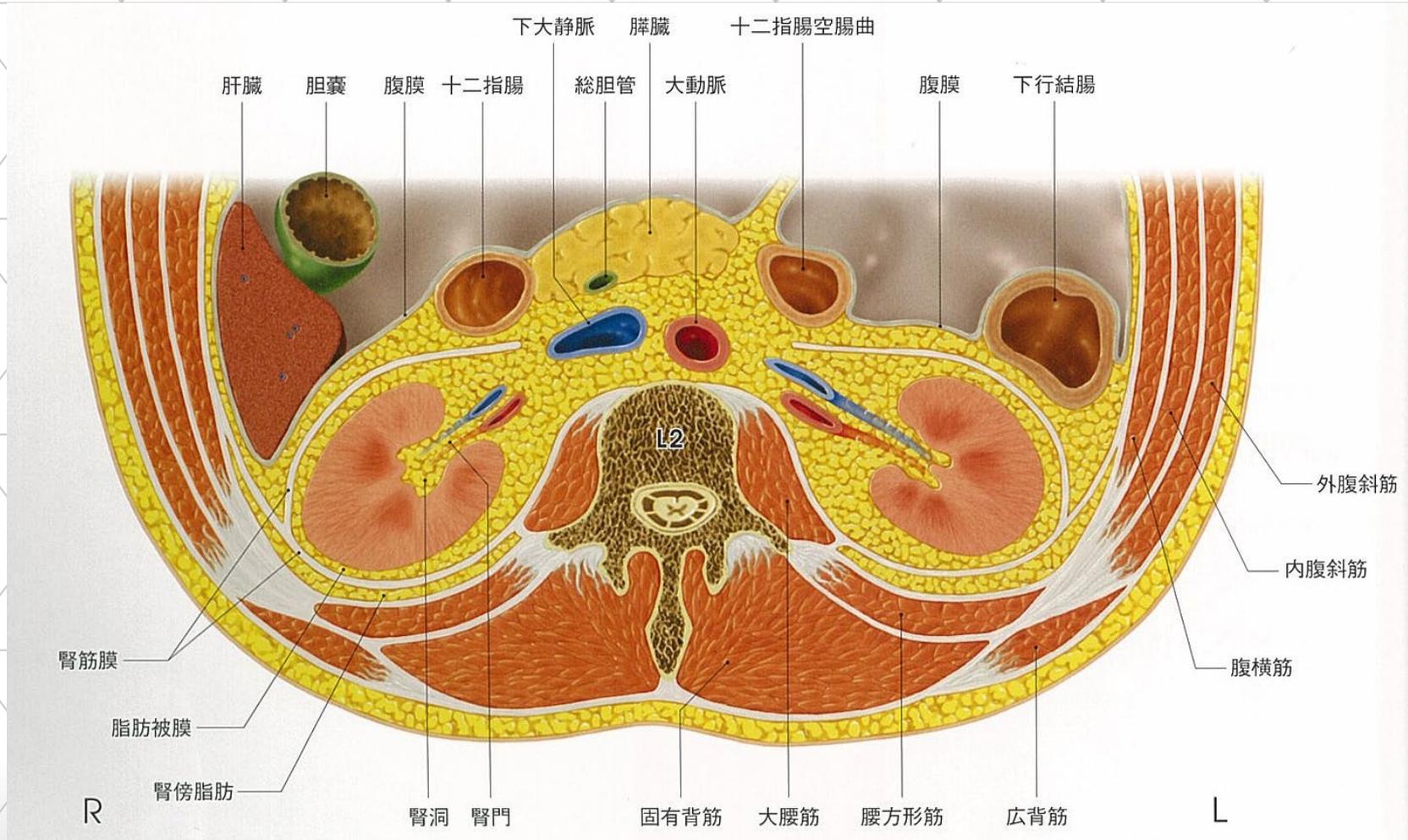
局在コード	部 位
C48.0	後腹膜
C48.1	腹膜の明示された場所
C48.2	腹膜、NOS
C48.8	後腹膜 及び 腹膜の境界部病巣



腹膜背側の脂肪・筋肉でできた組織

後腹膜臓器

- 後腹膜の脂肪組織に埋もれている



T分類(UICC第8版)《軟部組織:後腹膜》

T1 最大径 $\leq 5\text{cm}$ の腫瘍

T2 $5\text{cm} <$ 最大径 $\leq 10\text{cm}$ の腫瘍

T3 $10\text{cm} <$ 最大径 $\leq 15\text{cm}$ の腫瘍

T4 $15\text{cm} <$ 最大径

比較的頻度の高いもの

形態コード	日本表記	英語表記
8850/3	脂肪肉腫	Liposarcoma, NOS
8858/3	脱分化型脂肪肉腫	Dedifferentiated liposarcoma
8890/3	平滑筋肉腫	Leiomyosarcoma
8810/3	成人型線維肉腫	Adult fibrosarcoma
9080/3	悪性奇形腫	Malignant teratoma

