

## 眼窩 Hemangiopericytoma の一例

森野以知朗\*, 中山 章子\*, 中橋 康治\*, 井上 正則\*, 山本 節\*, 岡田 聡\*\*

\*神戸大学医学部眼科学教室, \*\*神戸大学医学部附属病院病理部

### 要 約

症例は38歳の女性。10余年にわたり増大する左眼球突出を主訴として、当科を受診した。CT では、左眼窩に腫瘍陰影を認めた。眼窩腫瘍全摘出術を行い、病理組織学的に雄鹿の角 (staghorn pattern) を示す洞様血管の周囲に楕円形ないし紡錘形の腫瘍細胞の増殖が認められ、眼窩血管外皮腫と診断した。血管外皮腫は潜在悪性の腫瘍であり、その臨床像は特徴的である。我々は病理組織学的に良性で長期放置例の血管外皮腫の1例を経験したので報告し、本邦ではそれ程詳細には紹介されていなかった本腫瘍の特徴的な病理組織像と臨床像の関係を最近の文献を引用し述べた。(日眼会誌 94: 532-536, 1990)

キーワード: 血管外皮腫, 眼窩腫瘍, 病理組織, 臨床と病理の関連性

## A Case of Orbital Hemangiopericytoma

Ichiro Morino\*, Syoko Nakayama\*, Koji Nakahashi\*,  
Masanori Inoue\*, Misao Yamamoto\* and Satoshi Okada\*\*

\*Department of Ophthalmology, School of Medicine, Kobe University

\*\*Department of Pathology, Kobe University Hospital

### Abstract

A 38-year old woman presented with severe proptosis in the left eye which had been developing for more than ten years. CT scan revealed a large mass in the left orbit, therefore lateral orbitotomy was performed. The histopathology of this tumor consisted of ovoid to spindle-shaped cells tumor around a sinusoidal vascular component forming staghorn channels. This tumor was diagnosed as a hemangiopericytoma. The prognosis of orbital hemangiopericytoma including clinicopathological aspects are discussed with reference to recent reports. (Acta Soc Ophthalmol Jpn 94: 532-536, 1990)

Key words: Hemangiopericytoma, Orbital tumor, Histopathology, Clinicopathological relation

## I 緒 言

血管外皮腫 (Hemangiopericytoma) は、1942年に Stout と Murray<sup>1)</sup>により血管外皮細胞の増殖により発生する腫瘍であることが提唱され、1949年に同じく Stout<sup>2)</sup>が25例の詳細な報告を追加し注目された。特に

腫瘍性疾患では病理組織像、臨床経過により予後を判定することは臨床医にとって重要なことと考えられるが、本邦の文献ではその点に言及したもの<sup>3)-5)</sup>は少数あるが、簡単に触れているにすぎない。今回我々は、病理組織学的には良性であるが長期放置例の血管外皮腫を経験したので、病理組織を提示し文献の考察<sup>6)-8)</sup>

別刷請求先: 650 神戸市中央区楠町7-5-2 神戸大学医学部眼科学教室 森野以知朗  
(平成元年11月13日受付, 平成2年3月24日改訂受理)

Reprint requests to: Ichiro Morino, M.D. Dept. of Ophthalmol., School of Med., Kobe Univ.  
7-5-2 Kusunoki-cho, Chuō-ku, Kobe 650, Japan

(Received November 13, 1989 and accepted in revised form March 24, 1990)

により病理組織像と臨床像の關係に重点を置き本疾患について述べる。

## II 症 例

患者：38歳，女性。

初診：平成元年6月10日。

主訴：左眼球突出。

現病歴：昭和52年8月より左眼球突出を自覚し，昭和55年5月某病院眼科を受診した。眼窩腫瘍を指摘され，手術を勧められたが拒否し放置していた。当科初診の約2年前より眼球突出の増強を自覚し，今年に入り左流涙，左眼眼痛，左眼圧痛，複視も現れたため当科を初診した。

