

骨盤内後腹膜腔に発生した Hemangiopericytoma の1例

—本邦30例の文献的集計—

横浜市立市民病院泌尿器科 (部長: 福島修司)

桜本 敏夫, 矢尾 正祐, 菅原 敏道, 福島 修司

横浜市立市民病院検査科 (主任: 永岡貞男)

亀 田 陽 一

A CASE OF HEMANGIOPERICYTOMA IN THE RETROPERITONEAL CAVITY AND A REVIEW OF LITERATURE IN JAPAN

Toshio SAKURAMOTO, Masahiro YAO,

Toshimichi SUGAWARA and Shuji FUKUSHIMA

*From the Department of Urology, Yokohama Municipal Citizen's Hospital
(Chief: Dr. S. Fukushima)*

Yoichi KAMEDA

*From the Department of Pathology, Yokohama municipal Citizen's Hospital
(Chief: Dr. S. Nagaoka)*

A case of hemangiopericytoma in the pelvic retroperitoneum is reported. The patient, a 45-year-old man, visited us with a complaint of sudden urinary retention. Intravenous pyelogram and computerized tomographic scan revealed a large pelvic mass displacing the bladder to the left superiorly. Laparotomy was performed, and biopsy showed the mass to be a malignant hemangiopericytoma. He underwent a surgical excision after receiving irradiation to the true pelvis and embolization of right internal iliac. He developed multiple pulmonary and liver metastases and died 2 years after surgery.

Thirty cases of retroperitoneal hemangiopericytoma reported in Japan are reviewed.

(Acta Urol. Jpn. 35: 131-136, 1989)

Key words: Hemangiopericytoma, Retroperitoneal tumor

緒 言

Hemangiopericytoma は Stout & Murray¹⁾ に より1942年に初めて報告された血管性腫瘍で、血管周皮細胞 (pericyte) より発生すると考えられている。本邦では血管外皮細胞腫、血管周皮腫、血管周皮細胞腫および血管外膜細胞腫などの名で呼ばれており pericyte の存在する身体のあらゆる部位に発生するが後腹膜腔の発生例は少ない。われわれは本腫瘍の骨盤内後腹膜腔発生1例を経験したので、本邦での後腹膜腔発生30例の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 45歳, 男性

主訴: 尿閉

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1983年11月頃より右臀部, 右下肢に疼痛が出現し整形外科に通院していた。1984年8月28日突然排尿困難が生じ尿閉状態で当科を初診した。右下腹部に小児頭大の腫瘤を触知, 同日入院となる。

入院時現症: 右下腹部に小児頭大の可動性のない弾性硬の腫瘤を触知した。直腸診でも同様な弾性硬の腫瘤を前立腺側に認めた。また中等度の両側精索静脈瘤を認めた。

検査所見: 血液一般, 血液生化学検査で特に異常所見は認めず, 尿沈査で軽度の血膿尿があった。尿細胞診は陰性。

X線学的検査所見: IVP では上部尿路は正常だが

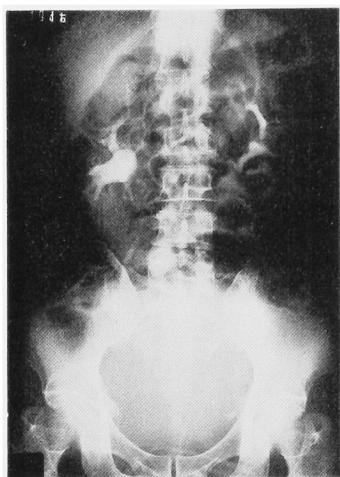


Fig. 1. Excretory urogram shows large pelvic mass displacing bladder to the far left superiorly.

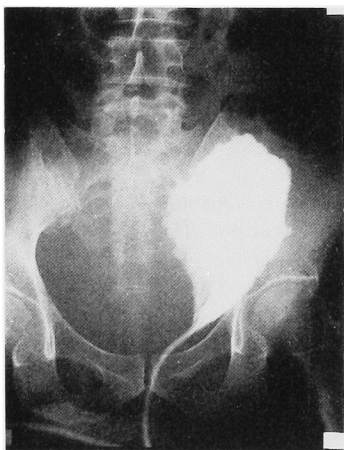


Fig. 2. Cystogram shows a marked left lateral deviation of the bladder.

