

直腸 , 膀胱の合併切除を要した骨盤腔内原発巨大 hemangiopericytoma の 1 例

東京大学医科学研究所附属病院外科¹⁾

(現 , 聖ヶ丘病院外科²⁾ , 東京大学先端技術研究所³⁾)

藤井 祐三¹⁾²⁾ 柳衛 宏宣¹⁾³⁾ 長谷部浩亨¹⁾

吉崎 巖¹⁾ 江里口正純¹⁾³⁾

症例は 18 歳の男性 , 下腹部腫瘍と頻尿を主訴に来院 . 下腹部正中に小児頭大の無痛性で可動性不良の硬い腫瘍を触知した . エコー , CT , MRI , 注腸造影にて左尿管の途絶 , 左水腎症 , 直腸狭窄像を呈し , 骨盤腔内に最大径 18cm の充実性腫瘍を認めた . 血管造影では血管に富む腫瘍を認め , 左閉鎖動脈と上直腸動脈に栄養されていた . 術前腫瘍塞栓術を施行し , 腫瘍とともに左尿管 , 膀胱 , 左精囊 , 直腸を合併切除した . 再建は , 左尿管と膀胱との間に S 状結腸を間置し , 直腸は低位前方切除とした . 摘出標本では大小さまざまな不規則な血管腔の周囲に紡錘形の細胞の増生を認め , 分裂像や核異型性に乏しく低悪性度の hemangiopericytoma であった . 術後 6 年 , 再発転移を認めていない . 本疾患は病理組織像のみからでは良悪性の鑑別が困難であり , 今後とも長期にわたる経過観察が必要と思われる .

はじめに

Hemangiopericytoma は , 血管周皮細胞から発生したと考えられる腫瘍である¹⁾ . 発生頻度は , 米国 SEER (the Surveillance , Epidemiology and End Results) Program の報告によれば全肉腫の 0.7% を占め , 毛細血管の存在するあらゆる部位に発生するが大腿および後腹膜に多い傾向がある²⁾ . 骨盤腔内に発生したものは , 腫瘍自体が大きく血管が豊富なため , 切除には大量出血を伴うことが多いといわれている . 今回 , 骨盤腔内原発の 1 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 : 18 歳 , 男性

主訴 : 下腹部腫瘍 , 左下腹部痛 , 頻尿

既往歴 , 家族歴 : 特記すべきことなし .

現病歴 : 平成 8 年 2 月頃より下腹部膨満感出

現 . 3 月頃から夜間トイレによく起きようになり , 1 回の尿量は少ないが尿回数が増加した . 4 月中旬から左下腹部痛が出現し , 近医に入院 . CT , MRI , 注腸造影 , 血管造影などの検査を受け , 巨大骨盤腔内腫瘍 , 左水腎症 , 直腸浸潤疑いの診断にて左内腸骨動脈より TAE 施行後 5 月 9 日本院に転院する .

入院時現症 : 身長 161cm , 体重 50kg と小柄な体格であったが , 臍下部から恥骨にかけて膨隆を認め , 可動性に乏しい硬い腫瘍を触知した . 直腸診でも肛門縁より 3cm 直腸左側に硬い腫瘍を触知した . TAE によると思われる 38 前後の発熱が持続していた .

検査成績 : 軽度の貧血 (Hb 12.8g/dl) , 尿潜血陽性を示した以外大きな異常は認めず .

腎盂造影では右尿管 , 腎盂の拡張をきたし , 左腎盂は造影されなかった . 5 月 10 日左腎外瘻造設 . 著明な水腎症を認め , 尿管は骨盤腔入口部で途絶し造影されなかった .

注腸造影 : 直腸は , 腫瘍により右側背側に偏位

Fig. 1 a : Barium enema revealed that rectum was displaced to the right dorsum with severe stenosis and sigmoid colon to the superior side. b : T₂ weighted MRI showed that there are many flow-voids due to the feeding and draining vessels and intratumoral hematomas can be seen as central high intensity lesion with surrounding low intensity rim at the posterior portion of the mass in front of the sacrum.

