症 例

原発巣摘出 6 年後、肺内転移を認めた

Hemangiopericytoma の 1 例

東邦大学第 1 外科（主任：亀谷寿彦教授）

本 田 亮 一 柳 沢 正 弘 亀 谷 寿 彦

東邦大学第 2 病理学

海老原 善 郎

Hemangiopericytoma は、毛細血管の pericyte に由来する比較的稀な腫瘍である。1942年、stout and Murray により初めて報告され、当初は良性腫瘍と考えられていたが、症例報告が増えるにつれて、再発転移も多く認められるようになり、悪性腫瘍として取り扱われるようになってきた。

症例は、37歳、女性で血痰および咳嗽を主訴とし、胸部エックス線写真で左下肺野に異常陰影を認めた。生検にて非上皮性悪性腫瘍の病理診断を得た。6年前に左足関節部軟部組織の Hemangiopericytoma の摘出術を受けていることから、本腫瘍の左肺内転移の診断で左肺下葉切除術を施行した。

本症例のように Hemangiopericytoma の初回治療後 6 年を経て再発を認めたという報告は本邦では少なく、本腫瘍は悪性腫瘍として長期経過観察が必要である。治療は外科的切除が第一であり、放射線療法、化学療法等の単独または併用療法も行なわれている。再発転移巣に対しても、可能な限り外科的切除を行って、よい成績を得た報告もある。切除不能例でも放射線、化学療法等で延命効果を認めた報告もある。しかし、化学療法、放射線療法は補助療法の範囲内であり、積極的に外科療法が行われるべきであると考えらる。

索引用語：Hemangiopericytoma, 転移性肺腫瘍

はじめに

Hemangiopericytoma は毛細血管周囲の pericyte (血管周皮細胞) に由来する比較的稀な腫瘍であり、良性腫瘍として取り扱われてきた歴史的な背景がある。しかしその後、長期間の経過観察を行った症例などから、原発巣の腫瘍摘出後数年を経て、局所再発や他臓器転移の認められた報告もみられており、悪性腫瘍と考えられるようになってきた。

最近われわれは、約 6 年前に左足関節部に Hemangiopericytoma が発生して摘出手術を受け、今回左肺下葉の転移巣に対して、左肺下葉切除を行った症例を経験したので報告する。

症 例

症例：37歳、女性、主婦

主訴：血痰、咳嗽

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：26歳時、30歳時に帝王切開にて分娩

現病歴：昭和49年に左足関節前面の皮下腫瘍に気付いたが、特に症状がないために放置していた。昭和52年には腫瘍は著明に増大し、歩行時の疼痛と圧痛が出現するようになり、某病院を受診して、腫瘍の摘出手術を受けた。摘出標本の病理組織学的診断は、Hemangiopericytoma であり、術後4,500rad の⁶⁰Co の局所照射を受けている。

昭和57年12月中旬頃より咳嗽が出現するようになり、血痰も見られるようになった。回数、量ともに増加してきたため近医を受診し、胸部エックス線写真にて異常陰影を指適され、昭和58年2月に当院内科に検査治療の目的で入院となった。

入院時所見：体格中等度、栄養状態は良好、貧血黄疸はなく浮腫も認められない。また頸部、腋窩、鎖骨窩等の表在リンパ節は触知しなかった。左足関節部前

表 1 入院時検査成績

(末梢血)					
RBC	4.04 × 10 ⁴	WBC	7.6 × 10 ³		
Hgb	12.2g/dl	Eosino	0.5%	Lympho	21.5%
Hct	36.4%	Band	1.0%	Mono	3.0%
PLT	205 × 10 ³	Seg	74 %		
(血液生化学)					
T-P	6.9 g/dl	T-LDH	531 mU/ml	BUN	11.0mg/ml
ALB	4.1 "	LDH ₁	19.4%	Crea.	0.8 mg/dl
GOT	21.2mU/ml	LDH ₂	58.3%	Na	138 mEq/l
GPT	6.6 "	LDH ₃	18.9%	K	4.2 "
ALP	74.1 "	LDH ₄	3.1%	Cl	102 "
Glu	114 mg/dl	LDH ₅	0.3%		
α-Feto	5.63mg/ml	CEA	1.2mg/ml		
(75gGTT)					
pre	160mg/dl	30'	168mg/dl	60'	152mg/dl
				90'	237mg/dl
(尿一般)					
潜 血	(-)	糖	(-)		
アセトン	(-)	タンパク	(-)

