

脂肪肉腫との鑑別が困難であった 後腹膜発生の Castleman 病の 1 例

北風 宏明, 栗林 宗平, 大草 卓也, 岡田 紘一
松岡 庸洋, 宮川 康, 吉岡 俊昭
一般財団法人住友病院

A CASE OF RETROPERITONEAL PRIMARY CASTLEMAN'S DISEASE WHICH WAS DIFFICULT TO DIFFERENTIATE FROM LIPOSARCOMA

Hiroaki KITAKAZE, Sohei KURIBAYASHI, Takuya OKUSA, Koichi OKADA,
Yasuhiro MATSUOKA, Yasushi MIYAGAWA and Toshiaki YOSHIOKA
The Department of Urology, Sumitomo Hospital

A 38-year-old man had a right lower retroperitoneal mass found by abdominal echography in a medical examination, and he consulted the internal medicine of Sumitomo Hospital. On the suspicion of malignant lymphoma, he received a laparotomy with biopsy. Pathological examination revealed that the tumor was either benign lymphadenopathy or low-grade malignant lymphoma, and he was follow-up. Two years later, he was introduced to our department because the follow-up computed tomography revealed signs of a tumor and a mass of adjunctive adipose tissue that increased markedly. Thus, we suspected that the tumor was liposarcoma before the operation, and performed retroperitoneal tumor resection. However, we found that the tumor was pathologically a hyaline vascular type of Castleman's disease and the pathological examination showed no malignant cells in the peritumoral adipose tissue. Since Castleman's disease lacks the characteristic symptoms or image findings, the preoperative diagnosis is generally difficult. Cases with growth of the peritumoral adipose tissue are rare, and the differentiation from the liposarcoma is usually difficult. We discussed how to perform the differential diagnosis of Castleman's disease, and especially about the differential diagnosis of liposarcoma.

(Hinyokika Kiyo 65 : 203-207, 2019 DOI: 10.14989/ActaUrolJap_65_6_203)

Key words : Castleman's disease, Retroperitoneal tumor, Liposarcoma, Malignant lymphoma

緒 言

Castleman 病は単発～多発性のリンパ節腫大を呈する原因不明の難治性のリンパ増殖性疾患である。後腹膜発生の Castleman 病は全体の14%¹⁾と比較的高頻度だが、特徴的な臨床経過や画像所見に乏しく術前診断は困難とされる²⁾。

特に腫瘍周囲の脂肪組織の増殖を伴う例は稀であり、後腹膜に好発する脂肪肉腫との鑑別が問題となる。

われわれは脂肪肉腫との鑑別が困難であった後腹膜発生の Castleman 病を経験したので、本邦報告の後腹膜発生の Castleman 病の術前診断が明らかであった66例を集計し、特に脂肪肉腫との鑑別が困難であった症例につき考察を加えて報告する。

症 例

患 者 : 38歳, 男性

主 訴 : なし (後腹膜腫瘍の精査加療目的)

既往歴 : 特記事項なし

現病歴 : 健診の腹部エコーにて右下腹部腫瘍を指摘され内科を受診。腹部単純 CT 検査では右後腹膜腔に長径 50 mm 大の不整な腫瘍を認めた (Fig. 1)。

悪性リンパ腫の疑いとして開腹生検を施行した。病理学的に悪性所見を認めず (Fig. 2), 良性リンパ節腫

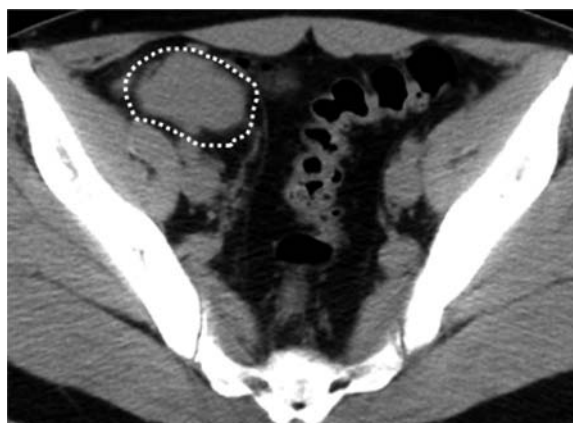


Fig. 1. Abdominal CT (at first visit). A mass 50 mm in size was detected in the right retroperitoneum.