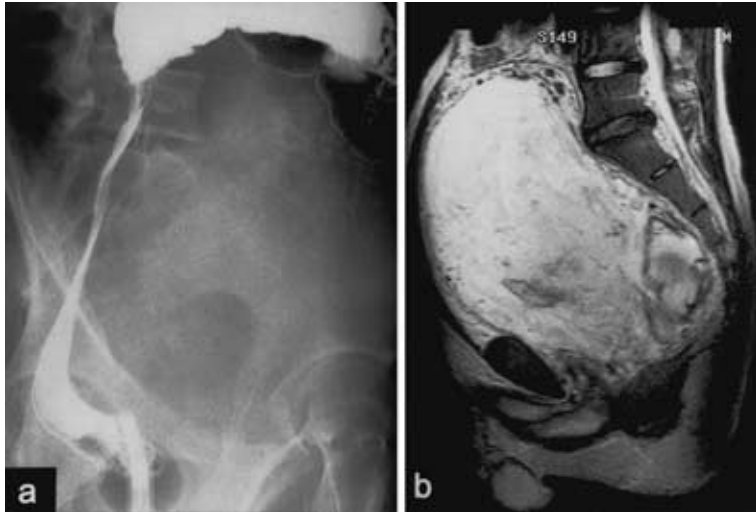


Fig. 2 A huge mass lesion with strong enhancement can be seen in the pelvic cavity on the postcontrast CT image. Its posterior region without any contrast enhancement suggests to be the intratumoral hematoma.

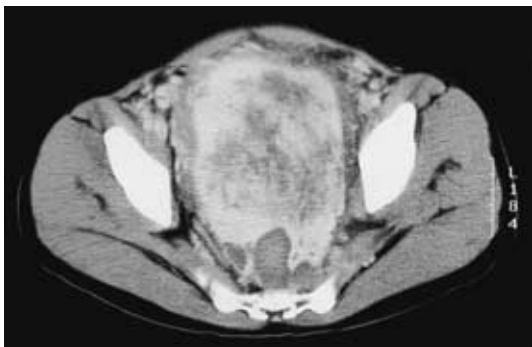


Fig. 3 Pelvic arteriography indicated a hypervascular tumor with angiogenesis was mainly fed by left obturator artery.

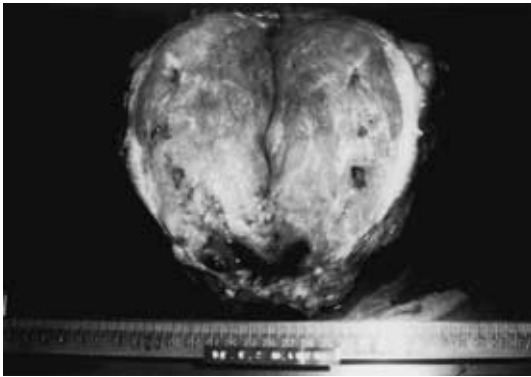


し20cmにわたり著明な狭窄像を呈しRa/Rbの部位では浸潤も疑われ、S状結腸は上方に圧排されていた (Fig. 1a)。

腹部超音波検査：下腹部に内部エコーは不均一で境界明瞭な巨大腫瘍が恥骨下方まで及んでおり、膀胱は右上方に圧排偏位していた。

MRI 検査：膀胱は右上方に圧排偏位し、境界がほぼ明瞭な長径約18cm大の巨大腫瘍が骨盤腔底部から臍下部に存在する。内部強度は全体に不均一で、T₁強調画像で筋よりやや高強度、T₂強調画像で強い高強度を示し、明らかな被膜は存在しな

Fig. 4 The cut surface of the resected specimen showed a red-brown elastic hard tumor with fibrous capsula and intratumoral hematomas.



い (Fig. 1b).

