右側頭窩に発生した血管外皮腫例

竹本 琢司・山本 英一*・秋定 健
佐藤 幸弘・半田 徹・折田 洋造

A Case of Hemangiopericytoma of the Right Temporal Fossa

Takuji Takemoto, Takesi Akisada, Yukihiro Sato,
Toru Handa and Yozo Orita
(Kawasaki Medical School)

Hidekazu Yamamoto
(Kawasaki Hospital, Kawasaki Medical School)

A case of hemangiopericytoma of the right temporal fossa is described. An 80-year-old female presented with a right temporal tumor. A CT scan revealed a scattered low density area with marked contrast when enhanced. Therefore, surgical resection of the tumor was performed. Histopathology of this tumor showed ovoid to spindle-shaped cells that around a sinusoidal vascular component that formed staghorn channels. Based on these findings the tumor was diagnosed as a hemangiopericytoma.

Key words: hemangiopericytoma, temporal fossa, staghorn channel

はじめに

血管外皮腫は、1942年に Stout と Murray¹⁾により血管系腫瘍の新しい概念として提唱された疾患であり、血管の外膜細胞より発生し比較的まれである。今回著者らは、右側頭窩に発生した血管外皮腫の1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症例および経過

症例：80歳、女性。

主訴：右側頭部腫瘍

既往歴：高血圧(70歳頃指摘される)

家族歴：特記すべき事なし。

現病歴：1990年1月右側頭部腫瘍に気付くも

放置していた。同年7月当院皮膚科にて生検術を施行、良性血管腫疑いにて8月7日当科紹介受診となった。外来にて経過観察を行っていたが、増大傾向を示したために1991年11月12日手術目的にて入院となった。

入院時現症：右側頭部腫瘍と、162/86 mmHgと高血圧を示した以外異常なく、一般検査所見でも特に異常は認められなかった。

右側頭部腫瘍は、最大径約9.5 cmで境界不明瞭、硬さは弾性硬で可動性はなく、皮膚は健常で圧痛が認められた(図1)。軽度の開口障害がみられたが、顔面神経麻痺は認めなかった。頸部リンパ節は触知しなかった。

放射線診断学的所見：頭部 CT(図2)では，右側頭部に境界比較的明瞭で造影効果が著明な腫瘍を認め，内部には壊死を思わす低吸収域が散在していた．また，腫瘍の増大によると思われる頬骨弓の外方への骨折と側頭骨の菲薄化がみられた．Ga シンチグラムでは，同部にびまん性の集積の亢進を認めた(図3)．

手術時所見：11月26日全身麻酔下にて腫瘍摘出術を施行した．まず，頸部より右外頸動脈を同定し，血管テープをかけ，予想される大出血

に対処した．

次に，右耳前部より左前額部まで冠状切開を加えた後，皮切部に頭皮クリップをかけ鈍的に剝離すると右側頭筋が希薄化した形で残存していた．筋内への腫瘍の明らかな浸潤は認めなかった．側頭筋を翻転すると，その直下に被膜に覆われた橢円形，弾性硬の腫瘍を認めた(図4)．周囲との癒着はほとんどなく，鈍的剝離にて容易に摘出できた．摘出標本は7.5×4.5×4.5 cm，充実性，黄白色の腫瘍で，所々に変性壊

図1 入院時顔写真
右側頭部に著明な腫脹が認められる

図3 Ga シンチグラム
右側頭部にびまん性の集積の亢進を認める

図2 入院時 CT
右側頭部に境界比較的明瞭で造影効果が著明な腫瘍を認める

図4 術中所見
側頭筋直下に被膜に覆われた橢円形，弾性硬の腫瘍を認めた

死がみられた(図5)．一部を迅速病理に提出するも確定診断は得られなかった．頬骨弓は腫瘍の内側からの圧迫により菲薄化し、外側に彎曲していたため、左右のバランスをとるためにはほぼ中心にて内側に折りまげた．側頭骨は蝶鱗縫合を中心として約2 cmの範囲で骨膜が欠損しており、この部分は易出血性であったが、骨臓等で止血した．

病理学的所見：60倍のHE染色標本では(図6)、不規則に拡張した鹿の角様(staghorn pattern)の間質血管周囲に類円形細胞の増殖が認められた．免疫学的にラミニン染色(図7)をほどこし毛細血管基底膜をみると、腫瘍細胞の増