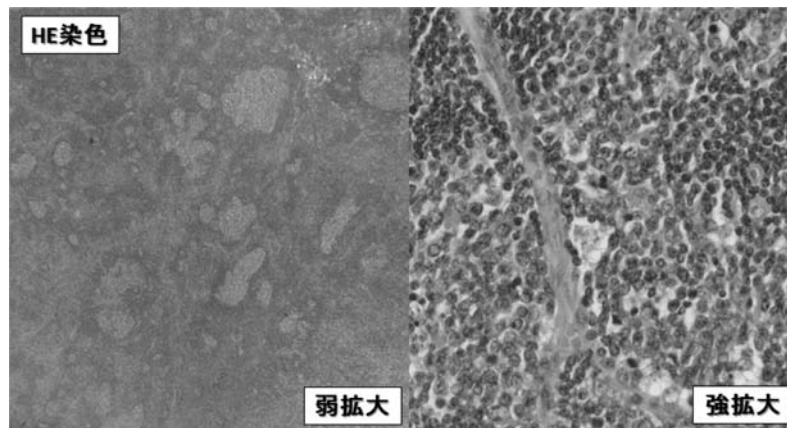


Fig. 2. Hematoxylin and eosin stain of tumor. Hyperplasia of the lymph follicle was detected in the low-power image. The vascular glass-formed change was mild in the high-power image, and we had a diagnosis of reactive lymphadenopathy.

大もしくは低悪性度悪性リンパ腫として内科で半年ごとに単純CT検査で画像フォローをしていた。

2年後に腫瘍の増大を指摘され、精査加療目的に当科を紹介され受診した。

血液検査：WBC 6,800/ml, Hb 14.5 g/dl, Plt $294 \times 1,000/\text{ml}$, BUN 14 mg/dl, Cr 0.84 mg/dl, Na 140 mEq/l, K 4.0 mEq/l, AST 22 U/l, ALT 22 U/l, LDH 189 U/l, γ -GTP 24 IU/l, Alb 4.4 g/dl, CRP 0.15 mg/dl, IgG4 45.4 mg/dl (基準値：4.8~105 mg/dl), CEA 2.4 ng/ml (基準値：5.0 ng/ml以下), CA19-9 2 U/ml (基準値：37 U/ml以下), 抗核抗体 <40

臨床経過：右後腹膜腫瘍の増大を指摘され当科を紹介され受診した。自覚症状はなく、血液検査で異常所見は認めなかった。腹部造影CT検査では右後腹膜腔に多血性腫瘍を認め、中心部の腫瘍の大きさは2年前と著変なかったが、周囲の後腹膜脂肪組織の明らかな



Fig. 3. Abdominal cystography CT (2 years later). There was a significant increase of peritumoral fat on the CT. The tumor diameter grew to 120 mm in size when the circumference fat was included.

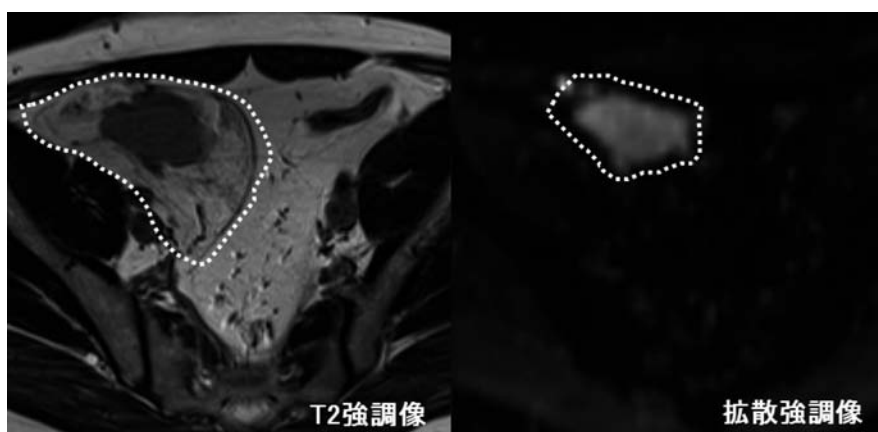


Fig. 4. Pelvis MRI (2 years later). The tissue around the mass was a high signal with a T2-weighted image. The signal was inhibited by fat suppression, and the surrounding tissue showed the increase of the retroperitoneal fat ingredient.

