



National Comprehensive
Cancer Network®

NCCN肿瘤临床实践指南（NCCN指南®）

Kaposi肉瘤（卡波西肉瘤）

版本2.2021—2021年6月7日

NCCN.org

继续

本指南由邱立新医生团队编译

仅供个人学习使用，严禁用于商业，请于下载后24小时删除

版权归© 2021 National Comprehensive Cancer Network, Inc公司所有



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN指南2021.2版

Kaposi肉瘤

NCCN指南索引
目录
讨论

扫描或长按识别下方二维码或添加复旦肿瘤邱立新医生微信号
qiuyisheng222或13918529955



复旦肿瘤邱立新医生

即可免费参与/获得

万份肿瘤PPT库

事半功倍的思维导图版各种最新指南

最新版本各大种类指南（如NCCN中文版）、专家共识

pd1免疫治疗不良反应处理技巧

各种病历和知情同意书模版

机器人智能化派发权威资料或回复问题

万名肿瘤专业医生互帮互助

全国各地顶级专家网络多学科会诊

协作开展临床试验和真实世界研究

培训SCI论文和科普文章写作

基因检测综合解读和协助制定治疗方案

患者双向转诊或方便就医或全程管理

协助医生个人品牌运营和患者全程管理

事半功倍地批量管理患者

.....

火焰高，欢迎更多的同行朋友加入我们！
以及其他海量肿瘤资料库更新，众人拾柴
家一起有奖挑错、参与指南编译和更新，
为了让资料库越来越好，永远热烈欢迎大



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN指南2021.2版

Kaposi肉瘤

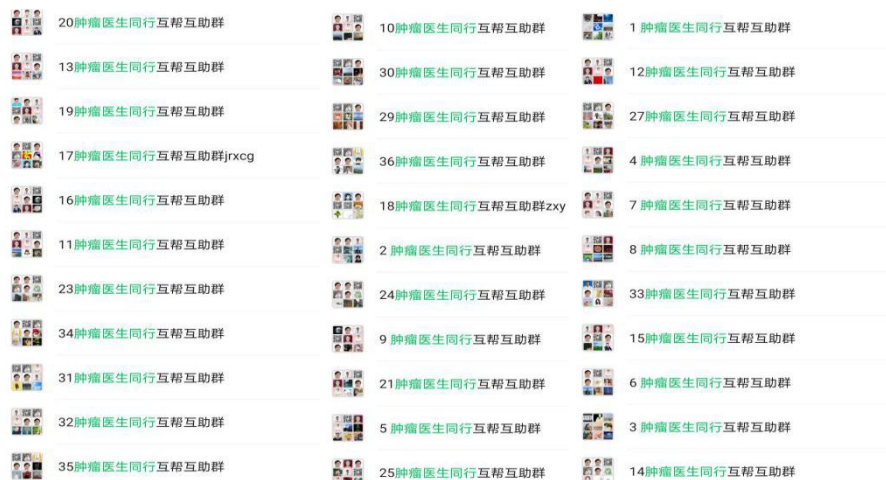
NCCN指南索引

目录

讨论

肿瘤治疗新技术新方法日新月异，瞬间手里的资料已被更新或再版。“单打独斗”的时代已经过去，靠个人去收集最新资料，着实困难。为了给广大医生同行节约宝贵时间。我们几位医生为大家搜集了众多肿瘤相关资料，合成“肿瘤资料库”。资料库涵盖了2021各大版本指南及最新解读、最新各大瘤种专家共识、规范、PD1免疫治疗相关最新资料及不良反应处理共识、NCCN指南（中英文）、ASCO、ESMO精品幻灯、众多优秀专家讲课的精品幻灯等，并且在陆续更新中。希望能帮助到大家。大家一起学习，掌握新知识、新方案，更好的为肿瘤患者服务。“独乐乐，不如众乐乐”，也请大家帮转发给更多需要这些资料的同行朋友。“众人拾柴火焰高”，也希望更多的医生朋友加入我们，分享新资料，努力保持资料库更新。做到在这里总能找到你需要的资料。

肿瘤医生同行互帮互助群



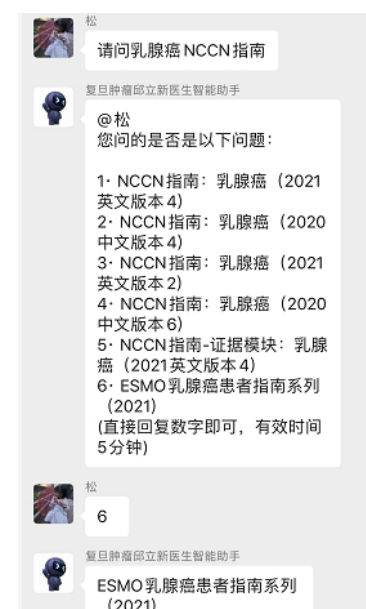
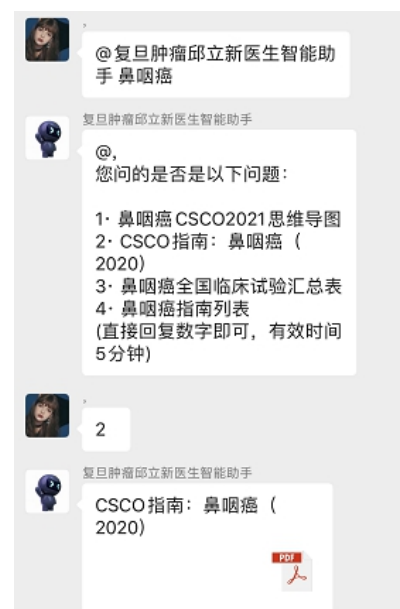
群内医生同行50000+

欢迎各位医生同道扫码入群和大家一起讨论肿瘤相关问题！



162群

肿瘤医生同行互帮互助群内利用AI技术，24小时在线自动派发指南共识，最新NCCN指南（中英文版）、各版本指南思维导图版、万份肿瘤PPT库等。



扫描或长按识别下方二维码或添加复旦肿瘤邱立新医生微信号qiuyisheng222或13918529955申请入群



复旦肿瘤邱立新医生



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤

[NCCN 指南索引](#)

[目录](#)
[讨论](#)

***Erin Reid, MD/联合主席‡**
加州大学圣地亚哥分校摩尔癌症中心

***Gita Suneja, MD/联合主席§**犹他大学Huntsman癌症研究所

Richard F. Ambinder, MD, PhD†The Sidney Kimmel Comprehensive Cancer Center at Johns Hopkins

Kevin Ard, MD, MPH马萨诸塞州总医院癌症中心

Robert Baiocchi, MD, PhD†俄亥俄州立大学综合癌症中心-James肿瘤医院和Solove研究所

Evie Carchman, MD¶威斯康星大学Carbone癌症中心

Oxana V. Crysler MD†密歇根大学Rogel癌症中心

Gaurav Goyal, MD†‡O’Neal Comprehensive Cancer Center at UAB

Neel Gupta, MD†斯坦福癌症研究所

Allison Hall, MD, PhD≠杜克癌症研究所

David H. Henry, MD‡宾夕法尼亚大学Abramson癌症中心

Brianna Herron, PharmDΣFox Chase癌症中心

Kimberly L. Johung, MD, PhD§耶鲁癌症中心/Smilow癌症医院

Ann Klopp, MD, PhD§德克萨斯大学MD安德森癌症中心

Ann S. LaCasce, MD†丹娜法伯/布列根和妇女癌症中心

Chi Lin, MD§Fred&Pamela Buffett癌症中心

Manoj P. Menon, MD, MPH†Fred Hutchinson癌症研究中心/西雅图癌症治疗联盟

David Morgan, MD‡Vanderbilt-Ingram癌症中心

Nitya Nathwani, MD‡希望之城国家医疗中心

Ariela Noy, MD‡纪念斯隆凯特琳癌症中心

Henry Park, MD§耶鲁癌症中心

Lee Ratner, MD, PhD†巴恩斯犹太医院和华盛顿大学医学院研究中心癌症中心

Stacey Rizza, MD梅奥医学中心癌症中心

Julian Sanchez, MD¶Moffitt癌症中心

Jeff Taylor¥HIV + 衰老研究项目-棕榈泉

John Timmerman, MD†加州大学洛杉矶分校Jonsson综合癌症中心

Benjamin Tomlinson, MD†‡Case Comprehensive Cancer Center/University Hospitals Seidman Cancer Center and Cleveland Clinic Taussig Cancer Institute

Chia-Ching J. Wang, MD†UCSF Helen Diller家庭综合癌症中心

Anjana V. Yeldandi, MD≠西北大学Robert H. Lurie综合癌症中心

Sai Yendamuri, MD¶Roswell Park综合癌症中心

[NCCN指南专家组信息公开](#)

NCCN
Deborah Freedman-Cass, PhD

Liz Hollinger, BSN, RN

继续

†肿瘤内科	Σ药理学/药学
‡血液学/血液肿瘤学	§放疗/放射肿瘤学
Φ感染性疾病	¶外科/肿瘤外科内科
Ⓟ内科学	≠病理学
*讨论委员会成员	¥患者宣传

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。
临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。



[NCCN 卡波西肉瘤小组成员 指南更新总结](#)

- [诊断和检查\(KS-1\)](#)
- [局限性皮肤疾病\(KS-2\)](#)
- [晚期皮肤、口腔、内脏或淋巴结疾病\(KS-3\)](#)
- [随访\(KS-4\)](#)
- [KS的分期分类和缓解定义\(KS-A\)](#)
- [治疗原则和目标\(KS-B\)](#)
- [局部治疗\(KS-C\)](#)
- [全身治疗\(KS-D\)](#)
- [放射治疗原则\(KS-E\)](#)

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。

选择免费的最先进的靶向治疗或免疫治疗临床试验项目利器，全国在线查找临床试验，请单击此处：

<http://www.lcsyxn.cn/RCTS>。

或扫码下方二维码：



NCCN证据和共识类别：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

参见NCCN证据类别和共识。

NCCN推荐分类：所有建议均被视为适当。

参见NCCN推荐类别。

NCCN®指南是作者对当前疗方法的认可，对证据和共识的总结。任何应用或参考NCCN指南的临床医生，均应根据患者具体临床情况，使用独立的医学判断，来确定患者的护理或治疗方案。国家综合癌症网络®（NCCN）对其内容、使用或应用不作任何形式的声明或保证，并对其以任何方式的应用或使用不承担任何责任。NCCN指南®版权归国家综合癌症网络所有。未经NCCN明确书面许可，不得以任何形式复制NCCN指南和本指南中的插图。©2021

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳治疗均为临床试验。尤其鼓励参加临床试验。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤

NCCN卡波西肉瘤指南2021v2版与2021.v1版的更新包括：

MS-1

- 更新了讨论章节，以反映治疗流程的变更。

NCCN 卡波西肉瘤指南2021v1版与2020.v3版的更新包括：

全球化

- 指南推荐已经扩展到包括经典的卡波西肉瘤和移植后和其他医源性卡波西肉瘤的类型。指南名称已由“艾滋病相关卡波西肉瘤”变更为“卡波西肉瘤”。
- “HIV阴性”一词改为“非HIV”；“HIV阳性”改为“PWH”

KS-1

检查：基本项

- 修订第5个bullet项目，“如果尚未在HIV感染者(PWH)中进行HIV诊断试验”
- 检查：在选定性特定病例中有用
- 修订第5点bullet项目：“并存HHV-8 KSHV相关疾病的实验室检查。”
- 增加脚注d：“参见AIDS相关KS的分期分类(KS-A 1/2)和KS的缓解定义(KS-A, 2/2)。（也适用于KS-2、KS-3）。”

KS-2

局限于皮肤

- 修改途径；在“有症状”后增加 “和/或外观上不可接受”。（见上文）
- 添加定义：“PWH”和“无HIV。”
- ART的每项建议均被证实适用于PWH。”（也适用于KS-3）

一线治疗

- 增加：“冷冻疗法。”
- 修订脚注f，“所有有症状和/或外观上不可接受的局限性皮肤疾病的PWH应接受ART联合或不联合另一种一线治疗。启动ART.....”（也适用于KS-3）
- 增加脚注h：肿瘤专家和HIV临床医生以及肿瘤学药剂师和HIV药剂师（如可用）应在开始治疗前审查拟定的癌症治疗、支持治疗药物和ART是否可能发生DDI和重叠毒性。建议在治疗期间由肿瘤专家和HIV临床医生共同管理。[参见NCCN HIV患者癌症指南](#)。（也适用于KS-3）
- 修订了脚注g：“...在危及生命的疾病病例，包括IRIS.....”（也适用于KS-3）

KS-4

监督

- 修订第1分项：“根据HIV病毒血症的程度、免疫重建、治疗应答—以及HIV病毒血症和免疫重建的程度（如适用）定期随访。”
- 增加第三个项目：“PWH”
- 修改了第3个子项：“根据临床问题，进行胸部x线或胸部CT和/或腹部/盆腔CT增强扫描。”
- 修订第5个项目：“对于PWH，优化.....”

KA-A 2/2

- 增加新表格：“KS的缓解定义。”

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳治疗均为临床试验。尤其鼓励参加临床试验。

[继续](#)

[更新](#)



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤

NCCN卡波西肉瘤指南2020v3版与2020.v1版的更新内容包括：

KS-B

治疗原则

- 修订第1条：“...和持续性HHV-8 KSHV感染.....”
- 修订第2条：“优化免疫功能并避免进一步的免疫功能抑制.....对于艾滋病相关KS，重建免疫功能和维持病毒抑制具有重要意义。此外，与HIV医生合作也很重要.....”
- 修改了第2条第2条子项目：“...在危及生命的病例包括IRIS在内的疾病，可考虑使用。”

治疗目标

- 添加第1个条：“在无症状且外观可接受的有限皮肤疾病PWH中，可在开始或继续ART时观察到.....”
- 添加第2个条第2句：“必要时，有限周期数.....”
- 添加第3条第1个子项目：“...如果在临床上可接受缓解，则可在单独接受ART的情况下观察患者（同时在PWH中继续ART）。”

KS-C

- 新标题：“对于小病灶（即，<1 cm），可考虑采用以下方法对症状性病灶进行局部控制。”
- 增加项目符号1：“切除。”
- 添加项目符号3：“冷冻疗法”

KS-D (1/3)

复发性/难治性治疗的后续全身治疗选择

- 在某些情况下有用
西罗莫司（用于移植KS）
沙利度胺（用于皮质类固醇难治性IRIS患者）
- 修订脚注f：“...活动性ART或无HIV的KS患者”
- 脚注g补充：“对于实体器官移植免疫抑制相关的KS，换用西罗莫司进行免疫抑制可能足以控制和治疗KS。”

KS-D (2/3)

后续全身治疗

- 为保持一致性，在硼替佐米和长春瑞滨项下增加“IV”，在某些情况下有用

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。
临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳治疗均为临床试验。尤其鼓励参加临床试验。

KS-D (2/3) (续)

- 增加“西罗莫司，负荷剂量0.15 mg/kg口服，随后0.04–0.06 mg/kg/天，以维持血药浓度6–10 ng/mL。”修订脚注f，“高活性ART治疗失败或KS患者无HIV。”
- 补充脚注g，“对于实体器官移植免疫抑制相关的KS，换用西罗莫司进行免疫抑制可能足以控制和治疗KS”

KS-D (3/3)

全身性治疗参考文献

- 增加西罗莫司，“Stallone G, Schena A, Infante B, et al. Sirolimus for 卡波西's sarcoma in renal-transplant recipients. *N Engl J Med* 2005;352:1317-1323.”