小骨盤腔全体に homogenous な陰影があり、膀胱が左上外側に変位し圧排されていた (Fig. 1)。CG でも膀胱の左上外側への圧排が著明で排尿困難を想像させた (Fig. 2)。CT 検査では小骨盤腔をほぼ占める大きな充実性腫瘤を認め、その中央部は壊死を思わせやや low density であった。また腫瘤と周囲との境界は明瞭であるが右腸骨への浸潤を思わせる所見を認めた (Fig. 3)。血管造影検査では右内腸骨動脈を流入血管とした、骨盤腔全体を占める極めて血管に富んだ腫瘍像がみられた (Fig. 4)。

臨床経過：骨盤内腫瘍と診断、右腸骨への浸潤を考慮し、1984年9月5日開放生検を施行した。病理診断は、malignant hemangiopericytoma であった。9

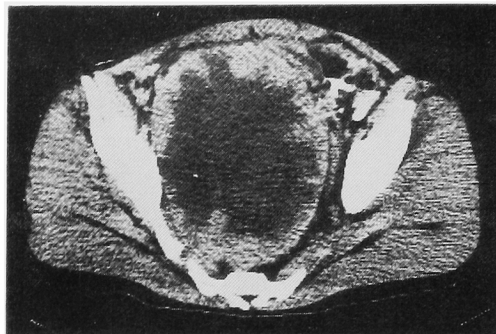


Fig. 3. Computed tomography scan shows an encapsulated mass filled the true pelvis with a central low density area suggesting a necrotic change.

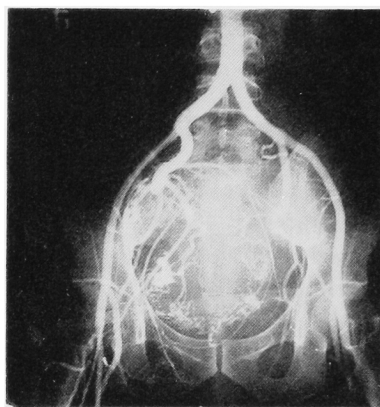
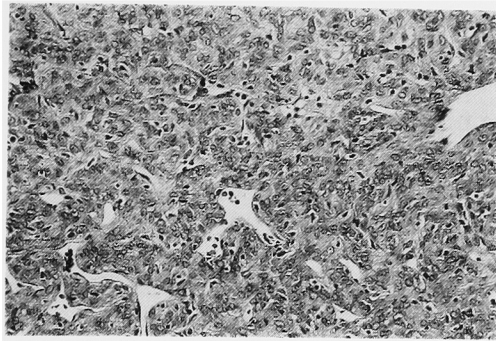


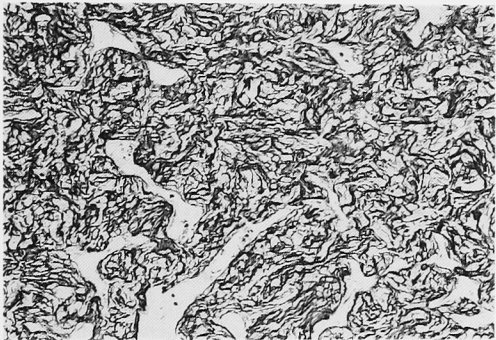
Fig. 4. Pelvic arteriogram shows pelvic mass supplied mainly from right internal iliac artery and containing areas of hypervascularity, pudding, avascularity and abnormal stretching of vessels.

