

放射線治療が著効を示した後腹膜腔 Hemangiopericytoma の1例

北野病院泌尿器科（主任：中川 隆）

西 村 一 男

小 川 修

吉 村 直 樹

中 川 隆

北野病院病理部

高 橋 玲

A CASE OF RETROPERITONEAL HEMANGIOPERICYTOMA IN WHICH RADIOTHERAPY WAS EFFECTIVE

Kazuo NISHIMURA, Osamu OGAWA,
Naoki YOSHIMURA and Takashi NAKAGAWA

From the Department of Urology, Kitano Hospital

(Chief. T. Nakagawa)

Rei TAKAHASHI

From the Department of Pathology, Kitano Hospital

A 48-year-old woman came to our hospital with complaint of macroscopic hematuria and left lower abdominal pain, on January, 27, 1982. She complained of lower abdominal oppressive pain, but no abdominal tumor was palpated on physical examination. Vaginal examination revealed a stony hard and nodular tumor which was not movable, and as large as a man's fist, on the left side of uterine cervix. IVP revealed left nonfunctioning kidney. Cystoscopy revealed no abnormal finding but left ureteral catheterization could not be done. CTscan revealed intrapelvic homogenous mass which could not be identified from uterus. Pelvic angiography revealed an encasement of the left uterine artery, and moderate hypervascular tumor which deviated the obturatorius artery.

Under the diagnosis of retroperitoneal tumor, operation was done on March, 8, 1982. The tumor existed in the retroperitoneal space, and was as large as a man's fist. It was not a movable mass, venous dilatation was found on its surface, and severe adhesion was found between the lateral side of the tumor and the left external iliac artery. So only biopsy was done.

Histopathological diagnosis of the specimen was hemangiopericytoma.

She received postoperative radiation therapy with total dose 5,000rad in 5 weeks.

Now about 2 years have passed, vaginal examination revealed no tumor, and CTscan revealed diminishment of the tumor.

Generally radiotherapy is not considered to be effective for hemangiopericytoma, but sometimes it is. Thus preoperative vascular embolization with surgical resection and postoperative radiotherapy or chemotherapy are considered to be necessary for successful treatment of hemangiopericytoma.

Key words: Hamangiopericytoma, Retroperitoneal Space, Radiation therapy

緒 言

Hemangiopericytoma は、泌尿器科領域では、まれな疾患であり、一般に放射線感受性が低いとされている。最近、われわれは、後腹膜腔に発生したと思われる摘出不能の Hemangiopericytoma に対し、やむなくコバルト照射を施行したところ、著効を示した症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：48歳，女性

初診：1982年1月27日

主訴：肉眼的血尿，左下腹部痛

既往歴：16歳，腎炎

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：1979～1980年頃より，便柱の狭小化に気付いていた。1981年8月頃，肉眼的血尿，左下腹部痛に

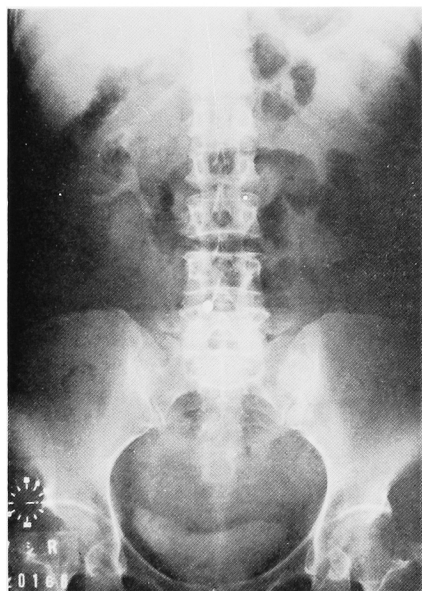


Fig. 1. Preoperative IVP



Fig. 2. Preoperative CT scan

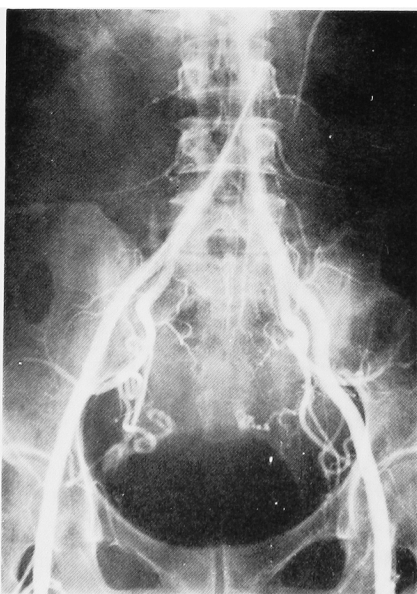


Fig. 3. Pelvic angiography (arterial phase)