殖の強い場所でも圧排された多数の毛細血管が観察された．

これは、血管内皮細胞は正常であり、血管外皮細胞の増殖によって毛細血管が圧排されている事を示しており、以上より、本症例を血管外皮腫と診断した．

摘出時合併症として右顔面神経前額枝の不全麻痺、また、腫瘍摘出後右側頭部の陥凹が認められるものの、現在外来にて経過観察中で、局所再発、転移はなく、経過良好である．

考 察

血管外皮腫は、1942年に Stout と Murray により血管性腫瘍の新しい概念として提唱された疾患であり、血管周囲を取り巻く外膜細胞より発生する腫瘍である¹⁾．

本腫瘍は全ての年齢層に発生をみているが、杉原²⁾は、本邦例においては、40歳以下の症例が約60%、15歳以下の症例が約18%と、欧米の報告に比べ若年層での発生率が高いと報告している．生下時発生例は、kaufmann ら³⁾は301例中9例、本邦では101例中6例の報告がある．性差は認められていない．

血管の外膜細胞より発生する本腫瘍は、身体のいかなる部位にも発生し得るが、杉原²⁾は、皮膚および皮下組織原発が56%、臓器原発が44%と、皮膚および皮下組織に好発すると報告している．また部位別でみると、下肢、頭頸部、

図5 摘出標本

腫瘍は表面平滑で、割をいれると、所々に変性壊死がみられた

図6 HE染色標本

毛細血管の鹿の角様の変化(staghorn pattern)がみられる

図7 ラミニン染色標本

毛細血管の内皮細胞は、外皮細胞の腫瘍性増殖により圧排されている

上肢, 軀幹の順に多い。頭頸部の占める割合は24%で, 欧文献も含めた田口⁴⁾の報告では, 頭頸部発生のうちでは, 鼻・副鼻腔に発生したものが最も多く90例中21例(約22%)であり, 次いで眼窩の9例(10%)とされている。

本腫瘍は, 多くは緩徐に増大する弾性硬の無痛性皮下腫瘍として触れ, 単発で限局性である。臨床症状が非特異的であるため, 臨床診断はかなり困難である。画像診断においても^{5)~7)}, 1)腫瘍内部の石灰化, 2)CT, 超音波にて, 腫瘍が大きくなると壊死性嚢胞を形成するため, 内部構造は不均一に描出される, また, 造影CTにて著明な造影効果を認める, 3)血管造影において, 毛細血管の拡張や腫瘍濃染像を認める, 等の特徴があげられているが, 特に本腫瘍に特異的なものではない。自験例においては, CTにて, 造影効果が著明な腫瘍の内部に, 散在する低吸収域を認めたが, 明らかな石灰化はみられなかった。血管造影は行っていない。また, Ga シンチグラムにて, 腫瘍に一致するびまん性の集積の亢進がみられたが, 本腫瘍に対する核医学の診断的価値はまだ確立されていない。

病理組織学的にみると, 本腫瘍の特徴は, 腫瘍性血管の形成がみられず, 不規則に拡張した鹿の角様の間質血管(staghorn pattern)周囲に腫瘍細胞の増殖が認められることである。腫瘍細胞の核形は, 円形~紡錐形, 橢円形と割合不規則であり, 核の大きさも大小不同で多核重複しているものも認められる。腫瘍細胞の配列は多層性で, 毛細血管と毛細血管の間を充満しており, これら毛細血管を取り囲むように配列している。毛細血管腔は一層の内皮細胞に囲まれているが, 内皮細胞の存在しない部分もみられる。内皮細胞には異型性は認められない。他の腫瘍との鑑別には鍍銀染色が有用で, 同染色法では毛細血管腔を囲むように好銀線維がみられ, その外側に腫瘍細胞が多層性に存在する。腫瘍細胞と腫瘍細胞との間にも好銀線維が認められ, 腫瘍細胞は好銀線維で囲まれるように配列している。また, 本腫瘍は臨床的に局所にとどまり,

切除後再発や転移をきたさない良性型と, 進行が早く, 局所再発, 遠隔転移をきたす悪性型に分類される。一般に分裂像の多少, 壊死や出血の有無, 細胞充実性の大小等により判断されるが, この両者の病理学的鑑別は難しいとされている⁸⁾。