月19日人工肛門、膀胱瘻を造設し10月3日より腫瘍部にコバルト照射 6,000 rad を行った。さらに12月24日右内腸骨動脈塞栓術を施行、その後の CT 検査にて腫瘍の軽度縮小を認めた。1985年2月13日腫瘍摘出術を施行した。腫瘍は血管に富んだ被膜におおわれ、右腸骨壁と一部癒着していたが一塊に摘出した。出血量は 4,000 ml、摘出腫瘍は大きさ 13×9×8 cm、重さ 433 g で薄い被膜でおおわれ、断面では黄白色の充実性組織で一部に出血と壊死巣を認めた。1985年10月23日尿路および下部消化管に異常所見のないことから人工肛門と膀胱瘻の閉鎖術を行った。その後外来通院にて経過をみていたが、1986年1月頃より肺転移が出現した。CDDP, ADM, 5 Fu の多剤併用化学療法を行ったが効果なく、肝転移も加わり1986年8月6日死亡した。

病理組織学的所見：H-E 染色では、豊富な血管と



A



B

Fig. 5. A: Hematoxylin and eosin stain: showing various-sized vascular spaces lined by flattened endothelial cells and surrounded by small, round to ovoid shaped cells.
B: Silver impregnation stain: reticulin meshwork about individual tumor cells outlining the basement membrane of thin-walled vascular structures.

それを取り囲む pericyte 類似の細胞の増生を認め、一部に細胞分裂像もみられた。また鍍銀染色では腫瘍細胞は毛細血管の基底膜外において増殖しており、それぞれ微細な細網線維に取り囲まれていた (Fig. 5)。

剖検所見・肺, 肝, 心外膜, 脾, 腎, 骨, リンパ節 (腋窩, 縦隔, 腎門部, 腸間膜) と多臓器に転移を認めた。原発巣骨盤部は散在性に腫瘍細胞巣を残し瘢痕硝子化が著明であった。

考 察

1942年, Stout ら¹⁾は毛細血管内皮細胞が正常で基底膜外周に腫瘍細胞の増殖のみられるものを一つの疾患と考え, hemangiopericytoma と命名した。hemangiopericytoma は capillary pericyte の存在する身体のあらゆる部位より発生し, 約半数は皮膚皮下にみられ後腹膜腔発生例は欧米の報告^{2,3)}で20数%, 本邦では1984年田中ら⁴⁾が本腫瘍210例中後腹膜腔発

生は16例(7.6%)と報告しており, 欧米よりやや少なく比較的まれな血管腫瘍である。

本腫瘍の特徴は, 血管系細胞由来の腫瘍で著明な血管増生を伴うことから, 血管造影にてその特徴所見が見い出され本症の診断に有用であるとされている⁵⁻⁸⁾。Yaghami⁹⁾はその特徴所見として1)初期動脈相において主要血管が腫瘍によって圧排されている, 2)栄養血管が腫瘍内を spider-shape 状に走行する, 3)腫瘍内に多数の cork-screw 血管を認める, 4)均一で濃染した腫瘍像がゆっくり描出される, 5)時に A-V shunt がみられ早期静脈像が認められる, としている。自験例においてもほぼ同様な血管造影所見が得られた。しかし, その特徴も他の血管性腫瘍や悪性腫瘍を否定できるものではなく, 最終的には病理組織学的検索を持たねばならなかった。

本邦での hemangiopericytoma の後腹膜腔発生例は自験例を含め30例の報告があり (Table 1), 以下にその臨床所見について述べる。

年齢は7~70歳, 平均41.4歳で30代と40代で半数を占め, 一般的な悪性腫瘍に比べやや若い年代に多い傾向があった。また男女比は2:3で女性に多かった。

主訴としては腹部腫瘍が過半数で一番多く, 記載のあった24例中18例(75%)は手術時10cm以上の大きな腫瘍として摘出されている。これは hemangiopericytoma が一般に被膜におおわれ非浸潤性に発育し, 後腹膜という部位のため極めて大きくなって初めて腹部腫瘍として発見されるためと思われる。また骨盤内に発生した場合, 頻尿, 排尿困難などの排尿異常が出現するがこれも巨大腫瘍による機械的な圧迫が原因と考えられる。

