

## 症例報告

# 脳内出血にて発症した横静脈洞部血管周皮腫の1例

白井和歌子 徳光 直樹 佐古 和廣 高橋 利幸\*

### はじめに

血管周皮腫は全身性に発生しうる腫瘍であるが、頭蓋内に発生するものは全脳腫瘍の約0.2%を占めるに過ぎず比較的稀である。今回我々は脳内出血で発症した、横静脈洞部より発生したと思われる血管周皮腫の1例を経験したので報告する。

### 症 例

43歳女性。1999年6月26日、突然の頭痛、嘔吐が出現し、近医を受診。頭部CTにて異常が認められ、当院に紹介された。入院時神経学的に右同名半盲を認めた。既往歴は高血圧で、家族歴は特記すべきことなし。

入院時のCTでは左後頭葉に脳室穿破を伴う3cm×4cmの脳内血腫を認め、造影CTにて内部が不均一に造影された (Fig.1)。

入院時に施行した血管造影では左椎骨動脈造影

にて動脈相から静脈相にかけて左横静脈洞直上に淡い腫瘍陰影を認めた (Fig.2)。

発症5日目のMRIでは、左後頭葉から側脳室後角に不均一に造影される占拠性病変を認めた (Fig.3)。この頃から左動眼神経麻痺が出現し、急性水頭症を呈したため、7月2日脳室ドレナージ、7月5日転移性脳腫瘍の術前診断にて左後頭開頭腫瘍摘出術を施行した。

腫瘍は横静脈洞の硬膜から連続した被膜を持ち、易出血性であった。横静脈洞部の腫瘍は残し、手術を終了した。病理診断の結果血管周皮腫であったので、全摘出を目的として、7月26日再度腫瘍摘出術を施行、この際 saphenous vein graft を用いて横静脈洞を再建した (Fig.4)。

Fig.5に病理を示す。H-E染色では、血管腔を囲むように、楕円形の核細胞比が高い細胞が密に配列しており、典型的な stag-horn appearance を呈している (Fig.5A)。抗 vimentin 染色は陽性で (Fig.5B)、epithelial membrane antigen (EMA) は陰性であった。meningioma は両者とも陽性となり、この点が異なっている。reticulin 染色では腫瘍細胞周囲に reticulin fiber 網の形成がみられる (Fig.5C)。

術後の左 VAG (Fig.6) では、transvers sinus の再建により静脈系の還流が正常の方向に保たれていた。術後MRIでは局所の硬膜の肥厚がみられるものの、明らかな残存腫瘍は認めない (Fig.7)。

術後、新たな神経脱落症状はなく、術前にみられていた左動眼神経麻痺も徐々に改善した。水頭症は続いていたため、9月3日右 V-P shunt を施行した。当科退院後、放射線科に依頼し局所に50Gyの放射線照射を行った。

**Key Words :** meningeal hemangiopericytoma, brain neoplasm, transvers sinus, sinus reconstruction

Hemangiopericytoma at the transvers sinus presenting with intracerebral hemorrhage : Case report

Wakako Shirai, Naoki Tokumitsu, Kazuhiro Sako, Toshiyuki Takahashi\*

Department of Neurosurgery, Nayoro City Hospital  
Department of Pathology, Hokkaido University School of Medicine\*

名寄市立総合病院 脳神経外科  
北海道大学医学部 第一病理学\*

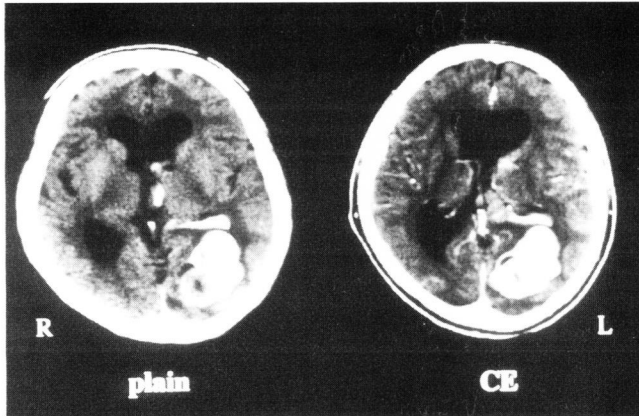


図1 入院時CT

左後頭葉に脳内血腫を認め、内部が不均一に造影される。

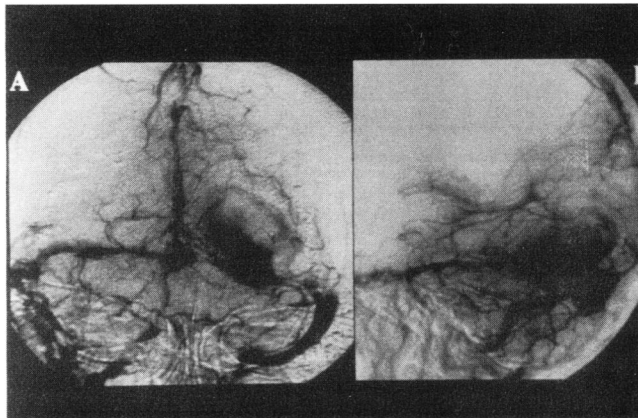


図2 入院時左椎骨動脈造影(A:前後像、B:側面像)

