

術前診断が困難であった後腹膜由来 Castleman's disease の 2 例

海老根 泰子	芹澤 宏	高石 官均
渡辺 憲明	濱田 慶城	熊谷 直樹
土本 寛二	山田 好則	豊田 元
渡辺 賢治	森永 正二郎	石井 裕正

日本消化器病学会雑誌
第95巻 第3号



The Japanese Society of Gastroenterology
Tokyo Japan

一 症例報告 一

術前診断が困難であった後腹膜由来 Castleman's disease の 2 例

海老根 泰子 芹澤 宏 高石 官均
 渡辺 憲明 濱田 慶城 熊谷 直樹
 土本 寛二¹⁾ 山田 好則 豊田 元²⁾
 渡辺 賢治³⁾ 森永 正二郎⁴⁾ 石井 裕正⁵⁾

索引用語：Castleman's disease, 後腹膜, 充実性腫瘍

はじめに

Castleman's disease は, 1954年に Castleman ら¹⁾が胸腹膜類似の縦隔腫瘍を hyperplasia of mediastinal lymph node として報告して以来胸縦隔内や頸部に好発する原因不明の良性のリンパ増殖性疾患として本邦においても約200例の報告がなされているが²⁾, 本疾患の名称, 分類, 病態など未だに不明の点が多い. 今回, 大腸粘膜下腫瘍や腭腫瘍との鑑別で, 術後に後腹膜由来が確認され

た Castleman's disease の 2 症例を経験したので報告する.

Ⅰ 症 例

症例 1 : 26歳, 女性.

主訴：右下腹部腫瘍.

既往歴, 家族歴：特記すべき事項なし.

現病歴：平成 8 年 10 月, アトピー性皮膚炎にて受診の際, 右下腹部に約 5cm 大の腫瘍が触知され入院となった.

Laboratory data on admission

	Case 1	Case 2			Case 1	Case 2	
Peripheral blood			ZTT	U	8.6	6.5	
WBC	/mm ³	4640	8970	TP	g/dl	7.6	6.5
RBC × 10 ⁴	/mm ³	429	482	Alb	%	68	67.2
Hb	g/dl	13.1	13.1	α 1-G	%	2.2	3.3
Ht	%	40.8	42.9	α 2-G	%	6.8	10.2
Plt × 10 ⁴	/mm ³	24.3	23.6	β -G	%	7.6	8.3
Blood chemistry			γ -G	%	15.4	11.0	
GOT	IU/l	13	14	AMY	mU/ml	61	78
GPT	IU/l	11	14	CRP	mg/dl	0.0	0.9
LDH	IU/l	243	272	IgG	mg/dl	1356	1223
ALP	IU/l	103	171	IgA	mg/dl	189	167
γ -GTP	IU/l	6	10	IgM	mg/dl	101	99
T-Bil	mg/dl	0.63	0.57	CEA	ng/ml	0.9	3.2
ChE	IU/l	1.24	1.5	CA-19-9	U/ml	27	5

1) 北里研究所病院内科 2) 同 外科 3) 同 東洋医学研究所 4) 同 病理 (済生会中央病院)

5) 慶應義塾大学医学部消化器内科

Two cases of Castleman's disease originated in the retroperitoneum.

Yasuko EBINE, Hiroshi SERIZAWA, Hiromasa TAKAISHI, Noriaki WATANABE, Yoshiki HAMADA, Naoki KUMAGAI, Kanji TSUCHIMOTO¹⁾, Yoshinori YAMADA, Hajime TOYODA²⁾, Kenji WATANABE³⁾, Shojiro MORINAGA⁴⁾ and Hiromasa ISHII⁵⁾

Department of Internal Medicine¹⁾, Surgery²⁾ and Oriental Medicine³⁾, Kitasato Institute Hospital, Department of Pathology, Kitasato Institute Hospital and Saiseikai Central Hospital⁴⁾, Department of Internal Medicine, Keio University School of Medicine⁵⁾