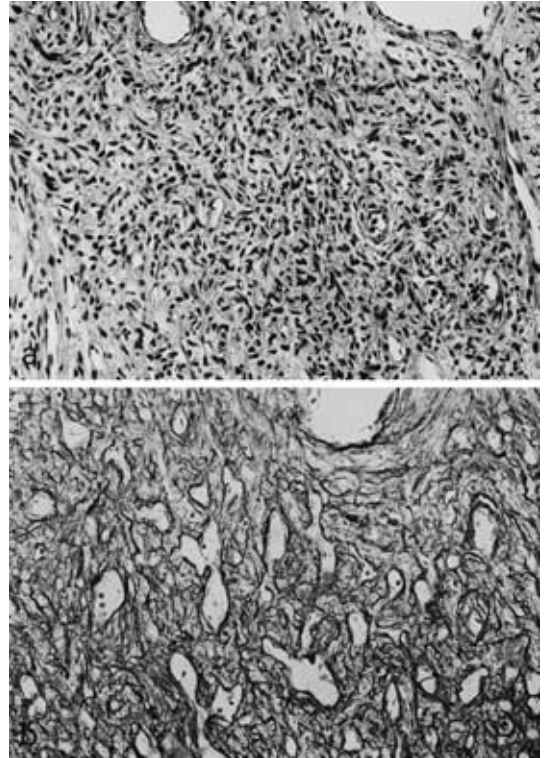
CT 検査：骨盤腔底部に長径約 18cm 大の hypervascular な腫瘍を認め、膀胱は右上方に圧排偏位し、膀胱底部、三角部と腫瘍との境界は不明瞭で直接浸潤が疑われた (Fig. 2).

腹部血管造影：骨盤腔を占居する巨大腫瘍は、腫瘍血管の増生が著明で、栄養動脈は主に左内腸骨動脈から分枝し、中でも左閉鎖動脈が main feeder と考えられた (Fig. 3). 下腸間膜動脈、上直腸動脈は拡張し、腫瘍からの圧排により偏位し、腫瘍の一部が造影され、上直腸動脈の関与も認められた。

以上の検査、特に血管造影、MRI を中心とした所見より hemangiopericytoma を疑い、出血の軽減目的に 5 月 23 日、31 日に左閉鎖動脈よりリピオドール、スポンゼル、コイルにより TAE を施行し 6 月 3 日手術を施行した。

手術所見：血管の増生が著明な腫瘍は、充実性で、骨盤腔にすっぽりはまりこんだように骨盤腔内全体を占め、視野が得られず難渋を極めた。直腸、膀胱、左尿管、左閉鎖神経に強く癒着し、左大腿神経、動静脈を圧排していた。特に、左尿管と膀胱壁には直接浸潤が疑われた。左内腸骨動脈、上直腸動脈を根部で切離し、腫瘍とともに左尿管、膀胱部分切除、左精囊、直腸を合併切除した。再建は、左尿管と膀胱との間に S 状結腸を間置し、直腸は低位前方切除とした。出血量は尿も含まれ

Fig. 5 a : Microscopic findings revealed that spindle-shaped tumor cells proliferated surrounding vascular spaces (H.E. stain, $\times 100$) b : Silver reticulin stain revealed that reticulin networks surrounded individual tumor cells and no tumor cells were found in the vessels (silver reticulin stain, $\times 100$)



と思われるが 11,530ml (輸血量 6,400ml) に及び、手術時間は 11 時間 45 分を要した。

摘出標本所見：腫瘍は、弾性硬で卵形を呈し、大きさは 18×12×10cm 大、重量は 1,050g であった。断面は充実性で線維性被膜を有し、灰白色部と赤色部の混在を認めた (Fig. 4)。合併切除した直腸は、腫瘍の浸潤傾向がなく剥離が容易であったが、尿管と膀胱は腫瘍と一体となっていた。腫瘍は左尿管口付近の腹膜後隙に発生したものと考えられた。

病理組織所見：H.E. 染色では、腫瘍固有の被膜はなく、大小さまざまな不規則な血管腔の周囲に紡錘形の細胞の増生を認めた (Fig. 5a)。核の異型性は軽度で、分裂像もほとんど認めなかった。鍍

