腎血管周皮細胞腫の1例

癌研究会附属病院泌尿器科 (河合恒雄部長)

尾山 博則 福井 巖 前田 康秀 吉村 耕治
前田 浩 泉谷 敏文 山内 民男 河合 恒雄

癌研究会病理部 (加藤 洋部長)

石 川 雄 一 山 本 智理子

RENAL HEMANGIOPERICYTOMA:

Report of a Case

Hironori Oyama¹⁾, Iwao Fukui¹⁾, Yasuhide Maeda¹⁾, Koji Yoshimura¹⁾,
Hiroshi Maeda¹⁾, Toshibumi Izutani¹⁾, Tamio Yamauchi¹⁾,
Tsuneo Kawai¹⁾, Yuichi Ishikawa²⁾ and Noriko Yamamoto²⁾

¹⁾Department of Urology, Cancer Institute Hospital, Tokyo

(Chief: T. Kawai)

²⁾Department of Pathology, Cancer Institute, Tokyo

(Chief: Y. Kato)

A 34-year-old house wife presented with a right renal mass detected by work-up for epigastralgia. The mass located in the right renal sinus was round and approximately 3 cm in diameter. Although the tumor was well enhanced with contrast medium on CT scan, it was hypovascular on the early arterial phase of renal angiography. Translumbar radical nephrectomy was performed on suspicion of the right renal cell carcinoma. The tumor was solid and hard and, the cut surface of the tumor was homogenously colored pale pink. Microscopically it was hemangiopericytoma arising in the renal sinus, composed of well-developed pericytes and capillaries with so-called staghorn configuration, with invasion of hilar renal vein. Immunohistochemically, the hemangiopericytes were strongly positive for CD34, but negative for factor VIII associated antibodies. To our knowledge, the present patient is the 6th case in the Japanese literature and the first case with incidentally detected renal hemangiopericytoma.

Key words: hemangiopericytoma, incidental renal tumor, CD34

要旨: 症例は36歳主婦。偶然発見腎腫瘍精査目的にて来院。腹部CTで腫瘍は30mm大、円形、内部均一で造影効果が高いものの、腎動脈造影ではhypovascularであった。腎細胞癌を疑い、根治的腎摘除術を施行した。病理組織学的には腎血管周皮細胞腫であった。免疫組織化学的検索では、周皮由来の腫瘍細胞は強陽性であったが、抗第8因子抗体には陰性であった。自験例は腎原発の血管周皮細胞腫としては本邦6例目で偶然発見腎腫瘍としては第1例目と考えられる。

キーワード: 血管周皮細胞腫, 偶然発見腎腫瘍, CD34

緒 言

腎血管周皮細胞腫は極めてまれな疾患である。今回、われわれは一般的な画像所見と異なり腎動脈造影でhypovascularであった1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例: 36歳主婦。