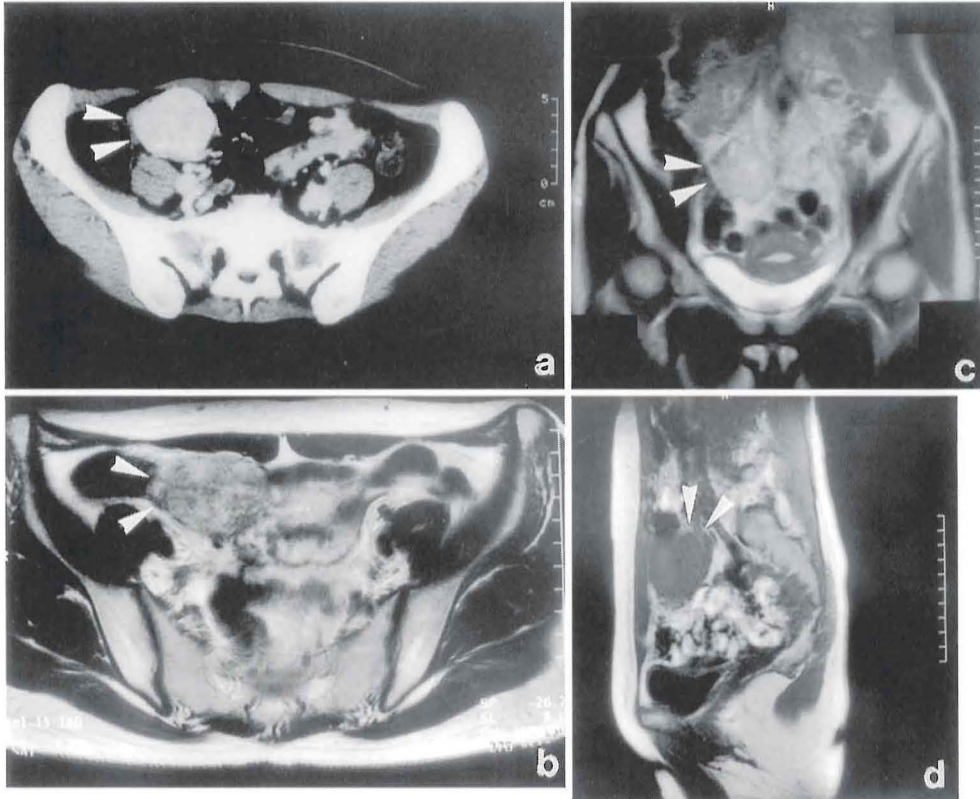


Figure 1. CT scan and MRI findings of case 1

CT scan showed solid tumor with homogenous enhancement in ileocecal region, indicated by arrows (a).

Axial T₁-weighted images of MRI showed low intensity mass in ileocecal region (b), and T₂-weighted images showed high intensity mass (c: sagittal, d: coronal), indicated by arrows.

入院時現症：身長168cm，体重54kg，体温35.8℃，貧血，黄疸なし。表在リンパ節触知せず。右下腹部に鶏卵大腫瘤を触知，自発痛，圧痛は認めず。

検査成績 (Table) および経過：血液検査では末梢血，肝腎機能は正常で，CEA，CA19-9などの腫瘍マーカーも異常はなかった。腹部超音波検査では，回盲部に5×3×4cm大の球状で内部均一な腫瘍陰影として描出され，単純CTでは境界明瞭な soft tissue density を呈し，均一に enhance された (Figure 1a)。腹部MRIにてT₁強調画像では low intensity を (Figure 1b)，T₂強調画像では high intensity を呈した (Figure 1c, d)：注腸X線検査では回盲部を中心として内側からの

壁外性圧迫像がみられ (Figure 2a)，大腸内視鏡にて回盲部に約5～6cm大の表面平滑，境界明瞭で生検鉗子での感触が弾性硬のため粘膜下腫瘍所見が疑われたが (Figure 2b)，生検組織像では腫瘍組織はえられず粘膜のみであった。腹部血管造影では，上腸間膜動脈回腸終末枝および一部結腸枝に動脈相早期からの hypervascular staining が認められた (Figure 3a)。以上より平滑筋腫や平滑筋肉腫などの大腸粘膜下腫瘍が疑われ，平成8年10月18日回盲部切除術を施行した。腫瘍は4.7×3.3×3.5cmの充実性，弾性硬で，固有筋層後の後腹膜由来で大腸を圧迫していた (Figure 4a)。病理組織学的に異型のない小型リンパ球と毛細血管の増殖からなり，リンパ濾胞様構造の形成，血

