

悪性軟部腫瘍

軟部組織に原発する悪性腫瘍

局在コード(ICD-O-3)

3. 亜部位と局在コード参照

形態コード(ICD-O-3)

1)肉腫

《軟部組織》

2)悪性リンパ腫

《非ホジキンリンパ腫》

上記1)～2)以外は UICC TNM分類第7版では病期分類の「適用外」

1. 概要

悪性軟部腫瘍(軟部肉腫)は、推定罹患率が10万人に3.6人とまれな疾患である。軟部肉腫には細かな分類が30種類以上あり、発生率が高いものとしては、脂肪肉腫、未分化多型肉腫、平滑筋肉腫がある。年齢別にみると、小児では頭頸部領域に発生するものが多く、成人では四肢や後腹膜発生が多い。小児期(15歳未満)では横紋筋肉腫が多く、若年青年期(16～39歳)では脂肪肉腫や滑膜肉腫が、また青年期(40～69歳)では脂肪肉腫や未分化多型肉腫、平滑筋肉腫が多い。高齢者(70歳以上)では脂肪肉腫や未分化多型肉腫が多い。性別では、軟部肉腫は全般的に男性にやや発生率が高いが、平滑筋肉腫や滑膜肉腫は女性に多い傾向がある。

2. 解剖

原発部位

軟部組織とは、骨・歯以外の軟らかい組織の中で、網内系、グリアおよび実質臓器の支柱組織を除いた生体の非上皮性組織を意味する。軟部組織は生体のいたるところに分布し、線維組織、脂肪組織、筋組織、血管組織、滑膜などをはじめとし、多くのものが含まれる。軟部腫瘍はこれらの組織から発生し、ほとんどのものは中胚葉に由来するが、例外として外胚葉の末梢神経の腫瘍が含まれる。

領域リンパ節

原発腫瘍の部位に該当するリンパ節である。悪性軟部腫瘍は一般的にリンパ節転移を起しにくい。

遠隔転移

悪性軟部腫瘍は一般的に血行性転移による肺への転移が多い。

3. 亜部位と局在コード

亜部位とICD-O-3局在コード

【四肢および躯幹浅部】

| 局在コード | 日本語名称 |
|-------|------------------------------|
| C47.1 | 上肢及び肩の末梢神経及び自律神経系 |
| C47.2 | 下肢及び股関節部の末梢神経及び自律神経系 |
| C47.6 | 体幹《躯幹浅部》の末梢神経及び自律神経系 |
| C49.1 | 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 |
| C49.6 | 体幹《躯幹浅部》の結合組織 |
| C50._ | 乳房 |

【後腹膜】

| 局在コード | 日本語名称 |
|-------|-------|
| C48.0 | 後腹膜 |

【頭頸部】

| 局在コード | 日本語名称 |
|-------|-------------------------------|
| C00._ | 口唇 |
| C01.9 | 舌根部、NOS |
| C02._ | その他及び部位不明の舌 |
| C03._ | 歯肉 |
| C04._ | 口腔底 |
| C05._ | 口蓋 |
| C06._ | その他及び部位不明の口腔 |
| C07.9 | 耳下腺 |
| C08._ | その他及び詳細不明の大唾液腺 |
| C09._ | 扁桃 |
| C10._ | 中咽頭 |
| C11._ | 鼻咽頭(上咽頭) |
| C12.9 | 梨状陥凹 |
| C13._ | 下咽頭 |
| C14._ | その他及び部位不明確の口唇、口腔及び咽頭 |
| C15.0 | 頸部食道 |
| C30._ | 鼻腔及び中耳 |
| C31._ | 副鼻腔 |
| C32._ | 喉頭 |
| C47.0 | 頭部、顔面及び頸部の末梢神経及び自律神経系 |
| C49.0 | 頭部、顔面及び頸部の結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織 |
| C72.2 | 嗅神経 |
| C72.4 | 聴神経 |
| C72.5 | 脳神経、NOS |
| C73.9 | 甲状腺 |
| C75._ | その他の内分泌腺及び関連組織 |