KS-E

放射治疗原则

一般原则

修订第1子项目：“适用于较大或较深的病变或在解剖学上邻近关键结构的疾病。”

修订第3子项目：“由于毒性或功能性不良事件，需谨慎处理。增加了长期伤口愈合的风险，尤其是合并有淋巴水肿的情况下。”

一般治疗信息

- 处方剂量，修改了以下文本和后续项目符号：可使用从1次6-8 Gy至10-15次30 Gy的各种其他给药方案。

示例：

- ◇ 6-8 Gy，分1次
- ◇ 20 Gy，分5次
- ◇ 24 Gy，分12次，每次2.0 Gy
- ◇ 30 Gy，分10-15次
- 增加脚注4：“Tsao MN, Sinclair E, Assaad D, et al. Radiation therapy for the treatment of skin 卡波西 sarcoma. *Ann Palliat Med* 2016;5:298-302.”

继续

更新



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤

诊断

基本信息：

- 由具有卡波西肉瘤(KS)诊断专业知识的病理学家对至少有一个代表肿瘤的石蜡块的所有切片进行评估。
如果未能确诊，则进行再活检
- 适当活检的组织病理学评估（即，皮肤穿刺、切开、切除）
- 充分的免疫表型分析以确诊
- IHC组：卡波西肉瘤相关疱疹病毒(KSHV；HHV-8)LANA-1

在某些情况下有用：

- IHC：当不清楚肿瘤是否起源于血管时，检测CD31和CD34，
- 如果怀疑并发症（即感染、淋巴瘤、多中心Castleman病），鼓励对淋巴结或内脏部位进行进一步活检

工作

基本信息：

- 病史和体格检查
包括其他免疫抑制剂使用史，如移植/糖皮质激素
▶包括完整的皮肤、口腔和淋巴结检查和水肿记录
- CBC、分类计数、综合代谢检查
- 疑似机会性感染(OI)的评价^a
- 大便潜血
- 如果尚未在HIV(PWH)患者中进行HIV诊断检测
定量HIV病毒负荷^a
T细胞亚群^a
- 胸部x线检查
- 口腔、结膜和皮肤病变的摄像（使用图片中的参考测量单位），以记录疾病程度
- 育龄妇女的妊娠试验（如果计划进行化疗或放疗[RT]）
在特定的病例中有用：
- 使用造影剂的胸部CT±使用造影剂的腹部/盆腔CT或使用造影剂的MRI和/或PET/CT扫描^b
- 上消化道内镜检查(EGD)/结肠镜检查（如果有GI症状或阳性潜血）
- 如果出现不明原因的肺部症状或胸部x线或CT/MRI异常，进行支气管镜检查
- 如果计划使用蒽环类药物或疑似心包积液，行胸超声心动图检查
- 并存KSHV相关疾病的实验室检查^c

^a所有HIV血清阳性患者应具有近期T细胞亚群，包括定量CD4 + T细胞计数和HIV病毒负荷，以评估免疫功能和HIV控制（见讨论）。感染性疾病(ID)专家参与评价共存OI是适当的，尤其是在晚期免疫抑制患者中。

^b影像学检查应根据内脏或骨骼受累以及共存KSHV相关炎症细胞因子综合征(KICS)、多中心Castleman病(MCD)或HHV8 + 淋巴瘤的相关症状或结果进行；影像学检查是移植相关KS分期的标准方法。

^c在KICS或KSHV相关MCD的临床特征（即发热、呼吸困难、积液）背景下有用；^c反应蛋白、KSHV血清病毒负荷、血清蛋白电泳(SPEP)、IL-6或IL-10。

^d参见KS的分期分类（KS-A，1/2）和KS的缓解定义（KS-A，2/2）

局限性皮肤
病

→ 参见一线治疗
(KS-2)

晚期皮肤，
口腔、内脏、
或淋巴结疾
病

→ 参见一线治疗
(KS-3)

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

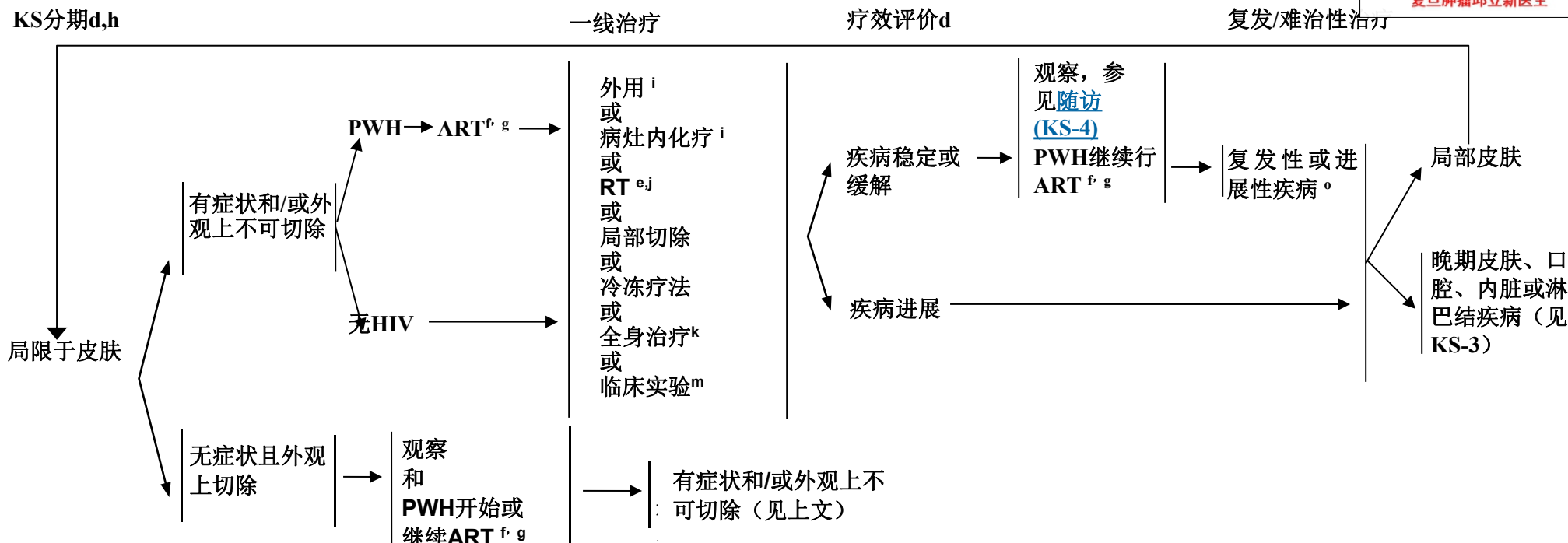
临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳治疗均为临床试验。尤其鼓励参加临床试验。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



d参见KS的分期分类(KS-A 1/2)和KS的缓解定义(KS-A, 2/2)

e见治疗原则和目标(KS-B)。

f患有症状性局限性皮肤疾病的所有PWH和/或外观上不可接受的应接受ART联合或不联合另一种一线治疗。开始ART可能在3-6个月内导致免疫重建炎症综合征(IRIS)；IRIS的特征为明显的皮损肿胀、压痛增加和外周水肿。然而，除非发生危及生命的IRIS，否则不应延迟或中止ART。免疫功能的重建对于获得和维持KS的控制或缓解具有重要意义。

g应避免使用任何制剂中的糖皮质激素，因为与KS进展相关。但是，在危及生命的情况下，可考虑使用。

h肿瘤学和HIV临床医生，以及肿瘤学药剂师和HIV药剂师（如可用）应在开始治疗前审查拟定的癌症治疗、支

持治疗药物和ART的可能药物间相互作用(DDI)和重叠毒性。建议在治疗期间由肿瘤学家和HIV临床医生共同管理。参见NCCN HIV患者癌症指南。

i见局部治疗(KS-C)。

j见放射治疗原则(KS-E)。

k参见全身治疗(KS-D)。

m参见clinicaltrials.gov。

n如果疾病进展或复发，评估HIV控制不充分/ART失败为KS控制不足的促成因素，并就ART可能的变化与HIV专家合作。参见NCCN HIV患者癌症指南。

o如果在治疗初始缓解后，KS复发或进展，重复使用既往可考虑有效治疗，尤其是在缓解可持续的情况下。

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

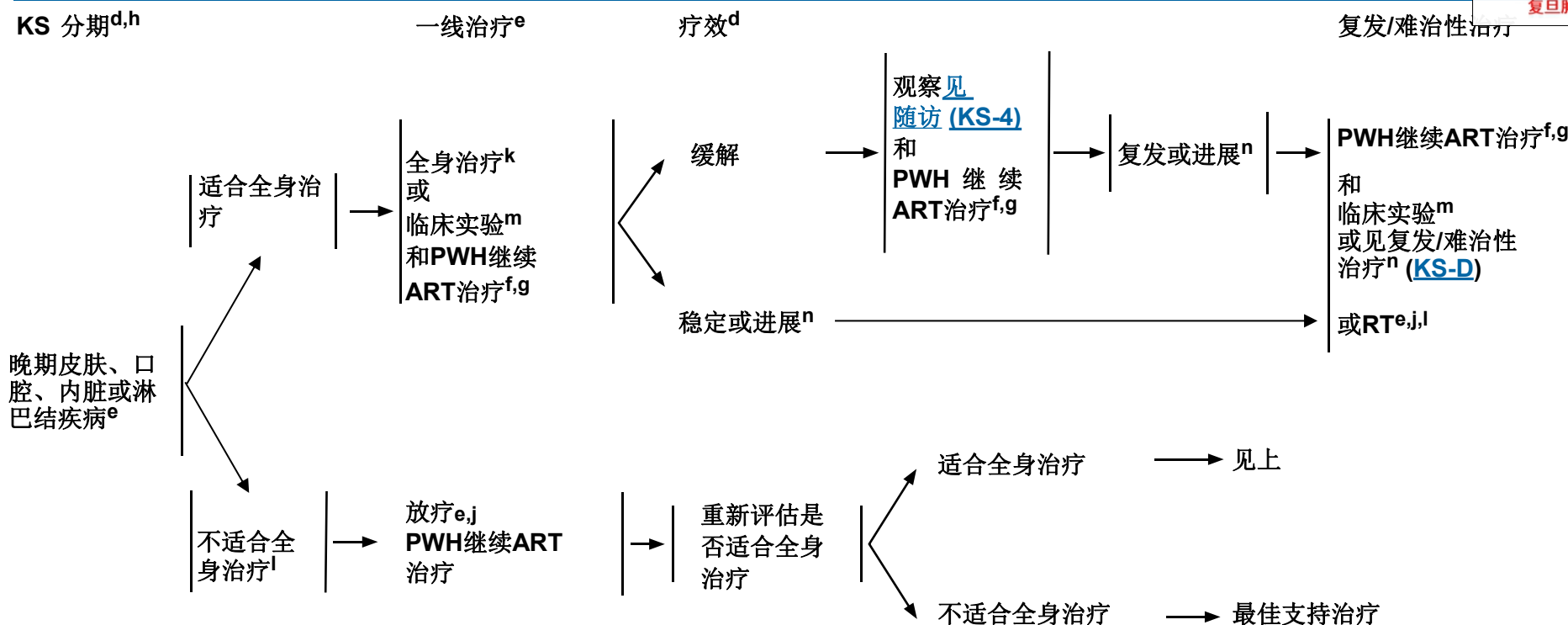
临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳治疗均为临床试验。尤其鼓励参加临床试验。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



^d参见KS的分期分类(KS-A 1/2)和KS的缓解定义(KS-A, 2/2)

^e见治疗原则和目标(KS-B)。

^f所有有症状和/或外观上不可接受的局限性皮肤疾病的PWH应接受ART联合或不联合另一种一线治疗。开始ART可能在3-6个月内导致免疫重建炎症综合征(IRIS)：IRIS的特征为明显的皮损肿胀、压痛增加和外周水肿。然而，不应延迟或停止ART，除非生命威胁IRIS的进展。免疫功能的重建对于获得和维持KS的控制或缓解具有重要意义。

^g应避免使用任何制剂中的糖皮质激素，因为其有与KS进展相关。但是，在危及生命的情况下，可考虑使用。

^h肿瘤学和HIV临床医生以及肿瘤学药剂师和HIV药剂师（如可用）应在开始治疗前审查拟定的癌症治疗、支持治疗药物和ART是否存在DDI和重叠毒性。建议在治疗期间由肿瘤学家和HIV临床医生共同管理。参见NCCN HIV患者癌症指南。

^j见放射治疗原则(KS-E)

^k参见全身治疗(KS-D)。

^l考虑到体能状态和合并症，当全身治疗可行时，全身治疗优于放射治疗作为一线治疗和播散性疾病的复发/难治性治疗。

^m参见临床trials.gov。

ⁿ如果疾病进展或复发，评价HIV控制不充分/ART失败是否是KS控制不充分的促成因素，并就ART可能的变化与HIV专家合作。参见NCCN HIV患者癌症指南。

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳治疗均为临床试验。尤其鼓励参加临床试验。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤

• 随访

对于不需要积极治疗且无进展迹象的患者

根据治疗反应以及HIV病毒血症和免疫重建程度（如适用）定期随访

◇ 病史和体格检查

- 包括其他免疫抑制史，如移植/糖皮质激素
- 包括完整的皮肤和口腔检查以及水肿记录

◇ CBC、分类计数、综合代谢检查

◇ PWH

- T细胞亚群（CD4 + T细胞计数）和HIV病毒负荷
- 评估ART依从性

• 口腔、结膜和皮肤病变的摄片（使用图片中的参考测量单位），用于记录疾病变化时的疾病程度

• 如果出现与内脏受累相关的体征和症状，或者如果出现进展/难治性疾病，则在新治疗之前出现

➤ 大便潜血

➤ 根据临床关切，进行胸部x线或胸部CT和/或腹部/骨盆增强CT

➤ EGD/结肠镜检查

➤ 支气管镜检查

• 由于KS治疗不能根除KSHV，即使在完全缓解后，未来KS的风险仍持续存在。

• 对于PWH，优化和随访HIV控制和免疫功能对最大限度地降低这种风险非常重要。这种风险取决于免疫功能，通常随着免疫重建而降低。然而，KS可以持续存在、复发，甚至在T细胞亚群正常值的情况下也存在。对于HIV病毒负荷检测不到、T细胞亚群正常和KS稳定2年或2年以上的选定患者，只要患者接受HIV提供者的定期随访，频率较低（每6-12个月）的肿瘤学随访可能是适当的。

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤

KS^a分期分类

	风险良好（以下所有）	风险不良（以下任一情况）
肿瘤，T	T0：局限于皮肤和/或淋巴结和/或极轻度口腔疾病（局限于上腭的非结节性KS）	T1：肿瘤相关水肿或溃疡广泛口腔KS 胃肠道KS 淋巴结以外器官的KS
免疫系统，I ¹	I0：CD4 + T细胞计数≥150/μL	I1：CD4 + T细胞计数 < 150/μL
全身性疾病，S	S0：无机会性感染或鹅口疮病史 无“B”症状 ² Karnofsky体能状态≥70	S1：机会性感染史和/或存在鹅口疮“B”症状 Karnofsky体能状态 < 70 其他HIV相关疾病（如神经系统疾病、淋巴瘤）
1I期在ART治疗的情况下预后价值低于T或S期 2“B”症状为不明原因的发热、盗汗、> 10%的不自主体重减轻或腹泻持续2周以上		

^a 改编自 Krown SE, Metroka C, Wernz JC. Kaposi's sarcoma in the acquired immune deficiency syndrome: a proposal for uniform evaluation, response, and staging criteria. AIDS Clinical Trials Group Oncology Committee. J Clin Oncol 1989;7:1201-1207.

