

後腹膜腔に発生した巨大な Hemangiopericytoma の 1 例

東京医科歯科大学泌尿器科学教室 (主任: 大島博幸教授)

蔵 尚樹, 木原 和徳, 増田 均

辻井 俊彦, 大島 博幸

A CASE OF RETROPERITONEAL HEMANGIOPERICYTOMA

Naoki KURA, Kazunori KIHARA, Hitoshi MASUDA,

Toshihiko Tsuji and Hiroyuki OSHIMA

From the Department of Urology, Tokyo Medical and Dental University, School of Medicine

We report a case of a huge retroperitoneal tumor in a 67-year-old woman. When the patient was taken to another hospital by ambulance, she had lost consciousness because of hypertension and hypoglycemia and abdominal CT revealed a huge retroperitoneal tumor with deviation of the right kidney and inferior vena cava. After further examinations including ultrasonography, MRI and angiography in our hospital, the tumor was extirpated. The tumor, 22×17×10 cm in size and 2,580 g in weight was diagnosed as hemangiopericytoma histologically. She has remained well with no evidence of recurrence for 9 months since the operation.

(Acta Urol. Jpn. 45: 45-48, 1999)

Key words: Retroperitoneal tumor, Hamangiopericytoma

緒 言

Hemangiopericytoma は毛細血管周囲の血管周皮細胞 (pericyte) 由来と考えられる稀な腫瘍である。今回われわれは、低血糖の原因精査中に発見された巨大な後腹膜 Hemangiopericytoma の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者: 67歳, 女性

主訴: 意識消失

既往歴: 50歳時虫垂切除, 20年前より高血圧で内服中

家族歴: 特記事項なし

現病歴: 4カ月ほど前より右腹部腫瘍と圧迫感を自覚していたが放置していた。1996年8月27日意識消失発作を起こし, 近医に緊急入院した。入院時血圧 260/120 mmHg, 血糖 38 mg/dl で頭部 CT および MRI では脳幹部に tiny infarction を認めた。降圧剤の投与などにより意識は徐々に回復した。低血糖の原因精査のため腹部 CT を施行したところ, 巨大な右後腹膜腫瘍を認めたため当科へ紹介, 入院となった。

入院時現症: PS=0, 身長 150.4 cm, 体重 50.5 kg. 血圧 174/90 mmHg, 脈拍 90/分, 整。右腹部に小児頭大, 表面平滑で弾性硬, 可動性のある腫瘍を触知した。表在リンパ節は触知しなかった。

検査成績: 検尿所見異常なし。血液生化学では軽度

貧血のほか異常値なし。FBS 55 mg/dl, インスリン 2.8 μ U/ml, C-ペプチド 0.6 ng/ml, HbA_{1c} 10.8%。内分泌学的検索, コルチゾール, カテコールアミン 3 分画, レニン活性, アルドステロンは正常範囲。腫瘍マーカー: AFP, CEA, CA19-9, CA125, SCC, NSE いずれも正常範囲。その他, IGF-I 75 ng/ml, IGF-II 440 ng/ml と正常範囲。ECG で左室肥大, 胸部レ線では右横隔膜の上昇, 経皮的腫瘍吸引細胞診 class III。

画像診断: 排泄性尿路造影では右腸腰筋影の消失, 消化管ガスの圧排像と, 右腎の正中方向への偏位がみられた。エコーでは肝下方右腎背側から骨盤腔に達する巨大な腫瘍があり, 辺縁は分葉状に凹凸あるも比較的明瞭, 内部はやや高エコーで小嚢胞が多数認められた。腹部 CT では腫瘍は右後腹膜腔を占拠し大きさ 21×16.5×16 cm で, 内部は造影剤で不均一に造影された (Fig. 1)。MRI の T1 強調画像では腫瘍内部は低信号ではほぼ均一, 肝を上方に, 右腎, IVC を左方へ圧排していた (Fig. 2)。血管造影では中程度の vascularity を持つ腫瘍で, 栄養動脈は下部肋間動脈ないし腰動脈および一部右腸骨動脈の分枝であった。以上より右後腹膜腫瘍の診断で10月7日経腹的腫瘍摘除術を施行した。