増大を認めており, 中心部の腫瘍は長径 50 mm, 周囲脂肪を合わせると長径 120 mm 大であった. 石灰化は認めなかった (Fig. 3).

腹部 MRI 検査では中心部の腫瘍は T2 強調像で筋肉よりやや高信号. 拡散強調像では著明な高信号を示した. また腫瘍周囲の組織は T2 強調像で高信号, 脂肪抑制で信号抑制され, 後腹膜脂肪成分の増大と考えられた (Fig. 4).

以上の所見より, 悪性リンパ腫の増大よりもむしろ脱分化型脂肪肉腫もしくは多形型脂肪肉腫を疑い, 右後腹膜腫瘍摘除の方針とした.

手術所見: 右傍腹直筋切開で後腹膜腔内の展開を試みたが, 手術後で癒着が強かったため腹腔内から腫瘍を確認した. 周囲の脂肪組織は薄い被膜に覆われており術中も後腹膜脂肪肉腫と矛盾しない所見であった.

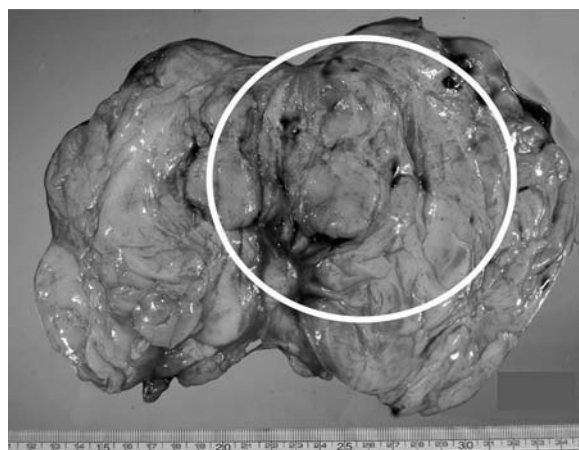


Fig. 5. Resected sample. The weight of the sample was 452 g. The volume of the mass was 30×40×50 mm. Also, the circumference fat was covered by a thin capsule, but they were uniform, and the abnormal fat such as necrotic tissues was not included.

腫瘍周囲の脂肪組織を可及的に剥離し腫瘍と一塊にして摘出した. 手術時間は 3 時間 24 分. 出血量は 358 ml であった.

摘出標本の肉眼的所見: 重量は 452 g で断面は肉眼的に脂肪成分と非脂肪成分の境界は明瞭であった. 中心部の腫瘍の大きさは 30×40×50 mm であり, 弾性硬, 内部は淡白色でほぼ均一であった. また周囲脂肪は薄い被膜に覆われていたが, 均一で壊死組織や性状の異なる脂肪は含まれていなかった (Fig. 5).

病理組織所見: HE 染色の弱拡大では不規則な形をした大型のリンパ濾胞を多数認めたが, リンパ節の基本構造は保たれていた. 強拡大では胚中心内への血管の侵入と血管壁の硝子化所見を散見し, 硝子血管型 Castleman 病に合致する所見であった. また腫瘍周囲の脂肪組織にはごく少量のリンパ球の集簇を認めたが, 悪性細胞は認めず正常であった (Fig. 6).

腫瘍は後腹膜単発であり限局型 Castleman 病 (Unicentric Castleman's disease: UCD) であり追加治療は行わず, 外来で半年ごとの単純 CT 検査を行い経過観察中である. 術後 3 年現在, 再発は認めていない.