【胸部および腹部臓器】

| 局在コード | 日本語名称 |
|-------|---------------------|
| C15.1 | 胸部食道 |
| C15.2 | 腹部食道 |
| C38._ | 心臓、縦隔及び胸膜 |
| C33.9 | 気管 |
| C47.3 | 胸郭《内》の末梢神経及び自律神経系 |
| C47.4 | 腹部《腹腔内》の末梢神経及び自律神経系 |
| C47.5 | 骨盤《内》の末梢神経及び自律神経系 |
| C49.3 | 胸郭《内》の結合組織 |
| C49.4 | 腹部《腹腔内》の結合組織 |
| C49.5 | 骨盤《内》の結合組織 |
| C16._ | 胃 |
| C17._ | 小腸 |
| C18._ | 結腸 |
| C19.9 | 直腸S状結腸移行部 |
| C20.9 | 直腸、NOS |
| C21._ | 肛門及び肛門管 |
| C22._ | 肝及び肝内胆管 |
| C23.9 | 胆のう |
| C24._ | その他及び部位不明の胆道 |
| C25._ | 膵 |
| C26._ | その他及び部位不明確の消化器 |

| 局在コード | 日本語名称 |
|-------|-----------------|
| C34._ | 気管支及び肺 |
| C37.9 | 胸腺 |
| C51._ | 外陰 |
| C52.9 | 膣、NOS |
| C53._ | 子宮頸 |
| C58.9 | 胎盤 |
| C60._ | 陰茎 |
| C61.9 | 前立腺 |
| C62._ | 精巣 |
| C63._ | その他及び部位不明の男性生殖器 |
| C64.9 | 腎、NOS |
| C65.9 | 腎盂 |
| C66.9 | 尿管 |
| C67._ | 膀胱 |
| C68._ | その他及び部位不明の泌尿器 |

※院内がん登録では、体幹部の末梢神経及び自律神経系に発生した軟部腫瘍について、腫瘍が躯幹浅部に発生した場合はC47.6を用い、胸郭内や腹腔内、骨盤内に発生した場合はC473-475のうち適切なものを用いること。

また同様に、体幹部の結合組織、皮下組織及びその他の軟部組織に発生した軟部腫瘍について、腫瘍が躯幹浅部に発生した場合はC49.6を用い、胸郭内部や腹腔内結合組織、大血管等に発生した場合はC493-495のうち適切なものを用いること。

なお、躯幹浅部とは、胸壁・腹壁、骨盤部を形成する筋肉やその筋膜、結合組織、皮下組織等の軟部組織を指す。

4. 形態コード - 悪性軟部腫瘍取扱い規約第3版

取扱い規約の表記他と ICD-O-3 形態コード

| 組織診断名(日本語) | 英語表記 | 形態コード |
|---------------------------|---|--------|
| 線維性腫瘍 | Fibrous tissue tumors | |
| 線維肉腫 | fibrosarcoma | |
| 成人型線維肉腫 | adult fibrosarcoma | 8810/3 |
| 乳児・小児型線維肉腫 | infantile and childhood fibrosarcoma | 8814/3 |
| 低悪性度線維粘液性肉腫 | low grade fibromyxoid sarcoma with or without rosettes | 8811/3 |
| 硬化性類上皮線維肉腫 | sclerosing epithelioid fibrosarcoma | 8810/3 |
| 粘液線維肉腫 | myxofibrosarcoma(low grade myxoid MFH) | 8811/3 |
| 線維組織球性腫瘍 | Fibrohistiocytic tumors | |
| 隆起性皮膚線維肉腫 | dermatofibrosarcoma protuberans | 8832/3 |
| 未分化多形肉腫 (以前の悪性線維組織球性腫) | Undifferentiated pleomorphic sarcoma(UPS) (malignant fibrous histiocytoma:MFH) | 8830/3 |
| 花むしろ状多形型 | storiform / pleomorphic type | 8830/3 |
| 粘液型 | myxoid type | 8811/3 |
| 巨細胞型 | giant cell type | 9251/3 |
| 炎症型 | inflammatory type | 8830/3 |
| 脂肪性腫瘍 | Lipomatous tumors | |
| 脂肪肉腫 | liposarcoma | 8850/3 |
| 分化型 | well differentiated type | 8851/3 |
| 粘液型 | myxoid type | 8852/3 |
| 円形細胞型(低分化粘液型) | round cell type(poorly differentiated myxoid) | 8853/3 |
| 混合型 | mixed (myxoid/round cell)type | 8855/3 |
| 多形型 | pleomorphic type | 8854/3 |
| 脱分化型 | dedifferentiated type | 8858/3 |

