

骨盤内 Castleman's disease の 1 例

川村 憲彦, 林 哲也, 阿部 豊文, 中山 治郎
森 直樹, 関井謙一郎, 吉岡 俊昭, 板谷 宏彬
住友病院泌尿器科

CASTLEMAN'S DISEASE IN THE PELVIC CAVITY

Norihiko KAWAMURA, Tetuya HAYASHI, Toyofumi ABE, Jirou NAKAYAMA,
Naoki MORI, Kenitiou SEKII, Toshiaki YOSHIOKA and Hiroaki ITATANI
The Department of Urology, Sumitomo Hospital

Although Castleman's disease may occur in any lymph node of the body, it is the most commonly found in the thoracic cavity. Castleman's disease rarely occurs in the pelvic cavity and only 18 such cases have been reported. We report a case of pelvic Castleman's disease. A 57-year-old man was referred for evaluation of a pelvic tumor. The tumor was surgically resected and the histopathological diagnosis of the resected tissue was hyaline vascular type of Castleman's disease. No evidence of disease was detected five months post-operatively.

(Hinyokika Kyo 53 : 141-144, 2007)

Key words : Castleman's disease, Pelvic cavity

緒 言

Castleman's diseaseは1954年にCastlemanらが縦隔に発生した胸腺腫類似の腫瘍として報告した, リンパ節増殖性疾患である。病変は胸腔内, 特に縦隔に好発することが知られているが, われわれはきわめて稀なCastleman's diseaseの骨盤内発生症例を経験したので, 若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者 : 58歳 男性

主訴 : 頸部リンパ節腫脹

既往歴 : 2000年 急性膵炎

家族歴 : 父 : 胃癌, 娘 : 脳腫瘍, 甥 : malignant lymphoma

現病歴 : 2005年4月23日, 感冒症状のため耳鼻科受診。その際, 頸部リンパ節腫脹を指摘され, 近医にてリンパ節摘除施行。組織診にてN/C比大の異型細胞の増殖を認めたため, 低分化癌の転移を疑われた。原発巣精査(造影CT・PETなど)にて, 後腹膜腫瘍を認めたため, 精査加療目的に同年9月2日, 当院入院となった。

入院時現症 : 身長 176 cm, 体重 68 kg, 意識清明, 体温 36.2°C, 血圧 142/72 mmHg, 脈拍 62/min, 整。左頸部・腋窩・鼠径などの表在リンパ節は触知せず, また肝脾も触知せず。

入院時検査所見 : 血液一般, 血液生化学にて, 異常を認めず。CEA, CA19-9, AFP, SLX, SCC, PSA,



Fig. 1. Pelvic CT showed an enhanced solid mass on the inner side of right iliac artery (arrows).

sIL-2Rなどの腫瘍マーカーも正常範囲内であった。

画像診断 : 腹部造影CTにて右内腸骨動脈の内側に, 境界明瞭, 内部に線状の石灰化を持つ, 5.0×4.0 cmのtumorを認めた。腫瘍は造影では早期相で著しくenhanceされ, 後期相でwash outされた。また, 腫瘍周囲の脂肪組織の濃度上昇を認めた。肝・脾・膵臓に異常所見はなく, 腹水も認めなかった (Fig. 1)。右頸部リンパ節摘除前のPETでは, 右頸部リンパ節と総腸骨動脈分岐部に, hot spotを認めた (Fig. 2)。MIBGシンチグラフィーで, 明らかな取り込みは認めなかった。

入院後経過 : 骨髄生検施行したが, 骨髄は正常骨髄であった。また, 上部消化管内視鏡検査も施行した

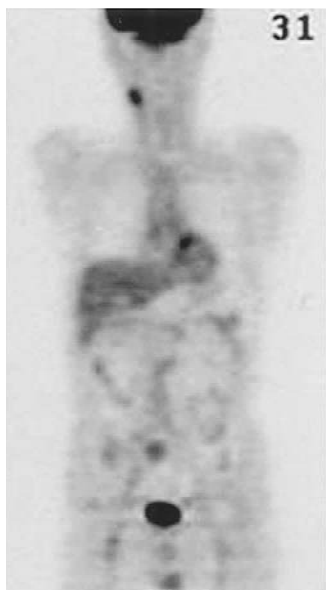


Fig. 2. PET showed hot spots at right cervical lymph node and at the bifurcation of common iliac artery.