考 察

Castleman 病は 1954 年に Castleman らにより, 胸腺腫に類似した縦隔リンパ節腫脹を来す原因不明のリンパ増殖性疾患として報告された³⁾.

病理組織学的には胚中心内に壁が硝子化した血管が侵入する像を特徴とする硝子血管型 (Hyaline vascular type: HV 型) とリンパ濾胞間, 髄質で著明に形質細胞が増生する像を特徴とする形質細胞型 (Plasma cell type: PC 型), さらに両者の特徴を併せ持つ混合型に分類される.

本症例のように無症候性で単発のリンパ節腫大を呈する限局型 Castleman 病 (UCD) と, 全身性のリン

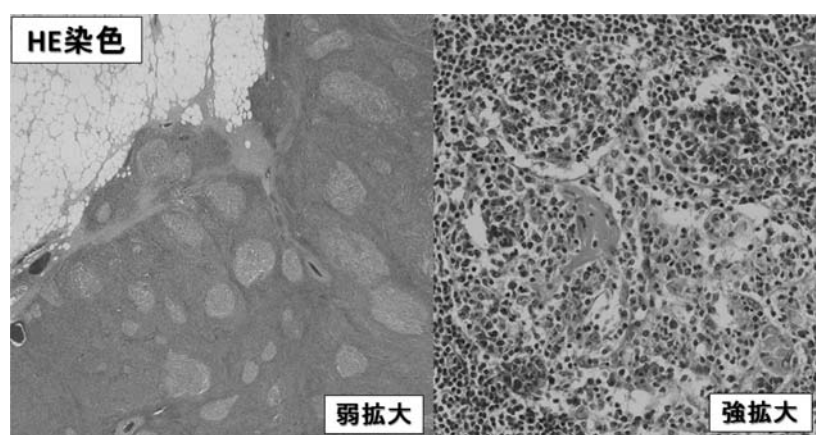


Fig. 6. Hematoxylin and eosin stain of tumor. There was a vascular invasion in the germ center and hyalinization findings of vessel walls in the high-power image, which were characteristic of hyaline vascular type Castleman's disease.

パ節腫大を認め、発熱・倦怠感・体重減少などの炎症性の症状を呈する多中心性 Castleman 病 (Multicentric Castleman's disease : MCD) がある⁴⁾。

MCD では interleukin-6 (IL-6) や vascular endothelial growth factor (VEGF) が上昇していることが多く、これに伴い前述の通り多彩な症状を呈する。症状が軽微であればステロイド治療を行うが、症候が強い場合や肺や腎臓に病変が及ぶ場合、手術施行が困難な場合は、本邦で唯一の保険収載薬である抗ヒト IL-6 レセプターモノクローナル抗体 (トリシズマブ) を投与する。トリシズマブは症状を和らげる効果があるものの、生存期間の延長を示す報告はない。またトリシズマブ投与による易感染性や悪性リンパ腫の発症などの有害事象も報告されているため、適応は慎重に考慮されるべきである⁵⁾。

UCD では90%以上が HV 型であり、病変を切除すれば再発することは非常に稀であり、予後は良好である¹⁾。

UCD では無症状であることが多く、特異的な検査所見や画像所見に乏しい。よって本症例のように臨床経過や画像所見のみで後腹膜原発 Castleman 病を他の後腹膜腫瘍と鑑別することは困難である。われわれの調べた限りでは、1984～2018年で自験例を含め112

例の報告がある。術前診断の記載があったのはこのうち66例であり、術前診断の内訳を表に示す (Table 1)。

術前に Castleman と診断しえたのは66例中5例のみであり、多くは悪性リンパ腫をはじめとする悪性腫瘍や、神経原性腫瘍などの良性腫瘍と術前診断されていた。Castleman 病と診断した5例のうち2例は CT ガイド下生検で組織診断していたが、他の3例は詳細な記載はなかったが、造影 CT・MRI 検査所見から Castleman 病と術前診断していた。