C49 悪性軟部腫瘍

| 組織診断名(日本語) | 英語表記 | 形態コード |
|--------------------------------------|--|--------|
| 平滑筋性腫瘍 | Smooth muscle tumors | |
| 平滑筋肉腫 | leiomyosarcoma | 8890/3 |
| 横紋筋性腫瘍 | Skeletal muscle tumors | |
| 横紋筋肉腫 | rhabdomyosarcoma | 8900/3 |
| 胎児型横紋筋肉腫 | embryonal rhabdomyosarcoma | 8910/3 |
| 通常型 | usual type | 8910/3 |
| ブドウ状型 | botryoid type | 8910/3 |
| 紡錘形細胞型 | spindle cell type | 8912/3 |
| 胞巣型横紋筋肉腫 | alveolar rhabdomyosarcoma | 8920/3 |
| 多形型横紋筋肉腫 | pleomorphic rhabdomyosarcoma | 8901/3 |
| 神経細胞分化随伴横紋筋肉腫 (外胚葉間葉腫) | rhabdomyosarcoma with ganglion cell differentiation(ectomesenchymoma) | 8921/3 |
| 血管およびリンパ管内皮細胞性腫瘍 | Endothelial tumors of blood and lymph vessels | |
| 血管肉腫 | angiosarcoma | 9120/3 |
| 皮膚血管肉腫 | cutaneous angiosarcoma | 9120/3 |
| リンパ浮腫を伴う血管肉腫 | angiosarcoma associated with lymphedema | 9120/3 |
| 乳房摘出術後リンパ管肉腫 (Stewart-Treves 症候群) | postmastectomy lymphangiosarcoma | 9120/3 |
| 乳腺血管肉腫 | angiosarcoma of the breast | 9120/3 |
| 軟部血管肉腫 | angiosarcoma of soft tissue | 9120/3 |
| 類上皮血管肉腫 | epithelioid angiosarcoma | 9120/3 |
| Kaposi 肉腫 | Kaposi's sarcoma | 9140/3 |
| 血管周皮細胞性腫瘍 | Perivascular tumors | |
| 悪性血管周皮腫 | malignant hemangiopericytoma | 9150/3 |
| 悪性グロムス腫瘍 | malignant glomus tumor | 8711/3 |
| 滑膜の腫瘍 | Tumors of synovial tissue | |
| 悪性腱滑膜巨細胞腫 | malignant tenosynovial giant cell tumor | 9252/3 |
| 神経性腫瘍 | Neural tumors | |
| 悪性末梢神経鞘腫瘍 | malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) | 9540/3 |
| 悪性 Triton 腫瘍 | MPNST with rhabdomyoblastic differentiation | 9561/3 |
| 腺分化を伴う MPNST | MPNST with glandular differentiation | 9540/3 |
| 類上皮型 MPNST | epithelioid MPNST | 9540/3 |
| 悪性顆粒細胞腫 | malignant granular cell tumor | 9580/3 |
| 明細胞肉腫(軟部悪性黒色腫) | clear cell sarcoma(malignant melanoma of soft parts) | 9044/3 |
| 骨外性 Ewing 肉腫 (末梢性神経外胚葉性腫瘍) | extraskeletal Ewing's sarcoma (Peripheral primitive neuroectodermal tumor (PPNET)) | 9364/3 |
| 原始神経外胚葉性腫瘍 | Primitive neuroectodermal tumor (PNET) | 9473/3 |
| 軟骨および骨形成性の腫瘍 | Cartilage and bone tumors | |
| 骨外性軟骨肉腫 | extraskeletal chondrosarcoma | 9220/3 |
| 高分化型軟骨肉腫 | well differentiated chondrosarcoma | 9220/3 |
| 粘液型軟骨肉腫 | myxoid chondrosarcoma | 9231/3 |
| 間葉型軟骨肉腫 | mesenchymal chondrosarcoma | 9240/3 |
| 脱分化型軟骨肉腫 | dedifferentiated chondrosarcoma | 9243/3 |
| 骨外性骨肉腫 | extraskeletal osteosarcoma | 9180/3 |
| その他の腫瘍 | Miscellaneous tumors | |
| 胞巣状軟部肉腫 | alveolar soft part sarcoma | 9581/3 |
| 類上皮肉腫 | epithelioid sarcoma | 8804/3 |