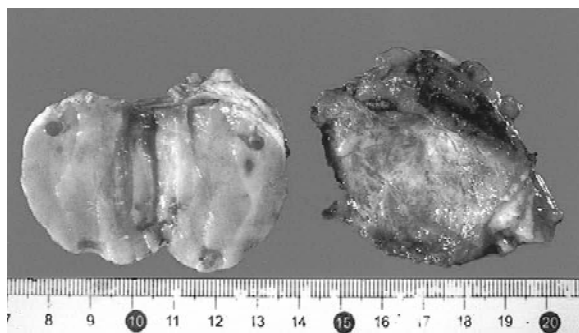


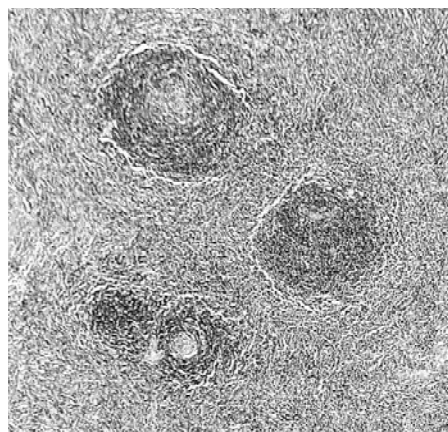
Fig. 3. The macroscopic appearance of the resected specimen.

が、胃体中部大彎に 8 mm 程度の発赤あり生検するも、no malignancy であった。以上より、神経原性腫瘍疑いにて、2005年10月11日後腹膜腫瘍摘除術を施行した。

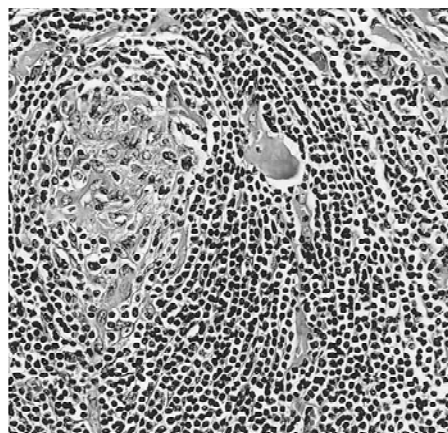
手術所見：右傍腹直筋切開にて後腹膜腔に到達。右内腸骨動脈の内側に腫瘍を認め、腫瘍は弾性硬・可動性不良、辺縁不明瞭であった。腫瘍は腰椎前面と強く癒着しており、術中の迅速組織診断では悪性所見認められなかったため、腫瘍の被膜後面は残して腫瘍核出術を施行した。

切除標本：腫瘍は 6.0×4.5×5.0 cm の大きさで、弾性硬であった (Fig. 3)。

病理組織学的所見：リンパ節の構造は保たれ濾胞は縮小し、濾胞間組織にヒアリン化と毛細血管の増生を認めた。胚中心の萎縮が認められ、ヒアリン化物質の沈着と毛細血管の侵入が見られた。また濾胞間組織にはリンパ球を認めたが plasma cell type に見られる細胞は認められなかった (Fig. 4)。以上の所見から、Castleman's disease: hyaline vascular type と診断した。



a



b

Fig. 4. Histopathological examination revealed the pelvic mass to be hyaline vascular type of Castleman's disease (HE stain (a)×10, (b)×50).

後腹膜腫瘍の病理組織学的所見は、右頸部リンパ節のそれとは明らかに異なるものであった。

術後経過：腫瘍切除により現在まで Castleman's の再発の兆候はなく、良好な経過が得られている。また、生検時に右頸部リンパ節に認められた低分化癌については同年11月15日耳鼻科にて右頸部リンパ節郭清を施行され右顎下腺・右扁桃腺・右頸部リンパ節を組織診に提出したが、悪性所見を認めなかったため、経過観察となり、2006年2月現在まで腫瘍出現などの兆候もなく良好に経過している。

考 察

Castleman's disease は、1954年に病理医 Castleman らが、縦隔に発生した胸腺腫に類似した腫瘍を hyperplasia of mediastinal lymphnodes と報告したリンパ腫の腫瘍形成性良性疾患である^{1,2)}。1972年 Keller らは本疾患を組織学的に硝子化した血管を伴い小型の胚中心をもつ濾胞と毛細血管増生を特徴とする hyaline vascular type (以下 HV 型) と、大型胚中心を持つ濾胞と成熟形質細胞の増生を特徴とする plasma cell type

(以下 PC 型)に分類した³⁾。現在では, その両者の混在した mixed type をあわせた 3 種類に分類されている。

Castleman's disease の臨床症状や検査所見として, PC 型では発熱・全身倦怠感・貧血・肝腫大・血沈亢進・白血球増加・血小板増加・高 γ グロブリン血症などを来すことがあり, 一方 HV 型では臨床症状や検査値異常を認めないことが多く, あっても腫瘍の圧迫による症状程度である。

Castleman's disease は, 腫脹リンパ節が単発である限局型がほとんどであるが, 一方で全身のリンパ節腫脹・発熱・貧血・全身倦怠感などの症状を伴う multicentric Castleman's disease (以下 MCD) という疾患も存在する。MCD では腫脹リンパ節の組織型はほとんどの場合 plasma cell type である。

