

特徴的な画像所見を有した後腹膜 Castleman 病の 1 例

岡島 和登¹, 山下 雄三¹, 藤浪 潔¹, 仙賀 裕¹
 五島 明彦², 神座慎一郎³, 朝倉 智行⁴

¹茅ヶ崎市立病院泌尿器科, ²五島クリニック, ³じんざクリニック, ⁴朝倉医院

RETROPERITONEAL CASTLEMAN'S DISEASE PRESENTING CHARACTERISTIC IMAGE FINDING

Kazuto OKAJIMA¹, Yuzo YAMASHITA¹, Kiyoshi FUJINAMI¹, Yutaka SENGA¹,
 Akihiko GOTO², Shinichiro JINZA³ and Tomoyuki ASAKURA⁴

¹The Department of Urology, Tigasaki City Hospital

²The Gotou Clinic, ³The Jinnza Clinic, ⁴The Asakura Hospital

A 30-year-old woman was hospitalized in our institute with fever up and abdominal pain. Computerized tomography showed a retroperitoneal mass (8 cm in diameter) with arborizing calcification, which was enhanced homogeneously in the arterial phase. The operation was performed and pathological diagnosis revealed hyaline vascular type Castleman's disease. This characteristic calcification pattern is considered unique to Castleman's disease, and could be useful for future diagnosis.

(Hinyokika Kiyō 54 : 217-220, 2008)

Key words : Castleman's disease, Arborizing calcification, retroperitoneal space

緒 言

Castleman 病は Castleman らが1954年に胸腺腫類似のリンパ過形成として初めて報告した良性のリンパ増殖性疾患である。縦隔や肺門、頭頸部に多く発生し、後腹膜発生は比較的稀とされている。今回われわれは後腹膜に発生した樹枝状石灰化を伴う Castleman 病の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者：30歳，女性

主訴：腹痛・発熱・嘔吐

家族歴・既往歴：特記すべき事項なし

現病歴：2006年7月8日腹痛発熱嘔吐にて救急外来受診，CTにて左後腹膜腔に長径8cmの腫瘍を認めためたため当科入院となった。

現症：体温38.9度。心窩部に圧痛を認めた。

入院時検査所見：CRP 4.75 mg/dl, WBC 12,900/mm³ と上昇していた。腫瘍マーカー，内分泌検査に異常を認めなかった。

腹部 CT：左後腹膜腔に長径8cmの境界明瞭，辺縁平滑な腫瘍を認め，内部は単純 CT で筋肉とほぼ等濃度を示し樹枝状石灰化を伴っていた (Fig. 1)。造影 CT では均一な造影効果を認めた。CT 上左副腎は同定できなかった。

腹部 MRI では内部は T1 強調像で筋肉とほぼ等信

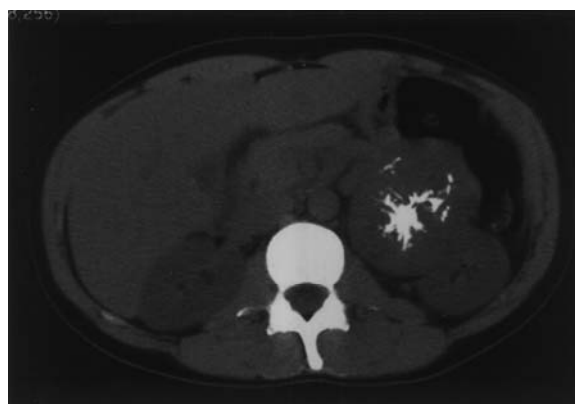


Fig. 1. Plain computed tomography shows arborizing calcification mass located in the retroperitoneum inferior to the left kidney.

