

—症例報告—

膵腫瘍との鑑別が困難であった後腹膜 Castleman 病の 1 例

張 一光^{1,2} 島貫 公義¹ 秋丸 琥甫^{1,2} 内田 英二²¹会津中央病院外科²日本医科大学外科学 (消化器外科)

A Case of Peripancreatic Castleman's Disease of Hyaline Vascular Type

Kazumitsu Cho^{1,2}, Kimiyoshi Shimanuki¹, Koho Akimaru^{1,2} and Eiji Uchida²¹Department of Surgery, Aizu Central Hospital²Department of Surgery, Nippon Medical School**Abstract**

Castleman's disease, also known as giant lymph node hyperplasia or angiofollicular lymph node hyperplasia, is a rare and poorly understood disease characterized by massive growth of lymphoid tissue. We report a case of peripancreatic Castleman's disease of the hyaline vascular type.

A 56-year-old man with a history of back pain was referred to the Gastroenterological Center in our hospital. A surveillance abdominal computed tomography (CT) scan demonstrated a well-circumscribed enhancing mass measuring 3.2×3.1 cm within the body of the pancreas. A nonfunctioning pancreatic endocrine tumor was suspected; therefore, surgery was performed. Only tumor enucleation was performed, because the tumor appeared well circumscribed and encapsulated on intraoperative ultrasonography findings. Histopathological examination showed that the tumor was composed of multiple lymph follicles with concentric layers of mantle zone cells, showing an "onion skin" appearance and atrophic germinal centers. The germinal centers had penetrating arterioles with hyalinized vessel walls.

This is a benign disease and good prognosis is obtained by simple tumor enucleation. In this case, it was difficult to diagnose Castleman's disease before surgery. Surgical excision is a diagnostic as well as curative method for management of this disease. Moreover, we could remove the tumor without resecting any other organs by using intraoperative ultrasonography.

(日本医科大学医学会雑誌 2015; 11: 105-109)

Key words: Castleman disease, hyaline-vascular type, pancreatic tumor

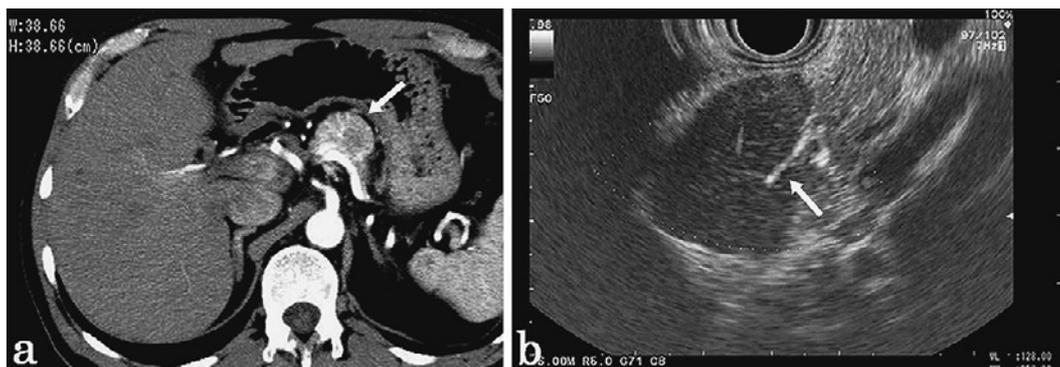


Fig. 1 CT scan showing a well-demarcated and 30-mm diameter tumor with enhancement in the arterial phase just above the pancreatic body (a). Endoscopic ultrasonography showing a well-demarcated, hypo-echoic solid mass with a vascular appearance on Doppler beside the pancreatic body (b).