脂肪肉腫と術前診断していた例は自験例を含めて5例のみであった。5例の画像所見の特徴を表にまとめた (Table 2)。自験例や症例3のように腫瘍周囲の脂肪成分が増生している例や症例1・症例2・症例4のように腫瘍内に脂肪成分を含んでいる例など脂肪成分の存在様式は多様であった。また自験例と症例4では石灰化を認めなかったが、他の3症例では石灰化を伴っていた⁶⁻⁹⁾。後腹膜原発 Castleman 病112例のうち画像所見が明らかであった57例のうち (自験例を含む)、石灰化を伴っていたのは22例 (39%) であり、Castleman 病に比較的特徴的な所見といえる。石灰化を認めた22例の組織型の内訳は18例が硝子血管型、3例が混合型であり形質細胞型は1例のみであった。

一方、後腹膜脂肪肉腫で石灰化を伴う例は非常に稀であり文献上、われわれが調べた本邦報告231例のうち石灰化を認めたのは7例 (約3%) のみであった。このことから後腹膜発生の Castleman 病と脂肪肉腫を鑑別する上で腫瘍内の石灰化は参考になると考えられた。

結 語

後腹膜発生の Castleman 病の1例を経験した。脂肪成分を含む Castleman 病は稀であり、画像診断上、脂肪肉腫との鑑別は困難である。

一方で腫瘍内の石灰化は後腹膜発生の Castleman 病に特徴的であり脂肪肉腫との鑑別診断において参考になる。

文 献

- 1) Talat N, Belgaumkar AP and Schulte KM: Surgery in

Table 1. Preoperative diagnosis of 66 retroperitoneal Castleman's disease cases in this country

Name of disease	Number of cases
Malignant tumor	29
Malignant lymphoma	8
Liposarcoma	5
Leiomyosarcom	4
Metastatic tumor	3
Others	9
Benign tumor	21
Neurogenic tumor	11
Adrenal tumor	2
IgG4 associated diseases	2
Others	6
Castleman's disease	5
Unknown	11

Table 2. Characteristic of the cystography CT findings of five Castleman's disease which was difficult to differentiate from the liposarcoma

	This case	Case 1	Case 2	Case 3	Case 4
Tumor diameter	120 mm	70 mm	60 mm	60 mm	40 mm
Fat content	much	a little	a little	much	a little
Fat place	Around tumor	Tumor inside	Around tumor	Around tumor	Tumor inside
Calcification	—	+	+	+	—
Cystography effect	+	+	+	+	+

- Castleman's disease: a systematic review of 404 published cases. *Ann Surg* **255**: 677-684, 2012
- 2) Sakai K, Toudou M, Shimura Y, et al.: A resected case of Castleman's disease that was difficult to diagnose preoperatively. *Jpn J Cancer Chemother* **44**: 1841-1843, 2017
 - 3) Castleman B and Towne VW: Case records of the Massachusetts General Hospital, case 40011. *N Engl J Med* **250**: 26-30, 1954
 - 4) Jiang JP, Shen XF, Du JF, et al.: A retrospective study of 34 patients with unicentric and multicentric Castleman's disease: experience from a single institution. *Oncol Lett* **15**: 2407-2412, 2018
 - 5) アクテムラ 点滴静注用 80 mg, 200 mg, 400 mg 全例調査の中間報告「キャッスルマン病」—日本血液学会 中外製薬 2013.12
 - 6) Sadamoto Y, Abe Y, Higuchi L, et al.: Retroperitoneal Castleman's disease of the hyaline vascular type presenting arborizing calcification. *Inten Med* **37**: 691-693, 1998
 - 7) 水野雅博, 吉岡 亮, 馬場清志, ほか: 後腹膜原発 Castleman 病の 1 例. *三菱京都病医誌* **3**: 31-33, 1996
 - 8) 竹内康晴, 関戸哲利, 澤田義友, ほか: 骨盤内に発生した硝子血管型 Castleman 病の 1 例. *泌尿紀要* **58**: 569-573, 2012
 - 9) 金沢源一, 松田由美, 木下正彦, ほか: 後腹膜腫瘍として上行結腸癌と同時切除した Castleman 病の 1 例. *臨外* **72**: 1117-1121, 2017

(Received on November 22, 2018)

(Accepted on February 13, 2019)