

縦隔血管周皮腫の1切除例

佐藤征二郎¹・土田正則¹・竹重麻里子¹・篠原博彦¹・
橋本毅久¹・味岡洋一²・廣島健三³

要旨——血管周皮腫は1942年にStoutらによって提唱された概念であり、1931年にKlempererらによって報告された孤立性線維性腫瘍と類似した所見が多い。今回術後病理診断に苦慮した症例を経験したので報告する。(肺癌, 2008; 48:339-340)

索引用語——血管周皮腫, 孤立性線維性腫瘍, 軟部組織腫瘍

症例: 70歳, 男性.

主訴: 胸部異常陰影.

既往歴・家族歴: 特記事項なし.

喫煙歴: 喫煙指数330, 40年前より禁煙.

現病歴: 2007年6月の検診で胸部X線写真に異常陰影を指摘された. 7月近医にて胸部CT, MRIを撮影し縦隔腫瘍を指摘された. 10月手術的に当科に入院した.

入院時現症: 呼吸音清, 左右差なし. 表在リンパ節触知せず.

入院時検査所見: 腫瘍マーカー (CEA 2.2 ng/ml, SCC 1.0 ng/ml, NSE 5.0 ng/ml, ProGRP 29.1 pg/ml) を含め正常範囲内であった.

胸部X線所見: 心左縁, 左心横隔膜角部に腫瘤性病変を認めた (図1).

胸部CT所見: 左心横隔膜角部に11×7×10 cm大の充実性腫瘍を認めた. 腫瘍の周囲には多数の血管増生がみられ, 辺縁部主体に非常に強い造影効果を認めた (図2).

経過: 血流が豊富な縦隔腫瘍と診断し, 第7肋間前側方開胸にて腫瘍摘出術を施行した.

摘出標本肉眼所見: 表面は平滑でやや光沢のある分葉状の充実性腫瘍であった. 断面の一部に黄色調の壊死を認めた.

組織学的所見: 楕円形の核を有する細胞が充実性に増殖し, その中に大小の血管を認め, 一部staghorn様であった. 核の大小不同がみられ, 核分裂像を少数認めた. 紡錘形細胞やヒアリン化した膠原線維は目立たなかった (図3, 4a).



図1. 胸部X線写真.

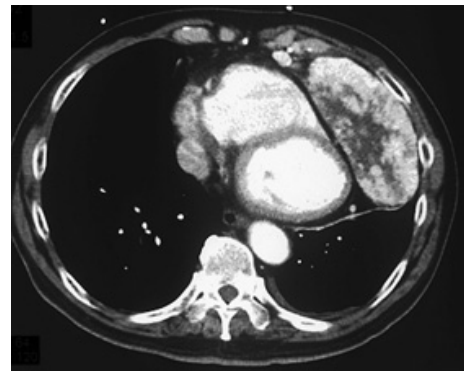


図2. 胸部CT.

新潟大学大学院医歯学総合研究科¹呼吸循環外科学分野,²病理学分野;³千葉大学大学院医学研究院診断病理学 (病理アドバイザー).

別刷請求先: 佐藤征二郎, 長岡赤十字病院呼吸器外科, 〒940-2085 新潟県長岡市千秋2-297-1 (e-mail: seitoypu@hotmail.co.jp).
※第151回日本肺癌学会関東支部会推薦症例 (平成20年3月15日 日本肺癌学会関東支部会).

¹Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery, ²Department

of Pathology, Graduate School of Medical and Dental Sciences, Niigata University, Japan; ³Department of Diagnostic Pathology, Graduate School of Medicine, Chiba University, Japan (Adviser of Pathological Findings).

Reprints: Seijiro Sato, Department of General Thoracic Surgery, Nagaoka Red Cross Hospital, 2-297-1 Sensyu, Nagaoka-shi, Niigata 940-2085, Japan (e-mail: seitoypu@hotmail.co.jp).

© 2008 The Japan Lung Cancer Society

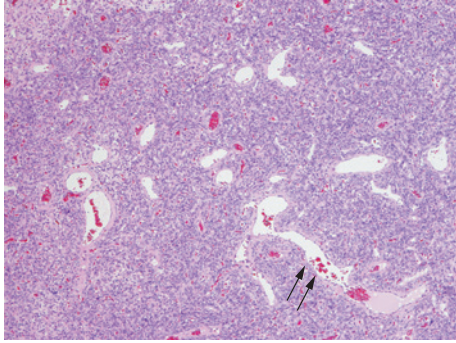


図3. HE染色. 矢印はstaghorn様の血管.