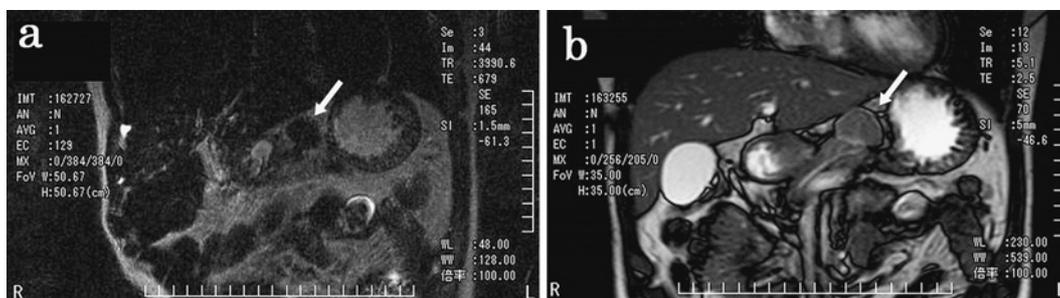


Fig. 2 T1-weighted MRI image showing low-intensity tumor (a) and T2-weighted image showing isointensity tumor just above the pancreatic body (b).

緒言

Castleman 病は、1954 年に Castleman ら¹によって最初に報告された原因不明のリンパ増殖性疾患である。発生部位は胸部、頭頸部に多く腹腔内原発はまれである。今回われわれは、術前に脾腫瘍との鑑別が困難であった Castleman 病の 1 例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症例

症例：56 歳，男性

主訴：背部痛

家族歴：特になし

既往歴：特になし

現病歴：当院初診約 2 カ月前より背部痛を自覚するも放置していた。症状軽減しないため、当院整形外科受診するも骨軟部組織に異常を認めなかった。約 1 年前の健診にて脾臓に異常陰影を認めていたこともあり、当院消化器科を紹介受診した。腹部造影 CT、超

音波内視鏡検査 (EUS)、血管造影検査を施行されるも確定診断つかず、また EUS-FNA (超音波内視鏡下穿刺吸引細胞診) 所見でも class I と診断されたが、脾腫瘍を否定できず手術目的にて当科紹介となった。

入院時現症：体温 36.5°C、脈拍 72 拍/分・整、血圧 122/64 mmHg、表在リンパ節の腫脹なし、腹部は平坦、軟で自発痛および圧痛、叩打痛なく腫瘍触知せず。

血液生化学所見：血算、生化学、腫瘍マーカー (CEA, CA19-9, エラスターゼ) はいずれも基準範囲内であった。また、インスリン、ガストリン、sIL-2R にも異常を認めなかった。

腹部 CT 所見：動脈相において造影効果を持つ境界明瞭な約 3 cm 大の充実性腫瘍を脾体部上縁に認めた (Fig. 1a)。

EUS 所見：脾体部に低エコーな充実性腫瘍を認めた。正常脾実質との境界は明瞭で、脾内動脈は全体的に拡張し血流は腫瘍内部まで確認された (Fig. 1b)。

EUS-FNA (超音波内視鏡下穿刺吸引細胞診) 所見：class I；異型のない非腫瘍性リンパ球が充実性集塊を形成していた。

腹部 MRI 所見：CT と同部位に T1 強調で low、T2

強調で iso intensity を呈する腫瘤を認めた(Fig. 2a, 2b).

ERCP (内視鏡的逆行性胆膵管造影) 所見: 主膵管



Fig. 3 Angiography demonstrated that the tumor was fed from the great pancreatic artery.

はほぼ一次分枝まで描出できたが明らかな異常所見を認めなかった。膵液細胞診は class I であった。

腹部血管造影検査所見: 大膵動脈を feeder とする腫瘍濃染像を認めた (Fig. 3)。以上の所見から積極的に悪性を疑う所見を認めなかったが、膵内分泌腫瘍、漿液性嚢胞腫瘍 (solid type)、神経原性腫瘍などを否定できず手術施行となった。

手術所見: 腫瘍は膵体部上縁に孤立性に存在し被膜を有していた (Fig. 4a)。術中超音波検査所見からも膵管との交通を認めず、被膜による膵との明瞭な境界を認めたため膵外に発生したものと判断し核出術を施行した (Fig. 4b)。