号，T2 強調像ではやや高信号を呈した。MRI 上正常な左副腎は同定できた。

血管造影では大動脈より直接分枝する栄養血管による濃染像を認めた (Fig. 2)。

KUB では樹枝状石灰化を認めた (Fig. 3)。IVP では尿路に異常を認めなかった。その後，症状および炎症所見は保存的加療にて改善し，急性胃腸炎が原因として考えられた。以上より血流豊富な樹枝状石灰化を伴う後腹膜腫瘍（神経原性腫瘍や肉腫など）の診断にて11月7日手術を施行した。

手術所見：L時切開にて経腹膜的に腫瘍に至った。腎や周囲との癒着は軽度であり腫瘍を一塊として摘除

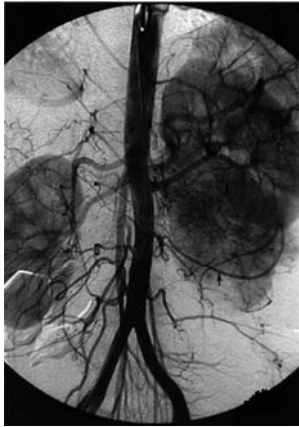


Fig. 2. Angiography demonstrates a hyper vascular mass supplied by the branch from aorta.



Fig. 3. On KUB, an arborizing calcification is located in the left upper abdomen.

しえた。術後経過は順調であった。

病理肉眼所見：摘除した腫瘍の大きさは 95×70×

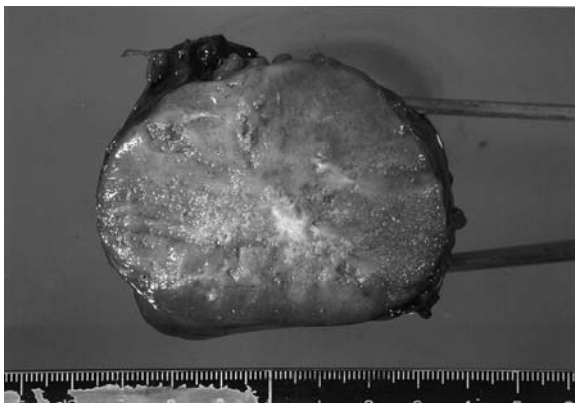


Fig. 4. Macroscopic findings demonstrate homogeneous tumor with arborizing calcification.

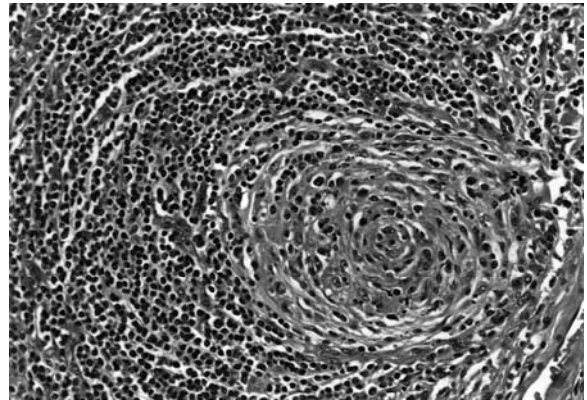


Fig. 5. Microscopic findings demonstrate lymphoid follicles, which had vascular proliferation and hyalinization.

50 mm で弾性硬，表面平滑で薄い被膜に覆われていた。断面は充実性淡赤色で内部均一で石灰化を認めた (Fig. 4)。

病理組織学的所見：組織学的にはリンパ節様構造をしめし，部分的には硝子様線維化を認めた。また強拡大で，リンパ濾胞部の血管がオニオンスキン様に肥厚し，周囲に異型のないリンパ球の集合巣が認められた (Fig. 5)。形質細胞は少なく，hyaline vascular 型の Castleman 病と診断された。

考 察

Castleman 病は米国の病理医 Castleman らにより 1954年に胸腺腫類似のリンパ過形成として初めて報告され^{1,2)}，さらにその弟子の Keller らによって形質細胞が濾胞間隙に多数見られるタイプが報告された³⁾。以後前者は病理組織学的にヒアリン血管型 (hyaline vascular type：以下 HV 型)，後者は形質細胞型 (plasma cell type：以下 PC 型) と分類されている。HV 型は臨床症状，血液検査とも異常を認めないことが多く，偶然発見されることがほとんどである。一方 PC 型は臨床的には全身倦怠感，発熱，体重減少などの慢性の炎症症状を示すものが多く，検査所見では白血球増加や CRP 上昇，IL-6 の上昇などを認めることもある。