注：除非另有说明，否则所有建议均为**2A**类。
 临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳治疗均为临床试验。尤其鼓励参加临床试验。

KS-A
1/2



NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



KS^a的缓解定义

完全缓解(CR)	不存在任何可检测的残留疾病，包括持续至少4周的肿瘤相关（局部）水肿。已知有内脏病变的患者应在基线时通过与受累部位相关的适当内镜或放射学程序进行再分期。
部分缓解(PR)	<p>无新发皮肤粘膜病变、受累的内脏部位或以下症状的出现或恶化 肿瘤相关水肿或积液；以及</p> <ul style="list-style-type: none"> ➢ 所有既往存在且持续至少4周的病灶数量减少50%或以上； 或 ➢ 所有既往隆起性病变中至少50%完全变平（即所有既往结节性病变的50%）或斑块样病变变成斑疹； 或 ➢ 至少5个可测量病灶的最大正交直径乘积之和减少50%。 <p>注：当存在残留肿瘤相关水肿或积液，但疾病在其他方面符合完全缓解标准时，应将缓解归类为“部分缓解”。</p>
病情稳定(SD)	不符合疾病进展或PR标准的任何缓解。
疾病进展(PD)	既存病灶大小增加 > 25%和/或出现新病灶或疾病部位和/或皮肤或口腔病灶的特征从黄斑变为斑块样或结节 > 25%。如果出现新的或增加的肿瘤相关水肿或积液，则认为疾病进展。

^a 改编自 Krown SE, Metroka C, Wernz JC. Kaposi's sarcoma in the acquired immune deficiency syndrome: a proposal for uniform evaluation, response, and staging criteria. AIDS Clinical Trials Group Oncology Committee. J Clin Oncol 1989;7:1201-1207.

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。

KS-A

2/2



治疗原则和目标

治疗原则：

- 个别KS病变可能是由于免疫抑制和持续性KSHV感染(而非转移)的共同风险因素引起的特殊克隆性病变。因此，现有疾病的治疗可能无法预防未来肿瘤的发生。
- 优化免疫功能和避免使用额外的免疫抑制，对于预防进一步的KS病变和维持治疗反应至关重要。对于艾滋病相关KS，重建免疫功能和维持病毒抑制具有重要意义。此外，与HIV专业医师合作以优化ART对HIV的抑制和免疫功能的重建也很重要。
 - ▶ 可能促进KS的医源性免疫抑制的重要实例不仅包括全身性糖皮质激素，还包括局部糖皮质激素（即，吸入、局部、关节内）。请注意，KS可能在远离局部糖皮质激素部位的远端发作。
 - ◇ 由于与KS进展相关，应避免使用任何剂型的糖皮质激素。但是，在危及生命的情况下，可考虑使用。
 - ▶ 需要使用利妥昔单抗治疗并存KS或多中心Castleman病的NHL患者可能发生KS复发或偶发KS。这可以通过同时使用对KS和利妥昔单抗处方疾病（即多柔比星）均有效的化疗来缓解。
- 艾滋病相关KS患者，尤其是晚期免疫抑制患者，发生OI骨髓抑制伴中性粒细胞减少性发热或血小板减少性出血的风险增加，应密切随访。重要的是与HIV专家合作，以确保充分的OI预防与CD4 + T细胞计数相适应（细胞毒性化疗可能暂时降低）。可能需要生长因子支持以促进全身治疗。
- 淋巴水肿和软组织感染：KS常并发淋巴水肿，患肢蜂窝织炎和深部组织感染的风险增加。放疗后可能增加严重淋巴水肿和伤口愈合延迟的风险。转诊至淋巴水肿专科继续治疗。在晚期皮肤疾病的情况下，当全身治疗不可行时，应姑息性放疗，以缓解或短期疾病管理为目标，直至可进行全身治疗。请注意，在显著淋巴水肿的情况下，治疗反应可能延迟。

治疗目标：

- 在开始或继续ART治疗的同时，可观察到无症状且外观可接受的有限皮肤疾病的PWH，优化免疫功能和HIV病毒抑制，如上所述。ART和单独优化免疫功能和HIV病毒抑制可能发生缓解或疾病稳定。
- 有症状或外观上不可切除的疾病患者应采用微创、毒性最小的疗法来控制疾病。必要时，对于开始或重新开始ART的患者，开展有限数量的全身治疗周期（例如3-6）可能就足够。
- 晚期症状性皮肤、内脏、淋巴结或口腔疾病患者应接受全身治疗，以减轻或逆转症状、淋巴水肿或危及器官功能为目标。完全缓解罕见。
 - ▶ 通常持续治疗直至出现不可接受的毒性或缓解达到平台期；不建议在达到平台期后进行2个周期以上的全身治疗作为维持治疗。如果缓解在临床上可接受，则可观察患者（继续ART将用于PWH）。否则，应开始替代治疗。

KS-B

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。
临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤

局部治疗

局部

- 0.1%阿利维a酸凝胶¹

每日3-4次，涂抹于受累皮肤部位

- 咪喹莫特，5%乳膏²

将1小袋涂抹于受累皮肤上，最多20 cm²，并用封闭性敷料覆盖8小时，每周3次；滴定剂量至起效，且可耐受

放射疗法

- [见放射治疗原则\(KS-E\)](#)

对于小病灶（即，≤1 cm），可考虑采用以下方法对症状性病灶进行局部控制

- 切除
- 病灶内化疗

长春碱³

◇ 0.2 mg/mL溶液，每0.5 cm²病灶0.1 mL

— 已经研究了其他治疗方案，包括各种长春碱浓度、剂量、给药体积、给药频率和给药总剂量/体积。其他参考文献和信息见讨论部分。

◇ 注射引起的疼痛很常见，可能持续数天。非甾体抗炎药(NSAID)可能有助于缓解

注射疼痛。

◇ 足底和手掌表面病灶内化疗在选定的病例中可能有用，但应谨慎处理。

- 冷冻疗法

1 Bodsworth NJ, Bloch M, Bower M, et al. Phase III vehicle-controlled, multi-centered study of topical alitretinoin gel 0.1% in cutaneous AIDS-related Kaposi's sarcoma. Am J Clin Dermatol 2001;2:77-87.

2 Schatz NEC, Chevret S, Paz C, et al. Imiquimod 5% cream for treatment of HIV-negative Kaposi's sarcoma skin lesions: a phase I to II open-label trial. J Am Acad Dermatol 2008;58:585-591.

Epstein JB. Treatment of oral Kaposi sarcoma with intralesional vinblastine. Cancer 1993;71:1722-1725.

KS-C

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

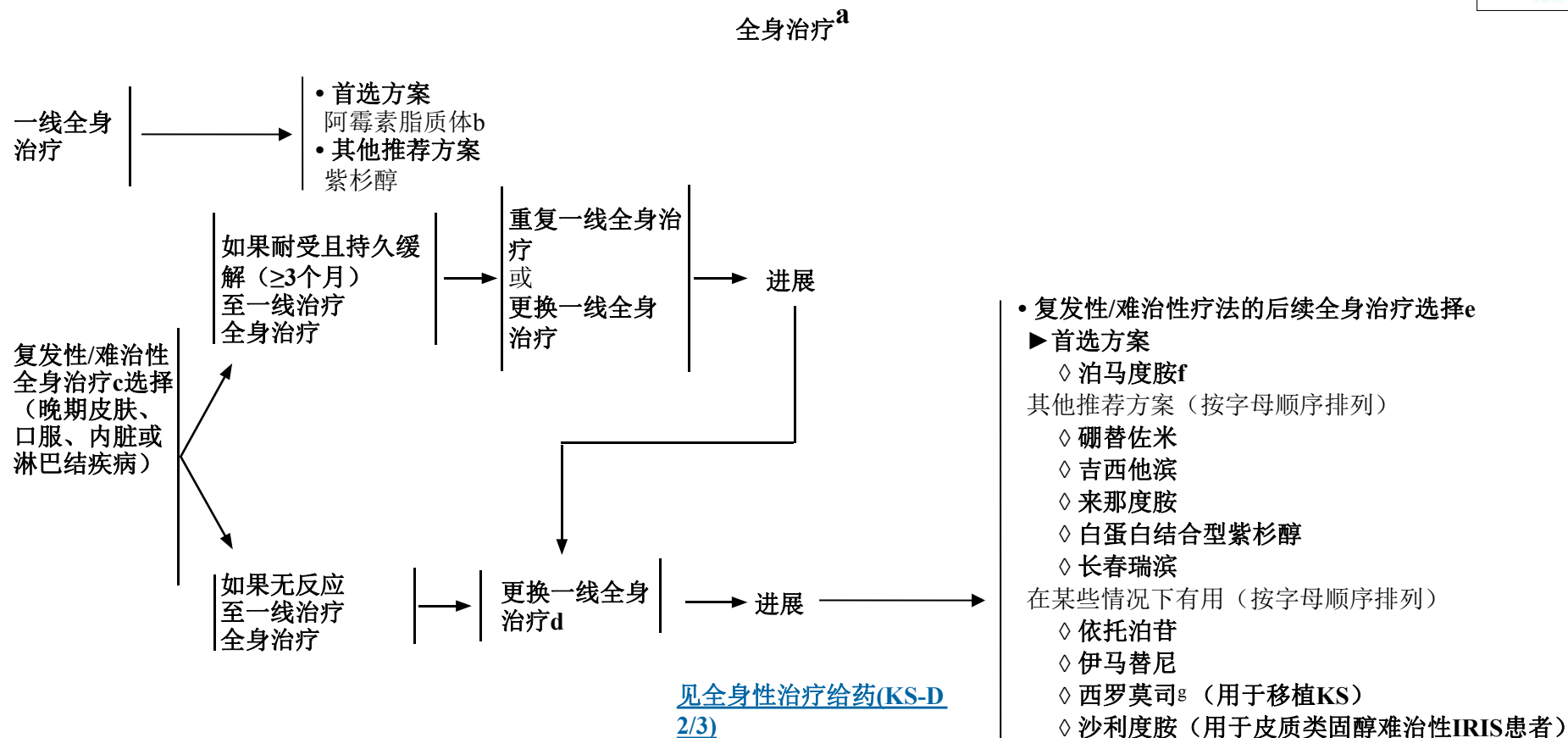
临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



^a KS-D方案见参考文献(3/3)。

^b 由于存在心脏毒性风险，在初次给药前进行超声心动图检查并重复检查多柔比星脂质体的疗程，并将终生剂量限制为400-450 mg/m²。

^c 考虑重复任何耐受并产生持久缓解的既往全身治疗。

^d 如果已经给予两种一线治疗选择，患者应继续后续全身治疗选择。

^e 患者可继续接受列出的所有治疗选择，如果耐受且缓解持久 (≥3个月)，可重复治疗。在选定的病例中，最佳支持治疗可能是适当的选择。

^f FDA已批准泊马度胺用于治疗高效ART治疗失败后的AIDS相关KS成人患者或无HIV的KS患者。

^g 对于实体器官移植免疫抑制相关的KS，换用西罗莫司进行免疫抑制可能足以控制和治疗KS。

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤

全身治疗给药^{a,i}

一线全身治疗给药	
首选方案 • 阿霉素脂质体^b 20 mg/m ² IV，每2-3周一次	其他推荐方案 • 紫杉醇 100 mg/m ² IV每2周一次或135 mg/m ² IV每3周一次（在给药时预先给予地塞米松10 mg可用于预防超敏反应）

复发/难治性治疗给药的后续全身治疗选择		
首选方案 • 泊马度胺 4或5 mg/天口服给药，每28天周期持续21天 ^h	其他推荐方案（按字母顺序排列） • 硼替佐米 1.6 mg/m ² IV，每个28天周期的第1、8和15天 • 吉西他滨 1000 mg IV，每2周一次 • 来那度胺 25 mg/天，口服，每个28天周期持续21天 • 白蛋白结合型紫杉醇 100 mg IV，每个28天周期的第1、8和15天 • 长春瑞滨 30 mg/m ² IV，每2周一次	在某些情况下有用（按字母顺序排列） • 依托泊苷 50 mg/天，口服，每14天为1周期，持续7天。 2个周期后，未达到PR或CR且未出现 > 2级毒性的患者将剂量递增至100 mg/天，口服，每14天为一个周期，共7天。 根据耐受性和反应，递增至150 mg/天，然后至最大剂量200 mg/天 • 伊马替尼 400 mg/天口服 • 西罗莫司 负荷剂量0.15 mg/kg PO，随后0.04-0.06 mg/kg/天，以维持血药浓度6-10 ng/mL • 沙利度胺 200 mg/天口服（起始剂量，滴定至起效，以及耐受性）

^a KS-D方案见参考文献(3/3)。

^b 由于存在心脏毒性风险，在多柔比星脂质体初始和重复疗程前进行超声心动图检查，并将终生剂量限制在400–450 mg/m²。

^h 泊马度胺的临床试验使用的剂量为5 mg/天。但是，泊马度胺的剂量为4 mg，NCCN小组认为这是足够的剂量。

ⁱ 对于PWH，参见NCCN HIV患者癌症指南，全身治疗和药物相互作用原则。(HIV-B)

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。

KS-D

2/3



NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



全身治疗参考文献

硼替佐米

Reid E, Suazo A, Lensing S, et al. Pilot trial AMC-063: Safety and efficacy of bortezomib in AIDS-associated Kaposi sarcoma. Clin Cancer Res 2020;26:558-565

依托泊苷

Hosseinipour MC, Kang M, Krown SE, et al. As-needed vs immediate etoposide chemotherapy in combination with antiretroviral therapy for mild-to-moderate AIDS-associated Kaposi sarcoma in resource-limited settings: A5264/AMC-067 randomized clinical trial. Clin Infect Dis 2018;67:251-260.