治療法としては腫瘍の完全摘出が原則である。しかし腫瘍自体が大きく血管に富んでいるため, 周囲臓器や骨盤壁に癒着している場合, 摘出にはかなりの出血を覚悟せねばならないようである^{4,18,26,35)}。Smullen⁷⁾は出血のため手技的に摘出が困難な症例に対し術前に腫瘍血管の embolization を行い術中の出血量を減少させ, 腫瘍の完全摘出を行ったと報告し, 本腫瘍に対する embolization の有用性を強調している。最近の本邦報告例^{33,34)}にもみられるが, 自験例においても術前に embolization と抗癌剤の動注を行い, さらに人工肛門造設, 尿路変更を施行してから腫瘍の完全摘出を行ったが, 出血量は4,000mlに達した。また治療記載のあった28例中4例は摘出不能と診断されて生検にとどまっている。放射線照射は再発, 転移例と再発予防のために10例に行われている。西村ら²⁸⁾が摘出不能例に対し5,000radのコバルト照射を行

Table 1. Hemangiopericytoma in the retroperitoneal cavity in Japan

年度	報告者	年齢	性	主 訴	腫瘍の大きさ	治 療	組織	転 移・予 後
1. 1964	泉 雄ら ⁹⁾	47	♂		13×8×5 cm, 360g	摘出		
2. 1964	上 野ら ¹⁰⁾	58	♀	腹部腫瘍, 腰痛	15×8×6 cm	摘出	悪性	転移なし, 1年生存
3. 1965	伊 藤ら ¹¹⁾	17	♂	腹部腫瘍	7×6×5 cm	摘出, 照射 化学療法	悪性	肺転移, 初診より 1年5ヶ月で死亡
4. 1965	辻 ら ¹²⁾	40	♂	腰痛, 坐骨神経痛		摘出, 照射	悪性	肝, 肺転移
5. 1968	米 井ら ¹³⁾	18	♂					
6. 1969	田 崎 ¹⁴⁾	38	♀					
7. 1972	森 岡ら ¹⁵⁾	23	♀	背部痛	小児頭大	生検, 照射 化学療法	悪性	肝転移, 死亡
8. 1972	同	67	♀	腹部腫瘍		摘出		転移なし
9. 1973	後 藤ら ¹⁶⁾	68	♂	腹部腫瘍	6×3×3.5cm	摘出		転移なし, 1年生存
10. 1974	岩 佐ら ¹⁷⁾	7	♀	腹部腫瘍	直径約10cm	摘出, 照射		4.5ヶ月生存
11. 1976	鈴 木ら ¹⁸⁾	23	♂	頻尿, 腹部腫瘍	14×12×12cm, 740g	摘出, 照射	悪性	転移なし, 1年生存
12. 1978	富 岡ら ¹⁹⁾	33	♂	腹部腫瘍	550g	摘出		
13. 1979	坂 本ら ²⁰⁾	42	♀	低血糖昏睡	820g	摘出		
14. 1980	杉 田ら ²¹⁾	32	♀	腹部腫瘍	770g	摘出		
15. 1980	板 倉ら ²²⁾	37	♀	腹部腫瘍	25×20cm	生検, 照射 化学療法	悪性	肺転移, 2年生存
16. 1982	長 ら ²³⁾	57	♀	腹部腫瘍	5.5×8×5.5, 165g	摘出		転移なし
17. 1982	森 本 ²⁴⁾	54	♂	頻尿, 腹部腫瘍	12×9×8 cm	摘出, 化学療法	悪性	リンパ節転移, 11ヶ月生存
18. 1983	比 嘉ら ²⁵⁾	37	♀	腹部腫瘍	7×6 cm	摘出	悪性	リンパ節転移
19. 1983	蓮 尾ら ²⁶⁾	54	♀	腰痛, 排尿困難	10×7×7 cm, 140g	摘出, 照射	悪性	
20. 1983	中 口ら ²⁷⁾	21	♀	腹部腫瘍	12.5×7.5×10cm, 900g	摘出		転移なし
21. 1984	田 中ら ⁴⁾	45	♀	腹部腫瘍	11×10.5×9 cm	摘出	悪性	術後11日目死亡
22. 1984	西 村ら ²⁸⁾	48	♀	血尿, 腰痛	手拳大	生検, 照射 化学療法		再発なし, 2年生存
23. 1984	小 西ら ²⁹⁾	31	♀	背部痛	直径約10cm	摘出, 照射	悪性	肝, 肺他転移 3ヶ月死亡
24. 1984	坂 田ら ³⁰⁾	48	♂	腰痛, 便秘	14×14×10cm, 1050g	摘出	悪性	
25. 1984	国 富ら ³¹⁾	51	♀	腹部腫瘍		摘出		
26. 1985	高 野ら ³²⁾	57	♂	残尿感, 尿線細少	14×11.5×10cm, 1470g	摘出, 化学療法	悪性	転移なし, 8ヶ月生存
27. 1985	大 村ら ³³⁾	70	♀	臀部痛, 下肢痛		動注, 塞栓術	悪性	骨転移
28. 1985	鈴 木ら ³⁴⁾	34	♀	腹部腫瘍	19×14×6.5cm, 760g	摘出, 塞栓術		
29. 1986	羽田野ら ³⁵⁾	41	♂	腰痛	7.8×5×4.5cm	摘出		転移なし, 2年生存
30. 1986	自験例	45	♂	尿閉	13×9×8 cm, 433g	照射, 塞栓術 摘出, 化学療法	悪性	肝, 肺転移, 初診より 2年で死亡