| 組織診断名(日本語) | 英語表記 | 形態コード |
|--------------------|--------------------------------------|--------|
| 線維形成性小細胞腫瘍 | desmoplastic small round cell tumor | 8806/3 |
| 悪性(腎外性)rhabdoid 腫瘍 | malignant extra-renal rhabdoid tumor | 8963/3 |
| 滑膜肉腫 | synovial sarcoma | 9040/3 |
| 悪性間葉腫 | malignant mesenchymoma | 8990/3 |

5. 病期分類 と 進展度

1) TNM 分類 (UICC【第8版】、2017年)

【四肢および躯幹浅部】

T-原発腫瘍

| | |
|-----------|-----------------------|
| TX | 原発腫瘍の評価が不可能 |
| T0 | 原発腫瘍を認めない |
| T1 | 最大径 ≤ 5cm の腫瘍 |
| T2 | 5cm < 最大径 ≤ 10cm の腫瘍 |
| T3 | 10cm < 最大径 ≤ 15cm の腫瘍 |
| T4 | 15cm < 最大径の腫瘍 |

N-領域リンパ節

※院内がん登録では、領域リンパ節については、皮膚がんの領域リンパ節の考え方をを用いる。

原発部位と領域リンパ節の範囲

| 原発部位 | 領域リンパ節 |
|----------|---------------------|
| 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 |

上記部位での境界領域の腫瘍

境界部位の両側の境界域に付属するリンパ節は領域リンパ節とする。以下の4cm幅のバンドは境界域とする。

部位の境界域

| 区間 | 沿行 |
|-------------|---------------------------|
| 右/左 | 正中線 |
| 頭頸部/胸郭 | 鎖骨-肩峰-上肩-肩甲端 |
| 胸郭/上肢 | 肩-腋窩-肩 |
| 胸郭/腹部、腰部、臀部 | 前面: 臍と肋骨弓の中間 後面: 胸椎の下縁 |
| 腹部、腰部、臀部/下肢 | 鼠径-転子-臀裂 |

| | |
|-----------|-----------------|
| 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 |

M-遠隔転移

| | |
|-----------|-------------|
| MX | 遠隔転移の評価が不可能 |
| M0 | 遠隔転移なし |
| M1 | 遠隔転移あり |

G-病理組織学的悪性度

AJCC と合致するように 3 段階分類を採用 (FNCLCC 分類が望ましい)

| | |
|-----------|------------|
| GX | 分化度の評価が不可能 |
| G1 | Grade1 |
| G2 | Grade2 |
| G3 | Grade3 |

(参考) FNCLCC grading system

UICC TNM の病期分類に病理組織の悪性度分類が採用されている。これまで、悪性度分類に定まったものはないが、参考までに FNCLCC と NCI の悪性度分類を記載する。