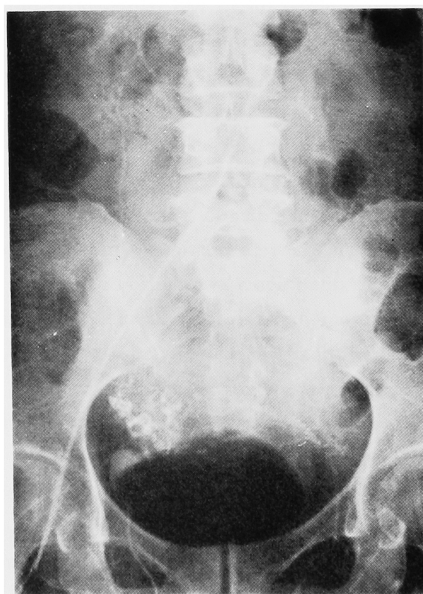


Fig. 4. Pelvic angiography (venous phase)



Fig. 5. H.E. stain of the specimen

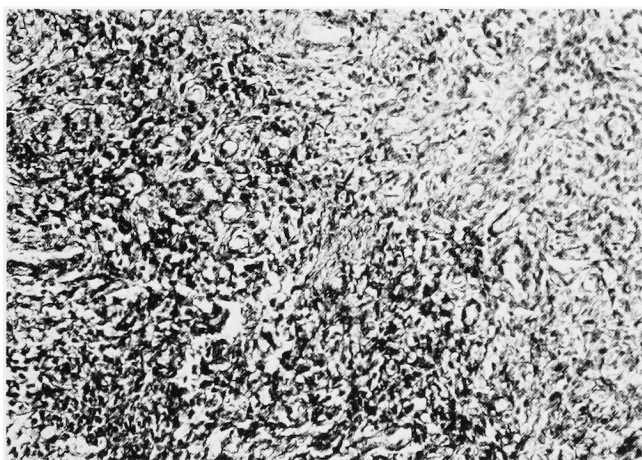


Fig. 6. Gitter stain of the specimen

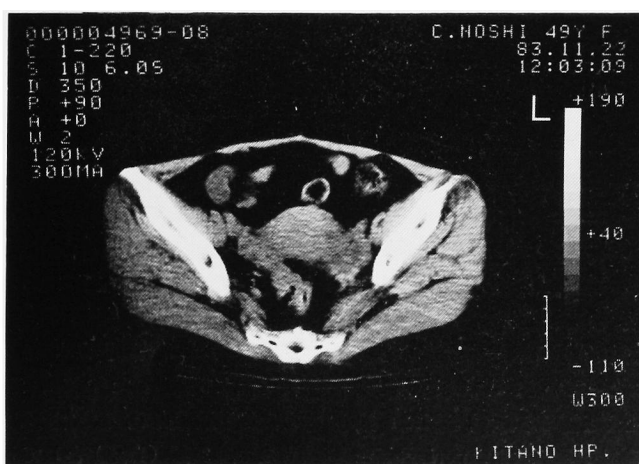


Fig. 7. Postoperative CT scan

気づき、近医受診。投薬にて軽快した。1982年1月、ふたたび同様の症状を訴え、近医受診。慢性腎炎の疑いにて、当科を紹介された。左尿管腫瘍の疑いにて、1982年2月21日、入院となった。なお、排尿痛、頻尿などの膀胱症状は、訴えなかった。

