

Hemangiopericytoma-like pattern を示した 腎 Solitary fibrous tumor の 1 例

天野 俊康¹, 今尾 哲也¹, 竹前 克朗¹
鶴田 崇², 渡辺 正秀³, 羽田 悟⁴

¹長野赤十字病院泌尿器科, ²厚生連篠ノ井総合泌尿器科

³長野赤十字病院病理部, ⁴長野赤十字病院検査部

RENAL SOLITARY FIBROUS TUMOR WITH HEMANGIOPERICYTOMA-LIKE PATTERN —A CASE REPORT—

Toshiyasu AMANO¹, Tetsuya IMAO¹, Katsuro TAKEMAE¹,
Takashi TSURUTA², Masahide WATANABE³ and Satoru HATA⁴

¹The Department of Urology, Nagano Red Cross Hospital

²The Department of Urology, Shinonoi General Hospital

³The Department of Pathology, Nagano Red Cross Hospital

⁴The Faculty of Examination, Nagano Red Cross Hospital

A 67-year-old man was referred to our clinic with a complaint of macroscopic hematuria. He had been treated for schizophrenia in a psychology ward. Computed tomography (CT) scan revealed a left renal tumor 7 cm in size, well enhanced in early phase. Doppler ultrasonography indicated hypervascular left renal tumor. Laparoscopic radical left nephrectomy was performed under the diagnosis of renal cancer. Histopathological results showed a renal solitary fibrous tumor (SFT) with a hemangiopericytoma-like pattern. Renal SFT is an uncommon tumor. The present case is the 11th reported case of SFT with hemangiopericytoma-like pattern in the Japanese literature.

(Hinyokika Kiyo 54 : 765-769, 2008)

Key words: Renal solitary fibrous tumor, Hemangiopericytoma-like pattern, Laparoscopic nephrectomy

緒 言

Solitary fibrous tumor (SFT : 孤立性線維性腫瘍) は, 成人に発生する稀な紡錘形細胞腫瘍で通常胸膜内に発生するが, 胸腔外に発生例の報告も増加している. SFT を構成する紡錘形の腫瘍細胞は多彩な組織パターンを呈し, 組織学的に不規則な口径の毛細血管が増殖した staghorn configuration といった特徴的な所見がみられ, いわゆる hemangiopericytoma-like pattern (血管周皮腫様外観) を示すことも多い^{1,2)}. 近年, 病理組織的に SFT の概念が広く知られるようになり, 血管周皮腫として報告されてきた腫瘍も, hemangiopericytoma-like pattern を示す SFT の範疇に入る病変と考えられるようになってきた¹⁻³⁾. これまで報告されてきた血管周皮腫は, 軟部組織腫瘍の2.5%を占める⁴⁾. 発生部位は, 骨盤内後腹膜腔や大腿部が多く²⁾, 腎原発の SFT (腎血管周皮腫) はきわめて稀である. 今回われわれは67歳, 男性に発症した hemangiopericytoma-like pattern を示す SFT (これま

での分類では腎血管周皮腫と考えられた) 1 例を経験したので報告する.

症 例

患者 : 67歳, 男性

主訴 : 肉眼的血尿

家族歴 : 特記すべきことなし

既往歴 : 27歳時より, 統合失調症にて精神科専門病院にて入院加療.

現病歴 : 2007年8月22日, 肉眼的血尿を認め, 入院中の精神科専門病院より近医救急外来紹介となる. 単純 CT にて左腎腫瘍を認めた. その後も血尿が続き, 8月29日同院泌尿器科入院となる. 造影 CT による精査では, 脂肪成分のない, 径約 7 cm 大の左腎腫瘍を認めた. 造影効果は早期から認められるが, 排泄相では wash out されていた (Fig. 1). 左腎癌の診断で手術を予定されたが, 周術期の精神科的サポートが必要として, 9月4日当科紹介となった. ドップラー超音波検査でも 7~8 cm 大の血流豊富な腫瘍が認められ



(1) Plain CT



(2) Early phase



(3) Excretory phase

Fig. 1. Computed tomography findings. Left renal tumor 7 cm in size was observed on plain CT (1). The tumor was hypervascular in early phase (2). In the excretory phase, blood in the tumor was washed out quickly (3).