既往歴：昭和50年10月，某病院形成外科で左鼻側眼窩縁の粟粒大の腫瘍を6つ摘出したとのことであるが詳細は不明である。昭和57年に子宮筋腫の摘出術の既往がある。

入院時所見(平成元年6月12日入院)：右視力1.2(n.c.)，左視力0.6(n.c.)，右眼圧12mmHg，左眼圧12mmHg，右瞼裂7mm，左瞼裂6mm，眼球突出度(Hertel)：右15mm，左24mm，閉瞼時に軽度の左兔眼症を認める。涙液分泌テストは，右16mm，左15mmと正常であった。左眼瞼は膨隆，腫脹し，左眼窩外側縁に30mm×20mmの弾性硬の皮膚との癒着のない腫瘤を触知した。左眼球は約12mm下方に押し下げられ，左内下斜視を認める(図1)。眼球運動は，右は正常であるが，左は上方の運動制限を認めた。右角膜は平滑かつ透明，左角膜は下方に表層点状角膜症を認める。両前房は正常の深さを有し，清明，水晶体と硝子体は透明であった。右眼底正常，左眼底は，視神経乳頭は軽度発赤腫脹し毛細血管の拡張を認め，鼻上側より耳下側の網脈絡膜皺襞が顕著であった(図2)。単純X線検査では，眼窩の拡大や骨破壊像等の異常所見は存在しなかった。CTでは，左眼窩上方やや外側よりに境界明瞭な脳とほぼ同じ濃度の眼球より大きい腫瘍陰影が認められた(図3)。

本症例は，発症より10余年と慢性に経過しCT所見で境界鮮明で浸潤像はなく眼窩上外側部に位置していたので涙腺多型腺腫も疑い，初回手術より側頭骨切除による腫瘍全摘出を計画した。

手術所見(平成元年6月20日)：側頭骨切除により腫瘍を全摘出した。腫瘍は，一塊として摘出することが可能であった。術中迅速病理診断では，細胞異型性に乏しい線維性組織球腫系の腫瘍が疑われた。腫瘍は，



図1 顕著な眼瞼の浮腫，眼球の下方偏位を認める。



図2 眼底の網脈絡膜皺襞。

4mm×3.5mm×3.5mmの灰白色の腫瘍の表層部に血管が認められ赤色を呈していた(図4)。

病理組織学的所見：腫瘍は周囲を被膜様の硝子化線維層で囲まれて結節状に発育していた。腫瘍組織は紡錘形ないし類円形の腫瘍細胞が大小種々の血管周囲に小塊状を示しつつ充填するように増生しており，血管は毛細管状や雄鹿の角状のもの等，大小様々であった(図5A, D)。鍍銀染色でこれらの血管構造はより明瞭で，血管周囲に増生している腫瘍細胞を数個ずつ取り囲むように繊細なレチクリン線維が介在していた(図5B)。これらの所見から本腫瘍を血管外皮腫と診断した。腫瘍細胞に悪性異型像や核分裂は特に認められなかったが，結節性腫瘍病巣周辺に血管網が発達し線維芽細胞様の紡錘形細胞がびまん性に増生しており，そのなかに結節腫瘍病巣と同様の組織像を示す血管外皮腫の病巣が島嶼状に散見された(図5C)。従って，本症例は中心に結節状の腫瘍病巣を形成し，その周辺で浸潤性に発育増殖しているものと考えられた。