手術所見: 腹部正中切開と右季肋下補助切開を加え, 経腹的に右後腹膜腔に到達した。腫瘍は肝, IVC, 右腎および周囲軟部組織との癒着は軽度であったが, 右副腎とは固着していたため右副腎を含め

腫瘍を一塊として摘出し、右腎と IVC を本来の位置に復帰させた。摘出腫瘍は 22×17×10 cm, 2,580 g

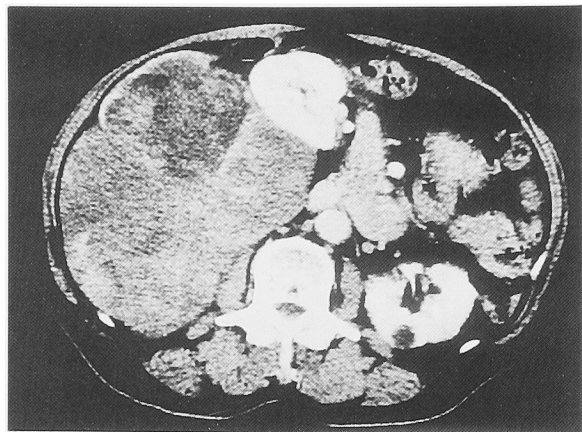


Fig. 1. Abdominal CT showed a slightly enhanced mass in the right retroperitoneal space.



Fig. 2. T1-weighted MRI showed a large retroperitoneal mass.

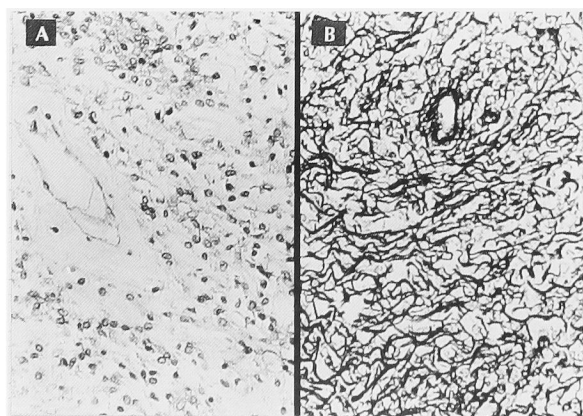


Fig. 3. Microscopic appearance of the tumor revealed hemangiopericytoma (A: hematoxylin and eosin stain, B: silver impregnation stain).

で全体は被膜に覆われ充実性であり剖面は白色弾性軟、一部黄色調で4～5個に分葉化されていた。組織学的には不規則に分岐し拡張した管腔形成が目立ち、管腔の周囲に多角形の核を有する橢円～長円形の細胞が充実性に増生していた。核分裂像は10視野に1個以下と少なかった (Fig. 3)。銀染色では個々の細胞を被うように増殖した膠原線維が染色された。免疫染色ではビメンチン、抗 CD34 抗体が陽性、抗第8因子抗体、S-100 蛋白、デスミン、ミオグロビン染色陰性であり、以上の結果から Hemangiopericytoma と診断された。

術後 FBS は 105 mg/ml, 血圧 152/80 mmHg と安定し経過も良好で、術後9カ月現在再発などは認めていない。

考 察

Hemangiopericytoma は軟部組織腫瘍のうちの2.3～4.6%を占め^{1,2)}、皮膚、皮下組織に多く発生する。一方後腹膜腔に発生するものは全体の7.6～27%で^{3,4)}、後腹膜腫瘍のうちの2.2～2.9%を占める^{5,6)}。本邦における後腹膜発症例としては、近年 窪田ら⁷⁾が47例を集計しているが、30～50歳代を中心としてあらゆる年齢層で発症しており⁸⁾、男女比では女性に多い傾向がみられる。初発症状としては腹部腫瘤が最も多く過半数を占め、ほかに腰背痛、頻尿、尿閉および排尿困難、下肢痛、胃腸症状などがみられる。低血糖症状を伴った Hemangiopericytoma は本邦で数例報告されているが⁹⁻¹³⁾、いずれも後腹膜腔より発生し、腫瘍からのインスリン様活性物質の分泌を示唆している点は注目される。本例でも意識消失発作が初発症状だったが、術前の血中インスリンは低値、また IGF-I および IGF-II はいずれも正常範囲であり、したがってこれらの物質による低血糖発作との確認はできなかった。そのため腫瘍による糖の消費の亢進、巨大な腫瘍の圧迫による肝・膵臓の機能低下が低血糖症状の原因と推測されたが、Golden ら¹⁴⁾は低血糖を伴う膵外腫瘍のうち、特に Hemangiopericytoma において IGF の上昇を認めるものが多かったとしており、この腫瘍とインスリン様活性物質産生との関連はさらに解明を要するところである。

