

大網原発類上皮血管内皮腫の1例

平鹿総合病院外科, 同 病理診断科*

寺島 秀夫 齋藤 昌宏* 高橋さつき* 平山 克

まれな大網原発類上皮血管内皮腫の1例を報告する。症例は58歳の女性で、臍周囲の不快感を主訴に来院した。約5cmの弾性軟な腫瘤が臍周囲で腹壁に近く触知された。精査により原発性腹膜腫瘍が疑われたが、呼吸性移動を示すことから特に大網由来の可能性が考えられた。1999年11月22日に手術が施行された。腫瘍は明らかに大網内に存在し、胃壁と固着しており、胃壁を部分切除し腫瘍の完全摘出を施行した。光顕像では、腫瘍は類上皮血管内皮腫に一致する特徴を有し胃筋層へ浸潤していた。免疫組織化学染色では、血管内皮系マーカー (CD34, F-VIII) が一部陽性を示した。以上より、大網から原発した類上皮血管内皮腫と診断された。術後経過は順調で、30か月後も再発を認めていない。

大網原発類上皮血管内皮腫に関して英語文献検索を行ったところ、過去の報告は1例のみであり、極めてまれである。

はじめに

大網原発類上皮血管内皮腫は極めてまれな疾患と考えられており、本論文の意義は類上皮血管内皮腫が大網に発生した事実とその供覧にある。以下、私どもが経験した症例を提示する。

症 例

患者：58歳，女性

主訴：臍周囲の不快感

既往歴・家族歴：特記事項なし。

現病歴：1999年9月14日，臍周囲の不快感を自覚した。膀胱炎と自己判断し当院泌尿器科受診をしたが，腹部腫瘤を指摘された。まず，消化器原発の腫瘍を疑い上部消化管内視鏡・注腸造影を施行したが，腫瘤の存在は認められず消化管病変は否定的となった。このため，腹膜原発腫瘍の可能性を考慮し，同年11月9日当科紹介となった。

来院時現症：径約5cm大，弾性軟の腫瘤を臍周囲に触知した。

血液検査所見：末梢血の血液検査，生化学検査ともに異常を認めなかった。

腹部超音波検査：腹壁直下に内部不均一で一部嚢胞様変化を示す低エコー腫瘤を描出した (Fig. 1a)。腫瘤は，上下水平方向に明らかな呼吸性移動を示した。

腹部CT検査：腹壁正中直下に，造影剤に不均一に濃染する約4cm大の腫瘤を認めた。US所見と同様に，一部嚢胞様変化を示す低吸収域を伴っていた (Fig. 1b)。腫瘤は胃大彎側および横行結腸に近接していた。

以上より，腹膜由来の腫瘍が疑われた。腫瘍の発生部位として，明確な呼吸性移動を有することから壁側腹膜ないし腸間膜は考え難く，大網由来の可能性を推定した。同年11月21日加療目的で入院し，22日に手術を施行した。

手術所見および術式：上腹部正中切開で開腹すると，腫瘍は明らかに大網内に存在し，右胃大網動静脈を巻き込んでおり胃壁に固着していた (Fig. 2)。胃と大網の部分切除を行い腫瘍を en bloc に摘出した。

標本：腫瘍の大きさは6.8×4.0cm大で，充実性と嚢胞性部分から構成され，充実部分は血流に富み怒張した血管が腫瘍表面を走行していた。

病理組織所見：好酸性多角形胞体をもつ異型細胞が索状，小胞巣状に配列・増殖していた。核は類円形から多角形で，分葉状核・紡錘形核も散見された。細胞境界は不明瞭で，間質基質は細線維状，硝子様，粘液腫様像を呈していた。異型細胞の集塊中に血管腔様の間隙も観察された (Fig. 3a)。免疫組織化学染色では，血管内皮系マーカー CD34・第VIII因子関連抗原 (F-VIII) が一部陽性を示し，内皮細胞への分化が確認された (Fig. 4a, b)。胃筋層内への浸潤を示したが，切離断端は陰性であった (Fig. 3b)。術前の画像診断におい

Fig. 1 a : Abdominal ultrasonography demonstrated a 4.2 × 2.4-cm heterogenous hypoechoic tumor which lay close to the abdominal wall in the periumbilical region. This tumor included cyst-like components and showed respiratory displacement. b : Enhanced CT scan revealed an abdominal soft tissue tumor with a heterogeneous inner structure.