い、手拳大腫瘍の消失を認め約2年 tumor free の状態を報告しているが、放射線治療の有効性を認める報告は少ない。化学療法としては、治療に4例、再発予防に2例それぞれ行われていた。板倉ら²²⁾は肺転移に対し actinomycin-D (ACTD)、vincristine (VCR)、cyclophosphamide (CPM) の三剤併用療法を施行し、腫瘍の著明な縮小を認めたと報告している。しかし他の3症例は有効な治療効果が得られず死亡している。欧米では adriamycin (ADM) の有効性を認める報告が散見される。Wong ら³⁶⁾は、ADM の単独または他剤との併用にて12例中6例(50%)にCR+PRを認め、本腫瘍がADMに感受性の高いことを指摘、その他ACTD、VCR、CPM、methotrexateに若干の効果があつたことを報告している。

また Morris ら³⁷⁾はADMの単独投与を2症例に行いCRとPRが得られたと報告している。しかし Beadle ら³⁸⁾はADMとDTICの併用療法を4症例に行つたが治療効果はなく、腫瘍が大きい場合長期生存は難しいと述べている。

本腫瘍の臨床的に大きな問題点の一つは、病理組織学的に良性、悪性の区別をすることが困難であることである。McMaster ら³⁹⁾は本腫瘍60例を病理組織学的に検討し、32例(53%)を悪性、16例(27%)を境界領域悪性、12例(20%)を良性とそれぞれ分類したところ、境界領域悪性16例中、転移または再発を生じたものが12例(75%)あり、良性、悪性の判断が難しい症例は悪性として取り扱う必要性を述べている。また、5年以上 follow up ができた23例の悪性例中1

例のみが tumor free で生存しているだけで, 7例が癌死し, 残りの15例にはすべて局所再発を認めた。さらに5年以上経過してから転移が初めて出現したものが悪性例に11%, 境界領域型に7%認めたと報告している。本邦後腹膜腔発生例では15例(50%)が悪性と診断されており, その内5例が死亡し, 5例に転移を認めている。自験例では, 術前に embolization と放射線療法を行い腫瘍摘出術を施行したが, 1年後に遠隔転移が出現し化学療法も効果なく死亡した。本腫瘍は外科的摘出以外に有効な治療法はなく, 再発, 転移をきたすと予後は極めて悪い。すべて悪性と考えて長期の経過観察が必要である。