た。胸部レントゲン、骨シンチなどでは明らかな異常は認められなかった。精神的にも一般病棟での管理可能と判断され、9月25日当科入院となった。

入院後経過：当科入院後も血尿が続き、凝血塊による尿閉を頻回に繰り返した。10月1日、腹腔鏡下左腎摘除術を施行した。手術時間4時間58分、出血量150 ml。腫瘍部を中心に周囲との癒着が認められた。術中の出血はわずかで、術後の血尿も認めなくなった。

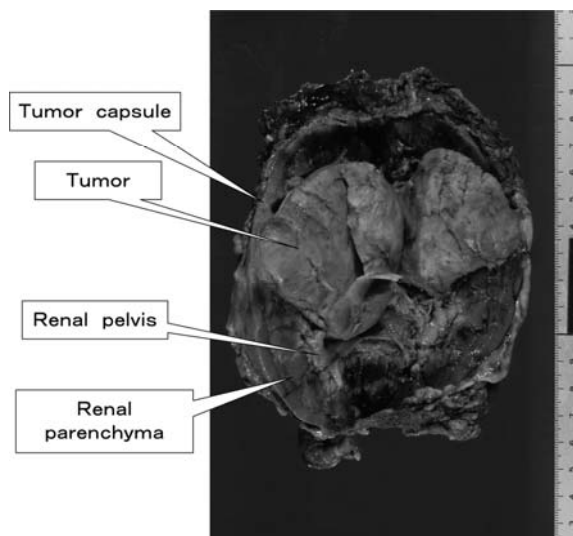


Fig. 2. Macroscopic finding of left resected kidney and tumor. The left renal tumor was 7 cm in size, and homogeneous with clear borders.

が、術前の血尿の影響と思われる貧血（術後1日目の採血で Hb 8.5 g/dl）を認め、濃厚赤血球2単位を輸血した。その後の経過は順調で、10月9日当科退院となり、もともと入院していた精神科専門病院に転院となった。

病理組織結果：左腎摘除標本では、腎中～上部の腎門部から外側、前壁の線維被膜にわたる 70×65×60 mm 大の境界明瞭な結節で、断面は淡褐色、ほぼ均一な充実性腫瘍を認めた (Fig. 2)。腫瘍は腎盂にも突出しており、血尿はこれによるものと推察された。病理組織学的には、長円形の比較的淡染性の核と好酸性で境界不明瞭な胞体を持つ細胞が密に増殖し、細かな花筈構造を形成し、核分裂像はごく少数であった。間質には壁が菲薄な不整形の血管が豊富で staghorn configuration を示していた (Fig. 3)。免疫組織染色では、血管内皮細胞、周皮細胞に陽性を示す CD34 陽性 (Fig. 4)、間葉系に陽性を示す vimentin 陽性であったが、keratin や α -smooth muscle actin には陰性であった。以上の結果より、最近の分類からは SFT と診断された。特徴的な staghorn configuration を有し血管周皮腫様外観を呈する部位が認められ、以前の分類では血管内皮腫と診断されていたものに相当すると考えられた。術後10カ月での経過観察では、再発・転移などは認められていない。

考 察

SFT は、成人胸膜に発症する稀な紡錘形細胞腫瘍であるが、SFT の紡錘形の腫瘍細胞は多彩な組織パターンを示す。血管が細長く伸びて分枝状に拡張している特徴的な staghorn configuration を呈する血管周皮腫様外観 (hemangiopericytoma-like pattern) を呈す