免疫組織学的所見: keratin, desminは陰性で, vimentin, bcl-2はいずれも陽性であり, CD34も瀰漫性に陽性であった(図4b, 4c, 4d). HHF35は血管周囲の細胞に陽性であった.

以上の所見から, 血管周皮腫 hemangiopericytoma(以下 HPC), 孤立性線維性腫瘍 solitary fibrous tumor(以下 SFT)が診断鑑別に挙げられた. bcl-2, CD34が瀰漫性に陽性ではあったが, SFTでみられる紡錘形細胞やヒアリン化した膠原線維が目立たず, HPCでみられるstaghorn様血管を認めることから, HPCと診断した.

術後経過: 術後14病日に軽快退院し, 術後6ヶ月に無再発で外来通院中である.

考察: HPCは1942年にStoutらによって報告された軟部組織腫瘍である.¹ 無症状のことが多く, 50~60歳代に多く性差はない. 好発部位は皮膚, 皮下, 四肢であり, 縦隔は0.9%と稀である. 病理所見はstaghorn様の血管を特徴とし, 小円形・紡錘形細胞が一部ヒアリン化した血管をとりまく. 免疫組織学的染色では間葉系マーカーが陽性で, CD34が概ね陽性になる. 予後は5年生存率が85%と比較的良好であるが, 予後不良因子として, ①5 cm以上の腫瘍②幼若・多形性の腫瘍細胞③核分裂の増加(>3/10 HPF)④出血・壊死病巣⑤MIB-index高値などが挙げられる. 今回の症例においては①と④を認めており, 今後長期的なフォローが必要と考える. 治療は外科切除が中心で, 化学療法・放射線療法に関してはいまだ一定の見解がない.

今回病理診断で鑑別となったSFTとHPCは病態が重なり合っている. 相違点はSFTの腫瘍細胞は紡錘形であることが多く, ヒアリン化癍痕がより目立つ点である. CD34については, SFTは瀰漫性に, HPCは限局性に染まるとされている. bcl-2に関してはSFTで30%に染まると報告があるが, HPCでの報告はない. SFTは1931年Klempererらにより胸膜の腫瘍性病変として報告されたが, その後全身の各部位より発生することが報告され, 1990年から1998年にかけてSFTの報告例は急増し

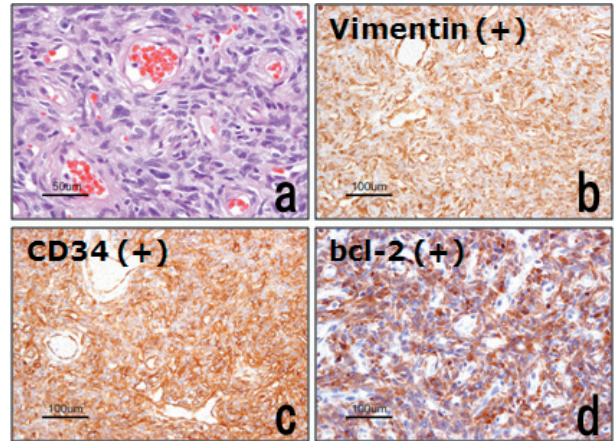


図4. HE染色及び免疫組織学的染色.

た. 逆にHPCは, SFTも含む他の疾患でHPC-like patternをとることがあり, 純粋なHPCと診断される症例は少なくなった. 2000年前後には, SFTにはfibrous formからcellular formまで組織学的に連続した腫瘍が存在し, かつてHPCと言われた組織像はSFTのcellular formであるという考え方に変遷した.² この2つの疾患は同一ではないが似ているという考え方は2002年発行の軟部組織腫瘍のWHO分類においても認められ, Enzingerの軟部組織腫瘍の教科書(第5版)において, 両者はHPC-SFTという概念で記載されている.³

以上術後病理診断に難渋したHPC-SFTの1例を経験した.

A Resected Case of Mediastinal Hemangiopericytoma

Sejiro Sato¹; Masanori Tsuchida¹; Mariko Takeshige¹; Hirohiko Shinohara¹; Takehisa Hashimoto¹; Yoichi Ajioka²; Kenzo Hiroshima³

KEY WORDS — Hemangiopericytoma, Solitary fibrous tumor, Soft tissue tumor

(JJLC. 2008;48:339-340)

REFERENCES

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg*. 1942;116:26-33.
2. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumor and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology*. 2006;48:63-74.
3. Hemangiopericytoma-solitary fibrous tumor. In: Weiss SW, Goldblum JR, eds. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*. 5th ed. Philadelphia: Mosby-Elsevier; 2008:1120-1138.