摘出標本: 被膜を有する大きさ 34×32×17 mm の腫瘍であった (Fig. 5a)。

腫瘍剖面像: 灰白色調の充実性腫瘍であった (Fig. 5b)。

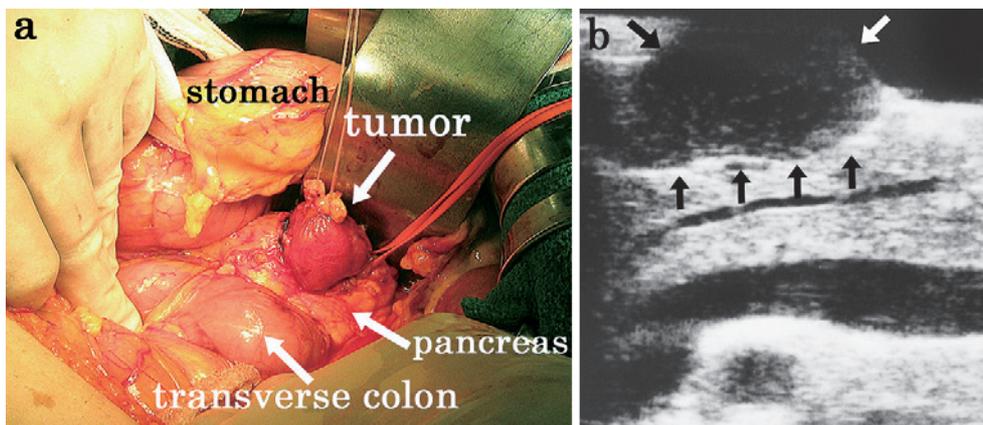


Fig. 4 Intraoperative findings. The tumor had a capsule and was located just above the pancreatic body (a). Intraoperative ultrasonography findings showed that the tumor was well circumscribed and encapsulated (b).

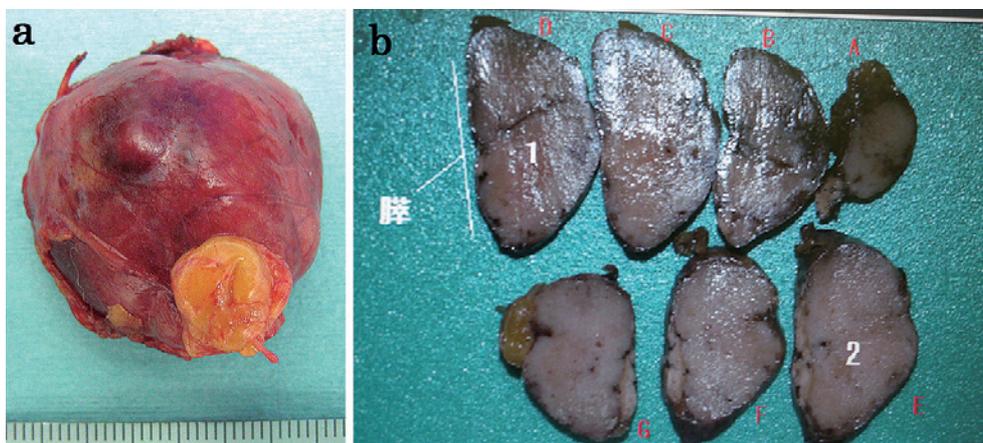


Fig. 5 Macroscopic findings of the resected specimen. The tumor measured 34×32×17 mm (a). The cut surface was yellowish brown and solid (b).