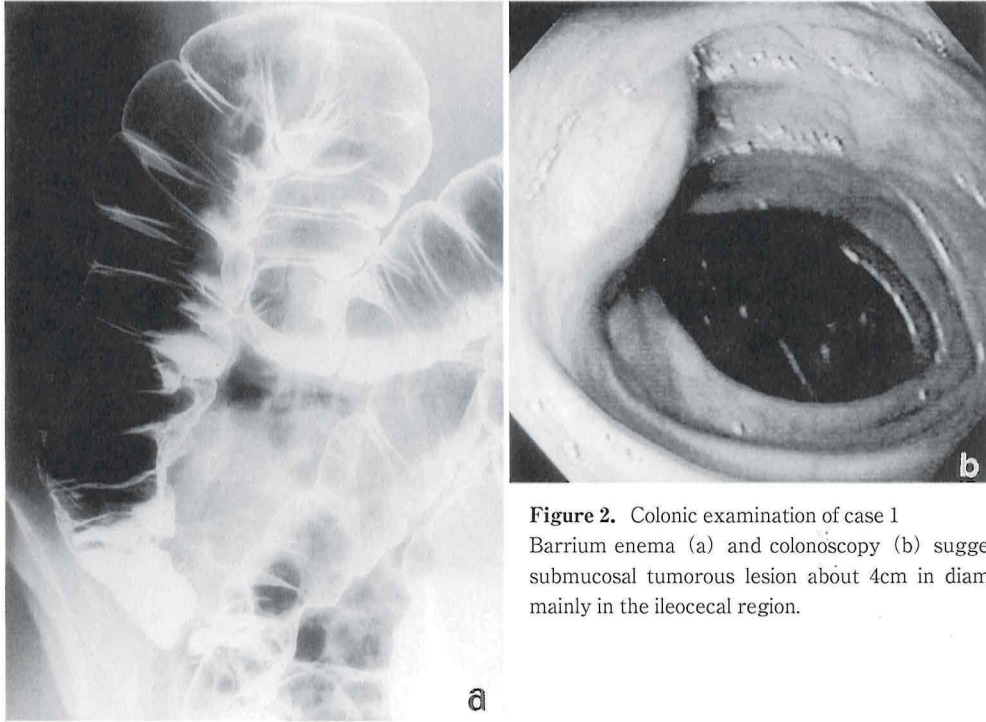


Figure 2. Colonic examination of case 1
Barium enema (a) and colonoscopy (b) suggested submucosal tumorous lesion about 4cm in diameter mainly in the ileocecal region.

