



図 22.33 Kaposi 肉腫 (Kaposi's sarcoma)
AIDS 患者に多発した例。

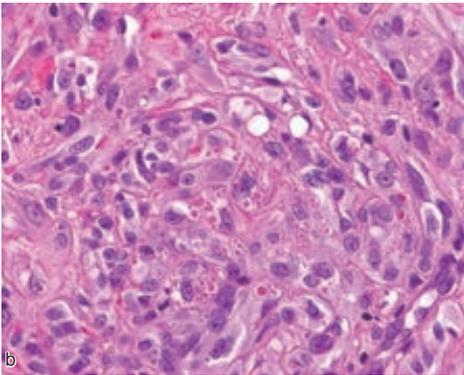
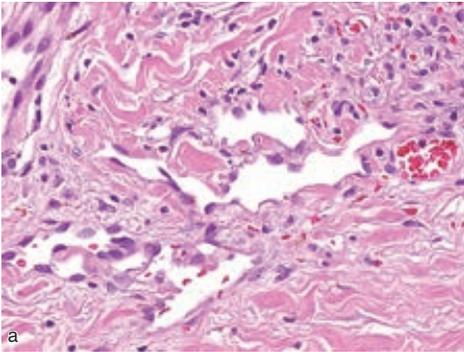


図 22.34 Kaposi 肉腫の病理組織像
a : patch stage. 不整形な血管腔がみられ、核異型は軽度。b : nodular stage. 異型内皮細胞が増殖し、細胞質内に好酸性の封入体を入れる。

カボジ

2. Kaposi 肉腫 Kaposi's sarcoma

★

Essence

- 高齢者の下腿や免疫不全状態の患者に好発。
- 内皮細胞の増殖および脈管増生が特徴的。浮腫から始まって硬性の結節を形成し、強い疼痛や易出血性を呈する。
- リンパ節や内臓に同様の病変を形成し、内臓出血をきたして死亡する例も多い。
- HHV-8 が発症に関与している。
- 治療は放射線療法と化学療法が中心。

症状

四肢、とりわけ足に好発し、次第に中枢側へ及ぶ。patch stage (丘疹)、plaque stage (隆起性局面)、nodular stage (結節)の順に進行する。皮膚や粘膜に、紫褐色の斑ないし血管腫様丘疹が多発し(図 22.33)、急速に拡大、隆起性局面さらには硬い結節を形成する。

皮疹自体にはそれほどの疼痛はないが、リンパ浮腫をきたすと強い疼痛が起こる。進行例ではリンパ節、消化器、肝、肺、骨に浸潤し、各臓器症状をきたす。

分類・病因

本症はヒトヘルペスウイルス 8 型 (HHV-8) 感染により血管内皮細胞が悪性化することで発症する。基礎疾患や地理的要因から、古典型(東ヨーロッパやユダヤ人の高齢者に発症)、地方病型(若年者に好発するアフリカの風土病)、医原病型(臓器移植などでの免疫抑制薬による)、AIDS 関連型(流行型)に大別される。AIDS 関連型は急速に進行するが、他の型では緩徐に進行する。日本では AIDS 患者の約 5% に発症するとされる。

病理所見

初期では非特異的な毛細血管の増加のみである。patch stage では不整形な血管腔が増生し、出血や軽度の細胞異型を伴う。plaque stage になると既存の血管周囲に紡錘形細胞が著しく増殖し、血管肉腫に類似した所見となる。nodular stage では腫瘍細胞が束状に増殖しており、細胞間に多数の裂隙を形成して内部に赤血球を入れる(図 22.34)。

治療

放射線療法および抗悪性腫瘍薬投与が主体。限局性病変の場合は外科的切除も行う。AIDS 関連型では抗 HIV 治療 (ART、

23章 p.513 参照) が有効。医原病型では、免疫抑制薬の減量、中止により改善する。

3. 紡錘細胞血管内皮腫 spindle-cell hemangioendothelioma

若年者の四肢末梢部に好発する青色調の皮下腫瘍。病理組織学的には拡張した血管腔部分と紡錘形細胞の増殖する部分で構成されている様子が認められる。局所で多発するが転移はなく、中間群に属する。

e. 分化不定腫瘍 tumors of uncertain differentiation

1. 異型線維黄色腫 おうしよく atypical fibroxanthoma

高齢者の日光曝露部に好発する硬い結節で、潰瘍化することもある。真皮～皮下に、紡錘形ないし組織球様細胞が増殖し、巨細胞や核分裂像も多くみられる。転移は少なく中間群に属する。

2. 類上皮肉腫 epithelioid sarcoma

まれな悪性腫瘍。四肢末端部に好発し、進行は比較的緩徐。皮内または皮下結節として発症し徐々に増大、拡大する(図 22.35)。病理組織学的に好酸性の胞体に富む上皮様細胞が、シート状ないし柵状に増殖する。中心部は壊死することが多い。環状肉芽腫やリウマトイド結節との鑑別を要する。本症の腫瘍細胞は免疫組織学的にケラチン陽性。治療は広範切除を基本とするが、リンパ節転移を起こしやすく生命予後は不良。

3. 滑膜肉腫 synovial sarcoma

若年成人の四肢の大関節、とくに膝関節周囲に好発する軟部腫瘍で疼痛を伴う。まれに皮下や筋膜下にみられる。腫瘍細胞に染色体相互転座 $t(X:18)(p11.2;q11.2)$ (*SYT-SSX* 融合遺伝子) を認めることが特徴である。経過は緩徐だが、転移を生じて予後不良となるため、広範囲切除、化学療法と長期の経過観察が原則である。

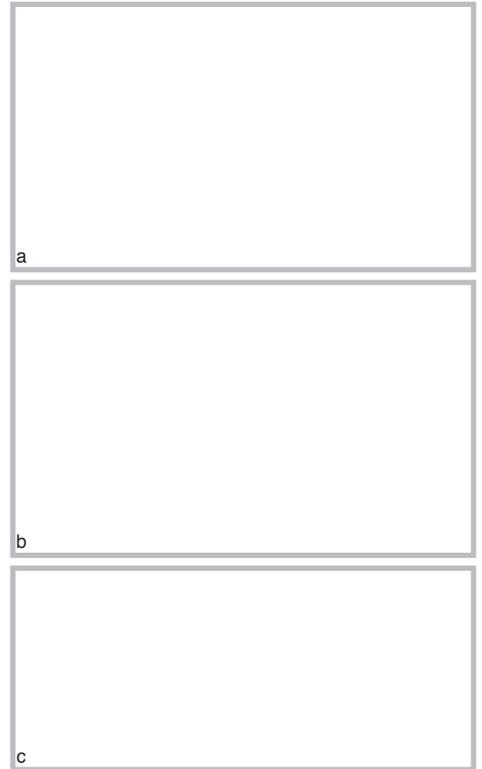


図 22.35 類上皮肉腫 (epithelioid sarcoma) の経過
a: 1 cm 大までの結節として初発。b, c: 徐々に数が増し、浸潤性に腫瘍が増大している。