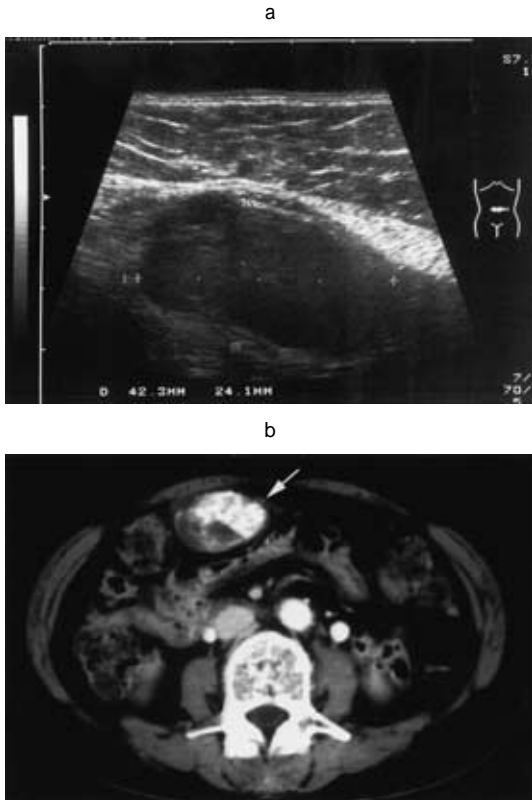


Fig. 2 Operative findings showing a tumor apparently arising from the greater omentum.

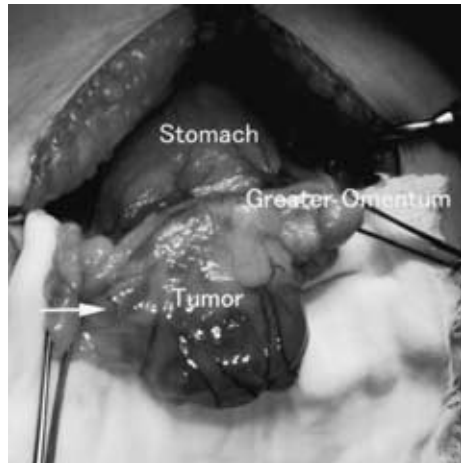
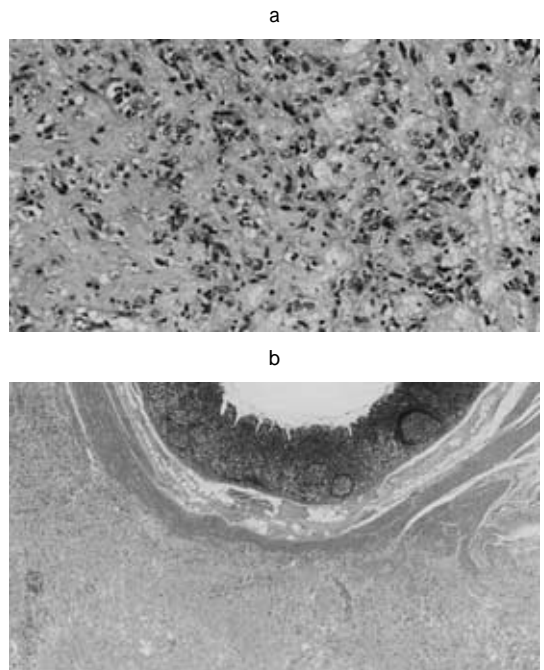


Fig. 3 Microscopic findings by H-E stain. a : Atypical cell with “ endotheloid ” features grew in small nests or cords, and vascular channels were lined by these cells in focal areas. The stroma showed hyalinization or myxoid change (× 200) b : The resected gastric wall showing infiltration and proliferation of atypical cells in the muscular layer(× 20)