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、PNET

核分裂数

- 1 点: 高倍率 10 視野中 0-9 個
 2 点: 高倍率 10 視野中 10-19 個
 3 点: 高倍率 10 視野中 20 個以上

腫瘍壊死

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

組織グレード

- Grade 1: 合計スコア 2,3 点
 Grade 2: 合計スコア 4,5 点
 Grade 3: 合計スコア 6,7,8 点

Grading system

| 組織診断名 (日本語) | 英語表記 | NCI grading system | FNCLCC grading system |
|----------------------------|---|--------------------|-----------------------|
| 分化型脂肪肉腫 | Well differentiated liposarcoma | 1+ | 1 |
| 粘液型脂肪肉腫 | Myxoid liposarcoma | 1+ | 2 |
| 高悪性度粘液型脂肪肉腫 (円形細胞型脂肪肉腫) | High grade myxoid liposarcoma (round cell liposarcoma) | 2- 3 | 3 |
| 多形型脂肪肉腫 | Pleomorphic liposarcoma | 2 3 | 3 |
| 脱分化型脂肪肉腫 | Dedifferentiated liposarcoma | | 3 |
| 線維肉腫 | Fibrosarcoma | | |
| 線維肉腫, 高分化型 | Well differentiated | 1+ | 1 |
| 線維肉腫, 通常型 | Conventional | 2 | 2 |
| 線維肉腫, 低分化型 | Poorly differentiated | 3 | 3 |
| 多形性肉腫 (MFH, 多形型) | Pleomorphic sarcoma (MFH, pleomorphic type) | | |
| 花むしろ状 | With storiform pattern | 2 | 2 |
| 特異的形態のない多形型肉腫 | Patternless pleomorphic sarcoma | 3 | 3 |
| 巨細胞型 | With giant cells | | 3 |
| 炎症型 | With prominent inflammation | | 3 |
| 粘液線維肉腫 (MFH, 粘液型) | Myxofibrosarcoma (MFH, myxoid-type) | 1+ 2 3 | 2 |

C49 悪性軟部腫瘍

| 組織診断名(日本語) | 英語表記 | NCI grading system | FNCLCC grading system |
|---------------|---|--------------------|-----------------------|
| 平滑筋肉腫 | Leiomyosarcoma | | |
| 分化型 | Well differentiated | 1+ | 1 |
| 通常型 | Conventional | 2 | 2 |
| 低分化型/多形型/類上皮型 | Poorly differentiated/pleomorphic/ Epithelioid | 3 | 3 |

Stage-病期

病期(Stage)のマトリクス (Matrix)

| UICC TNM8 (軟部組織:四肢・躯幹浅部) | NO | | 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 |

2) 進展度

UICC TNM 分類からの変換マトリクス (Matrix)

| 軟部組織:四肢・躯幹浅部 | NO | N1 |
|--------------|------------|--------------|
| T1 | 410 限局 | 420 領域リンパ節転移 |
| T2 | 430 隣接臓器浸潤 | 430 隣接臓器浸潤 |
| T3 | 430 隣接臓器浸潤 | 430 隣接臓器浸潤 |
| T4 | 430 隣接臓器浸潤 | 430 隣接臓器浸潤 |
| M1 | 440 遠隔転移 | 440 遠隔転移 |

1) TNM 分類 (UICC【第8版】、2017年)

【後腹膜】

T-原発腫瘍

| | |
|----|-----------------------|
| TX | 原発腫瘍の評価が不可能 |
| T0 | 原発腫瘍を認めない |
| T1 | 最大径 ≤ 5cm の腫瘍 |
| T2 | 5cm < 最大径 ≤ 10cm の腫瘍 |
| T3 | 10cm < 最大径 ≤ 15cm の腫瘍 |
| T4 | 15cm < 最大径の腫瘍 |

N-領域リンパ節

※院内がん登録では、領域リンパ節については、皮膚がんの領域リンパ節の考え方をを用いる。

原発部位と領域リンパ節の範囲

| 原発部位 | 領域リンパ節 |
|----------|----------|
| 腹部、腰部、臀部 | 同側鼠径リンパ節 |

上記部位での境界領域の腫瘍

境界部位の両側の境界域に付随するリンパ節は領域リンパ節とする。以下の4cm幅のバンドは境界域とする。

部位の境界域

| 区間 | 沿行 |
|-------------|--------------------------|
| 右/左 | 正中線 |
| 頭頸部/胸郭 | 鎖骨-肩峰-上肩-肩甲端 |
| 胸郭/上肢 | 肩-腋窩-肩 |
| 胸郭/腹部、腰部、臀部 | 前面: 臍と肋骨弓の間 後面: 胸椎の下縁 |
| 腹部、腰部、臀部/下肢 | 鼠径-転子-臀裂 |

| | |
|-----------|-----------------|
| 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 |