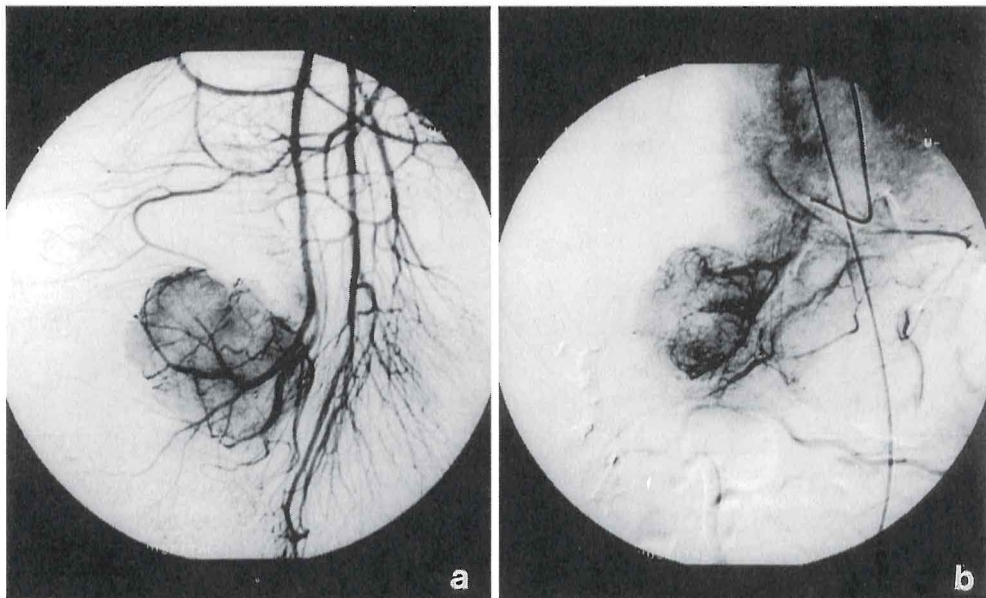


Figure 3. Angiographic study of case 1 and 2
a. Arterial phase of superior mesenteric angiography showed a hypervascular tumor supplied by the ileal branches and colonic branch. (Case 1).
b. Arterial phase of superior mesenteric angiography showed a hypervascular tumor supplied by the inferior pancreaticoduodenal artery. (Case 2)

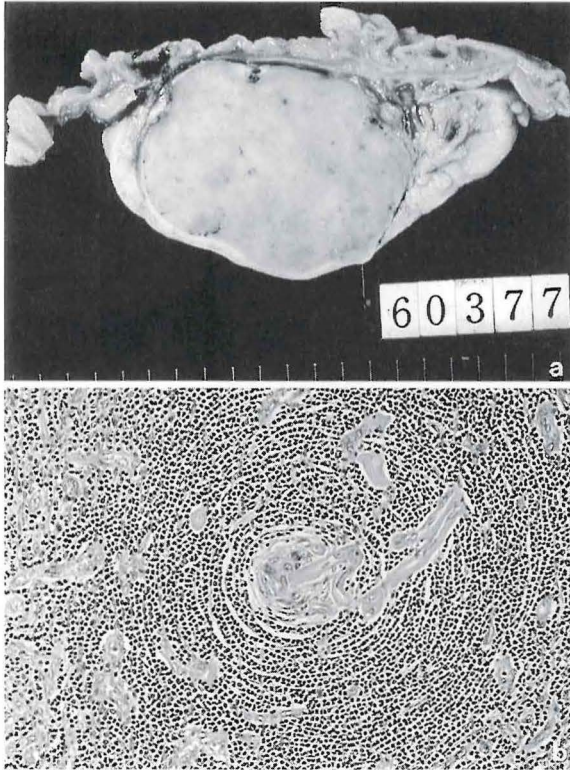


Figure 4.

- a. Cut surface of the resected specimen showed a solid tumor with homogenous smooth appearance.
 b. Microscopic findings of the resected specimen showed Castleman's disease, hyaline vascular type. (HE staining $\times 400$)

管周囲の硝子化および被膜形成が認められ hyaline vascular (HV) type の Castleman's disease と診断された (Figure 4b).

症例 2 : 45 歳, 男性.

主訴 : 背部痛.

既往歴, 家族歴 : 特記すべき事項なし.

現病歴 : 平成 3 年 4 月腹部 CT にて腓頭部腫瘍陰影を指摘されるも放置していた. 平成 8 年 11 月, 健診にて CEA 高値指摘され背部痛もともなうため当院に紹介入院となった.

入院時所見 : 身長 168cm, 体重 57kg, 体温 36.6°C, 貧血, 黄疸なし, 表在リンパ節触知せず, 胸腹部所見異常なし.

検査成績 (Table) および経過 : 血液検査では WBC 8970/mm³, CRP 0.9mg/dl と軽度の炎症反

応と CEA 高値がみられた他, 末梢血, 肝腎機能検査, CA19-9, エラスターゼ-1 などの腫瘍マーカーにも異常はみられなかった. 単純 CT では腓頭部に接して境界明瞭な 3cm 大の soft tissue density を呈し均一に enhance される腫瘍陰影が認められた (Figure 5a). 腹部 MRI では腎実質と比較して T1 で iso intensity (Figure 5b), T2 で内部に 1.5cm 大の無代号域をともなう low intensity を呈した (Figure 5c, d). ERCP では主膵管, 総胆管は, 腓頭部での進展, 圧排像のみで狭窄, 途絶などの不整像は認められなかった. 腹部血管造影像では下腓十二指腸動脈に動脈相早期からの濃染が認められた (Figure 3b). 平成 8 年 12 月 9 日, 生検目的にて開腹したところ, 腫瘍は腓頭部に接した後腹膜中から発生していたため腫瘍摘出術とした. 腫瘍は 5.3 \times 3.6 \times 3.0cm, 充実性で中心部には広範な壊死をともなっていた (Figure 6a). 病理組織学的には異型のないリンパ球, 形質細胞の増生からなる腫瘤で, 部分的にリンパ節の構造を残しているが大部分ではその構造が失われていた. 血管増生やその壁の硝子化は認められないこと, 濾胞間の形質細胞増生が顕著なことから plasma cell (PC) type の Castleman's disease と診断された (Figure 6b).