治療については, 限局型は HV 型・PC 型ともに外科的切除にて臨床症状が消失し, 再発することがほとんどないのに対し, MCD では化学療法やステロイド療法などが施行されるが, 治療に伴う免疫抑制状態による感染症や経過中の悪性リンパ腫や形質細胞腫の発症を見ることもあり, その予後は悪い。

Castleman's disease の病因については, リンパ組織の腫瘍説, 過誤腫説, 炎症説などが唱えられているが, Diamond ら⁴⁾は免疫学的・免疫組織学的手法を用いてリンパ球の細胞内の DNA 量が正常であると報告している。またリンパ球の clonality について調べた報告でも, 多クローン性であると結論されており, 現在腫瘍説は否定的である^{5,6)}。しかし, PC 型や MCD の中には, リンパ節内に単クローン性形質細胞の増殖を認めるものもあり⁷⁾, この 2 つの type は異形性, さらには腫瘍へと移行する可能性を持った病変と考えられている。実際, 限局性 PC 型で稀に悪性化することもあるという報告⁸⁾もある。

Castleman's disease の腫脹リンパ節の胚中心では IL-6 が過剰産生されているということが証明され, また外科的に腫瘍を摘出することで症状の消失が見られるという多くの報告は, 本疾患と IL-6 との関連が示唆されるが, Castleman's disease の全症例において IL-6 が増加しているわけではなく今後もさらに検討が必要であると思われる。

古畑ら⁹⁾は野田ら¹⁰⁾の症例も含めて 79 例の後腹膜発生の Castleman's disease を集計し検討している。われわれは, 検索しえた限りのその後の報告例に自験例をあわせた 132 例について臨床的検討を行った。

男性 56 例, 女性 67 例と男女比に有意な差は見られなかった。年齢は, 8~73 歳 (平均 39.1 歳) であった。発生部位は傍腎腔が 43 例と最も多く, 骨盤部が 18 例, 大動脈周囲が 9 例, 腓周囲が 8 例, その他が 23 例であった。HV 型 98 例 (87%), PC 型 9 例 (8%),

Table 1.

No.	報告者	報告年	性別	年齢	発生部位	症状	型
1	中川	1995	女	54	骨盤内	下痢	HV
2	小林	1995	女	64	大動脈周囲	無症状	HV
3	佐藤	1995	男	56	傍腎	左側腹部痛	HV
4	水野	1996	男	29	腓頭尾背側	腓周痛	HV
5	加藤	1996	女	51	空腸開膜	無症状	HV
6	川喜多	1996	男	56	腎内側	口腔内びらん	HV
7	山本	1997	女	34	脾門部	無症状	HV
8	板津	1997	女	55	左腎下極	腹部腫瘍	HV
9	国枝	1997	男	57	傍腎	構音障害	HV
10	島田	1997	女	61	傍腎	無症状	PC
11	須藤	1998	男	21	傍副腎	無症状	HV
12	安田	1998	男	31	骨盤腔	排尿時痛	HV
13	海老根	1998	女	26	回盲部	腹部腫瘍	HV
14	小林	1998	女	22	?	上腹部痛	HV
15	堀之内	1998	女	29	傍腎	右側腹部痛	HV
16	山口	1998	女	69	傍腎	無症状	HV
17	岩本	1998	女	45	傍腎	右側腹部痛	PC
18	貞元	1998	女	22	傍腎	右季肋部痛	HV
19	西坂	1999	男	30	?	無症状	HV
20	野島	1999	女	50	腓尾部	発熱	HV
21	高櫻	1999	女	20	骨盤腔内	左下腹部痛	HV
22	栗原	1999	男	45	骨盤腔	発熱	HV
23	岡田	1999	女	21	傍腎	右側腹部痛	HV
24	一宮	2000	女	39	傍腎	腰痛	HV
25	小島	2000	女	35	左腎前方	無症状	HV
26	地主	2000	女	42	腓体尾部	無症状	HV
27	五藤	2000	男	40	傍腎	無症状	HV
28	大内	2001	男	76	骨盤腔	腹痛	HV
29	木村	2001	女	25	骨盤内	左下腹部痛	HV
30	石引	2001	男	31	膀胱左後方	残尿感	HV
31	宮嶋	2001	女	64	傍腎	無症状	HV
32	尾崎	2001	女	52	腓周囲	無症状	HV
33	金子	2001	男	48	?	腰痛	HV
34	朝野	2001	女	52	腓鉤部近傍	無症状	HV
35	宇野	2002	女	54	?	腰痛	HV
36	富田	2002	男	40	傍腎	無症状	HV
37	古田	2002	女	33	傍腎	無症状	HV
38	小林	2003	男	17	?	腹痛	HV
39	中野	2003	男	39	傍腎	無症状	HV
40	依田	2003	男	65	右腸腹筋外側	無症状	HV
41	東	2004	女	55	左腸腰筋外側	無症状	PC
42	西洋	2004	男	41	骨盤内	無症状	HV
43	古河	2004	男	63	傍腎	体重減少	HV
44	長野	2004	女	24	傍腎	下腹部痛	?
45	松田	2005	女	28	傍腎	リンパ節腫脹	?
46	貝羽	2005	女	60	傍腎	右季肋部痛	HV
47	小山	2005	女	36	腓頭背側	無症状	PC
48	森村	2005	女	50	骨盤腔内	無症状	HV
49	角田	2005	男	36	骨盤	発熱	PC
50	桑野	2005	女	35	骨盤内	無症状	?
51	江藤	2005	女	11	腸間膜根部	発熱	HV
52	五来	2005	男	43	大動脈周囲	無症状	HV