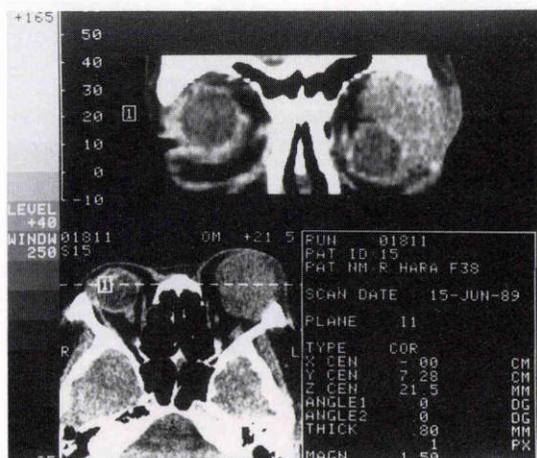


図3 CT像：左眼窩外側上方に境界明瞭な high density area を認める。



図4 灰白色の腫瘍の表層部に血管を認め赤色を呈する。大きさは4mm×3.5mm×3.5mm。

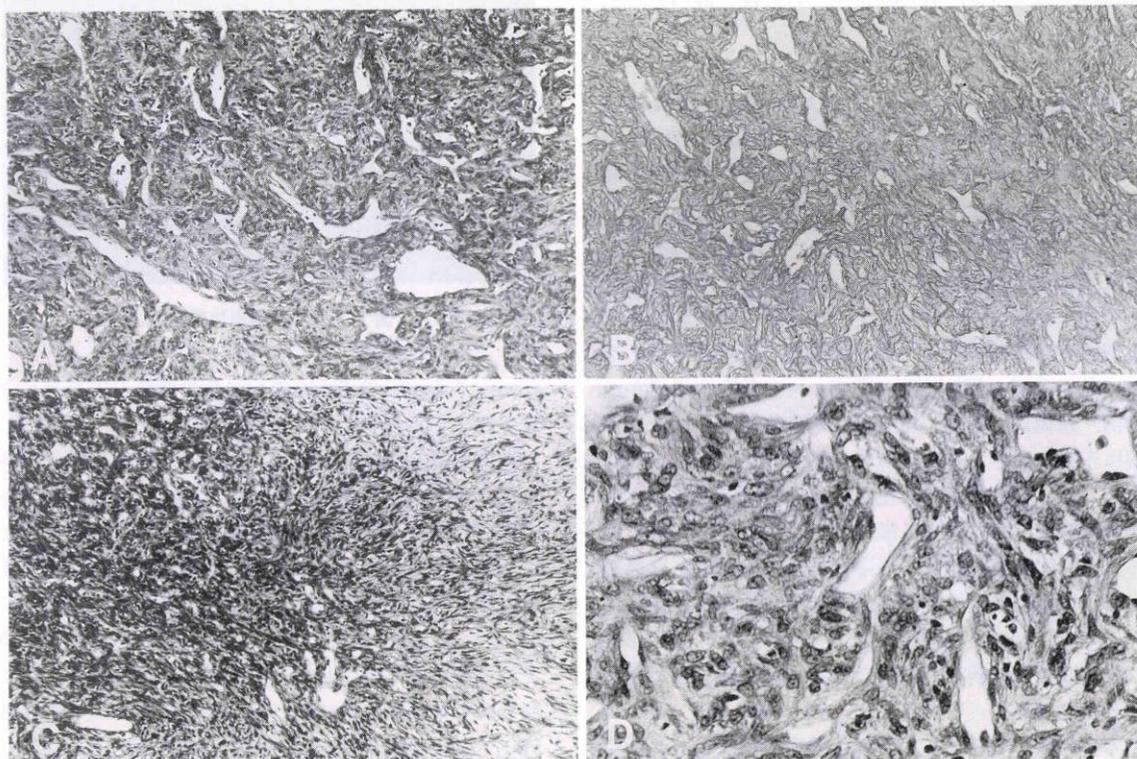


図5A 毛細血管状や雄鹿の角状の大小種々の血管の周囲に紡錘形ないし類円形の腫瘍細胞が小塊状を示しつつ充填するように増生している。(H-E染色, ×70)

図5B 血管腔は鍍銀染色により明瞭にされる。血管周囲に増生している腫瘍細胞を数個ずつ取り囲むように微細なレチクリン線維が介在している。(鍍銀染色, ×70)

図5C 結節性腫瘍病巣周辺に線維芽細胞様の紡錘形細胞がびまん性に増生し、そのなかに血管外皮腫の病巣が島嶼状に散見される。(H-E染色, ×70)