現症：下腹部に軽度圧痛を訴えるが、腫瘍は触知しなかった。腔内診にて、子宮頸部左側に、手拳大で、表面不整、弾性硬の可動性のまったくない圧痛のある腫瘍を触知した。

入院時検査成績：RBC $405 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 11.1 g/dl, Ht 35%, WBC $7,600/\text{mm}^3$, Platelet $22.6 \times 10^4/\text{mm}^3$, GOT 21 KU, GPT 9 KU, Alp 6.3 KAU, LDH 277 WU, LAP 128 GRU, NPN 19.3 mg/dl, BUN 10 mg/dl, Cr 0.9 mg/dl, Uric Acid 3.9 mg/dl, Na 140 mEq/L, K 4.5 mEq/L, Ca 4.6 mEq/L, Cl 104 mEq/L , P 3.0 mg/100 ml, CRP (2+), A/G 1.16, 血沈：1時間値 62 mm, 2時間値 122 mm, PSP テスト：15分値 14%, 2時間値 54%, FBS 94 mg/dl, 尿所見：蛋白 (+), 糖 (-), 沈渣にて RBC 無数, WBC 1/F, 尿培養陰性, 尿細胞診陰性。

X線検査：IVP (Fig. 1) では、左無機能腎を認め、RP では、カテーテルは 3 cm 以上挿入不能で、特別な所見を得ることはできなかった。なお、膀胱内にも、著変を認めなかった。CT スキャン (Fig. 2) では、骨盤腔内に、内容均一で、子宮と分離できない充実性の mass を認めた。骨盤動脈造影 (Fig. 3, 4) では、左子宮動脈の encasement, 左閉鎖動脈を圧排する中等度 hypervascular な腫瘍を認めた。以上より後腹膜腫瘍の疑いにて、1982年3月8日、全麻下に手術施行した。

手術所見：腹部正中切開にて、腹腔内に到達。腫瘍は、手拳大で後腹膜腔にあり、子宮後部からダグラス窩左側にかけて存在し、可動性はまったく認めなかった。腫瘍直上にて、後腹膜を開いたところ、表面は怒張した血管が認められ、易出血性であり、腫瘍外側は、左外腸骨動脈と癒着強度であったため、摘出不能と判断し、試切にとどめた。なお、子宮には、視診、触診上、異常を認めなかった。

病理組織：HE 染色 (Fig. 5) では、紡錘形の細胞が充実性に増殖しており、毛細血管が豊富に、散在性に認められる。毛細血管の内皮細胞とは、あきらかに区別できる状態でその周辺に増生し、一部ではいわゆる staghorn pattern をとっている。Azan 染色では線維および筋線維はほとんど認められず、Gitter 染色 (Fig. 6) では、血管腔との関係より、pericytoma pattern を示し、Hemangiopericytoma と診断した。

術後経過：術後、局所に ^{60}Co , 5,000 rad/5w 照射した。現在フルエード 3 g/day 投与にて、外来で経過観察中であるが、術後2年弱を経過した現在、経過良好で、IVP では、左腎機能の回復は認められないが、腔内診では、腫瘍はまったく触知されず、CT スキャン (Fig. 7) では、腫瘍の消失を認める。

考 察

1942年 Murray and Stout¹⁾ は、691例の血管性腫瘍を報告し、その報告の中で glomus tumor を構成する epitheloid cell は Zimmerman の pericyte (毛細血管周囲をとりまく、長突起を有する、収縮能力のある細胞で、血管内径を変える働きをする平滑筋類似の細胞) であることを、組織培養によって証明した。そして一層以上の円形細胞に囲まれる毛細血管よりなる腫瘍の存在を示し、この腫瘍も、pericyte 由来であるとし、hemangiopericytoma と名付けた。この腫瘍は perivascular cell の存在で、毛細血管腫とは区別され、また類臓器構築 (organoid features) を持たぬことで、glomus tumor とも区別される。1973年, Battifora²⁾ は、電顕的検索をも含め、hemangiopericytoma を、3つのタイプに分類し、腫瘍細胞は、正常の pericyte に類似していることより、pericyte 由来のものであると述べている。また、1975年, Wilbanks ら³⁾ は hemangiopericytoma の組織培養によって、大きい内皮細胞に接した、より小さい活動性のある pericyte を証明しており、他のまれな結合組織由来の腫瘍との鑑別に組織培養が利用可能であると述べている。

hemangiopericytoma の邦訳としては、鈴木ら⁴⁾ は、血管周皮細胞腫と、統一するのが妥当であるとしている。

以上のように、現在では、hemangiopericytoma はひとつの独立した疾患と認められており、Enzinger ら⁵⁾ は 106例、Backwinkel ら⁶⁾ は 224例を集計しており、本邦でも鈴木ら⁴⁾ の 88例、杉原ら⁷⁾ の 101例の集計があり、国内での報告も増加してきている。それらの集計を中心に、自験例を含め、若干の考察をおこなう。