吉西他滨

Strother RM, Gregory KM, Pastakia SD, et al. Retrospective analysis of the efficacy of gemcitabine for previously treated AIDS-associated Kaposi's sarcoma in western Kenya. Oncology 2010;78:5-11.

伊马替尼

Koon HB, Krown SE, Lee JY, et al. Phase II trial of imatinib in AIDS-associated Kaposi's sarcoma: AIDS Malignancy Consortium Protocol 042. J Clin Oncol 2014;32:402-408.

来那度胺

Pourcher V, Desnoyer A, Assoumou L, et al. Phase II trial of lenalidomide in HIV-infected patients with previously treated Kaposi's sarcoma: Results of the ANRS 154 Lenacap trial. AIDS Res Hum Retroviruses 2017;33:1-10.

多柔比星脂质体

Northfelt DW, Dezube BJ, Thommes JA, et al. Pegylated-liposomal doxorubicin versus doxorubicin, bleomycin, and vincristine in the treatment of AIDS-related Kaposi's sarcoma: results of a randomized phase III clinical trial. J Clin Oncol 1998;16:2445-2451.

Stewart S, Jablonowski H, Goebel FD, et al. Randomized comparative trial of pegylated liposomal doxorubicin versus bleomycin and vincristine in the treatment of AIDS-related Kaposi's sarcoma. International Pegylated Liposomal Doxorubicin Study Group. J Clin Oncol 1998;16:683-691.

白蛋白结合型紫杉醇

Fortino S, Santoro M, Iuliano E, et al. Treatment of Kaposi's sarcoma (KS) with nab-paclitaxel. Ann Oncol 2016;27:iv124.

紫杉醇

Cianfrocca M, Lee S, Von Roenn J, et al. Randomized trial of paclitaxel versus pegylated liposomal doxorubicin for advanced human immunodeficiency virus-associated Kaposi sarcoma: evidence of symptom palliation from chemotherapy. Cancer 2010;116:3969-3977.

Welles L, Saville MW, Lietzau J, et al. Phase II trial with dose titration of paclitaxel for the therapy of human immunodeficiency virus-associated Kaposi's sarcoma. J Clin Oncol 1998;16:1112-1121.

泊马度胺

Polizzotto MN, Uldrick TS, Kyvill KM, et al. Pomalidomide for symptomatic Kaposi's sarcoma in people with and without HIV infection: a phase I/II study. J Clin Oncol 2016;34:4125-4131.

西罗莫司

Stallone G, Schena A, Infante B, et al. Sirolimus for Kaposi's sarcoma in renal transplant recipients. N Engl J Med 2005;352:137-1323.

沙利度胺

Little RF, Wyvill KM, Pluda JM, et al. Activity of thalidomide in AIDS-related Kaposi's sarcoma. J Clin Oncol 2000;18:2593-2602.

长春瑞滨

Nasti G, Errante D, Talamini R, et al. Vinorelbine is an effective and safe drug for AIDS-related Kaposi's sarcoma: results of a phase II study. J Clin Oncol 2000;18:1550-1557.

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。



放射治疗原则

• 一般原则

- 对于大多数皮肤病变，可使用电子线或浅表x线提供最佳剂量测定，并尽量减少底层结构的剂量。为确保对较深或较大的病灶输送足够的剂量，可采用适形光子治疗或混合光子-电子治疗计划。有或无图像引导的调强RT(IMRT)可能对较大、较深的疾病或解剖上邻近关键结构的疾病有用。
- 可能需要使用大剂量以达到足够的皮肤剂量。
- 足底和手掌表面的放射治疗可能对特定病例有用，但由于毒性或功能性不良事件，应谨慎处理。长期伤口愈合的风险增加是一个问题，尤其是在合并淋巴水肿的情况下。放疗后继发性癌症、重度或恶化的淋巴水肿和长期伤口愈合并发症的风险可能增加。
- 对既存淋巴水肿部位使用RT时应谨慎。在晚期皮肤疾病的情况下，当全身治疗不可行时，应保留放疗，以缓解或短期疾病管理为目标，直至可进行全身治疗。

• 一般治疗信息

给药处方方案^{1,2,3}

- ◇可使用各种给药方案。示例：
 - 6–8 Gy，分1次⁴
 - 20 Gy，分5次^{1,3}
 - 24 Gy，分12次¹
 - 30 Gy，分10-15次^{2,3}

1 Singh NB, Lakier RH, Donde B. Hypofractionated radiation therapy in the treatment of epidemic 卡波西 sarcoma – a prospective randomized trial. Radiother Oncol 2008;88:211-216.

2 Hauerstock D, Gerstein W, Vuong T. Results of radiation therapy for treatment of classic 卡波西 sarcoma. J Cutan Med Surg 2009;13:18-21.

3 Kirova YM, Belembaogo E, Frikha H, et al. Radiotherapy in the management of epidemic 卡波西's sarcoma: a retrospective study of 643 cases. Radiother Oncol 1998;46:19-22.

4 Tsao MN, Sinclair E, Assaad D, et al. Radiation therapy for the treatment of skin 卡波西 sarcoma. Ann Palliat Med 2016;5:298-302.

KS-E

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。



NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤

更多肿瘤资料添加 复旦肿瘤邱立新医生微信号
号qiuyisheng222或13918529965

复旦肿瘤邱立新医生

NCCN证据分类和共识	
1类	基于高水平证据，NCCN一致认为干预是适当的。
2A类	基于较低水平的证据，NCCN一致认为干预是适当的。
2B类	基于较低水平的证据，NCCN多数认为干预是适当的。
3类	基于任何证据等级，存在重大NCCN不同意干预是适当的。

NCCN优选分类	
首选	基于卓越的疗效、安全性和证据；以及适当的，经济可承受的干预措施。
其他推荐的干预措施	其他干预措施可能疗效欠佳、毒性更大或基于不太成熟数据的推荐；或具有类似结果，但增加了花费成本。
在某些情况下有用	可用于选定（特定）患者群体的其他干预措施（根据建议定义）。

认为所有建议均适当。

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。
临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。



讨论

该讨论符合NCCNKaposi肉瘤指南。最后更新日期：2021年6月7日。

目录

概述.....	MS-2
文献检索标准和指南更新方法.....	MS-2
AIDS相关卡波西肉瘤.....	MS-2
经典卡波西肉瘤.....	MS-3
医源性卡波西肉瘤.....	MS-3
地方性卡波西肉瘤.....	MS-3
卡波西肉瘤管理.....	MS-4
卡波西肉瘤的诊断.....	MS-4
卡波西肉瘤的分期.....	MS-5
卡波西肉瘤疗效评估.....	MS-5
卡波西肉瘤的初始治疗.....	MS-6
针对PWH的抗逆转录病毒药物治疗.....	MS-6
免疫重建炎性综合征 (IRIS).....	MS-7
局部治疗.....	MS-7
病灶内化疗.....	MS-7
局部切除.....	MS-8
放疗.....	MS-8
冷冻疗法.....	MS-8
全身治疗.....	MS-9
卡波西肉瘤患者的疾病随访.....	MS-9
复发性/难治性疾病的全身治疗.....	MS-10
总结.....	MS-12
参考文献.....	MS-13



概述

卡波西肉瘤是内皮细胞的多灶性恶性肿瘤，表现为特征性的红色或棕色丘疹。已经描述了四种类型的卡波西肉瘤：AIDS相关、经典型、医源性或移植相关和地方性。¹⁻³卡波西肉瘤发病与卡波西肉瘤相关疱疹病毒(KSHV)感染（又称人类疱疹病毒-8，或HHV-8）²有关。95%~98%的卡波西肉瘤患者血清学证实为KSHV感染^{2,3}。KSHV感染通常无症状，免疫抑制很可能是卡波西肉瘤发病的重要因素。

NCCN肿瘤临床实践指南（NCCN指南®）为卡波西肉瘤提供了AIDS相关、典型和医源性卡波西肉瘤患者的治疗建议，旨在帮助医疗保健提供者做出临床决策。本讨论章节提供了支持指南中建议的文献概述。专家组还发表了单独的NCCN HIV患者癌症指南（可在www.NCCN.org）给出了关于癌症治疗期间HIV管理、与抗逆转录病毒药物和癌症治疗的药物相互作用(DDI)、放射治疗和HIV患者(PWH)的支持治疗的建议。撒哈拉以南非洲患者的卡波西肉瘤管理建议见NCCN撒哈拉以南非洲卡波西肉瘤协调指南（可在www.NCCN.org/harmonized）。

文献检索标准和指南更新方法

在更新NCCN卡波西肉瘤指南之前，对PubMed数据库进行电子检索，以获得自上次指南更新以来发表的领域内的关键文献，使用

以下检索术语：（癌症或恶性肿瘤或癌症或腺癌或淋巴瘤或白血病或黑色素瘤或肉瘤或肿瘤）和（HIV或AIDS）。使用（经典或移植）和卡波西肉瘤作为检索词进行了额外的文献检索，以识别在前十年发表的关键文献。选择PubMed数据库是因为它仍然是医学文献和索引同行评审生物医学文献中使用最广泛的资源⁴。

通过选择以英文发表的人体研究，缩小了检索结果的范围。结果局限于以下文献类型：临床试验，II期；临床试验，III期；临床试验，IV期；实践指南；随机对照试验；Meta分析；系统综述；和验证研究。

本版本的讨论部分纳入了关键PubMed文章的数据以及指南更新期间小组讨论的认为与这些指南相关的其他来源的文章。缺乏高水平证据的建议是基于专家组对低水平证据和专家意见的审查。

NCCN指南制定和更新的完整详情可在NCCN网站上获得，网址为www.NCCN.org。

艾滋病相关卡波西肉瘤

当卡波西肉瘤发生在HIV血清阳性的情况下时，它被认为是一种AIDS定义性疾病，被称为AIDS相关或流行性卡波西肉瘤。据报道，在HIV感染的情况下，卡波西肉瘤的风险比美国普通人群高3640倍⁵⁻⁹，但在抗逆转录病毒治疗(ART)时代，这种风险已经下降^{5,10-13}。



尽管如此，与美国普通人群相比，通过估计表明PWH患者中卡波西肉瘤的风险在2009年至2012年间升高了约498倍¹⁰，卡波西肉瘤约占PWH诊断癌症的12%，在美国每年估计诊断765至910例病例^{14,15}。ART后时代艾滋病相关卡波西肉瘤患者的5年生存率有所提高，从1980年至1995年的12.1%提高到ART后时代的高达88%¹⁶⁻¹⁸。

当免疫抑制晚期时，与免疫抑制极小时相比，AIDS相关卡波西肉瘤更常见，侵袭性更强，更易累及内脏和（或）淋巴结。事实上，CD4 + T-细胞计数和HIV病毒负荷与PWH中卡波西肉瘤的风险相关，有效的ART降低了卡波西肉瘤发生的风险¹⁹。证据还表明，ART可改善PWH中卡波西肉瘤的预后。然而，CD4 + T细胞计数正常且HIV病毒负荷检测不到的PWH可发生AIDS相关卡波西肉瘤。

PWH中卡波西肉瘤治疗期间的HIV管理至关重要。建议在治疗期间由肿瘤医生和HIV临床医生共同管理。肿瘤医生和HIV临床医生以及肿瘤学药剂师和HIV药剂师（如可用）应在开始PWH治疗前审查拟定的癌症治疗、支持治疗药物和ART的可能DDI和重叠毒性。NCCN HIV患者癌症指南（可在www.NCCN.org）提供关于HIV筛查、与HIV护理的联系、机会性感染的预防、抗逆转录病毒药物与癌症治疗之间的DDI、放射治疗和PWH的支持治疗的额外建议。

经典型卡波西肉瘤

经典型卡波西肉瘤一般涉及慢性皮肤损害，常为下肢，可时好时坏或在数年至数十年内缓慢进展。最常见于地中海、东欧、中东和（或）犹太人来源的老年人，诊断时平均年龄74岁^{1,3}。据报道男性是女性的7~15倍。在经典型卡波西肉瘤患者中，单独的恶性肿瘤可能相当常见，并且更可能是这些患者的死亡原因³。

医源性卡波西肉瘤

当卡波西肉瘤发生在免疫抑制治疗的背景下（用于器官移植或其他原因）时，称为医源性或移植相关卡波西肉瘤¹。皮损常在开始免疫抑制后2~8个月出现，且男性多发生2~3倍¹。虽然这种形式的卡波西肉瘤可以是侵袭性的，累及淋巴结、黏膜和（或）内脏器官，但它经常对免疫抑制的减少或停止有反应。

地方性卡波西肉瘤

地方性卡波西肉瘤好发于赤道非洲的儿童和年轻人（<40岁）。通常比经典的卡波西肉瘤更具侵袭性，有时伴有内脏、骨和（或）淋巴结受累，尽管常以皮肤损害开始，数年保持慢性¹。与经典型卡波西肉瘤一样，地方性男性是女性的10~17倍¹。

请参见NCCN撒哈拉以南非洲卡波西肉瘤协调指南（可在www.NCCN.org/harmonized）为撒哈拉以南非洲患者卡波西肉瘤管理的建议。



卡波西肉瘤的管理

卡波西肉瘤的诊断和检查

已经描述了卡波西肉瘤的多种临床和组织学表现。黏膜和皮肤损害在临床上可表现为丘疹、斑块、结节（有时有蒂）和大疱。较小斑块或结节融合可形成大斑块，可破溃或发生大疱。色素沉着斑（可触及皮肤厚度缺乏变化）很少代表活动性疾病；相反，由于残留色素沉着，在病变消退后非常常见。组织学亚型包括间变性、毛细血管扩张性、淋巴水肿性、角化过度、瘢痕疙瘩、小结节状、化脓性肉芽肿样、瘀斑和血管内变异型的卡波西肉瘤。