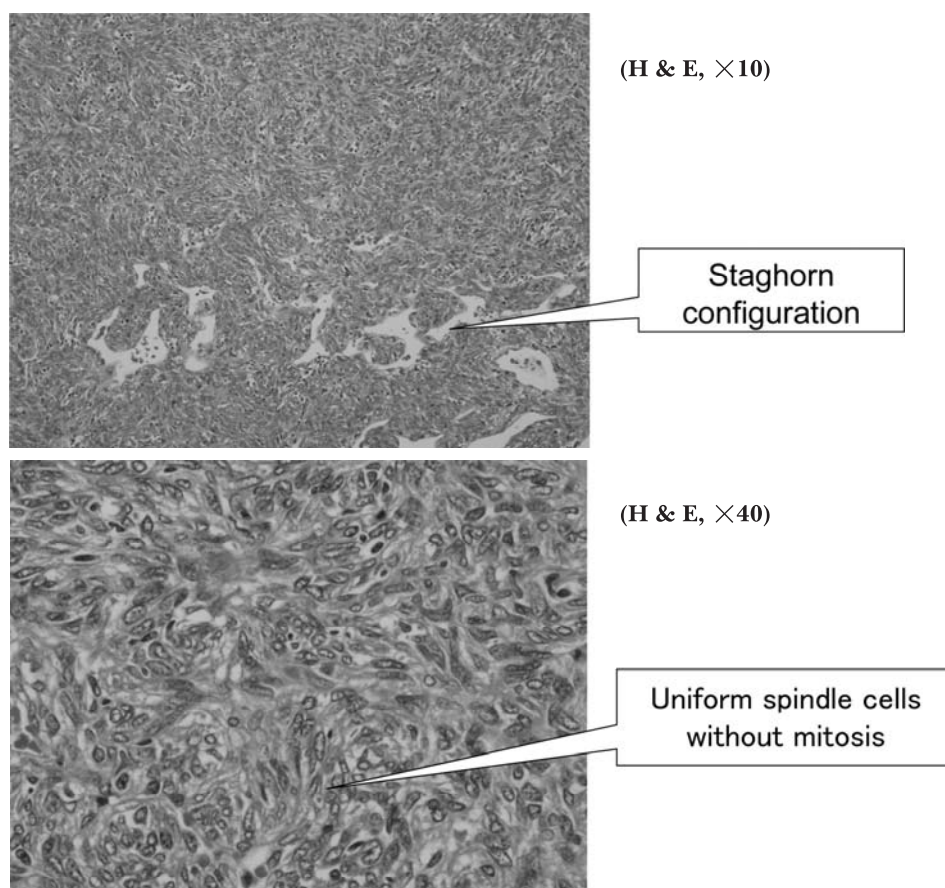


Fig. 3. Microscopic findings of tumors. Staghorn configuration was observed (×10), and uniform spindle cells lacking nuclear pleomorphism or mitotic activity were observed (×40).

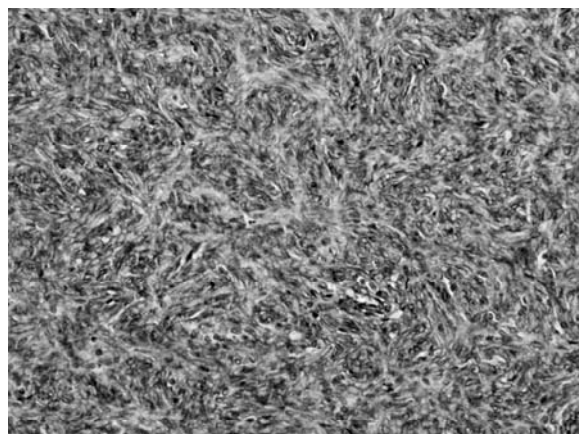


Fig. 4. Immunohistochemistry findings of tumors. The tumor cells were immunoreactive for CD-34 (×20).

ることも多く、これまで血管周皮腫とされてきたものも、電子顕微鏡学的にも免疫組織化学的にも血管周皮細胞の特徴的所見は証明されておらず、最近ではSFTに分類され、WHOの分類でも一括して解説されている^{1,2)}。

腎原発の場合においても、血管周皮細胞の増殖と考えられ腎血管周皮腫 (renal hemangiopericytoma) として報告されてきた症例も、hemangiopericytoma-like

patternを有するSFTとして捉えられるようになってきた。ただ、腎血管周皮腫あるいはhemangiopericytoma-like patternを有するSFTは稀な疾患であり、われわれの調べた限り、邦文論文においてはこれまでに10例が報告されており⁵⁻¹⁰⁾、本症例は11例目と考えられた (Table 1)。海外の文献でもhemangiopericytomaとしては、1955年のBlachら¹¹⁾による最初の報告から、最近の思春期に発生したものも含め¹²⁾、これまでに43例¹³⁾が報告されている。Bowersら¹⁴⁾の集計によると、男女差はなく、年齢分布は2カ月～68歳であった。症状としては、本症例と同様に血尿であったり、腹部腫瘍や疼痛などであった。