画像診断ではエコー、CT、MRI および血管造影により腫瘍の存在を確認できるが、組織型診断に至るほどの所見は得られぬことが多い。ただし比較的血管新生が著明なので、CT ではよく造影される充実性の腫瘍として¹⁵⁾、また血管造影では豊富な新生血管と腫瘍濃染、AV-シャントによる静脈相の早期出現などを認めるとされる¹⁶⁻¹⁸⁾。なお特異的な腫瘍マーカーなどは見出されていない。

治療の基本は外科的摘除であるが、増生血管が豊富

なため出血には十分注意する必要がある。そのため特に巨大例で術前の動脈塞栓が有用であったとする報告も少なくないが^{7,18-22)}, 本症例のように細い支配血管が複数あったり, 腫瘍が出血壊死あるいは嚢胞変性している場合もあり有効例は限られるであろう。本症例では癒着も少なく輸血も要せず摘出可能であった。腫瘍が大きくなると発見されにくいことから, 摘出腫瘍の最大径は前出の窪田らによれば平均 12.5 cm と比較的大きく, 本症例のように 20 cm を越えるものの報告もある¹⁵⁾。組織学的には, 一層の正常内皮細胞に被われた不規則な形態の管腔形成が豊富で²⁾, それらの周囲に卵円形ないし紡錘形の腫瘍細胞が放射状または層状に密に増殖する¹⁵⁾。銀染色では内皮細胞直下と, 個々の腫瘍細胞間に網状に入り込む好銀線維が観察される。免疫染色では血管系のマーカーである抗 CD34 抗体で染色されるが, 血管内皮マーカーの抗第 8 因子抗体では染色されない点の特徴である²³⁾。

予後は Binder ら²⁴⁾によれば 73% が悪性の経過をたどり, 黒松ら²⁵⁾は 30 例のうち 8 例が 2 年以内に死亡しているとしている。川口ら¹⁵⁾の集計でも 2 年以内の経過観察で tumor free で生存しているのは 25 例中 10 例に過ぎず, また 10 年以上の経過をもった再発例も報告されている。腫瘍摘出前後や非切除例, 再発例に放射線治療や化学療法を施行した報告も見られるが^{7,19)}, 症例数が少なくそれらの有効性について今のところ十分確認されているとは言い難い。とくに腫瘍の大きさが 5 cm 以上で出血壊死巣が多い, 細胞密度や異型性が高度, 強拡大で 10 視野あたり核分裂像 4 個以上などが予後不良因子とされているが, それ以外でも再発転移をきたすことがあり, 結局すべての症例が malignant potential を持つと考えて厳重に経過観察する必要がある。