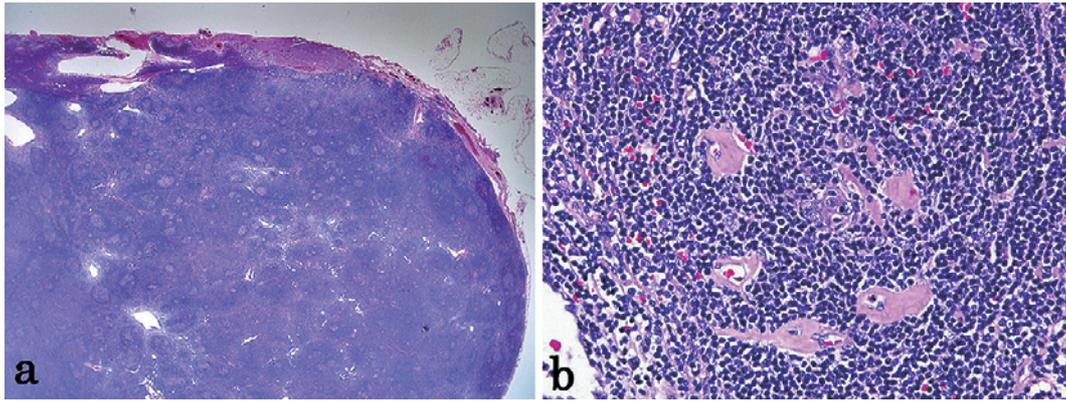


Fig. 6 Microscopic findings of the resected specimen showed that the germinal follicles were atrophic and surrounded by onion-like lymphocytes (a). The germinal center of the lymphoid follicles had vessels with hyalinized walls (b).

Table 1 Reported cases of peripancreatic Castleman's disease

Author	Age	Sex	Location	Size (mm)	Operation	Intraoperative frozen section	Pathology
Honda ⁹	40	F	Peripancreatic body	18×15×12	enucleation	Yes	H-V
Ebine ⁷	45	F	Peripancreatic head	53×36×30	enucleation	No	P-C
Asada ⁵	65	F	Peripancreatic body	32×30×18	Distal pancreatectomy	Yes	H-V
Our case	56	M	Peripancreatic body	34×32×17	enucleation	No	H-V

病理組織学的所見：病変は腫大したリンパ節であり、胚中心を有するリンパ濾胞がリンパ節全体に増生している。胚中心は萎縮しており、濾胞内外に硝子化した壁を有する小血管の増生が目立つ。濾胞間領域に増生するリンパ球は小型リンパ球が主体で、異型は無く形質細胞は目立たない (Fig. 6a, 6b)。

以上より hyaline-vascular type の Castleman 病と診断した。

術後経過：臍液瘻を認めたが保存的治療にて改善し退院となった。

現在の所再発を認めていない。

考 察

Castleman 病は、Castleman ら¹によって1954年に縦隔内に発生した胸腺腫類似のリンパ節過形成の1例が初めて報告され、現在では限局性あるいは多発性にリンパ節腫脹をきたすまれな良性のリンパ増殖性疾患として知られている。

発生部位としては、縦隔、肺門、頸部などが大多数を占めている。Keller ら²は1972年に81例のCastleman病を検討し、55例(70%)が縦隔内、15例(23%)が肺門、1例(1%)が後腹膜、1例(1%)が骨盤腔内からの発生であった。浜田ら³は本邦報告218例の検

討を行っており、縦隔23.9%、肺門18.3%、頭頸部24.8%、後腹膜11.0%、腹腔内3.2%の発生頻度と報告しており、腹部領域の発生例は少ない。本症例のように膵周囲に発生する例も少なく、医学中央雑誌にて「Castleman 病」「膵腫瘍」をキーワードに検索した結果、論文として6例^{4,9}、症例報告レベルでも9例と比較的まれであった。

病理組織学的にCastleman病は、リンパ濾胞内外の血管増生と硝子化、胚中心の萎縮を伴う hyaline vascular type (H-V type)、大型の胚中心を持つ濾胞細胞と成熟した形質細胞の増生を特徴とする plasma cell type (P-C type)、その両者の混在である mixed type に分類される。H-V type は単発性、無症状で検査データに異常が見られず偶然発見されることが多い。P-C type は炎症反応の上昇、貧血、高ガンマグロブリン血症、発熱、全身倦怠感などがみられることがある。本症例は、背部痛を主訴に精査したところ偶然膵体部に腫瘤を指摘され、検査データ上も異常を認めず、病理組織学的にも H-V type と診断した。しかし、腫瘤が指摘された時点での質的診断には難渋する 경우가多い。画像診断が主であるが、H-V type では造影CT動脈相での辺縁を中心とする造影効果、MRIでのT1強調画像にて low intensity、T2強調画像にて high intensity、血管造影検査にて腫瘍濃染などの