写真 1 胸部単純 X 線写真：↑印は腫瘍陰影

写真 2 左肺動脈造影：左下葉枝は遮断されている。

面に手術創痕を認めたが、同部の皮下に腫瘍は触知しなかった。

入院時検査所見：表に示した通りであるが、(表 1) 75g 糖負荷試験では糖尿病を疑わせる所見を示していた。胸部単純エックス線写真では(写真 1) 左下肺野に 9×9cm の辺縁が比較的明瞭で濃度均等な腫瘍陰影を認めた。肺動脈造影では(写真 2) 左下葉に分布する肺動脈は殆んど遮断された状態にあり、気管支造影でも腫瘍による気管支の圧排像を認めた(写真 3)。気

管支鏡所見では、左下葉枝の狭窄、および扁位は認めるが、腫瘍の直接浸潤、突出等は見られなかった。経気管支鏡的生検、および喀痰細胞診では腫瘍細胞は検出されなかった。さらにエックス線透視下で経皮的肺腫瘍生検が行われ、その組織像は核異形の著しい小型細胞がびまん性に増殖していて一定の細胞配列を示さず、非上皮性悪性腫瘍と診断された。この所見は 6 年前の左足関節部軟部組織の腫瘍組織所見と類似しており、以上から本腫瘍の左肺内の孤立性転移と診断され、

写真3 左気管支造影：腫瘍による圧排像を認める。

外科に転科後、昭和58年3月29日に開胸手術が行われた。

手術所見：開胸所見では胸水の貯留はなく腫瘍は9×10×9cmの大ききで、左肺下葉の大部分を占めていた。表面は血管に富む被膜に被われており、数本の気管支動脈が腫瘍内に入り込んでいた。一部壁側胸膜および横隔膜との線維性の癒着を認めた。肺門および周囲リンパ節の腫脹は認められず、下葉切除を行い手術を終了した。

病理組織学的所見：切除標本(写真4)の断面は境界明瞭、黄白色を呈した充実性腫瘍で中心部に壊死巣を認めた。組織学的には(写真5)、スリット状の毛細血管の豊富な紡錘形細胞肉腫の像であった。細胞密度も高く核の異形を認めるが、毛細血管内皮細胞に異型性はなく、腫瘍細胞はvascular reticulin sheathの外側に増殖する形を示した。以上の所見と経過より、転移性 Hemangiopericytoma と診断された。

術後経過：術後の経過は良好であったが、約1カ月後より、頭痛、食欲不振等を訴えるようになり、次第に増強する傾向にあったため、頭部CT-scanを施行したところ、右大脳基底核部および左右後頭葉に転移巣を疑わせる所見を認めた(写真6)。左肺腫瘍占居部位と頭部の転移巣に対して、各々⁶⁰Coの照射を予定して

写真4 切除した左肺下葉：腫瘍は血管に富む被膜に被われ、9×10×9cmの大ききで境界明瞭、断面は黄白色、充実性で一部壊死巣を認める。

写真5 病理組織学的所見：左 HE 染色、右 渡銀染色：スリット状の毛細血管腔の豊富な紡錘形細胞肉腫の像で、細胞密度も高く、核異型も認められる。毛細血管内皮細胞に異型性はなく、腫瘍細胞は, vascular reticulin sheath の外側に増殖している。

いたが、術後56日目に右大脳基底核部の転移巣より突然出血を来たし、死亡した。

剖検所見：出血巣となった腫瘍は右大脳皮殻淡蒼球付近にあり、大きさは径5.5cmであった(写真7)。その他に前回の頭部CTの所見に一致して左右後頭葉に2カ所、また右肺下葉、脾頭部にも転移を認めた。左足関節部および左肺下葉切除部位には再発を認めなかった。

考 按

Hemangiopericytoma は1942年に、Stout and Murray¹⁾により血管周皮細胞(pericyte)に由来する腫瘍として、始めて記載されている。その後の Stout ら²⁾