発生部位・本腫瘍は、capillary pericyte より発生するため、身体のあらゆる部分より発生する可能性がある。Backwinkel⁶⁾ によれば、皮膚、皮下組織、筋肉組織より発生したものは、224例中 103例 (46.0%) と、約半数を占め、腹腔内および後腹膜腔に発生したものは、39例 (17%) としており、Enzinger⁵⁾ の集計では、頭頸部に発生したものは、106例中 17例 (16

%), 軀幹部 15 例 (14%), 上下肢 48 例 (45%), 後腹膜腔および骨盤腔内 26 例 (25%) としている。本邦でも、杉原⁷⁾によれば、皮膚、皮下組織原発は、101 例中 57 例 (56%) で、約半数は、皮膚、皮下組織に発生すると考えられる。腹部に発生したものは、1981 年、石黒ら⁸⁾の集計によれば、36 例あり、その内で、後腹膜腔に発生したものは 10 例あるとしており、その後の報告⁹⁻¹⁴⁾を加え、自験例を含め、後腹膜腔発生は、17 例であると思う。

性差：Enzinger⁵⁾、Backwinkel⁶⁾によれば、男女ほぼ同数あるいは、やや女性に多い傾向があるとしており、杉原⁷⁾の集計では、100 例中、男性 51 例、女性 49 例とほぼ同数である。

発症年齢：Backwinkel⁶⁾によると、0～92 歳まであり、中年にそのピークがあると述べており、また Enzinger⁵⁾によると、その発症平均年齢は 45 歳としている。本邦では、40 歳以下の症例が 60.3%、15 歳以下が 17.8% で、欧米に比べ若年層に多く、生下時発生例も 6 例あるとされている⁷⁾。

臨床症状：発生部位によってさまざまな臨床症状を呈するが、後腹膜腔に発生した場合は、無痛性、ときに有痛性の腹部腫瘍を主訴とする場合が多いようだが、大きな腫瘍で、排便障害、膀胱症状を訴えたものもある^{5,15)}。興味あるのは、低血糖、男性化、高血圧をとまう症例もあることである^{10,16)}。Daacke¹⁷⁾は、大きい間葉系腫瘍のときに、低血糖を合併することがあり、hemangiopericytoma に合併したものは 7 例であるとして、いくつかの仮説を引用しているが、その詳細は不明である。

病理組織所見：本腫瘍の組織学的特徴は、毛細血管の増殖を主体とする血管性腫瘍で、腫瘍細胞は常に毛細血管の外側に位置しているのが必須であり、鍍銀染色により、腫瘍細胞が、vascular reticulin sheath の外側に存在することを確認することが重要である。毛細血管相互の間隙は、腫瘍細胞が占めることもあり、また結合織成分が多くを占めることもあり、腫瘍細胞の形は、平滑筋様、紡錘形、上皮細胞様あるいは、円形細胞などのどのような形態もとりうるとされている¹⁸⁾。Battifora²⁾は、電顕的所見を加え、本腫瘍をさらに、3 つの型に分類している。組織学的な鑑別診断としては、glomus tumor, synovial sarcoma, fibrous histiocytoma, mesenchymal chondrosarcoma などが、あげられている⁵⁾。

診断方法：後腹膜腔に発生する hemangiopericytoma の場合、術前診断は、非常に困難である。単純 X 線にて、周囲組織を圧排する放射線不透過性の軟部

組織腫瘍像を認め、石灰化を認めることもある。血管造影にて、動脈相で、動脈の拡張をとまう豊富な血管像を示し、静脈相では、広汎な毛細血管のはけ状陰影および流出静脈の拡張を認める⁵⁾。Yaghamai¹⁹⁾によれば、本腫瘍は、腫瘍内外に放射状に分枝する数本の栄養血管と、長く残存する十分境界された tumor stain が特徴的であると述べている。しかし、術前の血管造影の意義は、診断的価値よりも、腫瘍の血管の性状、栄養血管を知るぐらいのことであるとの意見²⁰⁾もある。IVP、CT スキャン、胃腸透視、注腸透視なども、診断の補助にはなると考えられる。