mixed 型 6 例 (5%) であった。よって、本症例のような骨盤腔発生例は稀で、われわれが検索した限りでは本症例が本邦18例目に当たる (Table 1)。

画像診断としては、PC 型や MCD では画像上の特徴がなく、HV 型では造影 CT において早期相での著しい enhance 効果や血管造影での腫瘍濃染などが特徴的であるとされているが、決定的な診断根拠に乏しい。Dynamic CT や PET が術前診断に有用であったとする症例^{11, 12)}や術前に経皮的針生検を施行し診断しえた症例¹³⁾などもあるが、術前に診断された症例は少ない。われわれが検索した本邦の後腹膜 Castleman's disease 132症例でも全例に外科的切除が行われており、確定診断は組織学的検索によって得られている。

本症は局限型であれば外科的切除により根治が得られる場合がほとんどである。Castleman's disease の診断を組織診なしに診断することは困難であるが、HV 型では造影 CT の enhance 効果や血管造影での腫瘍濃染などの特徴的所見があるため、以上のような所見を後腹膜腫瘍に認めた際は本疾患も念頭におくべきと思われる。

結 語

骨盤腔に発生した Castleman's disease の 1 例を経験したので、後腹膜発生の Castleman's disease の本邦報告例132例を集計し若干の文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) Castleman B and Towne VW: Case records of the Massachusetts General Hospital, case 40011 (hyperplasia of mediastinal lymphonodes). *N Engl J Med* **250**: 26-30, 1954
- 2) Castleman B, Iverson L and Menendez VP: Localized mediastinal lymph-node 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) Diamond LW and Braylan RC: Immunological markers and DNA content in a case of giant lymphnode hyperplasia (Castleman's disease). *Cancer* **46**: 730-735, 1981
- 5) Nagai M, Sasaki K, Ikeda K, et al.: Molecular genetic and immunohistochemical analyses of a case of multicentric Castleman's disease. *Jpn J Clin Oncol* **18**: 149, 1988
- 6) Hanson CA, Frizzera G, Patton DF, et al.: Clonal rearrangement for immunoglobulin and T-cell receptor genes in systemic Castleman's disease: association with Epstein-Barr virus. *Am J Pathol* **131**: 84, 1988
- 7) Schlosnagle DC, Chan WC, Hargreaves HK, et al.: Plasmacytoma arising in giant lymph node hyperplasia. *Am J Clin Pathol* **78**: 541, 1982
- 8) 本名 匡, 須知泰山, 花岡正男, ほか: いわゆる Castleman リンパ腫および Castleman リンパ腫様の組織像を伴う髄外性形質細胞種—特殊像としての Castleman 型病変—. *日網内系会誌* **20**: 67-76, 1980
- 9) 古畑壮一, 酒井直樹, 山田哲夫, ほか: 後腹膜 Castleman's disease の 1 例. *泌尿紀要* **44**: 163-166, 1998
- 10) 野田雅俊, 小野憲昭, 武田克治, ほか: 後腹膜に発生した Castleman's lymphoma の 1 例: 本邦報告例45例の検討. *香川中病医誌* **10**: 51-55, 1991
- 11) 森岡伸夫, 澤田 敏, 大村直人, ほか: Dynamic CT が有用であった後腹膜 Castleman 腫瘍の 1 例. *画像診断* **14**: 1061-1065, 1994
- 12) 江藤陽子, 吉野修司, 岡田 仁, ほか: PET が診断に有用であった Castleman's disease の 1 例. *日小児血液会誌* **19**: 74-78, 2005
- 13) 牧 佳男, 高松正武, 大枝忠史, ほか: 後腹膜腫瘍で見つかった多中心性 Castleman's disease の 1 例. *西日泌尿* **57**: 929-932, 1995

(Received on March 31, 2006)

(Accepted on August 22, 2006)