術前診断では、本症例ではCTおよび超音波検査にて、血流豊富で腫瘍内からの血流のwash outも非常に早いことが伺われたが、術前診断は腎癌と考えていた。本疾患においては、超音波、CTおよびMRIにおいて特徴的な所見はなく、血管に乏しいものも豊富なものもあり、術後の病理組織診断により確定される¹²⁾。したがって、治療法も腎癌として手術されることがほとんどである。さらに、hemangiopericytoma-like patternを有するSFT (これまでのいわゆる腎血管周皮腫) に対し、放射線治療、化学療法、免疫療法など有効な治療法が確立されていないの

Table 1. Summary of the solitary fibrous tumors (SFT) with hemangiopericytoma-like pattern cases (so-called hemangiopericytoma) in Japanese literature

Case	Year	Reporter	Age	Sex	Symptoms	Side	Size	Treatment	Outcome
1	1954	Ohhashi et al.	55	F	Fever	L	19 cm	Operation	Dead after operation
2	1965	Tsuchiya et al.	46	M	Hematuria	L	17 cm	Operation+Radiation	NED (24 months)
3	1966	Kurashige et al.	23	F	ND	R	ND	Operation	Lung metastasis
4	1990	Ohnishi et al.	33	F	Hematuria	R	10 cm	Operation	Lung metastasis
5	1992	Sasaki et al.	27	F	Abdominal mass	R	10 cm	Operation	NED (18 months)
6	1998	Oyama et al.	36	F	Non (by USG)	R	3 cm	Operation	NED (1month)
7	2005	Uno et al.	58	M	Non (by USG)	L	6 cm	Operation	Lung metastasis
8	2005	Kawagoe et al.	83	F	Non (by CT)	L	11 cm	Operation	NED (20 months)
9	2006	Koroku et al.	18	F	Flank pain	L	3.2 cm	Operation	NED (15 months)
10	2008	Hirabayashi et al.	44	F	Non (by USG)	L	5.8 cm	Operation	NED (28 months)
11	2008	This case	67	M	Hematuria	L	7 cm	Operation	NED (10 months)

(ND: not described, NED: no evidence of disease)

で¹²⁾、現時点では発見された場合は早期に手術を行い、以後経過観察を行っていくのが妥当な治療方針と思われた。

本疾患の悪性度に関して、以前では、52.2~73%の血管周皮腫が悪性の経過をとったと報告されているが¹⁵⁻¹⁶⁾、最近の集計では少なくとも70%は良性の経過である²⁾。胸膜外発生の SFT は胸膜発生のものよりも再発・転移が有意に高いものの、72カ月の観察期間で15%程度であった¹⁷⁾とされている。悪性の指標や予後因子として、×10の視野にて4個以上の細胞分裂像、壊死や核異型、腫瘍径 >5 cm などが挙げられている²⁾。このように血管周皮腫あるいは SFT は、悪性腫瘍のリスクを少なからず有する疾患であることを常に念頭に置くべきである。本症例も径 7 cm であり、悪性のリスクを多分に有しているので、今後も細心の注意を払いながら経過観察していく予定である。

最後に、これまではいわゆる腎血管周皮腫とされてきた病態と、近年腎の SFT として報告された症例とを比較検討してみる。これまでの報告では、特徴的な staghorn configuration といった hemangiopericytoma-like pattern が目立つケースは、血管周皮腫として報告されてきた。一方、腎の SFT は、海外の文献では25症例が報告されており¹⁸⁾、本邦でも Table 1 に示したように腎の SFT としての報告がみられる⁸⁻¹⁰⁾。SFT として報告されているケースでは、組織学的には、一部において hemangiopericytoma-like pattern (staghorn configuration) の存在を示唆しているものの、紡錘形細胞の増殖が主である。免疫組織化学的染には、いずれも CD-34、bcl-2 によく染まることが特徴である²⁾。これらの点より、SFT という病態概念が広がり、毛細血管の拡張像である staghorn configuration の像は特徴的とはされていない。最近の血管周皮腫という概念は、staghorn pattern が SFT に比べよりびまん性かつ広範であり、他の腫瘍を除外したうえ