文 献

- 1) Stout AP and Murray MR: Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg* **116**: 26-33, 1942
- 2) Enzinger FM and Smith BH: Hemangiopericytoma: an analysis of 106 cases. *Hum Pathol* **7**: 61-82, 1976
- 3) Auguste LJ, Razack MS and Sako K: Hemangiopericytoma. *J Surg Oncol* **20**: 260-264, 1982
- 4) 田中 肇, 長山正義, 武田温裕, 李 在都, 奥野匡亮, 紙野健人, 梅山 馨, 寺島 寛: 骨盤腔内後腹膜部発生 Malignant Hemangiopericytoma の一例と本邦集計例の検討。日臨外会誌 **45**: 345-350, 1984
- 5) Yaghani I: Angiographic manifestations of soft-tissue and osseous hemangiopericytomas. *Radiology* **126**: 653-659, 1978
- 6) 平野章治, 高島三洋, 横山 修, 久住治男, 島村正喜, 宮城徹三郎, 山口明夫, 大井章史: 精囊 Hemangiopericytoma の一例。西日泌尿 **48**: 1651-1656, 1986
- 7) Smullens SN, Scotti DJ, Osterholm JL and Weis sAJ: Preoperative embolization of retroperitoneal hemangiopericytomas as an aid in their removal. *Cancer* **50**: 1870-1875, 1982
- 8) Jaaskelainen J, Servo A, Haltia M, Wahlstrom T and Valtonen S: Intracranial hemangiopericytoma: radiology, surgery radiotherapy and outcome in 21 patients. *Surg Neurol* **23**: 227-236, 1985
- 9) 泉雄 勝, 小松幹夫, 藤森正雄: 後腹腔に発生せる血管外被細胞腫の一例。日外会誌 **65**: 647, 1964
- 10) 上野晃司, 中沢 洪: 後腹膜に発生した Stout's Hemangiopericytoma. 外科治療 **11**: 499-502, 1962
- 11) 伊藤 基, 松岡邦彦, 早川 清, 片岡 将: 後腹膜に発生せるいわゆる Hemangiopericytoma (Stout & Murray) の一例。癌の臨床 **11**: 889-893, 1965
- 12) 辻 陽雄, 山中 力, 軽部富美夫: 脊髄症状を初発とした Hemangiopericytoma の一例。日整外会誌 **39**: 934, 1965
- 13) 糸井純三, 伊藤 基, 石川通夫, 牛島 宥: 最近経験せる希有な Angiopericytoma の一例について。日外会誌 **69**: 950, 1968
- 14) 田崎 亨: Stout's Hemangiopericytoma の1例。日泌尿会誌 **60**: 483, 1969
- 15) 森岡 暁, 永井 泉, 野沢達郎: Hemangiopericytoma の二例。日臨外会誌 **33**: 535, 1972
- 16) 後藤裕己, 星野輝彦, 加藤 泰, 小池重義, 原建樹, 篠田知生, 安藤 徹, 坂上 進, 峰野達也, 杉江 開: 後腹膜に発生した Hemangiopericytoma の一例。外科 **35**: 350-354, 1973
- 17) 岩佐敏秋, 神谷 斉, 岡林義弘, 細野英之, 山際裕史, 浜崎 豊: 左大腿部及び後腹膜腔に発生せる Hemangiopericytoma と思われる一例。日小児会誌 **78**: 114, 1974
- 18) 鈴木 博, 佐藤孝臣, 小野寺時夫, 葛西森夫: 血管周皮細胞腫 (Hemangiopericytoma): 自験例と本邦報告86例の文献的考察。癌の臨床 **22**: 890-898, 1976
- 19) 富岡考允, 黒田敏介, 野中道泰, 斎藤敏比古, 丸山英太: 後腹膜腔に発生した血管外被腫の一例。日外会誌 **79**: 57, 1978
- 20) 坂本美一, 葛西 健, 武田和司, 瀧美哲至: 後腹膜腫瘍 hemangiopericytoma による低血糖昏睡の一例。日内会誌 **68**: 328, 1979
- 21) 杉田洋一, 宮田金泰, 嶋地 崇, 藤本牧生, 山口和男, 磯部吉郎: 骨盤内の後腹膜 hemangiopericytoma の一例。日外会誌 **81**: 180, 1980
- 22) 板倉 滋, 景山 茂, 横山謙三, 倉石安庸, 目黒定安, 斎藤宣彦, 橋本信也, 阿部正和: 後腹膜に原発した悪性血管周皮細胞腫の一例。日内会誌 **69**: 1188, 1980
- 23) 長 雄一, 外間孝雄: 右腎結石及び左後腹膜 hemangiopericytoma の一例。医療 **36**: 1258, 1982
- 24) 森本鎮義: 膀胱後部に発生した hemangiopericytoma の一例。日泌尿会誌 **73**: 234, 1982
- 25) 比嘉敏明, 黒田康正, 小橋陽一郎, 市島国男, 小島輝雄, 鳥塚莞爾: 悪性血管外膜細胞腫の四例。臨放 **28**: 133-139, 1983
- 26) 蓮尾登志子, 平原史樹, 植村次雄, 水口弘司: 急性腹症を呈した骨盤内後腹膜腔より発生せる malignant hemangiopericytoma の一例。産婦治療 **47**: 483-485, 1983
- 27) 中口和則, 杉立彰夫, 土山牧野, 河原 勉: 後腹膜腔に発生した hemangiopericytoma の一例。本邦14例の文献的集計。日臨外医誌 **44**: 1483-1487, 1983
- 28) 西村一男, 小川 修, 吉村直樹, 中川 隆, 高橋玲: 放射線治療が著効を示した後腹膜腔 hemangiopericytoma の一例。泌尿紀要 **30**: 809-815, 1984
- 29) 小西 登, 日淺義雄, 下山丈人, 関 浅男, 角田