写真6 頭部CT像：右大脳基底核部に腫瘍陰影を認める。

写真7 直接死因となった大脳の剖検所見

の報告では全血管腫瘍における本腫瘍の占める割合は1.3% (691例中9例) であり、年齢、性差には関係なく全身各所の毛細血管の存在する部位に発生するが、頭頸部、四肢の軟部組織に発生することが多いとされている。本邦では1954年、大橋ら³⁾が Hemangiopericytoma を血管外膜細胞腫として報告して以来、住田ら⁴⁾は95例 (1954年～1977年)、中口ら⁵⁾は157例 (1966年～1982年) を集計しているが、Hemangiopericytoma の邦訳名が統一されていないため、何例報告されているかを正確に把握することは困難である⁴⁾。初期の stout らの報告では、原発巣の外科的切除後の再発転移例は、11.7% であり予後は比較的良好とされていたが、その後長期経過観察を行った症例報告が増えるに従って、Binder ら⁷⁾は73%、本邦では中谷ら⁸⁾が平均1年3カ月の経過観察で88例中65例 (74%) に再

発転移が見られたと集計報告している。また Backwinkel ら⁹⁾はその集計によると原発巣の外科的治療後の全再発転移例は52.2%と報告しているが、そのうちの36%は5年以上経過してからの再発転移であったと報告しており、長期にわたる経過観察が必要である。

病理組織学的には Hemangioendothelioma との鑑別が問題となるが、HE 染色および鍍銀染色により、1) 結合組織により腫瘍細胞と分離した、ほぼ正常な内皮細胞からなる多数の血管を有しており、2) 血管周囲の結合組織の間を放射線状に増殖する腫瘍細胞が認められる、3) 血管周囲の腫瘍細胞を取り巻く特徴的な細網線維のパターンを示す所見がある⁶⁾¹⁰⁾¹¹⁾。

臨床症状として本腫瘍の特徴的なものではなく、腫瘍の増大に伴う圧迫症状に基づくものが多い。肺に発生した本腫瘍の場合は、血痰、咳嗽、胸痛等が見られることが多く、肺癌と術前診断される場合が多い¹¹⁾¹²⁾。頭蓋内の本腫瘍は、aneurysm, meningioma, pituitaryadenoma 等と鑑別が必要である¹³⁾。

治療について見ると、原発巣に関しては外科的切除を行ない、放射線、化学療法を併用することが多い。腫瘍摘出のみを行った報告例もあるが、部分的に浸潤していたり、周囲組織と強く癒着して完全に摘出が困難な場合も多く、最近の報告例では広範囲切除を施行したものが多く、転移は主に血行性に肝、肺、脳、骨等に多く認められるが、転移巣であっても可能な限り外科的切除が行われるべきである¹⁴⁾。切除不能例に対しては、Wong ら¹⁵⁾は16例の転移性 Hemangiopericytoma に、adriamycin の単独または他剤併用療法を施行し、50%の症例に対して効果のあったことを報告し、Beadle ら¹⁶⁾も Adriamycin と DTIC の併用療法で緩快をみた症例を報告している。

本症例のように Hemangiopericytoma の初回治療後6年を経て、転移を認めたという報告は本邦では少ない。転移巣であっても積局的治療が行える症例もあるので、長期間の経過観察が必要である。