動脈相から静脈相にかけて左横静脈洞直上に淡い腫瘍陰影を認める

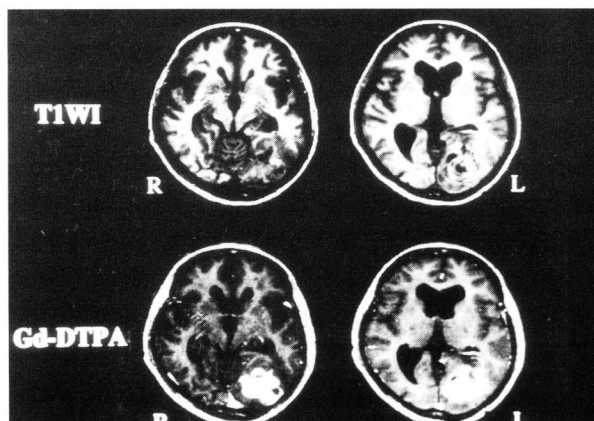


図3 術前MRI

左後頭葉から側脳室後角に不均一に造影される腫瘍性病変を認める

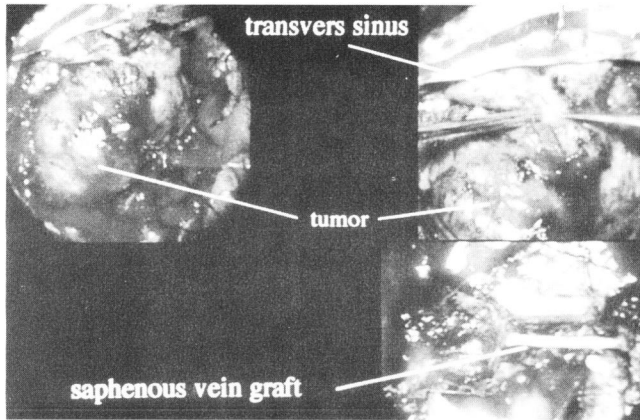


図4 術中写真

上段：静脈洞を形成している硬膜から連続した被膜を持った腫瘍がみられた。下段：自家大伏在静脈を用いて静脈洞を再建した。

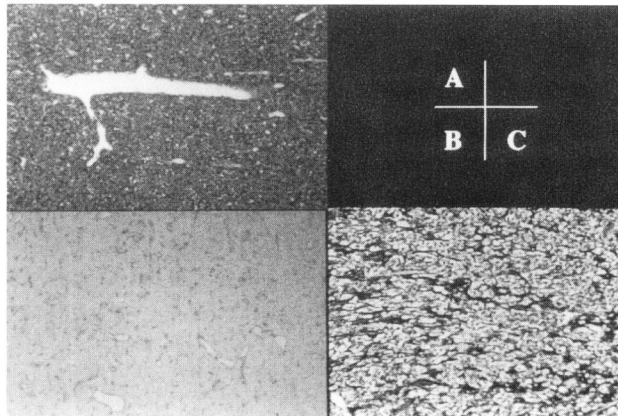


図5 病理写真

A：H-E 染色。典型的な stag-horn appearance を示している。  
 B：抗 vimentin 染色。陰性である。  
 C：reticulin 染色。reticulin fiber 網がみられる。