M-遠隔転移

| | |
|-----------|-------------|
| MX | 遠隔転移の評価が不可能 |
| MO | 遠隔転移なし |
| M1 | 遠隔転移あり |

G-病理組織学的悪性度

AJCCと合致するように3段階分類を採用(FNCLCC分類が望ましい)

| | |
|-----------|------------|
| GX | 分化度の評価が不可能 |
| G1 | Grade1 |
| G2 | Grade2 |
| G3 | Grade3 |

Stage-病期

病期(Stage)のマトリクス (Matrix)

| UICC TNM8 (軟部組織: 後腹膜) | NO | | 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 |

2) 進展度

UICC TNM 分類からの変換マトリクス (Matrix)

| 軟部組織:後腹膜 | NO | N1 |
|----------|------------|--------------|
| T1 | 410 限 局 | 420 領域リンパ節転移 |
| T2 | 430 隣接臓器浸潤 | 430 隣接臓器浸潤 |
| T3 | 430 隣接臓器浸潤 | 430 隣接臓器浸潤 |
| T4 | 430 隣接臓器浸潤 | 430 隣接臓器浸潤 |
| M1 | 440 遠隔転移 | 440 遠隔転移 |

1) TNM 分類 (UICC【第 8 版】、2017 年)

【頭頸部】

T-原発腫瘍

| | |
|-----|---|
| TX | 原発腫瘍の評価が不可能 |
| T0 | 原発腫瘍を認めない |
| T1 | 最大径 ≤ 5cm の腫瘍 |
| T2 | 2cm < 最大径 ≤ 4cm の腫瘍 |
| T3 | 4cm < 最大径の腫瘍 |
| T4a | 眼、頭蓋底、または硬膜、正中臓器、画面骨格または翼突筋に浸潤する腫瘍 |
| T4b | 脳実質に浸潤する腫瘍、頸動脈を包み込む腫瘍、椎前筋に浸潤する腫瘍、または神経周囲進展により中枢神経系に浸潤する腫瘍 |

N-領域リンパ節

※院内がん登録では、領域リンパ節については、皮膚がんの領域リンパ節の考え方を用いる。

原発部位と領域リンパ節の範囲

| 原発部位 | 領域リンパ節 |
|------|------------------------|
| 頭頸部 | 同側耳前、顎下、頸部、および鎖骨上窩リンパ節 |

上記部位での境界領域の腫瘍

境界部位の両側の境界域に付属するリンパ節は領域リンパ節とする。以下の 4cm 幅のバンドは境界域とする。

部位の境界域

| 区間 | 沿行 |
|--------|--------------|
| 右/左 | 正中線 |
| 頭頸部/胸郭 | 鎖骨-肩峰-上肩-肩甲端 |

| | |
|----|-----------------|
| 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 |

M-遠隔転移

| | |
|----|-------------|
| MX | 遠隔転移の評価が不可能 |
| MO | 遠隔転移なし |
| M1 | 遠隔転移あり |

G-病理組織学的悪性度

AJCC と合致するように 3 段階分類を採用 (FNCLCC 分類が望ましい)

| | |
|-----------|------------|
| GX | 分化度の評価が不可能 |
| G1 | Grade1 |
| G2 | Grade2 |
| G3 | Grade3 |

Stage-病期

※頭頸部の軟部肉腫に病期はない。

2) 進展度

UICC TNM 分類からの変換マトリクス (Matrix)

| 軟部組織: 頭頸部 | NO | N1 |
|-----------------|------------|--------------|
| T1 | 410 限 局 | 420 領域リンパ節転移 |
| T2 | 410 限 局 | 420 領域リンパ節転移 |
| T3 | 430 隣接臓器浸潤 | 430 隣接臓器浸潤 |
| T4a, T4b | 430 隣接臓器浸潤 | 430 隣接臓器浸潤 |
| M1 | 440 遠隔転移 | 440 遠隔転移 |