図5D 腫瘍細胞は円形ないし橢円形の胞様の核を持ち橢円形ないし紡錘形で細胞質の辺縁は不明瞭である。(H-E染色, ×280)

術後は、眼瞼下垂、眼球運動障害等の術後合併症はなく、7月7日に施行したCTでも異常所見を認めず、良好である。

### III 考 按

血管外皮腫の病理組織は、枝分かれし内皮細胞に裏打ちされた、“雄鹿の角(staghorn)”と比喻される洞様血管から毛細血管までのさまざまな大きさの血管が存在し、その周囲に円形ないし楕円形の小胞様の核を持ち楕円形ないし紡錘形で細胞質の辺縁が不明瞭な腫瘍細胞が充実に認められる。今回の症例においても図5のようにこれらの特徴的な所見が見られた。腫瘍細胞が強く血管を圧迫した場合、血管構造は認めがたく腫瘍細胞が充満しているようにみえることがあるが、鍍銀染色によりレチクリン線維が血管周囲、腫瘍細胞周囲に鮮明に確認される<sup>9)</sup>。光顕の病理診断ではグロームス腫瘍、線維性肉腫、中胚葉性軟骨肉腫<sup>10)</sup>、髄膜腫<sup>11)~13)</sup>等との鑑別が重要である。グロームス腫瘍は、動静脈交通部の周囲に存在し血流の調節をはかるグロームス細胞に由来し血管外皮腫の類縁疾患であるが、グロームス腫瘍は腫瘍細胞が血管周囲に秩序正しく器官様に配列し、核も均一で好酸性の細胞質を持つ。線維性肉腫は紡錘形の線維芽細胞様の腫瘍細胞が密に矢はず模様を示して増殖するもので、血管網は目立つものではない。しかし、血管外皮腫も腫瘍細胞が長紡錘形となり血管網の発育が乏しい場合には、線維性肉腫との鑑別が困難となる。同一症例で両者の病理組織的特徴が混在するものもあり、間葉系腫瘍として類縁疾患であることが言えよう。中胚葉性軟骨肉腫は、未分化な腫瘍細胞が血管肉腫と同様に血管周囲に増殖するが、腫瘍細胞は血管肉腫のそれより小型で、腫瘍の中に成熟した軟骨組織が認められる。髄膜腫の中で、髄膜上皮型は腫瘍細胞間が鍍銀染色で染色されないことで鑑別されるが、血管芽細胞型は血管外皮腫と同一疾患であろうとする報告もある<sup>11)~13)</sup>。

眼窩に発生する血管外皮腫の主訴は、眼球突出、腫瘤の触知、疼痛(鈍痛)、複視、視力障害である。眼瞼の腫脹と斑状出血は10%に認められる。緩徐に進行するため長期間放置された症例も散見される。発症より手術までの平均期間は約3年であるが、半分は1年以内に手術を受けている<sup>8)</sup>。腫瘍は桃色ないし灰白色調の血管の豊富な充実性の腫瘍であり、大きな拡張した輸出血管が存在することもある<sup>14)</sup>。一般に被膜構造を欠き、境界不鮮明な腫瘍塊を形成することが多い。壮