主訴: 偶然発見腎腫瘍の精査。

家族歴, 既往歴: 特記することなし。

現病歴: 1995年10月心窩部痛出現。近医にて消化管精査を受けるも異常所見を認めなかったが、腹部超音

図1 静注排泄性腎盂造影
右腎中腎杯の圧排像を認めた。

図2 腹部ダイナミック CT early phase
右腎洞部に造影効果の高い円形の腫瘍を認める。

波検査で右腎中央部に30mm大の腫瘍を指摘され、当院を受診した。

入院時現症：身長163cm，体重47kg，血圧105/60 mmHg，胸腹部理学所見に異常なし。

入院時検査所見：血算，血液生化学は異常所見なし，ESR 4mm/hr。

腫瘍マーカー：CEA 0.2ng/ml，フェリチン13.2ng/dl，IAP 308 μ g/ml，と正常。

検尿：白血球0-1/HPF，赤血球5-9/HPF。

尿細胞診：class II

画像所見

静注排泄性腎盂造影：右中腎杯の圧排像を認めた（図1）。

図3 摘出標本肉眼的所見

腫瘍の大きさは28×24mm，内部均一，境界明瞭，断面は淡いピンク色を呈した。

図4 病理組織学的所見

不規則に毛細血管が増殖するいわゆる staghorn configuration の像を呈し，胞体の不明瞭な周皮細胞が増殖する所見を認めた。

腹部 CT：造影早期相で内部均一に造影される30 mm 大，円形の腫瘍を右腎洞部に認めた（図2）。

選択的右腎動脈造影：動脈相では hypovascular であったが，実質相で腫瘍濃染像を認めた。

以上より，典型的な画像所見ではないが，右腎細胞癌を疑い，11月26日経腰の根治的腎摘除術を行った。

摘出標本（図3）：重量375g，腎洞部の腫瘍は大きさ28×24mm，充実性，弾性硬，境界明瞭で断面は淡いピンク色を呈した。

病理組織学的所見（図4）：不規則に拡張した毛細血管が増殖し，いわゆる staghorn configuration の像を認めたほか，境界不明瞭な胞体を有する周皮細胞が，毛細血管周囲に増殖する所見を認めた。また，太い膠原線維の増生も目立った。こうした所見は腫瘍全体で認められ，その他のパターンを示す部分は認められなかった。

図5 免疫組織学的所見(抗 CD34抗体による免疫染色)
毛細血管内皮のみならず周皮細胞も陽性を示した。(黒く濃染して見えるものが陽性)

また免疫組織化学的検索では抗 CD34抗体に血管内皮細胞、周皮細胞とも強陽性を示した(図5)が、抗第Ⅷ因子抗体には、内皮細胞のみ陽性で周皮細胞は陰性であった。また、核異型は強くないが、核分裂像を10視野に1〜2個認め、腫瘍が脂肪組織と腎門部の静脈に浸潤性に発育していることより、低悪性度と考えた。以上より腎血管周皮細胞腫と診断した。

術後12カ月現在、再発、転移を認めていない。

考 察

血管周皮細胞腫は1942年に Staut と Murray によって定義された腫瘍で、毛細血管周囲の周皮細胞に由来するため毛細血管の存在する部位ならどこからでも発生する可能性があるとしてされている¹⁾。欧米では Kaufmann らの307例、Backwinnkel らの224例の報告があり²⁾³⁾、本邦でも高橋らが200例を集計している⁴⁾。発生部位としては後腹膜、大腿部に多い^{2)~4)}が、腎原発例は極めてまれで本邦ではこれまで5例の報告をみるのみで、自験例は6例目と考えられる(表1)^{5)~8)}。これまでの5例はいずれも腫瘍径が10cm以上と大き

く、いわゆる偶然発見小腎腫瘍として発見されたのは本邦では自験例が初めてである。また、男女比と発症年齢は、血管周皮細胞腫全体では特殊な傾向はないが、腎血管周皮細胞腫では青壮年の女性に好発する傾向がみられた。

本症の画像診断では腎細胞癌との鑑別が問題となる。一般的には両者とも血管造影で hypervascularity を呈し鑑別は困難であるとされている^{7)~10)}。しかし自験例ではCT 上造影効果が高いものの動脈造影上は hypovascularity を呈し、これまでの腎原発血管周皮細胞腫とは異なる所見であった。Weiss らは腎原発で初の hypovascular 例(腫瘍径40mm)を報告しているが⁹⁾、その理由として腫瘍が毛細血管からなるため、腫瘍血管の内腔が狭小で、血流が遅く、従って動脈造影では十分な造影効果が得られない可能性があるとしている。自験例でもダイナミック CT の早期相で高い造影効果を認めていることから、血管新生の高度な腫瘍であることが示唆される一方、動脈造影では hypovascular であり、Weiss らの仮説を支持する所見である。自験例にみられる造影CT 所見は、血管造影で hypovascular である場合の本疾患の特徴的所見である可能性もあり今後症例を集積し検討すべき点と考える。

本腫瘍の組織像の特徴は、あたかも“男鹿の角”のような形態を呈する毛細血管の増殖、いわゆる staghorn configuration がみられることである。この特徴により多くの場合ヘマトキシリン―エオジン染色のみでも病理診断は可能であるが、自験例では抗 CD34抗体による免疫染色が腫瘍細胞に強陽性を呈し、補助診断法として有用であった。CD34は血液幹細胞および血管内皮に発現する糖蛋白であるが¹¹⁾、抗 CD34抗体による免疫染色では血管内皮細胞のみならず、周皮細胞さらには、大動脈平滑筋、脂肪細胞、皮膚組織芽球などの細胞も陽性を示すといわれている¹¹⁾。Miettinen ら