Table 1 Summary of cases on pelvic hemangiopericytoma resected with other organs

No(Year)	Author	Age/Sex	Size(cm)	Feeding artery	Combined resection	Bleeding (ml)	Prognosis (months)
1.(1982)	Fujimoto ¹⁰⁾	54/M	12×9×8	*	Ileum	*	11 alive
2.(1983)	Hasuo ¹¹⁾	54/F	10×7×7	*	Uterus, Ovary	6,000	24 alive
3.(1983)	Nakaguchi ¹²⁾	21/F	12.5×7.5×10	Sup. rectal a.	Sig. colon, Rectum	*	20 alive
4.(1984)	Tanaka ¹³⁾	45/F	11×10.5×9	Inf. mesenteric a., Sacral a.	Rectum	7,800	11 days dead
5.(1985)	Takano ¹⁴⁾	57/M	14×11.5×10	Inf. mesentric a.	Rectum	*	8 alive
6.(1986)	Hatano ¹⁵⁾	41/M	7.8×5×4.5	Rt. internal iliac a.	Bladder	4,000	24 alive
7.(1991)	Ooya ¹⁶⁾	43/M	7×6×6 10×10×10	Inf. mesenteric a.	Rectum	700	8 alive
8.(1991)	Nosue ¹⁷⁾	31/F	17×15×13	*	Ileum	3,582	10 dead
9.(1992)	Kawaguchi ¹⁸⁾	55/M	10×7×5	Inf. gluteal a.	Rectum	770	11 alive
10.(1994)	Kuromatsu ¹⁹⁾	44/F	12.5×9×3	Rt. sup. vesical a.	Bladder	*	17 alive
11.(1996)	Kubota ⁷⁾	43/M	15×16	Lt. internal iliac a.	Bladder	14,000	8 alive
12.(1998)	Yamada ⁹⁾	59/F	8×5×4	Lumber a.	Lt. internal iliac v.	4,546	8 alive
13.(2002)	Our case	18/M	18×12×10	Sup. rectal a., Lt obturator a.	Bladder, Lt. ureter, Rectum, Lt. seminal vesicle	11,530	72 alive

* : not described

銀染色では、細網線維は血管周囲の腫瘍細胞を包むようにみられ、血管内には腫瘍細胞の増殖を認めなかった(Fig. 5b)。直腸、膀胱、尿管には浸潤は認められなかった。免疫染色では、Vimentin 強陽性、desmin 陰性、CD34 や Factor VIII 陽性腫瘍細胞もみられた。以上の所見より悪性度の低い hemangiopericytoma と診断した。

術後経過：術後より、骨盤腔内で腰神経叢の圧迫麻痺によると思われる両下腿の軽い運動障害、感覚鈍麻が認められた。3日目より離床していたにもかかわらず、4日目に仙骨部と左踵に褥創出現したが、S 状結腸を間置による尿路系の問題もなく、26日目にバルーン抜去した。この後起床歩行が可能となり、褥創、歩行障害は改善し、感覚鈍麻も次第に範囲が狭くなり左足底部だけとなり62日目に退院した。最後まで残っていた左踵部の感覚鈍麻も平成11年8月には完治した。術後6年、直腸膀胱性機能障害もなく再発転移を認めていない。

考 察

Hemangiopericytoma は、1942年に Stout ら³⁾により初めて記載された腫瘍で、Zimmermann の提唱した平滑筋の性格を有する pericyte 由来の腫瘍¹⁾とされてきたが、未分化間葉系腫瘍由来の可能

性も指摘されている。本腫瘍は、潜在的に malignant potential を有し、壊死傾向、細胞密度、細胞の異型性、多形性、核分裂の頻度が高いものほど悪性度が高いとされている⁴⁾。しかしながら、病理組織像のみからでは良性、悪性の診断は困難で、良性とされたものでも転移、再発をきたすこともあり、注意深い経過観察が必要である。SEER Program によれば、5年生存率は男性52.8%、女性63.6%であり²⁾、また、Enzinger ら⁴⁾は本腫瘍106例を検討したところ、腫瘍径が6.5cm以上では10年生存率が63%であるのに対し、6.5cm未満では92%と腫瘍径の大きいほど予後不良であると報告している。特有の臨床症状はなく、無痛性の腫瘤として発見されることが多い⁴⁾。骨盤腔内に発生したものは、腹部膨満、腫瘤触知、排尿困難、頻尿など腹部圧迫症状が出現し、見つかることが少ない。治療法としては、放射線療法、化学療法が著効したという報告はなく、外科的切除が第1選択と思われる。