1) TNM 分類 (UICC【第 8 版】、2017 年)**【胸部および腹部臓器】**

※胸膜や腹膜、胸腔内や腹腔内の末梢神経及び自律神経系(C473-C475)、結合組織、大血管等に発生した軟部腫瘍(C493-C495)を含む

T-原発腫瘍

| | |
|------------|-----------------------------------|
| TX | 原発腫瘍の評価が不可能 |
| T0 | 原発腫瘍を認めない |
| T1 | 単一臓器に局限する腫瘍 |
| T2a | 漿膜または臓側腹膜に浸潤する腫瘍 |
| T2b | 漿膜をこえる顕微鏡的な進展を伴う腫瘍 |
| T3 | 2つの臓器に浸潤する腫瘍、または漿膜をこえる肉眼的な進展を伴う腫瘍 |
| T4a | 単一の臓器内で2部位以下に浸潤する多病巣性腫瘍 |
| T4b | 2部位をこえるが5部位以下に浸潤する多病巣性腫瘍 |
| T4c | 5部位をこえて浸潤する多病巣性腫瘍 |

N-領域リンパ節

※院内がん登録では、領域リンパ節については、皮膚がんの領域リンパ節の考え方を用いる。

原発部位と領域リンパ節の範囲

| 原発部位 | 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 |

上記部位での境界領域の腫瘍

境界部位の両側の境界域に付属するリンパ節は領域リンパ節とする。以下の4cm幅のバンドは境界域とする。

部位の境界域

| 区間 | 沿行 |
|-------------|-------------------------|
| 右/左 | 正中線 |
| 頭頸部/胸郭 | 鎖骨-肩峰-上肩-肩甲端 |
| 胸郭/上肢 | 肩-腋窩-肩 |
| 胸郭/腹部、腰部、臀部 | 前面:臍と肋骨弓の中間 後面:胸椎の下縁 |
| 腹部、腰部、臀部/下肢 | 鼠径-転子-臀裂 |

| | |
|-----------|-----------------|
| 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 |

M-遠隔転移

| | |
|-----------|-------------|
| MX | 遠隔転移の評価が不可能 |
| MO | 遠隔転移なし |
| M1 | 遠隔転移あり |

G-病理組織学的悪性度

AJCCと合致するように3段階分類を採用(FNCLCC分類が望ましい)

| | |
|-----------|------------|
| GX | 分化度の評価が不可能 |
| G1 | Grade1 |
| G2 | Grade2 |
| G3 | Grade3 |

Stage-病期

※胸部および腹部臓器の軟部肉腫に病期はない。

2) 進展度

UICC TNM 分類からの変換マトリクス (Matrix)

| 胸部および腹部臓器 | NO | N1 |
|-----------------|------------|--------------|
| T1 | 410 限局 | 420 領域リンパ節転移 |
| T2a, T2b | 430 隣接臓器浸潤 | 430 隣接臓器浸潤 |
| T3 | 430 隣接臓器浸潤 | 430 隣接臓器浸潤 |
| T4a-T4c | 430 隣接臓器浸潤 | 430 隣接臓器浸潤 |
| M1 | 440 遠隔転移 | 440 遠隔転移 |

6. 症状・診断検査

1) **検診**—軟部腫瘍の検診は制度としては存在しない。

2) **臨床症状**—無痛性の腫瘤形成で発症することが多く、人体のあらゆる部位から発生する。

3) 診断に用いる検査

- ・単純 X 線:腫瘍内の石灰化・骨化の判定に有用。
- ・CT 検査:軟部腫瘍と骨との位置関係の描出や腫瘍の石灰化・骨化のパターンの診断、胸部 CT による肺転移の有無の確認などに用いられる。
- ・MRI 検査:軟部腫瘍の評価にもっとも役立つ。腫瘍の局在、拡がり、浸潤、質的診断に有用。骨や血管・神経への浸潤の把握にも重要。
- ・RI 検査(骨シンチ、TI シンチ、FDG-PET など):放射性同位元素を注射し、組織への取り込みをみる検査。腫瘍の悪性度評価、全身骨転移や全身転移の評価、治療効果予測や治療効果判定、再発評価に行われる。
- ・組織診断:生検および手術による組織診断が必須。通常の HE 診断のみでなく、腫瘍の由来を知るために軟部肉腫では特異的な蛋白を検出する免疫染色が頻用される。
- ・遺伝子検査:軟部腫瘍では特異的な遺伝子異常が判明しているものが多い。滑膜肉腫では t(X;18) (p11;q11)、胞巣型横紋筋肉腫では t(2;13) (q35;q14),t(1;13)(p36;q14)などの腫瘍特異的融合遺伝子の検出が診断確定につながる。

