短 報

術後8年で遠隔転移を示した大脳原発悪性
血管周皮腫の1例

熊本大学医学部病理学第2講座

中川 雄伸 宮川 和久 中村 治 竹屋 元裕
高橋 潔

I. はじめに

悪性血管周皮腫は、血管周皮細胞から発生すると考えられているまれな腫瘍であり、本邦での細胞学的な報告は少ない。今回、術後8年で遠隔転移を示した大脳原発悪性血管周皮腫の1剖検例を経験したので、転移巣の捺印細胞像を中心に報告する。

II. 症 例

患 者：66歳，男性

現病歴：57歳時に感覚障害が出現し、CTにて左前頭葉内にcystを含むhigh densityな腫瘍が認められたため摘出術が施行された。肉眼的には径3cmの赤褐色の腫瘍で、一部硬膜に接していたが境界明瞭であり連続性はなく、組織学的に悪性血管周皮腫と診断された。64歳時に同部位での再発に伴い2回目の腫瘍摘出術を受けた。65歳時に画像的に肝、右腎、両肺に同腫瘍の転移が確認された。その後、呼吸不全と肝機能障害が出現し、66歳で永眠され剖検が施行され

た。

剖検時の肉眼所見：肝右葉に径3cm、右腎に径4cmの腫瘍があり、両肺に3mm~2cm大の多発結節を認めた。また左前頭葉と周辺の硬膜には再発を思わせる所見は認められなかった。

捺印細胞所見：肝、右腎、両肺の転移巣について捺印細胞診を行ったが、以下に述べるようにほぼ同様の所見であった。赤血球、リンパ球、壊死を背景に多数の短紡錘形ないし類円形の腫瘍細胞が散在性から一部、束状集塊で出現していた（写真1a）。集塊の中心部には、血管と思われる線維状の細胞がみられ、それを軸として腫瘍細胞が流れるように配列していた。クロマチンは細顆粒状で均等分布しており、好酸性の核小体を2から3個有していた。胞体は淡く、細胞境界は不明瞭であり、軽度の核形不整はあるものの全体的に多形性に乏しい腫瘍細胞であった（写真1b）。

写真1 転移巣の捺印細胞像。a：肺、腫瘍細胞の束状集塊（Pap.染色，対物×20），b：肝、多形性に乏しい短紡錘形から類円形の腫瘍細胞（Pap.染色，対物×40）

A case of malignant hemangiopericytoma with distant metastasis eight years after total removal of cerebral primary lesion

Takenobu NAKAGAWA, C.T., I.A.C., Kazuhisa MIYAKAWA, M.D., Osamu NAKAMURA, C.T., I.A.C., Motohiro TAKEYA, M.D., Kiyoshi TAKAHASHI, M.D.

Second Department of Pathology, Kumamoto University School of Medicine

論文別刷請求先 ㊞ 860 熊本市本荘2の2の1 熊本大学医学部病理学第2講座 中川雄伸

平成8年9月5日受付

平成8年10月18日受理

写真2 転移巣の組織像. a: 肺, staghorn 様の血管腔の周りに充実性増殖を示す類円形の腫瘍細胞 (H-E 染色, 対物×20), b: 腎, 腫瘍細胞間に密に入り込んだ好銀線維がみられる (鍍銀染色, 対物×20)

また、核分裂像は認められなかった。

組織所見: 原発巣, 転移巣とも基本的には同所見であった。不規則な雄鹿の角 (staghorn) 様の血管腔とその周囲に多層性に配列する類円形の腫瘍細胞が充実性に増殖しており (写真2 a)。転移巣に関しては壊死が認められた。鍍銀染色では個々の腫瘍細胞間に好銀線維が密に入り込んだ像がみられた (写真2 b)。また剖検後の脳の組織標本について、腫瘍細胞は認められなかった。免疫組織化学的には、Vimentin と α -1-antichymotrypsin が陽性で、Factor VIII, EMA, Keratin は陰性であった。

III. 考 察

悪性血管周皮腫は、経過の悪いものでは血行性遠隔転移を起こすことがあるため長期にわたる follow up が必要とされる¹⁾。Backwinkel ら²⁾は、中枢神経原発のものは全体の 6.7% (15/224) とまれであり、その中の 80% が 5 年間で再発したと報告している。

細胞学的に、本症例では、① 血管を軸とした腫瘍細胞の束状集塊の出現、② 多形性に乏しい短紡錘形ないし類円形の腫瘍細胞、③ 豊富な細胞量、④ 背景の壊死といった所見が得られた。特に①に関しては、松原ら³⁾の報告にもあるように本腫瘍と他の軟部腫瘍

を鑑別するための重要な所見であり特徴的といえる。

最近では、neurofibromatosis 2 (NF 2) 遺伝子⁴⁾や染色体の遺伝子異常⁵⁾についての報告があり遺伝子学的に興味を持たれている。また免疫組織化学的にも血管周皮腫と髄膜腫に関しての報告があり⁴⁾、CD 34 について前者が陽性であるのに対し、後者は陰性で、EMA と cytokeratin については前者が陰性であるのに対して、後者はしばしば陽性であるため、両者の鑑別点として注目されている。

悪性血管周皮腫は年齢、性別に関係なく身体のあらゆる部分に発生し得る腫瘍であり¹⁾、日常、細胞診の検体として提出されることがあるため、細胞像を理解しておくことが大切である。本邦での細胞学的な報告は少なく、本症例の細胞所見は貴重なものと考えられた。

稿を終えるにあたり、一部のパラフィンブロックをお貸し頂いた熊本大学医学部附属病院病理部の猪山賢一郎長、鶴田潤二先生、徳永英博技師に深謝致します。

文 献

- 1) McMaster, M.J., Soule, E.H., Ivins, J.C. Hemangiopericytoma. A clinicopathologic study and long-term follow up of 60 patients. *Cancer* 1975; 36: 2232~2244.
- 2) Backwinkel, K.D., Diddams, J.A. Hemangiopericytoma. Report of a case comprehensive review of the literature. *Cancer* 1970; 25: 896~901.
- 3) 松原美幸, 杉崎祐一, 北川泰之, 角田 隆, 前田昭太郎. Malignant hemangiopericytoma—穿刺吸引細胞診 2 症例による検討—. *日臨細胞誌* 1995; 34: 98~102.
- 4) Joseph, J.T., Lisle, D.K., Jacoby, L.B., Paulus, W., Barone, R., Cohen, M.L., et al. NF 2 gene analysis distinguishes hemangiopericytoma from meningioma. *Am. J. Pathol.* 1995; 147: 1450~1455.
- 5) Herath, S.E., Stalboerger, P.G., Dahl, R.J., Parisi, J.E., Jenkins, R.B. Cytogenetic studies of four hemangiopericytomas. *Cancer Genet Cytogenet* 1994; 72: 137~140.