- 道久, 船渡孝郎, 新海敏雄, 馬嶋素子, 永田昌敬, 佐野郁生, 秋岡 壽, 林 勝: von Recklinghausen 氏病に Malignant hemangiopericytoma (悪性血管周皮腫) を合併した一剖検例. 日生医 12: 189-194, 1984
- 30) 坂田博美, 近藤啓史, 林 宏一, 草野満夫, 葛西真一, 水戸迪郎, 関口定義: 後腹膜に発生した Malignant hemangiopericytoma の一症例. 北外誌 29: 228, 1984
- 31) 国富公人, 中津 博, 安川明広, 竹中生昌: 後腹膜腫瘍 (Hemangiopericytoma) の一例. 西日泌尿 46: 728, 1984
- 32) 高野邦夫, 鈴木伸男, 斉藤 博, 石橋 清, 新田幸寿, 星 永進, 近藤公男: 骨盤内後腹膜腔に発生した Hemangiopericytoma の一例と本邦報告例の検討. 日外会誌 86: 959-964, 1985
- 33) 大村孝志, 辻 寧重, 勝木良雄, 安田隆義, 西村昭男, 小野信英, 小野寺一彦: 骨盤部 Hemangiopericytoma の一例. 北外誌 30: 124, 1985
- 34) 鈴木 宏, 原 暢助, 森田辰男, 石川真也, 森口英男, 小林 裕, 田中成美, 石山俊次, 後藤健太郎, 戸塚一彦, 大場修司, 徳江章彦, 米瀬泰行: 後腹膜腔へ発生した血管周皮細胞腫の一例. 日泌尿会誌 76: 1243, 1985
- 35) 羽田野隆, 霞富士雄, 北川知行: 骨盤内腹膜後隙に発生した非定型血管外皮腫の一例. 日臨外医誌 47: 92-96, 1986
- 36) Wong PP and Yagoda A: Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma. Cancer 41: 1256-1260, 1978
- 37) Morris DM, Vuthiganon C, Chang P, Wiernik P and Elias EG Adriamycin in management of malignant hemangiopericytoma. Am Surg 47: 441-446, 1981
- 38) Beadle GF and Hillcoat BL: Treatment of advanced malignant hemangiopericytoma with combination adriamycin and DTIC: a report of four cases. J Surg Oncol 22: 167-170, 1983
- 39) McMaster MJ, Soule EH and Ivins JC: Hemangiopericytoma a clinicopathologic study and long-term follow up of patients. Cancer 36: 2232-2244, 1975

(1988年1月11日受付)