Malignant hemangiopericytoma

初回手術後9年で再発した Malignant
hemangiopericytoma の1例

佐伯 英明*1 佐藤貴美子*1 菅原 光雄*1 佐野 豊*2

Summary

Malignant hemangiopericytoma は slow growing な性格を有する腫瘍であり、治療後5年以上経過後の再発がまれではない。今回われわれは、そのような性格を反映した30歳女性の左前額前頭部の典型例を経験した。組織像では、鍍銀染色で、腫瘍細胞が血管の周囲の細網線維の periendothelial ring の外側で増殖し、腫瘍細胞間にも細網線維が認められた。電顕像でも腫瘍細胞が微細な細胞外線維成分や基底板上で囲まれる傾向が認められた。

治療については、化学療法や放射線療法の有効性が一定でないため、確実な外科的切除が優先する。そこで自験例では、浸潤を疑った骨ごと広範に切除し、腸骨付き遊離鼠径皮弁移植術を主体とする再建を施行した。

緒 言

Hemangiopericytoma は、1942年に Stout と Murray¹⁾ によって記載された pericyte 由来とされる腫瘍で、臨床的には、病理組織像で予想されるよりも悪性の経過をとる傾向が指摘される²⁾ 腫瘍である。

われわれは、最近、他医で約10年間に3回の局所再発を繰り返し、悪性として紹介された症例を経験したので報告する。

症 例

患 者：30歳，主婦

現病歴：昭和50年に前額左生え際に皮膚腫瘍が出現した。昭和51年1月に近医で局麻下に切除縫縮され、病理組織学的に malignant hemangiopericytoma を疑われた。その後9年間再発がなかったが、昭和60年2月に同一部位に腫瘍が出現した。同じ近医で昭和60年4月と昭和61年1月の2回、局麻下に切除縫縮されたが、再発を繰り返した。そこで、昭和61年10月に当科に紹介された。

現 症：前額左生え際に、周囲と癒着して可動性に乏しく弾性硬で紅色調の皮膚腫瘍があり、圧痛を有していた。その長径と短径は、約3週間で、3×1.5 cm から4×2.3 cm に増大した(図1)。また、左耳前部にリンパ節の腫脹を認めた。術前検査では、骨シンチとガリウムシンチで腫瘍部に一致した集積が認められた。しかし、CT スキャンでは頭蓋内への浸潤所見はなく、その他、胸部および頭部X線像を

*1 Hideaki SAEKI, Kimiko SATO, Mitsuo SUGAWARA: 弘前大学形成外科学教室

*2 Yutaka SANO: 東京労災病院形成外科

図 1. 術前

図 2. 術後8ヵ月

含めて、一般検査所見は異常がなかった。

治 療：昭和61年11月20日全麻下に、肉眼的な腫瘍辺縁より 3 cm 外側の切開で、頭蓋骨ごと en bloc に腫瘍を切除した。生じた創面は、左側の腸骨つき鼠径皮弁の遊離移植と近傍の頭蓋骨外板の骨移植で再建した（図2）。同時に左耳前部のリンパ節の切除も施行した。

後療法として、Teikyo S-2 protocol³⁾ による VCR, CTY, ADR, ACT-D の4者併用療法を施行した。

組織像：HE 染色（図3）では、腫瘍細胞の核は、腫瘍の部分部分により、形が円形ないし紡錘形で一定しておらず、大小不同であり、多数の核分裂像が認められる領域や多核の細胞の認められる領域があった。しかし、毛細血管の増生が著明なのは腫瘍の一部の領域に限られて

図 3. HE 染色強拡大

図 4. 鍍銀染色中拡大

図 5. 電顕像（×4,800）

腫瘍細胞と血管内皮細胞（右上）

いた。鍍銀染色（図4）では、腫瘍細胞は血管周囲の細網線維の periendothelial ring の外側で増殖し、腫瘍細胞間にも細網線維が認められた。以上、初発時の組織像と同様であった。電顕所見（図5）では、クロマチンが核周囲に偏在した腫瘍細胞が微細な細胞外線維成分や基底

板で取り囲まれる傾向が認められた。核の辺縁が凹凸である腫瘍細胞も多かったが、細胞質内には細線維や dense body が認められなかった。

なお、腫瘍直下の骨や左耳前部リンパ節には腫瘍細胞が認められなかった。

以上の組織像と臨床経過より malignant hemangiopericytoma の再発例と考えた。

考 察

Hemangiopericytoma は、臨床的な悪性度が必ずしも病理組織所見に反映されないとする報告²⁾がある。しかし、その後の報告⁴⁾⁵⁾によると、個々の腫瘍細胞の maturity と予後との相関が指摘されている。また、Mac-Master ら⁴⁾は組織学的所見により、benign, borderline malignant, malignant に分類した。それによると、血管がよく発達し、腫瘍細胞の大半が紡錘形で、有糸分裂はあってもごく少ないものは、benign であり、転移がない。Benign よりも細胞成分に富み、腫瘍細胞がより膨満しているが、anaplasia の所見は優勢ではなく、有糸分裂も時折みられる。そして血管腔が圧縮され、その outline が不明瞭であるようなものを、borderline malignant に分類すると、その 1/3 の症例で転移がみられた。さらに腫瘍細胞に種々の程度の anaplasia と有糸分裂が観察されるものを malignant に分類すると、その 3/4 に転移がみられたという。また、Backwinkel ら⁶⁾の報告によると、悪性例の36%が初回治療後5年以上を経過してから再発転移している。そして十分な経過観察を行った場合の hemangiopericytoma の死亡率は約 50% に及ぶとする報告⁴⁾⁷⁾がある。したがって、悪性度のそれほ

ど高くない組織所見を呈する症例でも、slow growing な性格を有する腫瘍であるので、永年にわたって経過観察を継続する必要がある。

なお、実際の治療においては、立花ら⁸⁾や沢口ら⁹⁾も示唆しているように、化学療法や放射線療法の有効性は一定しておらず、手術療法が優先する。ただし本症例でも示されたように、肉眼的腫瘍辺縁より狭い範囲内での切開による切除では長期間経過した後でも再発しうるので、十分に三次元的に広く切除する必要がある。

文 献

- 1) Stout, A.P., Murray, M.R.: Hemangiopericytoma: A vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann. Surg.*, 116: 26, 1942.
- 2) Forrester, J.S., Houston, R.A.: Hemangiopericytoma with metastases. *Arch. Pathol.*, 51: 651, 1951.
- 3) 立石昭夫：軟部悪性腫瘍の化学療法。伊丹康人，西尾篤人，古屋光太郎編，整形外科MOOK，第38巻，軟部腫瘍，金原出版，東京，1985，133-140.
- 4) MacMaster, M.J., Soule, E.H., Ivins, J.C.: Hemangiopericytoma. A clinicopathologic study and long-term follow up of 60 patients. *Cancer*, 36: 2232, 1975.
- 5) Enzinger, F.M., Smith, B.H.: Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum. Pathol.*, 7: 61, 1976.
- 6) Backwinkel, K.D., Diddams, J.A.: Hemangiopericytoma. *ibid*, 25: 896, 1970.
- 7) O'Brien, P., Brasfield, R.D.: Hemangiopericytoma. *Cancer*, 18: 249, 1965.
- 8) 立花久大，他：悪性血管周囲細胞腫。最新医学，33: 1012, 1979.
- 9) 沢口 毅，他：Hemangiopericytoma の2例。整形外科，34: 1098, 1983.