淋巴水肿是卡波西肉瘤的常见并发症，也可能是卡波西肉瘤发生的易感因素。

淋巴水肿不仅可由淋巴结受累引起，也可由淋巴管受累引起。伴有疣状和角化过度改变的角化过度变异型与慢性和重度卡波西肉瘤相关淋巴水肿显著相关，可能需要更深入的活检来证实卡波西肉瘤的存在。

如上述指南所述，通过病理学和免疫表型诊断卡波西肉瘤。检查应包括病史和体格检查，包括任何其他免疫抑制史，如移植或糖皮质激素和HIV检测（如果HIV状态未知）。此外，建议进行完整的皮肤、口腔和淋巴结检查，记录水肿，并对口腔、结膜和皮肤病变进行拍照，以记录疾病程度。值得注意的是，某些机会性感染可导致与卡波西肉瘤病变相似的皮肤病变（例如，杆菌性血管瘤病、芽生菌病、隐球菌病）²⁰⁻²³。

因此，除了对可疑病变进行活检外，传染病专家的参与可能有助于确定正确的诊断/诊断，尤其是在晚期免疫抑制的情况下。其他基本检查项目为粪便隐血试验(FOBT)和胸部x线检查，以评估胃肠道和肺部受累。

对于PWH，还建议转诊至HIV专家，HIV专家和肿瘤团队之间的护理协调也是如此（见上文癌症治疗期间的HIV管理）。所有PWH应具有近期T细胞亚群，包括定量CD4 + T细胞计数和HIV病毒负荷，以评估免疫功能和HIV控制。该检测可与HIV专家联合进行。

根据可能涉及内脏或骨受累的症状和结果，以及共存KSHV相关淋巴瘤、多中心Castleman病(MCD)或KSHV相关炎性细胞因子综合征(KICS)，可能需要进行额外的检查。这可能包括上消化道和下消化内镜镜检查以及用于评价淋巴结病、内脏肿块、脾肿大、积液或骨病变的其他成像，例如胸部、腹部和骨盆的造影剂CT；增强MRI；和/或PET/CT扫描。在卡波西肉瘤背景下发生的不明原因发热应及时使用C反应蛋白、KSHV血清病毒负荷、血清蛋白电泳(SPEP)、IL-6和IL-10检查MCD和KICS。KICS的诊断需要淋巴结肿大的切除活检以排除MCD²⁴。

值得注意的是，在PWH，癌症患者的影像学表现因非恶性病变发病率增加而变得复杂，这些病变可能被误认为是癌症扩散或复发。肺部机会性感染包括结核分枝杆菌(Mtb)、巨细胞病毒(CMV)和耶氏肺孢子菌肺炎(PCP)。此外，HIV的非感染性、非恶性肺部表现可能很难解释影像学检查结果，包括间质性肺炎和肉芽肿性疾病。



此外，PWH中的脑损伤可能由机会性感染引起，如病毒性脑炎、曲霉病、弓形虫病、隐球菌病、细菌性脑膜炎、结核病、进行性多灶性白质脑病和鸟分枝杆菌复合群(MAC)^{27,28}。PWH也可能发生良性非感染性脑损伤（例如，血管并发症、脑积水）。同样，对HIV的免疫反应和机会性感染通常会引起PWH的淋巴结肿大，这可以在F-18 FDG PET/CT上看到^{29,30}。淋巴结病的非恶性原因在病毒负荷较高和CD4 + T细胞计数较低的患者中更常见³¹。因此，癌症和HIV感染患者应根据临床指征对影像学结果进行传染病检查。

卡波西肉瘤的分期

如上述指南所述，使用TIS系统对卡波西肉瘤进行分期，其中肿瘤(T)、免疫系统(I)和全身性疾病(S)方面的评估结果为，风险良好为0，风险不良为1。然而，最近的数据显示，在ART¹⁷卡波西肉瘤分期为T1S1的情况下，I期对PWH的预后价值低于T期或S期。在一项211例艾滋病相关卡波西肉瘤患者的研究中，分期为T1S1的患者3年生存率为53%，而分期为T0S0、T1S0或T0S1的患者3年生存率分别为88%、80%和81%(P = 0.0001)¹⁷。

评估卡波西肉瘤的反应

AIDS临床试验组(ACTG)肿瘤委员会已正式定义卡波西肉瘤对治疗的反应，如下所示³²：

- 完全缓解(CR)定义为无任何可检测的残留疾病，包括肿瘤相关（局部）水肿，持续至少4周。已知患有内脏疾病的患者应进行适当的再分期

基线时与受累部位相关的内镜或放射学程序。

- 部分缓解(PR)定义为无新的皮肤粘膜病变、内脏受累部位或肿瘤相关水肿或积液的出现或恶化；和
 - 所有既往存在且持续至少4周的病灶数量减少50%或以上；或
 - 至少50%的所有既往隆起病灶完全变平（即，50%的所有既往结节性或斑块样病灶变为斑疹）；或
 - 至少5个可测量病灶的最大正交直径乘积之和减少50%。
 - 请注意，当存在残留肿瘤相关水肿或积液，但疾病在其他方面符合完全缓解标准时，应将缓解归类为部分缓解。
- 疾病稳定(SD)定义为不符合疾病进展(PD)或PR标准的任何缓解。PD定义为既存病灶大小增加 $\geq 25\%$ 和/或出现新病灶或疾病部位和/或皮肤或口腔病灶的特征从黄斑变为斑块样或结节性 $\geq 25\%$ 。如果出现新的或增加的肿瘤相关水肿或积液，则认为疾病进展。

许多对治疗有反应的卡波西肉瘤皮损会变平和颜色改变，但仍有色素沉着（从极深棕色到棕褐色）为不可触及的黄斑皮损。这些活检通常将证实组织中缺乏残留铁噬菌体和/或游离含铁血黄素色素的残留肿瘤细胞。这归因于红细胞渗入组织（皮肤病变中特征性的真皮层）导致的长期铁沉积。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



复旦肿瘤邱立新医生

应注意用于区分这种“纹身”效应与活动性疾病，因为前者不适合额外治疗。随着时间的推移，许多病变会逐渐消退，这取决于许多因素，包括病变的慢性和大小以及发生外渗的程度。

卡波西肉瘤的初步处理

无症状且患者在美观上可接受的伴有局限性皮肤疾病的PWH可单独使用ART治疗（见下文）。可对HIV阴性患者进行观察，直至疾病出现症状和/或美观上不可接受。

伴有症状和/或美观上不可接受的局限性皮肤疾病的PWH应接受ART治疗，并尽可能采用最微创和毒性最小的治疗。必要时，对于开始或重新开始ART治疗的患者，有限数量的全身治疗周期（例如，³⁻⁶；下文讨论的选择）可能就足够。其他选择包括放疗和小病灶（即≤1 cm）局部治疗、病灶内化疗、冷冻治疗和局部切除（所有讨论见下文）。在选定的病例中，足底和手掌表面病灶内化疗和放疗可能有用，但由于毒性或功能性不良事件，应谨慎处理。长期伤口愈合的风险增加是一个问题，尤其是在共存淋巴水肿的情况下。

对于有症状和/或美观上不可接受的有限皮肤疾病的HIV阴性患者，建议使用相同的治疗选择，不使用ART。

如果PWH治疗期间疾病进展，应将HIV控制不充分/ART失败视为卡波西肉瘤控制不充分的促成因素。联合HIV专家可能改变ART可控制疾病（见NCCN癌症指南HIV感染者，可访问www.NCCN.org）。

对于HIV控制充分的患者和HIV阴性的患者，应根据疾病范围尝试不同的卡波西肉瘤治疗选择。如果疾病稳定或在初始治疗中观察到缓解，应观察患者（而在PWH中继续ART）。如果疾病在治疗初始缓解后进展或复发，可考虑重复使用既往有效的治疗，尤其是在缓解持久的情况下。

晚期皮肤、口腔、内脏或淋巴结卡波西肉瘤患者的首选初始治疗是全身治疗，ART治疗PWH。对于不适合全身治疗的患者，可使用放疗，ART治疗PWH。支持这些治疗选择的数据描述如下。对于一线治疗，也可考虑使用既往证实对复发性/难治性卡波西肉瘤具有显著活性的药物进行精心设计的临床试验。

值得注意的是，个别KS病变可能是由于免疫抑制和持续性KSHV感染(而非转移)这样的共同风险因素引起的独特克隆体。此外，KSHV感染的持续存在导致复发/疾病进展的持续风险。目前，无法根除KSHV。因此，治疗现有疾病可能无法预防未来病变的发生。鉴于此，以及许多卡波西肉瘤的表现并不危及生命的事实，治疗的目标集中在疾病控制上。

抗逆转录病毒治疗PWH

免疫功能的重建、病毒抑制的维持和避免额外的免疫抑制对于预防额外的卡波西肉瘤病变和维持对PWH治疗的反应至关重要。事实上，在局限性皮肤病的情况下，仅通过优化免疫功能和HIV病毒抑制，就可能出现缓解或病情稳定³³⁻³⁹。



NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



因此，与HIV共同管理，ART优化HIV抑制和免疫功能重建的专家对于AIDS相关卡波西肉瘤患者非常重要（见NCCN HIV患者指南，可在www.NCCN.org）。

免疫重建炎症综合征(IRIS)

在报告的6%-39%的AIDS相关卡波西肉瘤患者中，开始ART可能在3-6个月内导致免疫重建炎症综合征(IRIS)⁴⁰⁻⁴⁴。卡波西肉瘤相关性IRIS表现为明显的皮损肿胀、压痛增加和外周水肿。肺部受累、同时或近期使用糖皮质激素和/或晚期免疫抑制的个体风险可能增加。与IRIS治疗某些机会性感染相比，糖皮质激素通常禁用于卡波西肉瘤以及卡波西肉瘤相关的IRIS，因为糖皮质激素对卡波西肉瘤梭形细胞的刺激作用可能导致危及生命的卡波西肉瘤恶化，并且糖皮质激素的使用与死亡率增加相关^{41,45,46}。卡波西肉瘤相关IRIS的管理通常需要全身性卡波西肉瘤治疗，并应涉及与HIV专家的协调。除非发生危及生命的IRIS，否则不应延迟或中止ART。尽管尚无使用沙利度胺治疗卡波西肉瘤相关IRIS的前瞻性试验，但已报告沙利度胺可成功控制类固醇难治性IRIS，沙利度胺是卡波西肉瘤的活性药物⁴⁷。

局部治疗

对于症状性和/或美观上不可接受的局限性皮肤疾病患者，可选择局部治疗。在一项III期赋形剂对照、双盲、多中心研究中对维a酸凝胶（一种维a酸）进行了研究，其中134例AIDS相关卡波西肉瘤患者接受0.1%维a酸凝胶或赋形剂凝胶治疗，每日2次，共12周⁴⁸。

阿利维a酸组的皮肤肿瘤缓解率为37%，而对照组为7%。另一项非常相似的随机、多中心、双盲、赋形剂对照研究也比较了阿利维a酸组和对照组AIDS相关卡波西肉瘤患者的肿瘤缓解率⁴⁹。268例患者接受0.1%阿利维a酸凝胶治疗的应答率为35%，而接受赋形剂凝胶治疗的应答率为18%。在这两项研究中，阿利维a酸凝胶耐受性良好，大部分轻度至中度不良事件仅限于用药部位，停止治疗后缓解。阿利维a酸用于经典卡波西肉瘤的数据仅限于2例病例报告，其中1例患者显示显著改善，另1例未显示改善^{50,51}。

咪喹莫特是一种具有抗病毒和抗肿瘤活性的局部免疫应答调节剂⁵²。用于各种皮肤疾病，包括恶性肿瘤和疣^{52,53}。病例报告显示，咪喹莫特乳膏可安全有效地用于一些经典型或移植相关的卡波西肉瘤患者⁵⁴⁻⁶¹。在一项单中心、开放标签、I/II期试验中，17例HIV阴性的卡波西肉瘤患者接受5%咪喹莫特乳膏治疗，每周3次，共24周⁶²。有效率为47%。超过一半的患者报告局部瘙痒和红斑，但治疗通常耐受良好。咪喹莫特作为皮肤AIDS相关卡波西肉瘤患者的治疗方法尚未得到充分研究^{63,64}。基于从上述其他情况下的数据、专家意见和非公开的轶事数据推断得出的结论，专家组将咪喹莫特作为有限皮肤AIDS相关卡波西肉瘤患者的一种选择。

病灶内化疗

对于症状性和/或美观上不可接受的局限性皮肤粘膜疾病患者，皮损内注射长春碱是另一种选择。皮损内注射长春碱的研究在



病例报告、病例系列和一项口腔AIDS相关卡波西肉瘤患者的小型随机试验⁶⁵⁻⁷¹。在50例HIV阳性患者的144个口腔卡波西肉瘤病灶的大系列中，74%的病灶观察到完全缓解，26%观察到部分缓解⁶⁸。复发率为26%，平均无病期为12.9周。与其他研究中观察到的安全性特征一致，72%的受试者报告了疼痛，22%发生了溃疡，12%发生了一过性麻木。疼痛一般为轻、中度，用止痛药可缓解，破溃一般为自限性。

皮损内注射长春碱治疗皮损的研究较为有限^{72,73}。在一项11例AIDS相关卡波西肉瘤患者的试验中，88%的皮肤病变显示完全或部分临床缓解⁷²。治疗导致愈合前病变出现炎症和水疱，由于炎症后色素沉着，最终结果在外观上并不理想。大多数患者报告在治疗后6-48小时出现疼痛，使用止痛药后缓解。

皮损内注射长春碱也用于经典卡波西肉瘤患者的皮肤损害⁷⁴。

局部切除

对于有症状和/或美观上不可接受的局限性皮肤疾病患者，可选择局部切除。关于皮肤卡波西肉瘤病灶切除结局的数据有限，似乎仅限于HIV阴性个体⁷⁵⁻⁷⁹。

放射治疗

卡波西肉瘤对放疗敏感，报告的治疗病灶完全缓解率范围为60%-93%。卡波西肉瘤的放射治疗用于有症状和/或外观上不可接受的局限性皮肤疾病患者。

对于晚期疾病患者，只要根据体能状态和合并症可行全身治疗，在一线治疗中全身治疗优于放疗，对于复发性/难治性疾病也是如此。这种情况下的放疗应保留用于全身治疗不可行或需要姑息治疗以减轻疼痛或其他症状的情况⁸⁵。

当使用放疗时，大分割方案（例如，20 Gy，分5次）似乎与24 Gy，分12次的标准方案同样有效^{86,87}。剂量分割应基于治疗部位，并考虑周围正常组织的耐受性。