Hemangiopericytoma は, レニン・アンギオテンシン系の賦活による高血圧と低カリウム血症⁹⁾や腫瘍内でのグルコース大量消費による低血糖の発症が報告¹⁰⁾されている。自験例においても70歳頃より高血圧がみられているが, 本症との関連は明らかではない。

治療法としては腫瘍摘出, 放射線治療, 化学療法等が試みられているが, 健常な部分を含めた広範な外科的切除が第一選択とされている。しかし, 頭頸部領域は解剖学的な問題もあり完全摘出が不可能なことも多く, 特に鼻・副鼻腔領域においては健常部分を大きく含めて切除する事は困難であるため, 半数以上の症例において手術後の局所再発を認め, 遠隔転移などによりほとんどの症例が1年以内に死亡している¹¹⁾。放射線療法については, 伊藤¹¹⁾は腫瘍の縮小効果は認めたとしているが, その効果は一定しておらず, 有効性は確立されていない。また, 化学療法についてもアクチノマイシンDが効果を示した症例報告¹²⁾もあるが, 大部分は無効とされている。自験例では, 病理組織にて壊死の存在と高い細胞密度により悪性の可能性が示唆されたが, 術中所見にて腫瘍は被膜に覆われており完全摘出できた事, 年齢的に80歳の高齢である事を考えあわせ, 術後放射線や化学療法等の追加治療は行わず, 退院, 経過観察とした。現在, 術後約1年半を経過しているが, 明らかな再発は認められていない。

まとめ

80歳女性の右側頭窩に発生した血管外皮腫の1例を経験した。腫瘍は完全に摘出できたと考え, 他の追加治療は行わずに経過観察とした。本腫瘍は, 局所再発や遠隔転移をきたしやすく, 定期的に観察することが望ましい。

尚, 本論文の要旨は, 第7回中国頭頸部腫瘍研究会(平成4年6月岡山)において発表した。

参考文献

- 1) Stout AP and Murray MR : Hemangiopericytoma ; a vascular tumor featuring Zimmermanns pericytes. *Ann Surg* **116** : 26~33, 1942.
- 2) 杉原平樹 : Malignant Hemangiopericytoma 臨皮 **32** : 769~776, 1978.
- 3) Kaufmann SL and Stout AP : Hemangiopericytoma in children. *Cancer* **13** : 695, 1960.
- 4) 田口喜一郎 : Radiation cancer を続発した喉頭 Hemangiopericytoma 症例. *耳喉* **41** : 21~33, 1974.
- 5) Goldman S, Davidson AJ and Neal J : Retroperitoneal and pelvic hemangiopericytomas ; clinical, radiological, and pathologic correlation. *Radiology* **168** : 13~17, 1988.
- 6) Alpern MB, Thorsen MK, Kellman GM, et al : CT Appearance of Hemangiopericytoma. *Journal of Computer Assisted Tomography* **10** : 264~267, 1986.
- 7) Enzinger FM and Smith BH : Hemangiopericytoma an analysis of 106 cases. *Human Pathology* **7** : 1 ; 61~82, 1976.
- 8) 長井克明 : 上顎洞に発生した hemangiopericytoma の1例. *耳鼻臨床* **76** : 1050~1057, 1983.
- 9) 横山久光 : 低K血症および若年性高血圧を合併した眼窩腫瘍 Hemangiopericytoma による異所性 renin 産生腫瘍の1症例. *日内会誌* **66** : 1568~1581, 1968.
- 10) Paullada JJ, Lisci GA and Gonzales AA : Hemangiopericytoma associated with hypoglycemia ; metabolic and electron microscopic studies of a case. *Am J Med* **44** : 990~999, 1968.
- 11) 伊藤 衛 : 鼻・副鼻腔に発生した Hemangiopericytoma の一例. *耳喉頭頸* **60** : 125~129, 1988.
- 12) Wong PP : Chemotherapy of Hemangiopericytoma. *Cancer* **41** : 1256~1260, 1978.

(別刷請求先: 竹本琢司
〒701-01 倉敷市松島577
川崎医科大学耳鼻咽喉科学教室)