II 考 察

Castleman ら¹⁾は, 1954 年に縦隔内に発生した胸腺腫に似たリンパ節過形成の 1 例を初めて報告し, その後 13 例²⁾を類似疾患としてまとめた. その組織の特徴は, リンパ濾胞の過形成, 濾胞内への血管侵入と増生, 濾胞間の形質細胞の増殖であるが, その後, Keller ら⁴⁾は 81 例を hyaline vascular type (HV type) と plasma cell type (PC type) の 2 型に分け, さらに縦隔以外の頸部や腹腔内にも発生することを報告した. 本邦での浜田ら³⁾による 218 例の集計では, 発症年齢は 10~40 歳の若年者に多く, 性差はない. 発生部位では胸部 45%, 頭頸部 25%, 後腹膜 11%, 多発例が 5% と本 2 症例のような後腹膜由来は稀である. 組織型では, HV type が 68.3% と圧倒的に多く, PC type 13.3%, Mixed type 7.3%, Unknown 11% であった.

また本疾患は localized lymph node hyperpla-

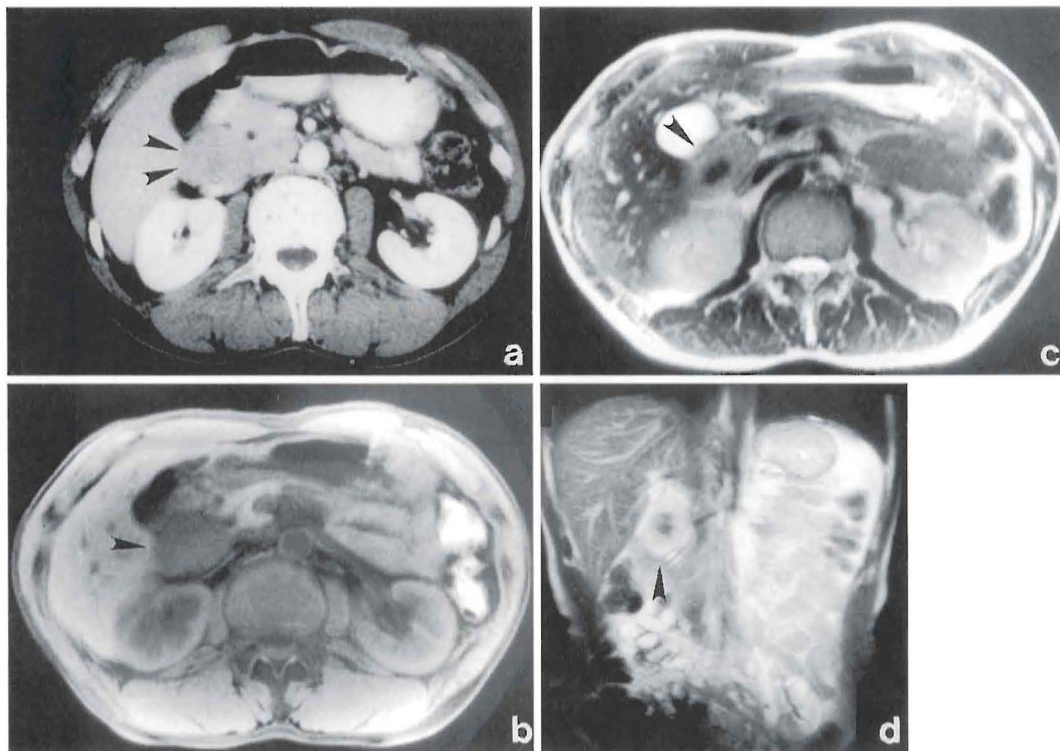


Figure 5. CT scan and MRI findings of case 2

CT scan showed solid tumor with enhancement near the head of pancreas (a).