骨盤腔内に発生した本腫瘍の本邦報告21例について近藤ら⁵⁾が、術前画像所見の特徴や病理組織学的所見および術式について詳細に報告している。その後4例の報告が見られている⁶⁾⁻⁹⁾。自験例を含め骨盤腔内発生26例中24例に摘出術が行わ

れ, そのうち 13 例に合併切除がなされている⁷⁾⁹⁾⁻¹⁹⁾. 自験例以外は単一臓器のみの合併切除で, 切除臓器は直腸が一番多く 5 例, ついで膀胱 3 例, 回腸 2 例, 子宮付属器 1 例, 左総腸骨静脈 1 例である(Table 1). 手術時出血量について 9 例に記載があり, 平均 5,880ml に達している⁷⁾⁹⁾¹¹⁾¹³⁾¹⁵⁾⁻¹⁸⁾. 出血量は腫瘍の大きさに関係し, 短径が 10cm を越える 4 例の平均は 9,228ml と大量出血の覚悟が必要である⁷⁾¹³⁾¹⁷⁾. 術中出血軽減を目的に TAE の有用性も報告されている. 自験例でも計 3 回の TAE を行ったが大量出血を余儀なくされた.

18 歳という年齢を考慮し, 極力機能を温存し摘出することを目標とした. 予定時間 8 時間, 輸血 4,000ml を準備して手術に臨んだが, 可動性のほとんどない巨大な硬い腫瘍のため骨盤内の視野が全く得られず, 切除可能かどうかの判断がつかねた. 術前より hemangiopericytoma を疑ったこと, 麻酔科および手術室との合同カンファレンスによるリスクの予想と周到な準備をしたことが切除できる大きな要因になったと思われた. 左尿管と膀胱との間を有茎回腸により間置する予定だったが, 手術が長時間におよび手術の簡素化と切除範囲の S 状結腸が間置部位に一致したため, 約 20 cm の S 状結腸を再建に用いた. 心配していた電解質異常や尿路感染もなく, S 状結腸を用いてもなら支障はおきなかった. 切除標本組織像で直腸に浸潤は認められなかったが, 腫瘍の feeder として上直腸動脈の関与もあり, 切除するためには直腸の合併切除は避けられなかったと思われた. 術後 6 年, 再発転移の兆候を認めていないが, 今後とも長期にわたる経過観察が必要と思われる.