表1 腎血管周皮細胞腫本邦報告例

報告者	報告年	年齢	性	主訴	部位	腫瘍径	血管造影所見	転帰
大橋ら	1954	55	女	発熱	左腎上極	19cm	不明	術死
土屋ら	1964	46	男	血尿	左腎	17cm	○	NED24か月
倉重ら	1966	23	女	不明	不明	不明	不明	肺転移
大西ら	1990	33	女	血尿	右腎上極	10cm	○	肺転移
佐々木ら	1992	27	女	腫瘤触知	右腎	10cm	○	NED18か月
自験例	1996	36	女	偶然発見	右腎洞部	3cm	×	NED 3か月

○: hypervascular ×: hypovascular

は脳血管周皮細胞腫について検索を行い4例中4例とも腫瘍細胞に陽性であったとしている¹²⁾。一方、血管内皮細胞に対し特異的である抗第8因子抗体による染色が腫瘍細胞に陰性であったことは、腫瘍が血管内皮由来でないことを裏付けるものである。以上のように腎血管周皮細胞腫の診断は基本的にはHE染色で十分に可能と思われるが、抗CD34抗体による免疫組織学的検索は補助診断法として有用であると考えられる。鑑別すべき腫瘍としてはfibrous histiocytomaが挙げられるが、この腫瘍では本腫瘍のように血管周皮腫の成分のみから成ることはなく、紡錘形細胞がより優勢であるとされており、容易に除外できた。

治療法としては外科的切除が行われ、放射線治療、化学療法を施行した報告もあるが有効性は認められていない。

本症は悪性の経過をたどるものが多く、組織学的に良性と診断されても再発、転移した報告があるため、早期発見、早期外科切除が望ましい。

文 献

- 1) Stout, A.P. and Murray, M.R.: Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann. Surg.*, **116**, 26—33, 1942.
- 2) Kauffman, S.L. and A.P.: Hemangiopericytoma in children. *Cancer*, **13**, 695—710, 1975.
- 3) Backwinkel, K.D. and Diddams, J.A.: Report of a case and comprehensive review of the literature. *Cancer*, **25**, 896—901, 1970.
- 4) 高橋和政, 児玉 節, 三好信和, 横山 隆, 楠部 滋, 土方 正: 会陰部皮下に発生した hemangiopericytoma の1例の本邦報告200例の文献的考察. *外科診療*, **3**, 392—399, 1984.
- 5) 大橋成一, 坂口 弘: 脂肪—血管外膜細胞腫の1例. *G.A.N.N.*, **45**, 268—269, 1954.
- 6) 土屋文雄, 黒田文雄, 黒土 泰, 渡辺恒彦: 腎血管外皮細胞腫について. *日泌尿会誌*, **57**, 822—831, 1966.
- 7) 大西卓也, 吉岡寛康, 進藤 啓, 大草昭彦, 内田亮彦, 那健二郎, 中川賢一: 腎血管周皮細胞腫の1例. *臨床放射*, **35**, 1097—1100, 1990.
- 8) 佐々木宏起, 戸塚一彦, 山田茂樹, 田中 修, 永井純, 徳江章彦: 腎原発の hemangiopericytoma の1例. *日泌尿会誌*, **12**, 2090—2093, 1992.
- 9) Weiss, J.P., Pollack, H.M., McCormick, J.F., Malloy, T.M., Hanno, P.M. and Carpinello, V. L.: Renal Hemangiopericytoma; surgical, radiological and pathological implications. *J. Urol.*, **140**, 337—339, 1983.
- 10) Siniluoto, T.M.J., Panivansalo, M.J., Hellstrom, P.A., Leinonen, A.S.S. and Kyllonen A. P.J.: Hemangiopericytoma of the kidney: A case with preoperative ethanol embolization. *J. Urol.*, **140**, 137—138, 1988.
- 11) 大川健二: 造血幹細胞の分化, 増殖と細胞膜蛋白. *病理と臨床*, **13**, 1499—1509, 1995.
- 12) Miettinen, M., Lindenmayer, A.E. and Chaubal, A.: Endothelial cell markers CD31, CD34 and BNH9 antibody to H- and Y- antigens evaluation of their specificity and sensitivity in the diagnosis of vascular tumors and comparison with von Willebrand Factor. *Modern pathology*, **7**, 82—90, 1994.

(1997年1月28日受付, 7月31日受理)