結 語

1) 足関節部軟部組織に発生した Hemangiopericytoma の初回治療後6年を経て肺内転移を認めた1例を報告した。

2) Hemangiopericytoma の主に予後に関して文献的考察を加えた。

本症例は第45回日本臨床外科医学会総会にて発表した。

文 献

1) Stout, A.P. and Murray, M.R.: Hemangioper-

- icytoma: A vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann. Surg.*, 116: 26—33, 1942.
- 2) Stout, A.P.: Tumor Featuring Pericytes: Glomus tumor and Hemangiopericytoma. *Lav. Inv.*, 5: 217—223, 1956.
 - 3) 大橋成一, 坂口 弘: 脂肪—血管外膜細胞の 1 例, 癌, 45: 268—269, 1965.
 - 4) 住田憲是, 川岡一彦, 江川 巖ほか: 膝窩部に発生した malignant hemangiopericytoma の 1 例, 関東整災外会誌, 10: 419—423, 1979.
 - 5) 中口利則, 杉立彰夫, 土山牧男ほか: 後腹膜に発生した Hemangiopericytoma の 1 例, 日臨外会誌, 44: 1483—1487, 1984.
 - 6) 鈴木 博, 佐藤孝臣, 小野寺時夫ほか: 血管周皮細胞腫 (hemangiopericytoma) 自験例と本邦報告 86 例の文献的考察, 癌の臨, 22: 890—898, 1976.
 - 7) Binder, S.C., Wolfe, H.J. and Deterling R.A. Jr.: Intraabdominal Hemangiopericytoma: Report of four cases and review of literature. *Arch. Surg.*, 107: 536—543, 1973.
 - 8) 中谷 茂, 謝 典穎, 川井和夫ほか: 大腿部に発生した malignant hemangiopericytoma の 1 例, 整外と災外, 23: 835—838, 1980.
 - 9) Backwinkel, K.D. and Diddams John A.: Hemangiopericytoma: Report of a case and comprehensive review of literature. *Cancer*, 25: 986—901, 1970.
 - 10) 坂江清弘, 八木幸夫, 佐藤栄一: 血管性腫瘍における第 VIII 因子関連抗原の免疫組織学的検討, 癌の臨, 28: 1038—1042, 1982.
 - 11) 崎尾秀彦, 山口 豊, 木村秀樹ほか: 肺の原発性悪性血管外皮細胞腫の 1 例, 胸部外科, 35: 878—881, 1982.
 - 12) 北野司久, カレッド・レンシャード, 藤尾 彰ほか: 肺転移を伴った悪性血管外皮細胞腫の 1 例, 日胸, XI-1, 3: 252—257, 1982.
 - 13) Michael, A.M., GGore, R.M. and Ciric, I.S.: CT appearance of Intracranial Hemangiopericytoma, *CT: Journal of Computed Tomography*, 6: 32—34, 1982.
 - 14) Auguste, L.-J., Rzack, M.S. and Sako, K.: Hemangiopericytoma *Journal of Surgical Oncology*, 20: 260—264, 1982.
 - 15) Woung, P.O. and Yogoda, A.: Chemotherapy of malignant Hemangiopericytoma. *Cancer*, 41: 1256—1260, 1979.
 - 16) Beadle, G.F. and Hill Coat, B.L.: Treatment of advanced malignant Hemangiopericytoma with combination adrimycin and DTIC: A report of four cases. *Journal of Surg.*, 22: 167—170, 1983.

A CASE OF LUNG METASTASIS OF HEMANGIOPERICYTOMA RECURRING SIX YEARS AFTER EXCISION OF THE PRIMARY LESION

Ryoichi HONDA*, Masahiro YANAGISAWA*, Yoshiro EBIHARA and
Toshihiko KAMEGAI*

*1st Department of Surgery, Toho University School of Medicine

**2nd Department of Pathology, Toho University School of Medicine

Hemangiopericytoma is a rare tumor which is derived from pericytes of capillary vessels. It was first reported by Stout and Murray in 1942. It was considered a benign tumor in the beginning, but recurrent metastasis has increasingly been noted along with an increase in the number of case reports. Hemangiopericytoma has thus come to be treated as a malignant tumor.

In a 37-year-old female patient with chief complaints of bloody sputum and cough, a chest roentgenogram revealed an abnormal shadow in the left lower lung field, and a pathological diagnosis of nonepithelial malignant tumor was made at biopsy. Since she had undergone excision of a hemangiopericytoma in the soft tissues of her left ankle joint six years earlier, left lower lobectomy was performed under the diagnosis of metastasis of the tumor to the left lung.

There are few reports in Japan on cases like this, in which hemangiopericytoma recurred 6 years after the initial treatment. It is necessary to observe the course for a long time considering its potential malignancy. Surgical excision for recurrent metastatic pericytoma should also be recommended wherever possible.

Key words: Hemangiopericytoma, Lung metastasis, Malignant tumor