Axial T₁-weighted images of MRI showed isointensity mass (b) and T₂-weighted images showed low intensity mass indicated by arrows (c: axial, d: coronal).

sia³⁾, angiofollicular lymph node hyperplasia⁶⁾, Castleman lymphoma⁷⁾, angiomatous lymphoid hamartoma⁸⁾, giant lymphoid hamartoma⁹⁾など様々に呼称され疾患概念にも混乱がみられる。

HV typeは、一般に症状に乏しく、偶然の機会に発見され、また血液検査でも異常を認めないことが多く、PC typeは、貧血、発熱などの症状の他に、高ガンマグロブリン血症、赤沈値の亢進、白血球増多、脾腫をとまなうことがある¹⁰⁾。画像診断に関しては、HV typeはCTではenhance良好な充実性腫瘍として描出され、PC typeではHV typeと比較してenhance効果は乏しく¹⁰⁾、また、MRIではHV typeはT₁強調画像でlow intensityを、T₂強調画像でhigh intensityとして描出され、PC typeはMRIでは一定の所見はないと報告されている¹¹⁾。また、血管造影はHV typeでは血管増生、腫瘍濃染を呈し、PC typeはHV type

ほどVascularityを示さないといわれている¹⁰⁾。

以上のように画像検査では本疾患に特異的な所見はなく、腫瘍の局在により他の充実性腫瘍との鑑別は困難¹²⁾で、報告例の多くが切除後の組織学的所見により診断されている。今回の2症例においても大腸粘膜下腫瘍、膵腫瘍などが疑われ、手術適応と判断した。検査成績については症例1では全く異常を認めず、症例2でもWBC、CRP、CEAの軽度の高値を認めるにすぎなかった。画像検査においても2症例ともCT、血管造影とも同様の所見であったが、MRでは症例1ではT₁強調画像でlow intensityをT₂強調画像でhigh intensityを呈し、症例2ではT₁強調画像でiso intensityをT₂強調画像でlow intensityを呈するなどの相違がみられたが、本疾患を積極的に示唆するものではないと考えられる。

本疾患は基本的に良性的リンパ増殖性疾患と考

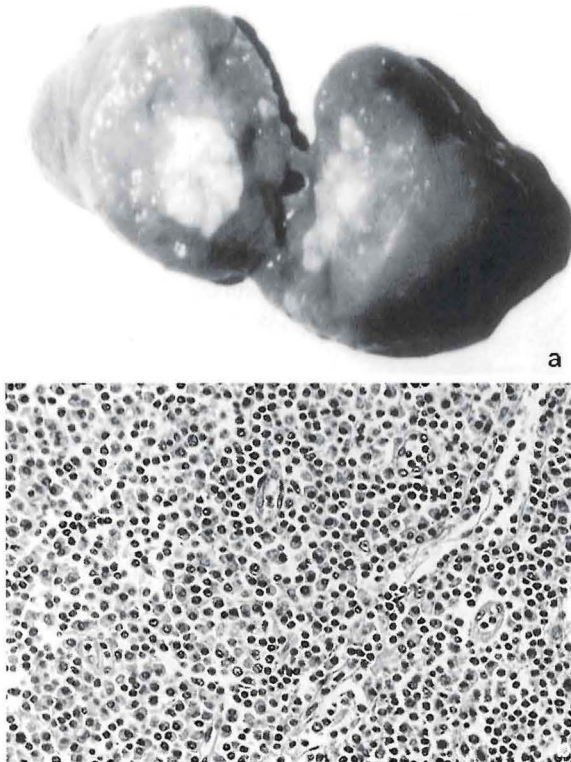


Figure 6.

a. The resected specimen showed a solid tumor with central necrosis

b. Microscopic picture of the resected specimen showed

Castleman's disease with proliferating plasma cells in the interfollicular area. (HE staining $\times 400$)