治療：

1. 外科的治療：治療の原則は、十分、広汎に切除することである。ただ本腫瘍は、きわめて血管の豊富な腫瘍であり、大出血を起こす危険性は大きく、栄養血管の処置が必要となる場合が多い。術前の embolization によって、後腹膜巨大 hemangiopericytoma を切除しえた報告²¹⁾もあり、Stanton²²⁾は、embolization 後、24～48 時間以内に外科的処置を加えるのが良いと述べている。いずれにせよ、腫瘍の性質から考えて、術前の embolization は、外科的治療の補助的手段として有意義であると思われる。

2. 放射線治療：その意義は、まだはっきり確立されていない。Backwinkel⁶⁾によれば、5 年生存率は、外科的治療のみ 53.1%、放射線治療のみ 13.3%、外科的治療と放射線治療の併用 33.3% とし、術後の放射線治療によって、予後は改善されないと述べている。Kent²³⁾は、文献上本腫瘍に対し、放射線治療を施行した 7 例を集計し、わずかな効果を認め、また、彼自身、両側肺転移の症例に対し、左肺に 2,163 rad 照射し、4 カ月間、腫瘍陰影の消失を見た例を報告している。O'Brien²⁴⁾は、4 例に放射線治療を併用したが無効であったとしている。Friedman²⁵⁾は、手術不能例、完全に摘出できなかった症例に、放射線治療の適応があり、lethal dose は 7,500～9,000 rad、姑息的には 3,000 rad 必要であると述べている。Binder²⁶⁾は、高い局所再発率を下げる意味で、放射線治療の有用性を述べている。また、Mira²⁷⁾は、11 人の患者に、合計 29 コースの放射線治療をおこない、14 コース (47%) の完全寛解を含め、26 コース (90%) に、なんらかの反応を認めた。平均再発期間は 27 カ月で、その効果は、個人差がかなりあるものの、dose dependent で、腫瘍の大きさにもかなり左右されるとしている。

3. 化学療法：報告は少ないが、Adriacin がもっとも有効で (完全寛解および部分寛解 50%)、その他

Vincristine, Cyclophosphamide, Actinomycin D, Methotrexate など、少しは効果が認められるとしている²⁸⁾。

予後 Backwinkel⁶⁾によると、本腫瘍は、進行の速いものから、極度に遅いものまであり、再発のピークは、5年以降にあり、52.2%に、局所再発、転移を認めている。本邦例では、転移は30.7%、局所再発および臨床経過から悪性と考えられる症例は、37.6%とされている。また、後腹膜腔原発のものに限れば、50%に転移を認めている⁷⁾。Binder²⁶⁾の報告では、腹腔内で、胃、子宮以外に発生した hemangiopericytoma は、悪性度が高いと述べている。また、組織と予後との関係は、核分裂像、壊死像、出血像の存在、腫瘍の大きさが、大きいほど、予後が悪いとしている。転移は、肺、骨、肝、所属リンパ節に認められる²⁴⁾。

以上のようなデータより、本腫瘍に遭遇した場合、まず外科的治療が必要であるが、補助的治療として、術前の embolization、術後の放射線療法、化学療法を積極的におこない、かつ、5年以上の長期にわたる厳重な経過観察が必要であると考えている。

結 語

48歳、女性の後腹膜腔に発生したと思われる hemangiopericytoma に対し、摘出不能のため、やむなく放射線治療を施行したところ、著効を示した1症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告した。