7. 治療

1) 観血的な治療

(1) 外科的治療

- ・転移のない悪性軟部腫瘍に対する最も重要な治療は原発巣の根治的切除術である。
- ・腫瘍内切除術 Intralesional excision:腫瘍を減量する操作 debulking や腫瘍を一塊として切除せず、小さな固まりとして摘出する操作 piecemeal removal も腫瘍内切除に含まれる手技である。
- ・辺縁切除術 Marginal excision:腫瘍を被膜部あるいは反応層部で被包し、一塊として切除する。
- ・広範切除術 Wide excision:腫瘍を反応層外の健全組織で被包し、一塊として切除する。

(2) 外科的・鏡視下・内視鏡的治療の範囲

【根治度の評価】

a. 切除縁の定義

① 治癒的(広範)切除縁 curative wide margin, curative margin

腫瘍反応層からの距離がホルマリンの収縮を補正した値で 5 cm 以上、あるいはそれに相当する厚さの組織外を通過する切除縁とする。

② 広範切除縁 wide margin

curative margin には満たないが、腫瘍反応層より外側にある切除縁とする。

③ 辺縁切除縁 marginal margin

腫瘍反応層を通過する切除縁とする。また皮膜形成の強い肉腫で腫瘍が偽被膜から容易に剥離し核出された場合の切除縁もここに含める。しかし、腫瘍に強く癒着する膜様組織を剥離した場合は次に述べる intralesional margin とする。

④ 腫瘍内切除縁 intralesional margin

切除線が腫瘍実質内を通過する切除縁とする。この切除縁の局所再発率は理論的には 100%となるべきであるが、種々の補助療法を併用した場合、腫瘍辺縁部切除縁に近い局所再発率となる。

外科的・鏡視下・内視鏡的治療の範囲

| 選択肢コード | 外科的治療 |
|--------------|-----------------------------|
| 1: 原発巣切除 | 治癒的(広範)切除縁、広範切除縁 |
| 4: 姑息的な観血的治療 | 辺縁切除縁、腫瘍内切除縁 |
| 9: 不明 | 原発巣切除が行われたが、その結果が不明・記載がない場合 |

2) 放射線療法

悪性軟部腫瘍の多くは放射線抵抗性であるので、局所治療としては外科的切除が主体となることが多いが、横紋筋肉腫や骨外性 Ewing 肉腫などの放射線高感受性腫瘍では、放射線治療が手術と同等ないし優先される場合もある。

3) 薬物療法

(1) 化学療法(単剤または併用で使用される薬剤名、略語、商品名)

doxorubicin (Adriamycin, ADM, アドリアシン), ifosfamide (IFM, IFO, イホマイド), dacarbazine (DTIC, ダカルバジン), actinomycin D (Act-D, コスメゲン), vincristin (VCR, オンコビン), cyclophosphamide (CPA, エンドキサン), Etoposide (VP-16, ベプシド)

8. 参考文献

- 1) 日本整形学会編 悪性軟部腫瘍癌取扱い規約 2002 年 7 月改訂 第 3 版(金原出版)
- 2) 国立がん研究センター・がん情報サービス. 軟部肉腫.
http://ganjoho.jp/public/cancer/soft_tissue_adult/index.html
- 3) 日本臨床腫瘍学会編 新臨床腫瘍学(南江堂)
- 4) UICC/TNM 悪性腫瘍の分類 第 8 版 日本語版(金原出版)
- 5) seer summary staging manual 2000
- 6) AJCC Cancer Staging Atlas (Springer)
- 7) 国立がんセンター内科レジデント編 がん診療レジデントマニュアル(第 7 版)(医学書院)
- 8) 国際疾病分類 腫瘍学(NCC 監修) 第 3 版(2012 年改正版)