で診断されるものであり²⁾、今後ほとんどのものは SFT の一型として診断されていくものと考えられた。

結 語

統合失調症にて治療中の67歳、男性に発症した hemangiopericytoma-like pattern を示した腎 solitary fibrous tumor の1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告した。邦文文献上、本例は11例目の報告症例と考えられた。

本論文の要旨は、第161回日本泌尿器科学会信州地方会において発表した。

文 献

- 1) 長谷川 匡：孤立性線維性腫瘍および類似病変。病理と臨 **18**：117-122, 2000
- 2) Guillou L, Fletcher JA, Fletcher CDM, et al.: Extrapleural solitary fibrous tumour and hemangiopericytoma. In: World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. Edited by Fletcher CDM, Unni KK and Mertens F, pp 86-90, IARC Press, Lyon, 2002
- 3) 竹内 基, 国島康晴, 高柳明夫, ほか：Retroperitoneal malignant solitary fibrous tumor の1例。泌尿器外科 **21**：99-102, 2008
- 4) Tsuneyoshi M, Daimaru Y and Enjoji M: Malignant hemangiopericytoma and other sarcomas with hemangiopericytoma like pattern. Pathol Res Pract **178**: 446-453, 1984
- 5) 佐々木宏起, 戸塚一彦, 山田茂樹, ほか：腎原発の Hemangiopericytoma の1例。日泌尿会誌 **83**：2090-2093, 1992
- 6) 尾山博則, 福井 巖, 前田康秀, ほか：腎血管周皮腫の1例。日泌尿会誌 **89**：50-53, 1998
- 7) 宇野雅博, 山田佳輝, 高田俊彦, ほか：検診にて偶然発見された腎血管周皮腫の1例。泌尿紀要

- 51 : 17-20, 2005
- 8) 川越真理, 松下真治, 平 和子, ほか: 腎 Solitary fibrous tumor の 1 例. 西日泌尿 **67** : 568-571, 2005
 - 9) 小六幹夫, 丹田 均, 加藤修爾, ほか: 腎 Solitary fibrous tumor の 1 例. 泌尿紀要 **52** : 705-706, 2006
 - 10) 平林 淳, 小倉友二, 脇田利明, ほか: 腎 Solitary fibrous tumor の 1 例. 泌尿紀要 **54** : 357-359, 2008
 - 11) Black HR and Heinemann S: Hemangiopericytoma: report of a case involving the kidney. J Urol **74** : 42-46, 1955
 - 12) Chaudhary A, Seenu V, Sedain G, et al.: Hemangiopericytoma of renal pelvis-an unusual tumor in an adolescent. Urology **70** : 811, 2007
 - 13) Hayasaka K, Nihashi T, Nojiri Y, et al.: Computed tomography manifestations of renal hemangiopericytoma. Acta Radiol **48** : 934-937, 2007
 - 14) Bowers DL, Te A, Hibshoosh H, et al.: Renal hemangiopericytoma: case report and review of the literature. Urol Int **55** : 162-166, 1995
 - 15) Backwinkel KD and Diddams JA: Hemangiopericytoma. Cancer **25** : 896-901, 1970
 - 16) Bider SC, Wolfe HJ and Deterling RA Jr: Intraabdominal hemangiopericytoma: report of four cases and review of literature. Arch Surg **107** : 536-543, 1973
 - 17) Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, et al.: Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. Cancer **94** : 1057-1068, 2002
 - 18) Constantinidis C, Koutalellis G, Liapis G, et al.: A solitary fibrous tumor of the kidney in a 26-year-old man. Can J Urol **14** : 3583-3587, 2007
- (Received on March 31, 2008)
(Accepted on August 7, 2008)