卡波西肉瘤放疗的副作用具有部位依赖性，但考虑到达到缓解所需的低剂量，通常可管理⁸⁰⁻⁸³。尽管如此，放疗后继发性癌症、严重或恶化的淋巴水肿和长期伤口愈合并发症的风险可能增加。早期识别和治疗皮炎、口腔黏膜炎、淋巴水肿尤其重要。在卡波西肉瘤患者中，淋巴水肿的风险已经升高，并且在放疗后可能增加⁸⁹。因此，对原有淋巴水肿部位使用放疗时应慎重。建议早期转诊至淋巴水肿专家并与其共同管理。在晚期皮肤疾病的情况下，放射治疗应保留用于全身治疗不可行的病例，目标是缓解或短期疾病管理，直至可进行全身治疗。放射治疗也可用于多种类型全身治疗无效的疾病。

冷冻疗法

对于有症状和/或美观上不可接受的局限性皮肤疾病患者，冷冻治疗也是一种选择。在一项30例患者的小型研究中，125处病变接受了冷冻治疗⁹⁰。19例患者(63%)出现完全缓解，无复发。



NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



起泡常见，局部疼痛有限，治疗总体耐受良好。其他研究也提示，冷冻治疗对经典卡波西肉瘤患者可以有效⁶¹。

全身性治疗

有限皮肤疾病和晚期疾病的首选一线全身治疗是多柔比星脂质体。在一项随机III期试验中，258例晚期AIDS相关卡波西肉瘤患者随机接受聚乙二醇化脂质体多柔比星或多柔比星/博来霉素/长春新碱(ABV)⁹¹。多柔比星脂质体组的总缓解率为46%(95%CI, 37%-54%)，ABV组为25%(95%CI, 17%-32%)。两组至治疗失败的中位时间约为4个月。两组中大多数患者发生≥1起3/4级不良事件，多柔比星脂质体组最常见的不良事件为白细胞减少、恶心/呕吐、贫血和周围神经病变。

在另一项AIDS相关卡波西肉瘤患者的随机试验(n = 241)中，还比较了聚乙二醇化脂质体多柔比星与博来霉素/长春新碱(BV)⁹²。与另一项试验相同，多柔比星脂质体组的缓解率优于BV组(59%vs. 23%; P < 0.001)。聚乙二醇化多柔比星脂质体导致中性粒细胞减少的风险增加，但不太可能导致早期治疗停止。多柔比星脂质体在经典和移植相关的卡波西肉瘤中也显示出活性^{60,93}。

多柔比星脂质体与心脏毒性风险相关⁹⁴⁻⁹⁶。因此，应在多柔比星脂质体⁹⁷的初始和重复疗程之前进行基线多门控采集(MUGA)或超声心动图检查，终生剂量应限制在400-450 mg/m²。

紫杉醇是局限性皮肤和晚期疾病一线全身治疗的替代方案。早期研究表明，它具有

在晚期疾病中具有显著活性，中性粒细胞减少症是最常见的剂量限制性毒性^{60,98,99}。

一项试验将73例晚期AIDS相关卡波西肉瘤患者随机分配至紫杉醇或聚乙二醇化脂质体多柔比星组¹⁰⁰。两组在缓解率、中位无进展生存期和2年生存期方面具有统计学等效性。在紫杉醇组中观察到3级至5级毒性增加的趋势(84%vs. 66%;P= .077)，紫杉醇治疗的患者发生1例致死性、5级肺栓塞。一项对晚期AIDS相关卡波西肉瘤患者的随机试验和观察性研究的系统性综述发现，多柔比星脂质体、柔红霉素脂质体和紫杉醇之间无明显差异，尽管确定的研究数量较少¹⁰¹。紫杉醇用于非艾滋病相关卡波西肉瘤的数据更加有限^{102,103}。

卡波西肉瘤患者的随访

对于接受卡波西肉瘤治疗且不需要积极治疗且无进展体征的患者，应根据治疗反应以及HIV病毒血症和免疫重建程度（如适用）定期随访。随访应包括病史和体格检查（包括完整的皮肤和口腔检查和水肿记录以及其他免疫抑制史，如移植/糖皮质激素）、全血细胞计数(CBC)、分类计数和综合代谢检查。对于PWH，随访还应包括T细胞亚群（CD4 + T细胞计数）和HIV病毒负荷，并应评估ART依从性。

如果观察到疾病变化，应对病灶拍照记录。根据临床关切、食管胃十二指肠镜检查(EGD)/结肠镜和支气管镜检查进行粪便检查、胸部x线或胸部CT和/或腹部/盆腔增强CT



应仅在出现内脏受累相关体征和症状时进行，或在疾病进展/难治性疾病的情况下，在开始新的治疗前进行。

值得注意的是，KSHV治疗卡波西肉瘤不能根除，即使完全缓解后，未来卡波西肉瘤的风险仍持续存在。避免医源性免疫抑制以及优化和随访免疫功能和HIV控制对于将这种风险降至最低非常重要，因为疾病风险通常随着免疫重建而降低。然而，即使在CD-4计数“正常”的情况下，卡波西肉瘤也可持续存在、复发或症状显露。对于选定的卡波西肉瘤患者，不太频繁（每6-12个月）的肿瘤学随访可能是适当的，这些患者的病情稳定大于或等于2年，对于PWH，检测不到HIV病毒负荷，T细胞亚群正常，并由HIV专家定期随访。

复发性/难治性疾病的全身性治疗

在首次进展时，可考虑与一线治疗相同的全身治疗选择（多柔比星脂质体和紫杉醇，如上所述），如下所示：

- 如果一线治疗耐受且观察到持久缓解（>3个月），则应考虑重复一线治疗。
- 如果一线全身治疗无效，则应给予替代一线治疗选择。

后续进展后，建议使用多柔比星脂质体或紫杉醇，以尚未给药者为准^{104,105}。在多柔比星脂质体和紫杉醇治疗后，专家小组建议将泊马度胺作为首选方案。泊马度胺在7例HIV阴性和15例PWH伴卡波西肉瘤的I/II期试验中进行了研究¹⁰⁶。

要求PWH控制病毒血症，或进展性或稳定性卡波西肉瘤使用ART治疗。大多数受试者(17/22; 77%)既往接受过卡波西肉瘤治疗，ART除外¹⁰⁷。HIV感染组有效率为60%（95%CI为32%-84%）。泊马度胺可能引起的3/4级不良事件为中性粒细胞减少、感染和水肿。泊马度胺已获得FDA加速批准，用于治疗高效ART治疗失败后的AIDS相关卡波西肉瘤成人患者，并用于HIV阴性的卡波西肉瘤患者。

复发性/难治性疾病后续治疗线的其他治疗选择包括硼替佐米、吉西他滨、来那度胺、白蛋白结合型紫杉醇和长春瑞滨。依托泊苷、伊马替尼和沙利度胺在某些情况下也可能有用。患者可继续接受列出的所有治疗选择，如果耐受且缓解持久（≥3个月），可重复治疗。在选定的病例中，最佳支持治疗可能是适当的选择。

硼替佐米在剂量递增、初步AMC-063试验中进行了研究，该试验纳入了17例接受ART¹⁰⁸治疗的复发性/难治性AIDS相关卡波西肉瘤患者。未达到最大耐受剂量。15例可评价患者的部分缓解率为60%，1.6 mg/m²组为83%。其余受试者疾病稳定。最常见的不良事件为腹泻、疲乏和恶心。吉西他滨治疗难治性AIDS相关卡波西肉瘤患者的证据仅来自23例接受一线ABV治疗患者的回顾性分析¹⁰⁹。完全缓解3例(13%)，部分缓解8例(35%)，疾病稳定11例(48%)。仅1例患者出现疾病进展。3/4级不良事件包括白细胞减少、疼痛、疲乏和中性粒细胞减少。吉西他滨也被研究作为一线全身治疗在西肯尼亚进行的IIA期试验，完全缓解率为33%，



部分缓解率53%¹¹⁰。吉西他滨对经典卡波西肉瘤也有活性⁶⁰。

II期ANRS 154 Lenakap试验评价了12例复发/难治性AIDS相关卡波西肉瘤患者接受来那度胺治疗后第24周部分缓解或完全缓解率¹¹¹。主要终点是根据身体总体评估(PGA)标准评估的部分缓解或完全缓解率。

尽管在24周时可评价的10例患者在24周或48周时均不符合PGA，但在48周时有4例符合ACTG标准的部分缓解患者。

在卡波西肉瘤中使用白蛋白结合型紫杉醇的证据似乎仅限于6例经典卡波西肉瘤患者的II期试验的1篇摘要¹¹²。在所有患者中观察到部分(n=2)或完全缓解(n=4)。半数患者的3级不良事件为中性粒细胞减少，1/6例患者为血小板减少。

长春瑞滨在AIDS相关卡波西肉瘤中的活性证据来自35例可评估的疾病进展患者的II期试验¹¹³。在9%的患者中观察到完全临床缓解，在34%的患者中观察到部分缓解。中位缓解持续时间约为6个月。中性粒细胞减少是最常见的剂量限制性毒性，但其他副作用轻微且可逆，治疗通常耐受良好。长春瑞滨用于经典和移植后卡波西肉瘤的数据有限^{114、115}。

依托泊苷已在多项II期试验和AIDS相关卡波西肉瘤患者的A5264/AMC-067试验中进行了研究¹¹⁶⁻¹¹⁹。在一项II期试验中，36例既往接受过治疗的AIDS相关卡波西肉瘤患者接受了一个疗程的口服依托泊苷，总缓解率为36%，33%的受试者疾病稳定¹¹⁸。中位缓解持续时间约为6个月。

3/4级中性粒细胞减少发生率为28%，机会性感染发生率为22%。其他II期试验也显示口服依托泊苷具有临床活性，耐受性相当好。在A5264/AMC-067试验中，在非洲和南美洲，190例轻中度艾滋病相关卡波西肉瘤患者被随机分配到ART组，单独给予依托泊苷进行治疗，或ART+立即给予依托泊苷¹¹⁹。在48个月时未观察到组间反应差异。如果使用口服依托泊苷，专家小组建议按照指南中的指示，在本试验中使用剂量递增。依托泊苷对经典的卡波西肉瘤也有活性^{60,120}。

对于实体器官移植免疫抑制相关的卡波西肉瘤，换用西罗莫司进行免疫抑制可能足以控制和治疗卡波西肉瘤。在一项15例接受肾移植并发生卡波西肉瘤患者的研究中，停止环孢素治疗并开始西罗莫司治疗¹²¹。在西罗莫司治疗开始后3个月，所有患者的所有皮肤病变均消失，所有患者在6个月时均证实了组织学缓解。未观察到排斥反应急性发作或肾移植功能变化。

伊马替尼对艾滋病相关卡波西肉瘤有活性^{122,123}。最有力的证据来自一项多中心II期试验，其中30例患者接受伊马替尼治疗。124 18例患者(60%)接受过既往治疗。33%出现部分缓解，20%病情稳定。中位缓解持续时间约为8个月，7例患者(23%)发生疾病进展。归因于伊马替尼的3/4级不良事件包括过敏反应/超敏反应、恶心、脱水和蜂窝织炎，但仅5例患者(17%)因不良事件而停止治疗。

沙利度胺已在2项II期试验中研究了治疗AIDS相关卡波西肉瘤^{125,126}。其中一项试验纳入了17例可评估疾病进展的患者¹²⁵。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤

在47%的患者中观察到部分缓解，在12%的患者中观察到疾病稳定。至疾病进展的中位时间为7.3个月。最常报告的副作用为困倦（45%的受试者）和抑郁(35%)。尽管没有前瞻性试验使用沙利度胺治疗卡波西肉瘤相关IRIS，但有报道沙利度胺成功控制激素难治性IRIS，沙利度胺是卡波西肉瘤的活性剂。因此，该小组认为沙利度胺可能是卡波西肉瘤和皮质类固醇难治性IRIS患者的有用选择。

总结

卡波西肉瘤的处理取决于疾病的部位和范围。无症状且患者在美观上可接受的伴有局限性皮肤疾病的PWH可仅采用ART治疗。仅通过优化免疫功能HIV病毒抑制，就可能出现缓解或病情稳定。

有症状和/或美观上不可接受的局限性皮肤疾病的患者应接受微创治疗，毒性可能最小，如果HIV阳性，应接受ART治疗。选择包括有限数量的全身治疗、局部治疗、病灶内化疗、放疗、冷冻治疗和局部切除周期。

患有严重淋巴水肿和晚期皮肤、口腔、内脏或淋巴结AIDS相关卡波西肉瘤的患者的首选初始治疗是ART联合全身治疗或全身治疗用于HIV阴性患者。或者，对以前证明具有活性的药物进行设计良好的临床试验是一个适当的选择。对于不适合全身治疗的患者，可使用放疗（联合ART治疗PWH）。由于淋巴水肿常使卡波西肉瘤复杂化，建议淋巴水肿专科医生尽早介入。

对接受卡波西肉瘤治疗的患者进行随访非常重要，因为在初始完全缓解后和T细胞亚群正常值的情况下，疾病可能复发。KSHV的持续存在和不同肿瘤克隆体的出现可导致疾病进展和复发。此外，由于个体卡波西肉瘤病灶通常是与转移灶不同的克隆体，因此治疗现有疾病不能预防新病灶的发生。

对于复发性/难治性疾病，典型的全身治疗序列是一线多柔比星脂质体，随后是二线紫杉醇，随后是三线治疗中的泊马度胺。可以给予其他治疗方案，任何可耐受且反应持久的全身治疗均可重复进行。

在患有活动性或既往卡波西肉瘤或其他KSHV相关疾病的患者中，应避免使用任何剂型的糖皮质激素，因为其有可能导致卡波西肉瘤显著发作或复发。糖皮质激素的使用应仅限于另有糖皮质激素指征的危及生命的疾病（即过敏反应）。与卡波西肉瘤复发相关的其他治疗包括分别抑制B细胞和T细胞数量和/或功能的治疗，如利妥昔单抗和环孢素^{127,128}。值得注意的是，并发卡波西肉瘤的艾滋病相关淋巴瘤患者通常能够接受包括糖皮质激素和利妥昔单抗在内的多药化疗方案，如果该方案还包括抗卡波西肉瘤的活性药物(如蒽环类药物)的话，则不会出现卡波西肉瘤复发。

总的来说，卡波西肉瘤患者的生存期有了很大的提高，长期生存可以成为许多患者的目标。晚期疾病患者的治疗目标是减轻或逆转症状和减轻终末器官损伤。在这种情况下，完全缓解是罕见的，但有效的治疗可实现长期疾病控制。



NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



参考文献

1. Angeletti PC, Zhang L, Wood C. The viral etiology of AIDS-associated malignancies. *Adv Pharmacol* 2008;56:509-557. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18086422>.
2. Antman K, Chang Y. Kaposi's sarcoma. *N Engl J Med* 2000;342:1027-1038. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10749966>.
3. Hiatt KM, Nelson AM, Lichy JH, Fanburg-Smith JC. Classic Kaposi Sarcoma in the United States over the last two decades: a clinicopathologic and molecular study of 438 non-HIV-related Kaposi Sarcoma patients with comparison to HIV-related Kaposi Sarcoma. *Mod Pathol* 2008;21:572-582. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18376387>.
4. U.S. National Library of Medicine-Key MEDLINE® Indicators. Available at: http://www.nlm.nih.gov/bsd/bsd_key.html. Accessed May 21, 2021.
5. Engels EA, Pfeiffer RM, Goedert JJ, et al. Trends in cancer risk among people with AIDS in the United States 1980-2002. *AIDS* 2006;20:1645-1654. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16868446>.
6. Engels EA, Biggar RJ, Hall HI, et al. Cancer risk in people infected with human immunodeficiency virus in the United States. *Int J Cancer* 2008;123:187-194. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18435450>.
7. Grulich AE, van Leeuwen MT, Falster MO, Vajdic CM. Incidence of cancers in people with HIV/AIDS compared with immunosuppressed transplant recipients: a meta-analysis. *Lancet* 2007;370:59-67. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17617273>.
8. Lee JY, Dhakal I, Casper C, et al. Risk of cancer among commercially insured HIV-infected adults on antiretroviral therapy. *J Cancer Epidemiol* 2016;2016:2138259. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27882054>.
9. Patel P, Hanson DL, Sullivan PS, et al. Incidence of types of cancer among HIV-infected persons compared with the general population in the United States, 1992-2003. *Ann Intern Med* 2008;148:728-736. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18490686>.
10. Hernandez-Ramirez RU, Shiels MS, Dubrow R, Engels EA. Cancer risk in HIV-infected people in the USA from 1996 to 2012: a populationbased, registry-linkage study. *Lancet HIV* 2017;4:e495-e504. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28803888>.
11. Robbins HA, Shiels MS, Pfeiffer RM, Engels EA. Epidemiologic contributions to recent cancer trends among HIV-infected people in the United States. *AIDS* 2014;28:881-890. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24300545>.
12. Shiels MS, Pfeiffer RM, Hall HI, et al. Proportions of Kaposi sarcoma, selected non-Hodgkin lymphomas, and cervical cancer in the United States occurring in persons with AIDS, 1980-2007. *JAMA* 2011;305:1450-1459. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21486978>.
13. Luo Q, Satcher Johnson A, Hall HI, et al. Kaposi sarcoma rates among persons living with human immunodeficiency virus in the United States: 2008-2016. *Clin Infect Dis* 2020. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33140823>.
14. Robbins HA, Pfeiffer RM, Shiels MS, et al. Excess cancers among HIV-infected people in the United States. *J Natl Cancer Inst* 2015;107. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25663691>.
15. Yarchoan R, Uldrick TS. HIV-associated cancers and related diseases. *N Engl J Med* 2018;378:1029-1041. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29539283>.
16. Armstrong AW, Lam KH, Chase EP. Epidemiology of classic and AIDS-related Kaposi's sarcoma in the USA: incidence, survival, and geographical distribution from 1975 to 2005. *Epidemiol Infect* 2013;141:200-206. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22404880>.
17. Nasti G, Talamini R, Antinori A, et al. AIDS-related Kaposi's Sarcoma: evaluation of potential new prognostic factors and assessment of the AIDS Clinical Trial Group Staging System in the Haart Era--the Italian Cooperative Group on AIDS and Tumors and the Italian Cohort of Patients Naive From Antiretrovirals. *J Clin Oncol* 2003;21:2876-2882. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12885804>.
18. Royse KE, El Chaer F, Amirian ES, et al. Disparities in Kaposi sarcoma incidence and survival in the United States: 2000-2013. *PLoS One* 2017;12:e0182750. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28829790>.
19. Dubrow R, Qin L, Lin H, et al. Association of CD4+ T-cell count, HIV-1 RNA viral load, and antiretroviral therapy with Kaposi sarcoma risk among HIV-infected persons in the United States and Canada. *J Acquir Immune Defic Syndr* 2017;75:382-390. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28394855>.
20. Amerson E, Woodruff CM, Forrestel A, et al. Accuracy of clinical



NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



suspicion and pathologic diagnosis of Kaposi sarcoma in east Africa. J Acquir Immune Defic Syndr 2016;71:295-301. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26452066>.

21. Forrestel AK, Naujokas A, Martin JN, et al. Bacillary angiomatosis masquerading as Kaposi's sarcoma in East Africa. J Int Assoc Provid AIDS Care 2015;14:21-25. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24718378>.

22. Ramdial PK, Sing Y, Ramburan A, et al. Bartonella quintana-induced vulval bacillary angiomatosis. Int J Gynecol Pathol 2012;31:390-394. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22653356>.

23. Jones C, Orengo I, Rosen T, Ellner K. Cutaneous cryptococcosis simulating Kaposi's sarcoma in the acquired immunodeficiency syndrome. Cutis 1990;45:163-167. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2311432>.

24. Polizzotto MN, Uldrick TS, Wyvill KM, et al. Clinical features and outcomes of patients with symptomatic Kaposi sarcoma herpesvirus (KSHV)-associated inflammation: Prospective characterization of KSHV inflammatory cytokine syndrome (KICS). Clin Infect Dis 2016;62:730-738. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26658701>.

25. Allen CM, Al-Jahdali HH, Irion KL, et al. Imaging lung manifestations of HIV/AIDS. Ann Thorac Med 2010;5:201-216. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20981180>.

26. Gingo MR, Morris A. Pathogenesis of HIV and the lung. Curr HIV/AIDS Rep 2013;10:42-50. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23079728>.

27. Gottumukkala RV, Romero JM, Riascos RF, et al. Imaging of the brain in patients with human immunodeficiency virus infection. Top Magn Reson Imaging 2014;23:275-291. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25296273>.

28. Langford TD, Letendre SL, Larrea GJ, Masliah E. Changing patterns in the neuropathogenesis of HIV during the HAART era. Brain Pathol 2003;13:195-210. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12744473>.

29. Brust D, Polis M, Davey R, et al. Fluorodeoxyglucose imaging in healthy subjects with HIV infection: impact of disease stage and therapy on pattern of nodal activation. AIDS 2006;20:985-993. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16603850>.

30. Scharko AM, Perlman SB, Pyzalski RW, et al. Whole-body positron emission tomography in patients with HIV-1 infection. Lancet

2003;362:959-961. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14511930>.

31. Goshen E, Davidson T, Avigdor A, et al. PET/CT in the evaluation of lymphoma in patients with HIV-1 with suppressed viral loads. Clin Nucl Med 2008;33:610-614. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18716509>.

32. Krown SE, Metroka C, Wernz JC. Kaposi's sarcoma in the acquired immune deficiency syndrome: a proposal for uniform evaluation, response, and staging criteria. AIDS Clinical Trials Group Oncology Committee. J Clin Oncol 1989;7:1201-1207. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2671281>.

33. Beatrous SV, Grisoli SB, Riahi RR, Cohen PR. Cutaneous HIV-associated Kaposi sarcoma: a potential setting for management by clinical observation. Dermatol Online J 2017;23. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28633734>.

34. Asiimwe F, Moore D, Were W, et al. Clinical outcomes of HIV-infected patients with Kaposi's sarcoma receiving nonnucleoside reverse transcriptase inhibitor-based antiretroviral therapy in Uganda. HIV Med 2012;13:166-171. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22112164>.

35. Bower M, Weir J, Francis N, et al. The effect of HAART in 254 consecutive patients with AIDS-related Kaposi's sarcoma. AIDS 2009;23:1701-1706. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19550283>.

36. Cattelan AM, Calabro ML, Gasperini P, et al. Acquired immunodeficiency syndrome-related Kaposi's sarcoma regression after highly active antiretroviral therapy: biologic correlates of clinical outcome. J Natl Cancer Inst Monogr 2001;44-49. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11158206>.

37. Dupont C, Vasseur E, Beauchet A, et al. Long-term efficacy on Kaposi's sarcoma of highly active antiretroviral therapy in a cohort of HIV-positive patients. CISH 92. Centre d'information et de soins de l'immunodéficience humaine. AIDS 2000;14:987-993. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10853980>.

38. Nguyen HQ, Magaret AS, Kitahata MM, et al. Persistent Kaposi sarcoma in the era of highly active antiretroviral therapy: characterizing the predictors of clinical response. AIDS 2008;22:937-945. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18453853>.

39. Mosam A, Shaik F, Uldrick TS, et al. A randomized controlled trial of



NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



highly active antiretroviral therapy versus highly active antiretroviral therapy and chemotherapy in therapy-naïve patients with HIV-associated Kaposi sarcoma in South Africa. *J Acquir Immune Defic Syndr* 2012;60:150-157. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22395672>.

40. Bower M, Nelson M, Young AM, et al. Immune reconstitution inflammatory syndrome associated with Kaposi's sarcoma. *J Clin Oncol* 2005;23:5224-5228. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16051964>.

41. Fernandez-Sanchez M, Iglesias MC, Ablanado-Terrazas Y, et al. Steroids are a risk factor for Kaposi's sarcoma-immune reconstitution inflammatory syndrome and mortality in HIV infection. *AIDS* 2016;30:909-914. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26636923>.

42. Letang E, Almeida JM, Miro JM, et al. Predictors of immune reconstitution inflammatory syndrome-associated with Kaposi sarcoma in mozambique: a prospective study. *J Acquir Immune Defic Syndr* 2010;53:589-597. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19801945>.

43. Volkow P, Cesarman-Maus G, Garciadiego-Fossas P, et al. Clinical characteristics, predictors of immune reconstitution inflammatory syndrome and long-term prognosis in patients with Kaposi sarcoma. *AIDS Res Ther* 2017;14:30. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28558783>.

44. Sereti I, Sheikh V, Shaffer D, et al. Prospective international study of incidence and predictors of immune reconstitution inflammatory syndrome and death in people living with human immunodeficiency virus and severe lymphopenia. *Clin Infect Dis* 2020;71:652-660. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31504347>.

45. Guo WX, Antakly T. AIDS-related Kaposi's sarcoma: evidence for direct stimulatory effect of glucocorticoid on cell proliferation. *Am J Pathol* 1995;146:727-734. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7887453>.

46. Volkow PF, Cornejo P, Zinser JW, et al. Life-threatening exacerbation of Kaposi's sarcoma after prednisone treatment for immune reconstitution inflammatory syndrome. *AIDS* 2008;22:663-665. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18317012>.

47. Brunel AS, Reynes J, Tuailon E, et al. Thalidomide for steroiddependent

immune reconstitution inflammatory syndromes during AIDS.

AIDS 2012;26:2110-2112. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22874513>.

48. Bodsworth NJ, Bloch M, Bower M, et al. Phase III vehicle-controlled, multi-centered study of topical alitretinoin gel 0.1% in cutaneous AIDSrelated Kaposi's sarcoma. *Am J Clin Dermatol* 2001;2:77-87. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11705307>.

49. Walmsley S, Northfelt DW, Melosky B, et al. Treatment of AIDSrelated cutaneous Kaposi's sarcoma with topical alitretinoin (9-cis-retinoic acid) gel. Panretin Gel North American Study Group. *J Acquir Immune Defic Syndr* 1999;22:235-246. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10770343>.

50. Morganroth GS. Topical 0.1% alitretinoin gel for classic Kaposi sarcoma. *Arch Dermatol* 2002;138:542-543. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11939830>.

51. Rongioletti F, Zaccaria E, Viglizzo G. Failure of topical 0.1% alitretinoin gel for classic Kaposi sarcoma: first European experience. *Br J Dermatol* 2006;155:856-857. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16965450>.

52. Bubna AK. Imiquimod - Its role in the treatment of cutaneous malignancies. *Indian J Pharmacol* 2015;47:354-359. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26288465>.

53. Ganjian S, Ourian AJ, Shamtoob G, et al. Off-label indications for imiquimod. *Dermatol Online J* 2009;15:4. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19624982>.

54. Babel N, Eibl N, Ulrich C, et al. Development of Kaposi's sarcoma under sirolimus-based immunosuppression and successful treatment with imiquimod. *Transpl Infect Dis* 2008;10:59-62. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17428275>.

55. Benomar S, Boutayeb S, Benzekri L, et al. Kaposi's sarcoma responding to topical imiquimod 5% cream: a case report. *Cases J* 2009;2:7092. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20181188>.

56. Bernardini B, Faggion D, Calabro L, et al. Imiquimod for the treatment of classical Kaposi's sarcoma. *Acta Derm Venereol* 2010;90:417-418. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20574613>.

57. Prinz Vavricka BM, Hofbauer GF, Dummer R, et al. Topical treatment of cutaneous Kaposi sarcoma with imiquimod 5% in renal-transplant recipients: a clinicopathological observation. *Clin Exp Dermatol* 2012;37:620-625. Available at:



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22300351>.

58. Gunduz K, Gunay U, Inanir I, et al. Efficacy of 5% imiquimod cream in a patient with classic Kaposi sarcoma. J Dermatol Case Rep 2012;6:52-53. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22826720>.

59. Fairley JL, Denham I, Yoganathan S, Read TR. Topical imiquimod 5% as a treatment for localized genital Kaposi's sarcoma in an HIV-negative man: a case report. Int J STD AIDS 2012;23:907-908. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23258836>.

60. Regnier-Rosencher E, Guillot B, Dupin N. Treatments for classic Kaposi sarcoma: a systematic review of the literature. J Am Acad Dermatol 2013;68:313-331. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22695100>.

61. Odyakmaz Demirsoy E, Bayramgurler D, Caglayan C, et al. Imiquimod 5% cream versus cryotherapy in classic Kaposi sarcoma. J Cutan Med Surg 2019;23:488-495. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31072133>.

62. Celestin Schartz NE, Chevret S, Paz C, et al. Imiquimod 5% cream for treatment of HIV-negative Kaposi's sarcoma skin lesions: A phase I to II, open-label trial in 17 patients. J Am Acad Dermatol 2008;58:585-591. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18068265>.

63. Rosen T. Limited extent AIDS-related cutaneous Kaposi's sarcoma responsive to imiquimod 5% cream. Int J Dermatol 2006;45:854-856. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16863526>.

64. Lebari D, Gohil J, Patnaik L, Wasef W. Isolated penile Kaposi's sarcoma in a HIV-positive patient stable on treatment for three years. Int J STD AIDS 2014;25:607-610. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24492851>.

65. Epstein JB, Lozada-Nur F, McLeod WA, Spinelli J. Oral Kaposi's sarcoma in acquired immunodeficiency syndrome. Review of management and report of the efficacy of intralesional vinblastine. Cancer 1989;64:2424-2430. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2819653>.