結 語

われわれが経験した巨大な後腹膜 Hemangiopericytoma の 1 例を報告した。

本論文の要旨は第 517 回日本泌尿器科学会東京地方会で報告した。

文 献

- 栗原憲二, 水関 清, 中野吉朗, ほか: 傍膀胱血管周皮腫の 1 例. 臨泌 49: 583-586, 1995
- 土屋文雄, 豊田 泰, 渡辺恒彦, ほか: 腎血管外皮細胞腫について. 日泌尿会誌 57: 822-830, 1966
- 田中 肇, 長山正義, 寺島 寛, ほか: 骨盤腔内後腹膜部発生 Malignant Hemangiopericytoma の 1 例と本邦集計例の検討. 日臨外医会誌 45: 345-350, 1984
- Auguste LJ, Razack MS and Sako K: Heman-giopericytoma. J Surg Oncol 20: 260-264, 1982
- Lane RH, Stephens DH and Reiman HM: Primary retroperitoneal neoplasms: CT findings in 90 cases with clinical and pathologic correlation. AJR (Am J Roentgenol) 152: 83-89, 1989
- 斎藤和男, 古畑哲彦, 小川勝明, ほか: 後腹膜腫瘍の 6 例. 日泌尿会誌 79: 918-924, 1988
- 窪田裕輔, 笠原正男, 名出頼男, ほか: Retro-vesical Hemangiopericytoma の 1 例. 泌尿器外科 9: 321-325, 1996
- 藤井靖久, 広川 信, 松下和彦, ほか: 後腹膜に発生した Hemangiopericytoma の 1 例. 泌尿紀要 38: 811-815, 1992
- Yasuda Y, Kasahara K, Tenmoku S, et al.: Retroperitoneal hemangiopericytoma associated with hypoglycemia: report of a case. Jpn J Surg 9: 350-358, 1979
- 石黒 望, 田中美津子, 奥山牧夫, ほか: 低血糖症状とインスリン様活性高値を伴った heman-giopericytoma の 1 症例. 日内会誌 75: 559-562, 1986
- 春日雅人, 崎元哲郎, 坂本美一, ほか: 低血糖を伴った腓外性腫瘍についての考察. 日内分泌会誌 54: 442, 1978
- 坂本美一, 葛谷 健, 武田和司, ほか: 後腹膜腫瘍 hemangiopericytoma による低血糖昏睡の 1 例. 日内会誌 68: 328, 1979
- 小山洋子, 細谷英雄, 宮田敏夫, ほか: Heman-giopericytoma による低血糖症の 1 例. Diabetes J 13: 117-122, 1985
- Golden P and Hendricks CM: Hypoglycemia associated with non-islet-cell tumor and insulin-like growth factors. N Engl J Med 305: 1452-1455, 1981
- 川口米栄: 二川憲昭, 糸山進次, ほか: 直腸周囲に発生した骨盤内後腹膜 Malignant Heman-giopericytoma の 1 例. 日本大腸肛門病会誌 45: 202-208, 1992
- Yaghami I: Angiographic manifestation of soft-tissue and osseous hemangiopericytomas. Radiology 126: 653-659, 1978
- 比嘉敏明, 小橋陽一郎, 小島輝雄, ほか: 悪性血管外膜細胞腫の 4 例. 臨放線 28: 133-139, 1983
- 桜本敏夫, 福島修司, 亀田陽一, ほか: 骨盤内後腹膜腔に発生した Hemangiopericytoma の 1 例. 泌尿紀要 35: 131-136, 1989
- 山中洋一郎, 江上 格, 浅野伍朗, ほか: 集学的治療が有効であった後腹膜 malignant heman-giopericytoma の 1 例. 日消外会誌 24: 2819-2823, 1991
- 鈴木 宏, 徳江章彦, 米瀬康行, ほか: 後腹膜腔へ発生した血管周皮細胞腫の 1 例. 日泌尿会誌 76: 1243, 1985
- Smith RB, Machleder HI, Toubas P, et al.: Preoperative vascular embolization as an adjunct to

- successful resection of large retroperitoneal hemangiopericytoma. *J Urol* **115**: 206-208, 1976
- 22) Smullens SN, Scotti DJ, Osterholm JL, et al.: Preoperative embolization of retroperitoneal hemangiopericytomas as an aid in their removal. *Cancer* **50**: 1870-1875, 1982
- 23) 尾山博則, 福井 巖, 石川雄一, ほか: 腎血管周皮細胞腫の1例. *日泌尿会誌* **89**: 50-53, 1998
- 24) Binder SC, Wolfe HJ and Deterling RA Jr: Intraabdominal hemangiopericytoma: report of four cases and review of literature. *Arch Surg* **107**: 536-543, 1973
- 25) 黒松 功, 梅田圭樹, 川村壽一, ほか: 膀胱後部に発生した Hemangiopericytoma の1例. *泌尿紀要* **40**: 889-891, 1994

(Received on May 25, 1998)

(Accepted on August 31, 1998)