特徴がある。FDG-PETではH-V type, mixed typeともに腫瘍に一致する異常集積を認める。しかし、確定診断には至らず診断治療目的に切除される場合が多い。本症例も膵内分泌腫瘍との鑑別が困難であり、診断、治療を兼ねた手術による摘出を選択した。

先に述べた医学中央雑誌にて「Castleman病」「膵腫瘍」をキーワードに検索した6例の内、検討できた本症例を含む4例の論文を検討した（Table 1）。H-V typeが3例、P-C typeが1例であった。術式に関しては、全例開腹手術を施行しており、核出術が本症例を含め3例^{7,9}、膵体尾部切除が1例⁵であった。また、2例^{5,9}で術中迅速診断を施行していた。本症例でも開腹手術を選択し、術式に関しては、膵体部に存在した腫瘍は被膜を有しており、術中超音波検査所見からも被膜による膵との境界を認めたため膵外に発生したものと判断し、核出術を施行した。近年では腹腔鏡手術の報告が増えており¹⁰⁻¹²、今後さらに報告が増えることが予想される。

一般的にH-V typeのCastleman病は切除のみで治療するとされており、できる限り低侵襲かつ機能を温存した術式が望まれる。術前診断が困難な状況を見ると、発生部位にもよるが術中迅速診断を加えた腹腔鏡下での手術も考慮すべきと思われる。

結 語

術前に膵腫瘍との鑑別が困難であったCastleman病の1例を経験したので、文献的考察を加えて報告した。

文 献

1. Castleman B, Towne VW: Case records of the Massachusetts General Hospital; weekly clinicopathological exercises; founded by Richard C. Cabot. *N Engl J Med* 1954; 251: 396-400.
2. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B: Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972; 29: 670-683.
3. 浜田史洋, 西山宜孝, 藤原恒太郎ほか: 後縦隔発生 Castleman lymphoma の1例 本邦報告 218例の検討. *日臨外医会誌* 1992; 53: 2100-2103.
4. 権藤守男, 村上義史, 大橋計彦ほか: Somatostatinoma との鑑別が困難であった Castleman リンパ腫の1例. *臨床放射線* 1994; 39: 523-526.
5. 浅田康行, 三浦将司, 永里 敦ほか: 膵体部背側の後腹膜に発生した Castleman リンパ腫の1例. *日臨外医会誌* 1994; 55: 2137-2141.
6. 城塚透子, 広田昌彦, 大嶋寿海ほか: 膵腫瘍との鑑別を要した Castleman 病の1例. *消化器外科* 1997; 20: 1555-1560.
7. 海老根泰子, 芹澤 宏, 高石官均ほか: 術前診断が困難であった後腹膜由来 Castleman's disease の2例. *日消病会誌* 1998; 95: 250-256.
8. 小山里香子, 平良淳一, 今村綱男ほか: State of the Art 膵頭部腫瘍との鑑別が困難であった後腹膜 Castleman's disease の1例. *消化器画像* 2005; 7: 604-608.
9. 本多通孝, 倉田昌直, 本田五郎ほか: 膵内分泌腫瘍を疑った Castleman's disease の1例. *日臨外会誌* 2008; 69: 1782-1785.
10. 野中 隆, 永田康浩, 釘山統太ほか: 膵頭部上縁の後腹膜に発生した Castleman 病の1例. *日消外会誌* 2013; 46: 509-514.
11. 上原智仁, 鳥越貴行, 秋山泰樹ほか: 腹腔鏡下で摘出した後腹膜 Castleman 病の1例. *日臨外会誌* 2013; 74: 2300-2305.
12. 安田知代, 山西正芳, 宇都宮栄ほか: 空腸腸間膜リンパ節から発生した Castleman 病の1例. *松仁会医学誌* 2013; 51: 132-137.

(受付: 2014年11月10日)

(受理: 2015年12月6日)