66. Epstein JB. Treatment of oral Kaposi sarcoma with intralesional vinblastine. Cancer 1993;71:1722-1725. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8448735>.

67. Ramirez-Amador V, Esquivel-Pedraza L, Lozada-Nur F, et al. Intralesional vinblastine vs. 3% sodium tetradecyl sulfate for the treatment of oral Kaposi's sarcoma. A double blind, randomized clinical trial. Oral Oncol 2002;38:460-467. Available at:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12110340>.

68. Flaitz CM, Nichols CM, Hicks MJ. Role of intralesional vinblastine administration in treatment of intraoral Kaposi's sarcoma in AIDS. Eur J Cancer B Oral Oncol 1995;31B:280-285. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7492927>.

69. Friedman M, Venkatesan TK, Caldarelli DD. Intralesional vinblastine for treating AIDS-associated Kaposi's sarcoma of the oropharynx and larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol 1996;105:272-274. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8604887>.

70. McCormick SU. Intralesional vinblastine injections for the treatment of oral Kaposi's sarcoma: report of 10 patients with 2-year follow-up. J Oral Maxillofac Surg 1996;54:583-587; discussion 588-589. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8632242>.

71. Shimomura S, Kikuchi Y, Oka S, Ishitoya J. Local treatment of AIDS-associated

bulky Kaposi's sarcoma in the head and neck region. Auris Nasus Larynx 2000;27:335-338. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10996492>.

72. Boudreaux AA, Smith LL, Cosby CD, et al. Intralesional vinblastine for cutaneous Kaposi's sarcoma associated with acquired immunodeficiency syndrome. A clinical trial to evaluate efficacy and discomfort associated with infection. J Am Acad Dermatol 1993;28:61-65. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8381146>.

73. Smith KJ, Skelton HG, Turiansky G, Wagner KF. Hyaluronidase enhances the therapeutic effect of vinblastine in intralesional treatment of Kaposi's sarcoma. Military Medical Consortium for the Advancement of Retroviral Research (MMCARR). J Am Acad Dermatol 1997;36:239-242. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9039176>.

74. Vassallo C, Carugno A, Derlino F, et al. Intralesional vinblastine injections for treatment of classic Kaposi sarcoma in diabetic patients. Cutis 2015;95:E28-34. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26057517>.

75. Sen F, Tambas M, Ciftci R, et al. Factors affecting progression-free survival in non-HIV-related Kaposi sarcoma. J Dermatolog Treat 2016;27:275-277. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26368051>.

76. Schmidt BM, Holmes CM. Classic solitary Kaposi sarcoma of the foot in an immunocompetent patient: a case report. Wounds 2016;28:E35-E40. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27701130>.



NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



77. Cecchi R, Troiano M, Ghilardi M, Bartoli L. Kaposi sarcoma of the penis in an HIV-negative patient. *J Cutan Med Surg* 2011;15:118-120. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21477561>.

78. Ozbek MR, Kutlu N. A rare case of Kaposi's sarcoma; hand localization. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 1990;22:107-109. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2338301>.

79. Weintraub CM, Skudowitz RB. Excision of 1,674 classic Kaposi's sarcomas. *S Afr J Surg* 2002;40:80. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12162235>.

80. Becker G, Bottke D. Radiotherapy in the management of Kaposi's sarcoma. *Onkologie* 2006;29:329-333. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16874018>.

81. Caccialanza M, Marca S, Piccinno R, Eulisse G. Radiotherapy of classic and human immunodeficiency virus-related Kaposi's sarcoma: results in 1482 lesions. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2008;22:297-302. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18269597>.

82. Cooper JS, Steinfeld AD, Lerch I. Intentions and outcomes in the radiotherapeutic management of epidemic Kaposi's sarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1991;20:419-422. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1995526>.

83. Donato V, Guarnaccia R, Dognini J, et al. Radiation therapy in the treatment of HIV-related Kaposi's sarcoma. *Anticancer Res* 2013;33:2153-2157. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23645769>.

84. Kirova YM, Belembaogo E, Frikha H, et al. Radiotherapy in the management of epidemic Kaposi's sarcoma: a retrospective study of 643 cases. *Radiother Oncol* 1998;46:19-22. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9488122>.

85. Nobler MP, Leddy ME, Huh SH. The impact of palliative irradiation on the management of patients with acquired immune deficiency syndrome. *J Clin Oncol* 1987;5:107-112. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2433407>.

86. Singh NB, Lakier RH, Donde B. Hypofractionated radiation therapy in the treatment of epidemic Kaposi sarcoma--a prospective randomized trial. *Radiother Oncol* 2008;88:211-216. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18439694>.

87. Tsao MN, Sinclair E, Assaad D, et al. Radiation therapy for the treatment of skin Kaposi sarcoma. *Ann Palliat Med* 2016;5:298-302. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27701876>.

88. Wang J, Boerma M, Fu Q, Hauer-Jensen M. Radiation responses in

skin and connective tissues: effect on wound healing and outcome. *Hernia* 2006;10:502-506. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17047884>.

89. Spalek M. Chronic radiation-induced dermatitis: challenges and solutions. *Clin Cosmet Investig Dermatol* 2016;9:473-482. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28003769>.

90. Kutlubay Z, Kucuktas M, Yardimci G, et al. Evaluation of effectiveness of cryotherapy on the treatment of cutaneous Kaposi's sarcoma. *Dermatol Surg* 2013;39:1502-1506. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23879208>.

91. Northfelt DW, Dezube BJ, Thommes JA, et al. Pegylated-liposomal doxorubicin versus doxorubicin, bleomycin, and vincristine in the treatment of AIDS-related Kaposi's sarcoma: results of a randomized phase III clinical trial. *J Clin Oncol* 1998;16:2445-2451. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9667262>.

92. Stewart S, Jablonowski H, Goebel FD, et al. Randomized comparative trial of pegylated liposomal doxorubicin versus bleomycin and vincristine in the treatment of AIDS-related Kaposi's sarcoma. International Pegylated Liposomal Doxorubicin Study Group. *J Clin Oncol* 1998;16:683-691. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9469358>.

93. D'Amico F, Fuxman C, Nachman F, et al. Visceral Kaposi's sarcoma remission after intestinal transplant. First case report and systematic literature review. *Transplantation* 2010;90:547-554. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20625354>.

94. Armenian SH, Lacchetti C, Barac A, et al. Prevention and monitoring of cardiac dysfunction in survivors of adult cancers: American Society of Clinical Oncology clinical practice guideline. *J Clin Oncol* 2017;35:893-911. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27918725>.

95. Smith LA, Cornelius VR, Plummer CJ, et al. Cardiotoxicity of anthracycline agents for the treatment of cancer: systematic review and meta-analysis of randomised controlled trials. *BMC Cancer* 2010;10:337. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20587042>.

96. Carver JR, Shapiro CL, Ng A, et al. American Society of Clinical Oncology clinical evidence review on the ongoing care of adult cancer survivors: cardiac and pulmonary late effects. *J Clin Oncol* 2007;25:3991-4008. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17577017>.

97. DOXIL® (doxorubicin hydrochloride liposome injection), for intravenous use. Horsham, PA: Janssen Products, LP; 2019. Available at: https://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/label/2019/050718s0551



NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



bl.pdf. Accessed May 21, 2021.

98. Welles L, Saville MW, Lietzau J, et al. Phase II trial with dose titration of paclitaxel for the therapy of human immunodeficiency virus-associated Kaposi's sarcoma. *J Clin Oncol* 1998;16:1112-1121. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9508198>.
99. Saville MW, Lietzau J, Pluda JM, et al. Treatment of HIV-associated Kaposi's sarcoma with paclitaxel. *Lancet* 1995;346:26-28. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7603142>.
100. Cianfrocca M, Lee S, Von Roenn J, et al. Randomized trial of paclitaxel versus pegylated liposomal doxorubicin for advanced human immunodeficiency virus-associated Kaposi sarcoma: evidence of symptom palliation from chemotherapy. *Cancer* 2010;116:3969-3977. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20564162>.
101. Gbabe OF, Okwundu CI, Dedicoat M, Freeman EE. Treatment of severe or progressive Kaposi's sarcoma in HIV-infected adults. *Cochrane Database Syst Rev* 2014:CD003256. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25313415>.
102. Tournalaki A, Germiniasi F, Rossi LC, et al. Paclitaxel as first- or second-line treatment for HIV-negative Kaposi's sarcoma: a retrospective study of 58 patients. *J Dermatolog Treat* 2020;31:183-185. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30897011>.
103. Ercolak V, Sahin B, Gunaldi M, et al. Efficacy of paclitaxel in the treatment of Kaposi sarcoma. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2015;19:4095-4100. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26592833>.
104. Northfelt DW, Dezube BJ, Thommes JA, et al. Efficacy of pegylated liposomal doxorubicin in the treatment of AIDS-related Kaposi's sarcoma after failure of standard chemotherapy. *J Clin Oncol* 1997;15:653-659. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9053490>.
105. Stebbing J, Wildfire A, Portsmouth S, et al. Paclitaxel for anthracycline-resistant AIDS-related Kaposi's sarcoma: clinical and angiogenic correlations. *Ann Oncol* 2003;14:1660-1666. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14581275>.
106. Polizzotto MN, Uldrick TS, Wyvill KM, et al. Pomalidomide for symptomatic Kaposi's sarcoma in people with and without HIV infection: a phase I/II study. *J Clin Oncol* 2016;34:4125-4131. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27863194>.
107. Erratum. *J Clin Oncol* 2018;36:2008. Available at: <http://ascopubs.org/doi/full/10.1200/JCO.2018.79.3158>.

108. Reid EG, Suazo A, Lensing SY, et al. Pilot trial AMC efficacy of bortezomib in AIDS-associated Kaposi sarcoma. *Clin Cancer Res* 2020;26:558-565. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31624104>.
109. Strother RM, Gregory KM, Pastakia SD, et al. Retrospective analysis of the efficacy of gemcitabine for previously treated AIDS-associated Kaposi's sarcoma in western Kenya. *Oncology* 2010;78:5-11. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20215784>.
110. Busakhala NW, Waako PJ, Strother MR, et al. Randomized phase IIA trial of gemcitabine compared with bleomycin plus vincristine for treatment of Kaposi's sarcoma in patients on combination antiretroviral therapy in Western Kenya. *J Glob Oncol* 2018;1-9. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30241150>.
111. Pourcher V, Desnoyer A, Assoumou L, et al. Phase II trial of lenalidomide in HIV-infected patients with previously treated Kaposi's sarcoma: Results of the ANRS 154 Lenakap trial. *AIDS Res Hum Retroviruses* 2017;33:1-10. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27405442>.
112. Fortino S, Santoro M, Iuliano E, et al. Treatment of Kaposi's Sarcoma (KS) with nab-paclitaxel [abstract]. *Ann Oncol* 2016;27:suppl_4: iv124. Available at: <https://doi.org/10.1093/annonc/mdw345.63>.
113. Nasti G, Errante D, Talamini R, et al. Vinorelbine is an effective and safe drug for AIDS-related Kaposi's sarcoma: results of a phase II study. *J Clin Oncol* 2000;18:1550-1557. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10735904>.
114. Brambilla L, Recalcati S, Tournalaki A. Vinorelbine therapy in classic Kaposi's sarcoma: a retrospective study of 20 patients. *Eur J Dermatol* 2015;25:535-538. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26552718>.
115. Brambilla L, Boneschi V, Fossati S, et al. Vinorelbine therapy for Kaposi's sarcoma in a kidney transplant patient. *Dermatology* 1997;194:281-283. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9187850>.
116. Schwartzmann G, Sprinz E, Kromfield M, et al. Clinical and pharmacokinetic study of oral etoposide in patients with AIDS-related Kaposi's sarcoma with no prior exposure to cytotoxic therapy. *J Clin Oncol* 1997;15:2118-2124. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9164226>.
117. Sprinz E, Caldas AP, Mans DR, et al. Fractionated doses of oral



NCCN Guidelines Version 2.2021

Kaposi 肉瘤



etoposide in the treatment of patients with aids-related Kaposi sarcoma: a clinical and pharmacologic study to improve therapeutic index. Am J Clin Oncol 2001;24:177-184. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11319295>.

118. Evans SR, Krown SE, Testa MA, et al. Phase II evaluation of lowdose oral etoposide for the treatment of relapsed or progressive AIDSrelated Kaposi's sarcoma: an AIDS Clinical Trials Group clinical study. J Clin Oncol 2002;20:3236-3241. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12149296>.

119. Hosseinipour MC, Kang M, Krown SE, et al. As-needed vs immediate etoposide chemotherapy in combination with antiretroviral therapy for mildto-moderate AIDS-associated Kaposi sarcoma in resource-limited settings: A5264/AMC-067 randomized clinical trial. Clin Infect Dis 2018;67:251-260. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29365083>.

120. Tas F, Sen F, Keskin S, Kilic L. Oral etoposide as first-line therapy in the treatment of patients with advanced classic Kaposi's sarcoma (CKS): a single-arm trial (oral etoposide in CKS). J Eur Acad Dermatol Venereol 2013;27:789-792. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22188463>.

121. Stallone G, Schena A, Infante B, et al. Sirolimus for Kaposi's sarcoma in renal-transplant recipients. N Engl J Med 2005;352:1317-1323. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15800227>.

122. Cao W, Vyboh K, Routy B, et al. Imatinib for highly chemoresistant Kaposi sarcoma in a patient with long-term HIV control: a case report and literature review. Curr Oncol 2015;22:e395-399. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26628884>.

123. Koon HB, Bubley GJ, Pantanowitz L, et al. Imatinib-induced regression of AIDS-related Kaposi's sarcoma. J Clin Oncol 2005;23:982-989. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15572730>.

124. Koon HB, Krown SE, Lee JY, et al. Phase II trial of imatinib in AIDSassociated Kaposi's sarcoma: AIDS Malignancy Consortium Protocol 042. J Clin Oncol 2014;32:402-408. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24378417>.

125. Little RF, Wyvill KM, Pluda JM, et al. Activity of thalidomide in AIDSrelated Kaposi's sarcoma. J Clin Oncol 2000;18:2593-2602. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10893291>.

126. Fife K, Howard MR, Gracie F, et al. Activity of thalidomide in AIDS-related Kaposi's sarcoma and correlation with HHV8 titre. Int J STD AIDS 1998;9:751-755. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9874123>.

127. Dantal J, Souillou JP. Immunosuppressive drugs and the risk of cancer after organ transplantation. N Engl J Med 2005;352:1371-1373. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15800234>.

128. Pantanowitz L, Fruh K, Marconi S, et al. Pathology of rituximabinduced Kaposi sarcoma flare. BMC Clin Pathol 2008;8:7. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18651955>.