えられ、外科的切除が第一選択としてなされることが多く、診断的治療としての意義が大きい。一般にHV typeでは切除のみで治癒するとされているが、PC typeでは腫瘍切除にて症状の検査所見が改善することが多い¹³⁾ものの、Malignant lymphomaやKaposi肉腫への移行も報告されている¹⁴⁾¹⁵⁾。さらにPC typeおよびMunticentric Castleman's diseaseについてはCVP、CHOP¹⁶⁾、MP¹⁷⁾などの化学療法、ステロイド¹⁸⁾、免疫抑制剤少量間欠投与¹⁹⁾による治療など、施設により異なった治療法がなされて、このような点からも、症例の蓄積による疾患概念の統一ならびに治療法の確立が望まれる。

結 語

診断に苦慮した後腹膜由来のCastleman's diseaseの2症例について診断法を中心として議論し報告した。

文 献

- 1) Castleman B, Virsinia W, Towne: Case records of the Massachusetts general hospital, case 40011, N Engl J Med 1954, 250: 26-30
- 2) 村上義昭, 布袋裕士, 津村裕昭, 他: 後腹膜に発生したCastlemanリンパ腫の1例. 臨外 1987, 42: 677-683
- 3) Castleman B, Iverson L, Menendez VP: Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. Cancer 1956, 9: 822-830
- 4) Keller AR, Hochholzer L, Castleman B: Hyaline-vascular and plasma cell types of giant lymphnode hyperplasia of the mediastinum and other locations. Cancer 1972, 29: 670-683
- 5) 浜田史洋, 西山宣孝, 藤原恒太郎, 他: 後縦隔発生Castleman lymphomaの1例. 日臨外 1992, 53: 2100-2103
- 6) Anagnostou D, Harrison CV: Angioma of follicular lymph node hyperplasia (Castleman) J Clin Path 1972, 25: 306-31
- 7) 本間学, 岡村雅男, 久保田文良, 他: Castlemanリンパ腫(縦隔リンパ節増生—2症例の報告と本邦報告例の文献的検討. 癌の臨床 1975, 21: 921-928
- 8) Tung KS, McCormack LJ: angiomatous lymphoid hamartoma. Cancer 1967, 20: 525-536
- 9) Symmers W St C: The lymphoreticular system in Symmers, W St C (ed), "systemic Pathology" Vol. 2, Churchill-Livingstone, London 1978, pp544-548
- 10) 牧佳男, 高松正式, 大枝忠史, 他: 後腹膜腫瘍で見つかった多中心型Castleman's diseaseの1例. 西日泌尿 1995, 57: 929-932
- 11) Y. Yamashita, T. Hirai, T. Matsukawa, et al: Radiological presentations of Castleman's disease. Computerized Medical Imaging and Graphics 1993, 17: 107-117
- 12) 佐々木文雄, 田中和彦, 末永一路, 他: 腹腔内に発生したCastleman腫瘍の1例: 臨放 1992, 37: 613-616
- 13) 栗栖和宏, 松阪俊光, 岩下明德, 他: 小網内に

- 発生した Castleman's Tumor の 1 例. 外科 1988, 50(6) : 631-633
- 14) Kessler E: Multicentric giant lymph node hyperplasia. A report of seven cases. Cancer 1985, 56: 2446-2451
- 15) Weisenburger DD, Nathwani BN, Winberg, CD et al: Multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia: A clinicopathologic study of 16 cases. Human pathol 1985, 16: 162-172
- 16) 東原正明, 堀江良一, 米山彰子, 他: Multicentric Castleman's disease (MCD) —その病態についての最近の知見—: 臨血 1992, 33: 1549-1660
- 17) 森山恭子, 野村邦雄, 細川隆文, 他: MP 療法が奏効した Multicentric Castleman's disease. 大分県立病院医学雑誌1995, 24: 121-125
- 18) Summerfield. GP Taylor W, Bellingham A J et al: Hyaline-vascular variant of angiofollicular lymph node hyperplasia with systemic manifestation and response to corticosteroids. J. Clin. Pathol. 1983, 36: 1005-1011
- 19) 井関徹, 近藤春樹, 岩佐小緒里, 他: 高度の貧血, 高粘調度症候群を合併した idiopathic plasmacytic lymphadenopathy with polyclonal hyperimmunoglobulinemia の 1 例. 臨血 1988, 29: 1250-1255

(論文受領, 平成 9 年 5 月 26 日)
(受理, 平成 9 年 12 月 19 日)