Castleman 病は大多数が限局性であるが，その後全身性のリンパ節腫脹を呈し，全身倦怠感，発熱，体重減少などの全身症状を伴う症例が報告されるようになり，multicentric Castleman disease (以下 MCD) と呼ばれるようになった⁴⁾。

現在では Castleman 病は組織学的には HV 型，PC 型および両者の組織学的特徴を備えた混合型 (mixed type) に分類され，臨床的には病変が限局しているもの (localized type) と MCD に分類されている。HV 型では90%が限局型であり，MCD のほとんどは PC 型である。本症例は初診時に発熱や CRP の上昇を認

めたが保存的に改善したことより急性胃腸炎によるものと診断, Castleman 病が直接の原因ではなかったと考えられ, HV 型の localized type に分類される。

発症部位は報告により異なるが縦隔に好発し (60~70%), 頸部での発症が10~15%, 腹部・後腹膜腔・骨盤での発症も10~15%といわれている。性差は特に認めず, 若年者から高齢者までのすべての年代で発症する³⁾。限局型では比較的若年層, MCD は比較的高齢者が多い⁵⁾。

Castleman 病の病因については人ヘルペス属ウイルス HHV8 の感染との関連が強いこと^{6,7)}や, その病態において腫大リンパ節よりの IL-6 の過剰産生が中心的役割を果たしていることが証明されている⁸⁾。しかし根本的な原因はまだ不明である。

画像所見では HV 型では造影 CT や血管造影における腫瘍濃染像が特徴であるとされており, 血管造影でも濃染されると報告されている⁹⁻¹¹⁾。Castleman 病における石灰化に関しては一般的には稀である。しかし腹部および骨盤内発生の Castleman 病における検討では石灰化は30~50%と報告されている⁹⁾。また石灰化の中でも本症例のような樹枝状石灰化は海外での報告では Castleman 病に特徴的とされており^{12,13)}, teratoma や神経原性腫瘍など他の石灰化を有する後腹膜腫瘍との鑑別に有用とされている。しかし調べた限りでは本邦での報告は自験例を含め3例のみであり^{14,15)}, 本症例も樹枝状石灰化を認めたが念頭になかったことにより Castleman 病の臨床診断には至れず, 反省すべき点であった。MRI では T1 強調像で肝と同等の信号を呈し, T2 強調像で高信号を呈する腫瘍とされ, 脾より低信号を呈するとされる。術前診断として腎細胞癌や副腎癌との鑑別が困難であったとの報告もあり^{5,16)}, いずれにしても確定診断には生検や外科的切除が必須と思われる。本症例では正常左副腎を認めたこと, 栄養血管が腎動脈でなく直接大動脈より分枝していたことより腎細胞癌や副腎癌との鑑別は可能であった。また樹枝状石灰化を呈し, 腫瘍濃染像を認めた事により Castleman 病の臨床診断は可能であったと思われる。しかし確定診断および治療のため外科的切除が必要であった。

治療および確定診断に関しては本症例のような限局型は勿論のこと臨床的に MCD が疑われる症例に関しても手術療法が必須と思われる。これは悪性腫瘍や自己免疫疾患などにも IL-6 の過剰産生を呈するものがあり MCD と類似の所見がしばしばみられるからである¹⁷⁾。限局型の完全切除例では予後は良好である。MCD では完全切除困難でありステロイドや抗癌剤の治療が試みられてきたが確立されたものはなく予後不良といわれている。しかし病態に基づいた IL-6 阻害療法の有効性が報告され¹⁸⁾, 最近では MCD