N分類(UICC第8版)《軟部組織:後腹膜》

NX 領域リンパ節転移の評価が不可能

N0 領域リンパ節転移なし

N1 領域リンパ節転移あり

リンパ節転移は稀であり、
検査がなされていない場合は、
N0としてよい

- 軟部腫瘍の領域リンパ節
原発腫瘍の部位に該当するリンパ節
(皮膚癌を参考に考えればよい)

腹部、腰部、臀部

同側鼠径リンパ節

M分類(UICC第8版)《軟部組織:後腹膜》

M0 遠隔転移なし

M1 遠隔転移あり

- **軟部腫瘍の遠隔転移**
多くが肺転移(血行性転移)
まれには、皮膚、骨、リンパ節に転移

病理組織学的悪性度(UICC第8版)《軟部組織》

GX	悪性度が評価されていない		
G1	Grade1	FNCLCC	2-3点
G2	Grade2	FNCLCC	4-5点
G3	Grade3	FNCLCC	6-8点

- **AJCC**と合致するように、3段階分類を採用
(**FNCLCC**分類に準拠して判断する)

- 骨、**軟部組織**、虫垂-癌、前立腺

付加コード	G分類
5150	GX
5110	G1
5120	G2
5130	G3
5140	G4
5160	G5

ステージ(UICC第8版)《軟部組織:後腹膜》

UICC 第8版	N0		N1
	GX/G1	G2/G3	悪性度に 関係なく
T1	I A	II	III B
T2	I B	III A	III B
T3	I B	III B	III B
T4	I B	III B	III B
M1	IV	IV	IV

進展度(UICC第8版) 《軟部組織:後腹膜》

	N0	N1
T1	限 局	領域リンパ節転移
T2	隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
T3	隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
T4	隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
M1	遠隔転移	遠隔転移

部位(局在コード) 《軟部組織:頭頸部》

局在 コード	取扱い規約記載表記	部 位
C00.0 - C14.8		頭頸部の各部位
C15.0		食道(頸部食道)
C30.0 - C32.9		上気道の各部位
C47.0		頭頸部の末梢神経、自律神経
C49.0		頭頸部の結合組織、皮下組織
C72.2		嗅神経
C72.4		聴神経
C72.5		脳神経、NOS
C73.9		甲状腺
C75.0		副甲状腺
C75.1		下垂体
C75.2		頭蓋咽頭管
C75.3		松果体
C75.4		頸動脈小体
C75.5		大動脈小体および他の神経節
C75.8 - C75.9		内分泌器官とその関連組織

T分類(UICC第8版) 《軟部組織:頭頸部》

T1 最大径 \leq 2cm

T2 2cm < 最大径 \leq 4cm

T3 4cm < 最大径

T4

T4a 腫瘍が、眼球、頭蓋底 または 硬膜、
臓器の中心部分、顔面骨、翼突筋に浸潤

T4b 腫瘍が、脳実質、椎骨前部の筋、
または 頸動脈を囲むように浸潤、
あるいは 神経周囲進展により中枢神経に浸潤

N分類(UICC第8版)《軟部組織:頭頸部》

NX 領域リンパ節転移の評価が不可能

N0 領域リンパ節転移なし

N1 領域リンパ節転移あり

リンパ節転移は稀であり、
検査がなされていない場合は、
N0としてよい

- **軟部腫瘍の領域リンパ節**
原発腫瘍の部位に該当するリンパ節
(皮膚癌を参考に考えればよい)

頭頸部

同側耳前、顎下、頸部 および鎖骨上窩リンパ節

M分類(UICC第8版) 《軟部組織:頭頸部》

M0 遠隔転移なし

M1 遠隔転移あり

- **軟部腫瘍の遠隔転移**
多くが肺転移(血行性転移)
まれには、皮膚、骨、リンパ節に転移

病理組織学的悪性度(UICC第8版)《軟部組織》

GX	悪性度が評価されていない		
G1	Grade1	FNCLCC	2-3点
G2	Grade2	FNCLCC	4-5点
G3	Grade3	FNCLCC	6-8点

- **AJCC**と合致するように、3段階分類を採用
(**FNCLCC**分類に準拠して判断する)

