



類上皮肉腫

(るいじょうひにくしゅ)



※内容を簡素に記載しております。詳しくはHPをご覧ください。

類上皮肉腫について

類上皮肉腫は、まれなタイプの軟部肉腫です。臨床的には、通常型・近位型に分類され、その臨床像には差がみられます。日本整形外科学会・国立がん研究センターによる全国軟部腫瘍登録の統計では、日本全国で新規に登録された類上皮肉腫の年間 20～25 例程度です。通常型・近位型ともに男性に好発することが知られています (1.5～2 : 1)。

診断

他の軟部肉腫と同様、生検を行い、病理組織学的に診断します。分子病理学的には SMARCB1 (*INI1*) タンパク質の核内染色性が消失することが特徴的で、類上皮肉腫の病理診断において重要な所見です。

症状

通常型
典型的には比較的若年者の四肢末梢に生じる無痛性の小結節として発症します。増大は比較的緩徐であり、しばしば皮膚に浸潤して潰瘍を形成します。また、腫瘍が筋膜や腱に沿って浸潤して多数の硬い結節を形成することもあり、はっきりとした腫瘍の境界が分からないこともあります。このような臨床像から難治性の皮膚潰瘍や感染性肉芽腫と誤られることがしばしばあります。また、軟部肉腫の中では例外的に、所属リンパ節に転移を生じる頻度が高いことも特徴の一つです。

近位型

通常型と比較すると、若干高い年齢層に好発します。また、好発部位は殿部、鼠径部、陰部、骨盤、腋窩などです。深部発生で局所浸潤性が強い、早期にリンパ節・遠隔転移を来すなど、通常型よりも予後不良であることが知られています。

治療について

類上皮肉腫に対する治療法は、手術による病変の完全切除（広範切除）が基本です。リンパ節転移を来す症例が 20～40%あることから、リンパ節生検を行って転移の有無を確認したり、術前の画像検査でリンパ節転移が疑われる場合には、原発巣の切除とともに所属リンパ節の郭清を行うことが考慮されます。完全切除不能例においては、症状緩和や延命を目的として抗がん剤治療が行われますが、その効果は限定的です。

近年、進行期類上皮肉腫を対象とした EZH2 阻害剤（タゼメトスタット）の国際共同第 II 相試験が行われ、有望な結果が得られました。本邦でも、2023 年より、第 2 相医師主導治験（TAZETTA 試験）が開始されています。