に対しヒト化抗 IL-6 受容体モノクローナル抗体である tocilizumab による IL-6 阻害療法の臨床試験が行われ, その有効性・安全性が確認された¹⁹⁾。

Tocilizumab は2005年4月に世界に先駆けて本邦で承認されており今後の治療成績の向上が期待される。

結 語

特徴的な画像所見である樹枝状石灰化を有した後腹膜 Castleman 病の1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) Castleman B and Towne VW: Case record of the Massachusetts General Hospital: case 40,001 hyperplasia of mediastinal lymph nodes. *N Engl J Med* **250**: 26-30, 1954
- 2) Castleman B, Iverson L and Menendez VP: Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* **9**: 822-830, 1956
- 3) Keller AR, Hochholzer L and Castleman B: Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other location. *Cancer* **29**: 670-683, 1972
- 4) Chen KT: Multicentric Castleman's disease and Kaposi's sarcoma. *Am J Surg Pathol* **8**: 287-293, 1984
- 5) Hoshi A, Nitta M, Tokunaga M, et al.: Castleman's disease in the pararenal retroperitoneal space, which is indistinguishable from renal cell carcinoma: a case report. *Hinyokika Kyo* **53**: 43-48, 2007
- 6) Soulier J, Grollet L, Oksenhendler E, et al.: Kaposi's sarcoma-associated herpesvirus-like DNA sequences in multicentric Castleman's disease. *Blood* **86**: 1276-1280, 1995
- 7) Dupin N, Gorin I, Deleuze J, et al.: Herpes-like DNA sequences, AIDS-related tumors, and Castleman's disease. *N Engl J Med* **333**: 798-799, 1995
- 8) Yoshizaki K, Matsuda T, Nishimoto N, et al.: Pathogenic significance of interleukin-6 (IL-6/BSF-2) in Castleman's disease. *Blood* **74**: 1360-1367, 1989
- 9) Meador TL and McLarney JK: CT features of Castleman disease. *AJR* **175**: 115-118, 2000
- 10) Onik G and Goodman PC: CT of Castleman disease. *AJR* **140**: 691-692, 1983
- 11) Yamashita Y, Hirai T, Matsukawa T, et al.: Radiological presentations of Castleman's disease. *Comput Med Imaging Graph* **17**: 107-117, 1993
- 12) Goodman K, Baim RS, Clair MR, et al.: Angiomatous lymphoid hamartoma of the pelvis characteristic calcification and computed tomographic appearance. *Radiology* **146**: 728, 1983

- 13) Luburich P, Nicolau C, Ayuso MC, et al.: Pelvic Castleman disease; CT and MR appearance. *J Comput Assist Tomogr* **16**: 657-659, 1992
- 14) Sato S, Togami K, Sakae K, et al.: A case of retroperitoneal Castleman disease; usefulness of dynamic MRI. *Rinsho Gazou* **11**: 97-101, 1995
- 15) Sadamoto Y, Abe Y, Higuchi K, et al.: Retroperitoneal Castleman's disease of the hyaline vascular type presenting arborizing calcification. *Intern Med* **37**: 691-693, 1998
- 16) Chen JH, Yu CY, Pai CY, et al.: Castleman's disease in the left upper retroperitoneal space mimicking an adrenal neoplasm: report of a case and literature review. *Jpn J Clin Oncol* **35**: 353-356, 2005
- 17) 西本憲弘: Castleman 病のヒト化抗 IL-6 受容体モノクローナル抗体による治療. *呼吸* **25**: 395-399, 2006
- 18) Beck JT, Hsu SM, Wijdenes J, et al.: Alleviation of systemic manifestations of Castleman's disease by anti-interleukin-6 antibody. *N Engl J Med* **330**: 602-605, 1994
- 19) Nishimoto N, Kanakura Y, Aozasa K, et al.: Humanized anti-interleukin-6 receptor antibody treatment of multicentric Castleman's disease. *Blood* **106**: 2627-2632, 2005

(Received on May 28, 2007)
(Accepted on August 14, 2007)