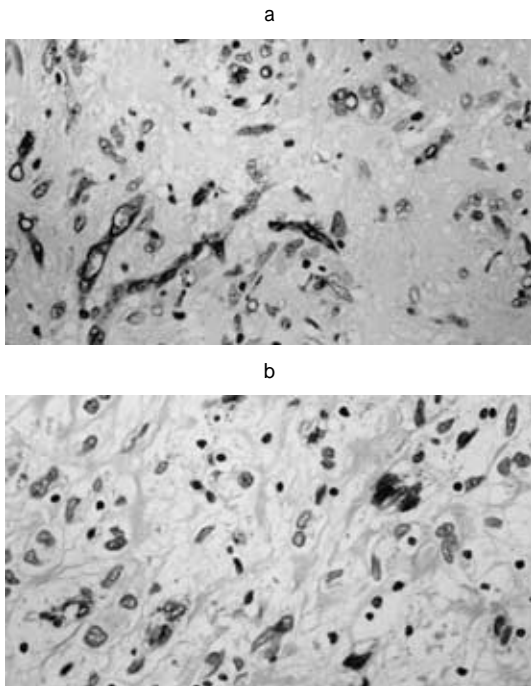
て、他の臓器に腫瘍性病変を認めなかったことより、大網原発と断定した。以上の所見より、大網原発類上皮血管内皮腫と診断された。なお、嚢胞様構造は拡張したリンパ管であった。

術後経過：順調に経過し、第13病日に退院した。完全切除がなされたこと、有用な後療法も確立されていないため、経過観察の方針とした。現在、再発なく2年半が経過している。

考 察

大網腫瘍は多くは転移性であり、大網原発の腫瘍はまれである¹⁾。大網は脂肪に富んだ組織ではあるものの原発性大網腫瘍は脂肪由来のものは少なく¹⁾、平滑筋由来のものが最も多いとされる²⁾。大網原発の類上

Fig. 4 Immunohistochemically, atypical cells were partially positive for endothelial markers (×400)
a: CD34. b: Factor VIII.



皮血管内皮腫に関する報告例は、MEDLINE (2002年3月、インターネット接続)での検索では1例のみ(11歳の少女)であり³⁾、医学中央誌(1991~2001年のCD-ROM)の検索では認められなかった。すなわち、大網原発類上皮血管内皮腫は極めてまれな大網原発腫瘍と言え、ここに報告の意義・必要性があると考えられた。

大網原発類上皮血管内皮腫は、まれなためにその各論をいまだ論じることは困難である。そこで、類上皮血管内皮腫に関する一般論を簡潔に述べる。類上皮血管内皮腫は、1982年にWeissとEnzingerが提唱した腫瘍である⁴⁾。彼らは、四肢の軟部組織発生の血管性腫瘍41例において、腫瘍細胞が第VIII因子関連抗原など血管内皮細胞としての特徴を有することを示し、類上皮血管内皮腫と命名した。その後、1988年に、EngingerとWeissは、血管内皮腫を中間型の類上皮血管内皮腫と悪性血管内皮腫に分類した⁵⁾。悪性血管内皮腫

は単に血管肉腫とも呼ばれる。類上皮血管内皮腫は、上皮様の細胞小集塊(血管芽に類似)を形成し、第VIII因子関連抗原などの正常な血管内皮細胞が有する特徴をいくつか備えており、臨床的経過は血管腫と血管肉腫の中間に位置する。腫瘍の発生母地は、血管内皮、前血管内皮と考えられている。電子顕微鏡的検索では、Weibel-Palade小体が特徴的である⁶⁾。Weibel-Palade小体とは、第VIII因子(Von Willebrand蛋白)の貯留物ないし産生に關与する小器官と考えられているものである⁷⁾。免疫組織化学染色で血管内皮のマーカー(CD34, 第VIII因子関連抗原(F-VIII)など)を証明しておくことが重要である。発生臓器としては、肺・肝・軟部組織などに発生することが多く⁶⁾、実際、医学中央誌で検索すると、大半が肺・肝原発のものであった。多発性を示すことも少なくない⁶⁾。本腫瘍は、先に述べたように基本的に中間悪性度ととらえられている。予後は、病理組織学的に推定することが困難であり、臨床経過により判明する⁷⁾。また、その悪性度にかんがりの幅がある⁶⁾。本症例では胃壁への浸潤像が認められた。治療法は完全切除が第1選択であるが、術後補助療法(化学療法、放射線)に関しては評価が定まっていない³⁾。化学療法では多くのregimenが試みられ、血管肉腫に対する化学療法が選択されたが、有効性の報告はない⁷⁾。