文 献

- Zimmermann KW : Der feinere Bau der Blut capillaren. Z Anat Entwickl lungsgesch 68 : 29 109, 1923
- Mack TM : Sarcomas and other malignancies of soft tissue, retroperitoneum, peritoneum, pleura, heart, mediastinum, and spleen. Cancer 75 : 211 244, 1995
- Stout AP, Murray MR : Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring zimmermann's pericytes. Ann Surg 116 : 26 33, 1942
- Enzinger FM, Smith BH : Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. Hum Pathol 7 : 61 82, 1976
- 近藤 匡, 轟 健, 小池直人ほか : 骨盤内原発巨大 Hemangiopericytoma の 1 例. 日臨外医会誌 58 : 202 208, 1997
- 赤坂修治, 清水宏之, 山本史郎ほか : 後腹膜腔に発生した血管周皮細胞腫. 臨泌 50 : 131 134, 1996
- 窪田裕輔, 日比秀夫, 柳岡正範ほか : Retrovesical Hemangiopericytoma の 1 例. 泌 外 9 : 321 325, 1996
- 設楽兼司, 朴 成進, 兼子 順ほか : 骨盤内に発生した巨大 Hemangiopericytoma の 1 例. 埼玉医学会誌 32 : 689 692, 1997
- 山田達治, 近藤 哲, 小川弘俊ほか : 再切除を施行した後腹膜原発 Hemangiopericytoma の 1 例. 臨外 53 : 377 382, 1998
- 藤本鎮義 : 膀胱後部に発生した Hemangiopericytoma の 1 例. 日泌会誌 73 : 234, 1982
- 蓮尾登志子, 平原史樹, 植村次雄ほか : 急性腹症を呈した骨盤内後腹膜腔より発生せる Malignant Hemangiopericytoma の 1 例. 産婦治療 47 : 483 485, 1983
- 中口和則, 杉立彰夫, 土山牧男ほか : 後腹膜腔に発生した Hemangiopericytoma の 1 例. 日臨外医会誌 44 : 1483 1487, 1983
- 田中 肇, 長山正義, 武田温裕ほか : 骨盤内後腹膜部発生 Malignant Hemangiopericytoma の 1 例と本邦集計の検討. 日臨外医会誌 45 : 345 350, 1984
- 高野邦夫, 鈴木伸男, 斎藤 博ほか : 骨盤内後腹膜腔に発生した Hemangiopericytoma の 1 例と本邦報告例の検討. 日外会誌 86 : 959 965, 1985
- 羽田野隆, 霞富士雄, 北川知行 : 骨盤内後腹膜腔に発生した非定型血管外皮腫の 1 例. 日臨外医会誌 47 : 92 96, 1986
- 大家基嗣, 橋 政昭, 穴戸清一郎ほか : 骨盤内に発生した悪性血管外皮腫の 1 例. 泌外 4 : 485 488, 1991
- 野末 順, 川本英三, 藤井知行 : 骨盤内に発育した悪性血管周皮腫 (Malignant Hemangiopericytoma) の 1 例. 日産婦関東連会報 53 : 37 42, 1991
- 川口米栄, 二川憲昭, 石原行雄ほか : 直腸周囲に発生した骨盤内後腹膜 Malignant Hemangiopericytoma の 1 例. 日本大腸肛門病会誌 45 : 202 208, 1992
- 黒松 功, 梅田桂樹, 林 宣男ほか : 膀胱後部に発生した Hemangiopericytoma の 1 例. 泌紀 40 : 889 891, 1994

A Case of Pelvic Giant Hemangiopericytoma Resected with Rectum and Bladder

Yuzo Fujii^{1,2,3)}, Hironobu Yanagie^{1,2,3)}, Hiroyuki Hasebe¹⁾,
Iwao Yoshizaki¹⁾ and Masazumi Eriguchi^{1,2,3)}

¹⁾Department of Surgery, Institute of Medical Science, University of Tokyo

²⁾Hijirigaoka Hospital

³⁾Research Center for Advanced Science and Technology, University of Tokyo

An 18-year-old man admitted for a lower abdominal tumor and pollakiuria was found in ultrasonography, barium enema, computed tomography, and magnetic resonance imaging to have a large pelvic mass displacing the rectum to the right dorsum and the bladder to the right superior side and obstructing the left ureter. The tumor was huge, painless, elastically hard and poorly mobile. Angiography indicated a hypervascular tumor fed by the left obturator and superior rectal arteries. After these arteries were embolized, the tumor, rectum, left seminal vesicle, bladder, and left ureter were resected. To reconstruction the urinary tract, the sigmoid colon between the left ureter and bladder was used. Histopathologically, the tumor was borderline malignant hemangiopericytoma, evidenced by spindle cells surrounding capillary blood vessels and few mitotic cells. In the 6 years since surgery, no evidence of recurrence has been found. Since histopathological malignant features remain obscure, long-term, follow-up is important.

Key words : hemangiopericytoma, pelvic tumor, urinary reconstruction

[Jpn J Gastroenterol Surg 36 : 160 165, 2003]

Reprint requests : Yuzo Fujii Hijirigaoka Hospital

2 69 6 Renkouji, Tama, 206 0021 JAPAN