年期に多く性差は認められない<sup>8)</sup>。

ところで疾患の臨床像を知ること特に腫瘍性疾患では病理組織像、臨床経過により予後を判定することは、臨床医にとって極めて重要なことである。しかし眼窩血管外皮腫は潜在悪性でありその臨床像は特徴的であるにもかかわらず、本邦での報告は臨床経過、予後に言及したもの<sup>3)~5)</sup>が少数あるが、簡単に触れているにすぎない。一方米国では、眼窩血管外皮腫を相当数集めてその病理組織と臨床像を対応させた検討が、比較的最近になって報告されている<sup>6)~8)</sup>。これらのすぐれた調査報告を紹介することは意義のあることと思われるので、その中でも症例数が最も多く調査期間の長いCroxtattoら<sup>8)</sup>により報告された内容を以下に引用する。彼らは30例の血管外皮腫を検討し、細胞充実度、核の異型性、核分裂像、出血と壊死の有無により良性型、境界型、悪性型にわけ、再発と転移の臨床像との関係を求めた。境界型と悪性型では、良性型に比べて再発、転移とも増加しているが、いずれの群にも再発、転移が認められ病理組織像より予後を判定することは困難であることを述べている。しかし転移した症例は、良性のものも含め発症より手術までの期間が長く、腫瘍の存在期間が予後の一要因であることを指摘している。また腫瘍の部分切除のみで終わった症例は全摘を行ったものより予後が悪く、治療は原則として一塊とした腫瘍摘出術であり、それが不可能な場合でも取り残しのないようにすることが大切である。Jakobieckら<sup>6)</sup>、Hendersonら<sup>7)</sup>による病理組織と臨床像を対応させた報告も、同様に病理組織診断は明確な予後を判定できないと述べている。

今回我々が経験した症例は、上記の如く血管外皮腫の病理組織学的特徴をそなえており、本疾患と診断した。腫瘍は一塊として摘出することができ、組織学的に悪性異型像は認めなかった。しかし、主要病巣周囲の結合織中にも腫瘍細胞が散見でき浸潤性に増殖していた。また更に、眼球突出を最初に自覚してから12年も経過するという正に長期間放置された典型例であり、再発や転移の可能性は充分に考えられる。再発や転移の防止のために放射線治療も考慮したが、本腫瘍に対する放射線の有効性は確かなものではなく<sup>8)</sup>、白内障や網膜症の発生が予測されるので、放射線治療は行わずに今後注意深く経過を観察する方針である。

### 文 献

- 1) Stout AP, Murray MR: Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring Zimmer-

- mann's pericytes. *Ann Surg* 116: 26—33, 1942.
- 2) **Stout AP**: Hemangiopericytoma. A study of twenty-five new cases. *Cancer* 2: 1027—1035, 1949.
  - 3) 安部正弘, 原 雄造, 大西克尚, 他: 眼窩 Hemangiopericytoma の 1 症例. *眼紀* 32: 79—84, 1981.
  - 4) 久保町子, 山本文昭, 雨宮次生, 他: 血管周皮腫の 1 症例. *眼臨* 82: 1068—1077, 1988.
  - 5) 和田真知子, 木村肇二郎, 植村恭夫, 他: 眼窩原発の Hemangiopericytoma とと思われる 1 症例について. *眼紀* 30: 968—972, 1979.
  - 6) **Jakobiec AJ, Howard GM, Jones IS, et al**: Hemangiopericytoma of the orbit. *Am J Ophthalmol* 78: 816—834, 1974.
  - 7) **Henderson JW, Farrow GM**: Primary orbital hemangiopericytoma. An aggressive and potentially malignant neoplasm. *Arch Ophthalmol* 96: 666—673, 1978.
  - 8) **Croxatto JO, Font, RL**: Hemangiopericytoma of the orbit: A clinicopathologic study of 30 cases. *Human Pathol* 3: 210—218, 1982.
  - 9) **Kissane JM**: *Anderson's Pathology, Eighth Edition*. St. Lois, Mosby, 1680—1682, 1985.
  - 10) **Enzinger FM, Smith BH**: Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 7: 61—82, 1976.
  - 11) **Macoul KL**: Hemangiopericytoma of the lid and orbit. *Am J Ophthalmol* 66: 731—733, 1968.
  - 12) **Sugar HS, Fishman GR, Kobernick S, et al**: Orbital hemangiopericytoma or vascular meningioma? *Am J Ophthalmol* 70: 103—109, 1970.
  - 13) **Abe M, Hara Y, Ohnishi Y, et al**: Case of primary orbital hemangiopericytoma. *Jpn J Ophthalmol* 27: 90—95, 1983.
  - 14) **Rootman J**: *Disease of the Orbit*. Philadelphia, Lippincott, 540—543, 1988.
-