文 献

- 1) 海江田衛, 石崎直樹, 宮崎俊明ほか: 大網原発平滑筋腫の1例. 日臨外会誌 60: 2761-2764, 1999
- 2) 稲田 聡, 布部創也, 谷岡保彦ほか: 大網原発脂肪肉腫の1例. 日臨外会誌 61: 1914-1918, 2000
- 3) Ratan S, Bhatnagar V, Gupata SD et al: Epitheloid hemangioendothelioma of the greater omentum: Report of a case. Jpn J Surg 29: 919-921, 1999
- 4) Weiss SW, Enzinger FM: Epitheloid hemangioendothelioma: A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. Cancer 50: 970-981, 1982
- 5) Enginger FM, Weiss SW: Soft tissue tumors. 2nd ed. C.V. Mosby, ST. Louis, 1988, p6-8
- 6) 角坂育英, 栗山喬之: Epitheloid Hemangioendothelioma. 別冊日本臨床領域別症候群 4. 日本臨床社, 大阪, 1994, p127-129
- 7) 堀尾裕俊, 野守裕明, 冬野玄太郎ほか: 胸腔鏡生検にて診断した肺類上皮血管内皮腫. 胸部外科 51: 753-757, 1998

Epitheloid Hemangioendothelioma Originating in the Greater Omentum : Report of a Case

Hideo Terashima, Masahiro Saitoh*, Satsuki Takahashi* and Katsu Hirayama

Department of Surgery, Hiraka General Hospital,

*Department of Pathology, Hiraka General Hospital

We report a rare case of an epitheloid hemangioendothelioma of the greater omentum. A 58-year-old woman admitted with periumbilical discomfort was found to have an elastic palpable soft mass of about 5cm close to the abdominal wall in the periumbilical region. Abdominal ultrasonography (US) showed a heterogeneous hypoechoic tumor with cyst-like components mobile horizontally with respiration. Contrast-enhanced computed tomography (CT) showed a well-circumscribed tumor about 4 cm in diameter with low focal attenuation areas near the stomach and transverse colon. Endoscopy and barium enema detected no lesions in the gastrointestinal tract. These findings suggested a primary peritoneal tumor. As it showed displacement with respiration, we considered that it may have arisen from the greater omentum. The patient underwent surgery on November 22, 1999. The tumor presented in the greater omentum in firm contact with the gastric wall, necessitating total extirpation of the tumor combined with partial resection of the involved gastric wall. Microscopically, the tumor had features consistent with epitheloid hemangioendothelioma, and had infiltrated the gastric muscular layer. Immunohistochemically, endothelial markers CD34 and Factor VIII were partially expressed in tumor cells. The final pathological diagnosis was epitheloid hemangioendothelioma originating from the greater omentum. The patient's postoperative course was uneventful, with no evidence of recurrence after 30 months. Epitheloid hemangioendothelioma of the greater omentum is extremely rare. A search of the English literature on the Internet showed only 1 previous report, making the presentation of this case significant and necessary.

Key words : epitheloid hemangioendothelioma, greater omentum

[Jpn J Gastroenterol Surg 35 : 1848-1851, 2002]

Reprint requests : Hideo Terashima Department of Surgery, Hiraka General Hospital

1-30 Ekimae-cho, Yokota, 130-8610 JAPAN