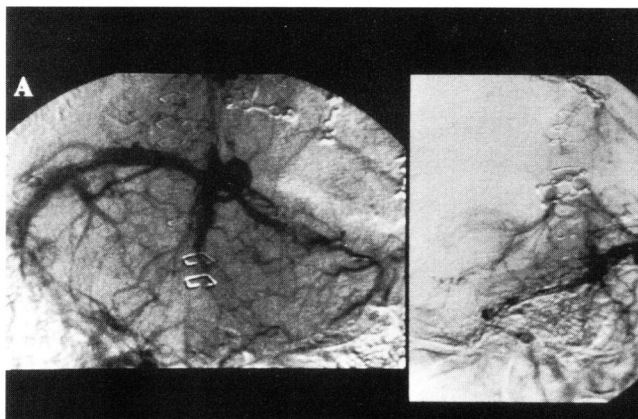


図6 術後左椎骨動脈造影（A：前後像、B：側面像）  
 腫瘍陰影はなく、静脈の還流が保たれている。

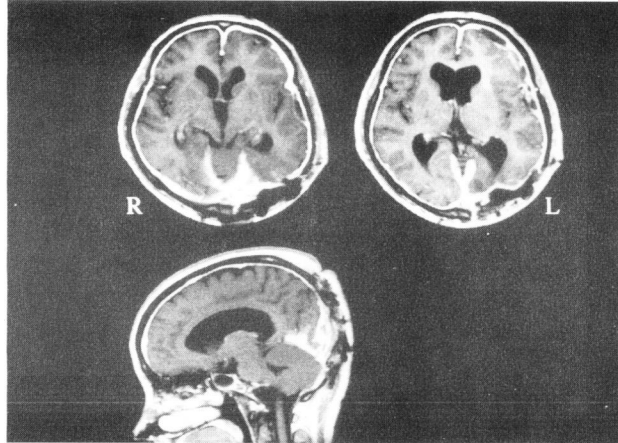


図7 術後MRI  
腫瘍は全摘出されている。

## 考 察

血管周皮腫は、血管周囲細胞由来の腫瘍で、頭頸部、体幹、四肢の皮膚、後腹膜に発育する腫瘍である。中枢神経系に発生する血管周皮腫は全中枢神経系腫瘍の0.5%、原発性脳腫瘍の0.3%を占める稀な腫瘍である。40歳代前半に多く、男性にやや多い。腫瘍の好発部位は髄膜腫と同様で、硬膜に沿って発生する。静脈洞やテントに近接して発生することが多い<sup>1) 3) 5) 6)</sup>。発症様式については局所の巣症状が主であり、出血発症は稀で、報告例では本症例が2例目である。

画像所見は髄膜腫に類似し、CT上境界明瞭なfalxまたはconvexityにbroad baseで接したmassで、ring状に造影され、石灰化はみられない。

本腫瘍は再発しやすく、悪性の経過をたどるものはいわゆるmushroomingを呈し、悪性髄膜腫に類似する<sup>1)</sup>。血管造影上は硬膜枝および皮質枝の両方からarterial blood supplyがあること、1-3個のmain feederが多く、小さなcorkscrewlike vesselsからsupplyされていること、濃い、長く続く腫瘍陰影がみられること、early venous drainageはあまりみられないことが特徴といわれている<sup>1) 2)</sup>。

術中所見は境界明瞭で表面は平滑であることが多く、弾性硬なmassである。CT所見と同様、硬膜に広く付着し、髄膜腫様である。組織学的に

はstag-horn patternが典型的な所見で脳組織への浸潤は通常みられない<sup>1)</sup>。

光学顕微鏡的にH-E染色のみでは中枢神経系のHPCとangioblastic meningiomaのhemangiopericytic variantとの鑑別ははっきりしない。免疫組織学的染色、特にreticulin染色が陰性であることはHPCの確定診断に有用である<sup>3)</sup>。中枢神経系および頭蓋外のHPCの両方でvimentinが陽性でepithelial membrane antigen, cytokeratin, glial fibrillary acidic protein, S-100蛋白, factor VIII-related antigenが陰性であり、これらが髄膜腫とHPCの鑑別に役立つといわれている<sup>4)</sup>。本症例も抗vimentin抗体は陽性であったが、epithelial membrane antigenは陰性であり、髄膜腫との鑑別に有用であった。

治療はまず外科的摘出が第一段階であるが、本症例のようにテントや静脈洞に接して発生することも多く、その場合には全摘出は困難となる。後療法としての放射線治療は多くの著者が有効であると述べている一方、化学療法は有効性は認められていない。Guthrieらによれば平均生存期間および再発までの期間は、手術の到達度による統計的有意差はみられなかった(Table 1)が、放射線治療の有無と、再発率および再発までの期間には相関がみられた(Table 2)<sup>5)</sup>。統計的には手術の到達度と平均生存期間および再発までの期間には

表 1 Extent of tumor removal and recurrence

平均生存期間および再発までの期間は、手術の到達度による統計的有意差はみられなかった。

	complete removal	incomplete removal
average survival period (month)	109	65 (p = 0.08)
average period before the recurrence (month)	48	54 (n.s.)

表 2 Efficacy of radiotherapy

放射線治療の有無と、再発数および再発までの期間には相関がみられる。

	radiation (+)	radiation (-)
incidence of recurrence	9/17	13/15
average period before recurrence (month)	75	34

有意な相関がみられなかったが、残存腫瘍細胞の数が少ないほど放射線治療の効果が期待できると判断し、今回の症例では静脈洞を再建し全摘出を試みた。現在術後7か月、放射線治療終了後4か月経過し、頭蓋内に再発は認められていない。

## 文 献

- 1) Juha J: Intracranial Hemangiopericytoma: Radiology, Surgery, Radiotherapy, and Outcome in 21 Patients. *Surgical Neurology* 23 : 227 - 36, 1985.
- 2) Marc JA : Intracranial hemangiopericytomas. Angiography, pathology and differential diagnosis. *American Journal of Radiology* 125 : 823 - 32, 1975.
- 3) Hernando M: Hemangiopericytoma of the Central Nervous System: A Review of 94 Cases. *Human Pathology* 22 : 84 - 91, 1991.
- 4) Moss TH : Immunohistochemical characteristics of haemangiopericytic meningiomas : Comparison with typical meningiomas, haemangioblastomas and haemangiopericytomas from extracranial sites. *Neuropathology Appl Neurobiol* 13 : 467 - 480, 1987.
- 5) Barton LG : Meningeal hemangiopericytoma : Histopathological features, treatment, and long-term follow-up of 44 cases. *Neurosurgery* 25 : 514 - 522, 1989.
- 6) Robert JC : Radiosurgical treatment of meningeal hemangiopericytomas. *J Neurosurg* 78 : 903 - 908, 1993.