- 骨、**軟部組織**、虫垂-癌、前立腺

付加コード	G分類
5150	GX
5110	G1
5120	G2
5130	G3
5140	G4
5160	G5

進展度(UICC第8版)《軟部組織:頭頸部》

		N0	N1
T1		限 局	領域リンパ節転移
T2		限 局	領域リンパ節転移
T3		隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
T4	T4a	隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
	T4b		
M1		遠隔転移	遠隔転移

部位(局在コード) 《軟部組織:胸腹部内臓》

ICD-O局在	取扱い規約表記	部位
C15.1-C15.2		食道(胸部・腹部)
C16.0-C26.9		消化管・肝胆膵など
C33.9-C37.9		気管、肺および胸腺
C38._		心臓、縦隔及び胸膜
C51._-C53.9		外陰、膣、子宮頸部
C58.9		胎盤
C60._-C63._		陰茎、前立腺、精巣、他の男性生殖器
C64.9-C68._		腎、腎盂、尿管、膀胱、他の泌尿器
C47.3-C47.5		胸郭・腹部・骨盤の末梢神経及び自律神経系
C49.3	胸部、腋窩	胸郭の結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織
C49.4	腹部、腰部	腹部の結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織
C49.5	臀部、鼠径部	骨盤の結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織
C49.6	背部、体幹部他	体幹の結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織
C49.8		結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織の境界部病巣
C49.9		結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織, NOS

T分類(UICC第8版)《軟部組織:胸腹部内臓》

T1 腫瘍が 単一臓器に局限

T2

T2a 腫瘍が 漿膜あるいは臓側腹膜に浸潤

T2b 腫瘍が 顕微鏡学的に 漿膜を越えて進展

T3 腫瘍が 他の臓器に浸潤

または 肉眼的に漿膜を越えて進展

T4

T4a 一つの臓器に2カ所の病巣形成

T4b 3~5カ所の病巣を認めるもの

T4c 5カ所を越える病巣を認めるもの

N分類(UICC第8版)《軟部組織:胸腹部内臓》

NX 領域リンパ節転移の評価が不可能

NO 領域リンパ節転移なし

N1 領域リンパ節転移あり

リンパ節転移は稀であり、
検査がなされていない場合は、
NOとしてよい

●軟部腫瘍の領域リンパ節

胸部	同側腋窩リンパ節
腹部/腰部/臀部	同側鼠径リンパ節

M分類(UICC第8版)《軟部組織:胸腹部内臓》

M0 遠隔転移なし

M1 遠隔転移あり

- **軟部腫瘍の遠隔転移**
多くが肺転移(血行性転移)
まれには、皮膚、骨、リンパ節に転移

病理組織学的悪性度(UICC第8版)《軟部組織》

GX 悪性度が評価されていない

G1 **Grade1** **FNCLCC** **2-3点**

G2 **Grade2** **FNCLCC** **4-5点**

G3 **Grade3** **FNCLCC** **6-8点**

- **AJCC**と合致するように、3段階分類を採用
(**FNCLCC**分類に準拠して判断する)

- 骨、**軟部組織**、虫垂-癌、前立腺

付加コード	G分類
5150	GX
5110	G1
5120	G2
5130	G3
5140	G4
5160	G5

進展度(UICC第8版)《軟部組織:胸腹部内臓》

		N0	N1
T1		限局	領域リンパ節転移
T2	T2a	隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
	T2b		
T3		隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
T4	T4a	隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
	T4b		
	T4c		
M1		遠隔転移	遠隔転移

悪性軟部腫瘍取扱い規約(第4版)

- **2023/3**に発行
- 病期分類は、
 - **AJCC第8版** ≡ **UICC 第8版**
 - 歴史的な意味合いで、
Surgical Staging System を付記している
- 軟部腫瘍診療ガイドライン(2020)でも
 - **UICC第8版** ≡ **AJCC第8版** に従うとされている

Surgical staging system

病期	組織学的悪性度	腫瘍局在	転移
I A	低悪性度 (G1)	コンパートメント内 (T1)	転移なし (M0)
I B	低悪性度 (G1)	コンパートメント外 (T2)	転移なし (M0)
II A	高悪性度 (G2)	コンパートメント内 (T1)	転移なし (M0)
II B	高悪性度 (G2)	コンパートメント外 (T2)	転移なし (M0)
III A	低悪性度 (G1)	T1またはT2	転移あり (M1)
III B	高悪性度 (G2)	T1またはT2	転移あり (M1)

※コンパートメント(区画):骨と筋間中隔(深部), 筋膜(浅部)で区切られた区画