なお、本論文の要旨は、第33回泌尿器科中部連合総会において、発表した。

文 献

- 1) Stout AP and Murray MR: Hemangiopericytoma. *Ann Surg* **116**: 26~33, 1942
- 2) Battifora H: Hemangiopericytoma: Ultrastructural study of five cases. *Cancer* **31**: 1418~1432, 1973
- 3) Wilbanks GD, Szymanska Z and Miller AW: Pelvic hemangiopericytoma. *Am J Obstet Gynecol* **123**: 555~569, 1975
- 4) 鈴木 博・佐藤孝臣・小野寺時夫・葛西森夫: 血管周皮細胞腫。癌の臨床 **22**: 890~898, 1976
- 5) Enzinger FM and Smith BH: Hemangiopericytoma; An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* **7**: 61~82, 1976
- 6) Backwinkel KD and Diddams JA: Hemangiopericytoma. *Cancer* **25**: 896~901, 1970
- 7) 杉原平樹・大浦武彦・小野一郎・青柳 俊: Malignant hemangiopericytoma. *臨床皮膚科* **32**: 769~776, 1978
- 8) 石黒信彦・上野桂一・東野義信・小西一郎・山口明夫・広野禎介・高柳尹立: 下行結腸 Hemangiopericytoma の1例. *臨外* **36**: 133~137, 1981
- 9) 竹下公矢・栗根康行・小出保爾・五関謹秀・望月孝規: 骨盤内に発生した血管周皮細胞腫の1例. *外科症例* **2**: 585~589, 1978
- 10) 坂本美一・葛西 健・武田和司・渥美哲至: 後腹膜腫瘍 Hemangiopericytoma による低血糖昏睡の1例, *日内会誌* **68**: 328, 1979
- 11) 板倉 滋・景山 茂・倉石安庸・目黒定安・斉藤宣彦・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1例. *日内会誌* **69**: 1188, 1980
- 12) 長 雄一・外間孝雄: 右腎結石および左後腹膜 Hemangiopericytoma の1例. *医療* **36**: 1258, 1982
- 13) 森本鎮義: 膀胱後部に発生した Hemangiopericytoma の1例. *日泌尿会誌* **73**: 234, 1982
- 14) 松本慶三・牧浦 洋・井本 卓・奥村秀弘: 後腹膜腔にみられた Hemangiopericytoma の1例. *日泌尿会誌* **73**: 1072, 1982
- 15) Douglas JL, Mitchel R and Short DW: Retroperitoneal hemangiopericytoma. *Brit J Surg* **53**: 31~33, 1966
- 16) Gerner RE, Moore GE and Pickren JW: Hemangiopericytoma. *Ann Surg* **179**: 128~132, 1974
- 17) Daeke DA and Lindorfer DB: Malignant retroperitoneal hemangiopericytoma with associated hypoglycemia. *Wisconsin Medical Journal* **73**: 92~96, 1974
- 18) Stout AP: Hemangiopericytoma. *Cancer* **2**: 1027, 1949
- 19) Yaghami I: Angiographic manifestation of soft-tissue and osseous hemangiopericytoma. *Radiology* **126**: 653~659, 1978
- 20) Poole Rr, Barry JM and Carey TC: Hemangiopericytoma in male pelvis. *Urology* **14**: 167~173, 1979
- 21) Smith RB, Machleder HI, Rand RW, Bentson J and Toubas P: Preoperative vascular embolization as an adjunct to successful resection of large retroperitoneal hemangio-

- giopericytoma. *Cancer* **25**: 896~901, 1970
pericytoma. *J Urol* **115**: 206~208, 1976
- 22) Smullens SN, Scotti DJ, Osterholm JL and Weiss AJ: Preoperative embolization of retroperitoneal hemangiopericytomas as an aid in their removal. *Cancer* **50**: 1870~1875, 1982
- 23) Kent KH: Hemangiopericytoma; report of a case with special reference to roentgen therapy. *Am J Rentgenol* **77**: 347~356, 1957
- 24) O'Brien P and Brasfield RD: Hemangiopericytoma. *Cancer* **18**: 249~252, 1965
- 25) Friedman M and Egan JW: Irradiation of hemangiopericytoma of Stout. *Radiology* **74**: 721~730, 1960
- 26) Binder SC, Wolfe HJ and Deterling RA: Intraabdominal hemangiopericytoma. *Arch Surg* **107**: 536~543, 1973
- 27) Mira JG, Florence CH and Fortner JG: The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma. *Cancer* **39**: 1254~1259, 1977
- 28) Wong PD and Yagoda A: Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma. *Cancer* **41**: 1256~1260, 1978
- (1984年1月30日迅速掲載受付)