

肝門部に発生した Castleman's lymphoma の 1 例

総合木沢記念病院外科, 岐阜大学臨床検査医学*

田辺 博 渡辺 進 橋本 高志 加納 宣康
今井 直基 下川 邦泰* 池田 庸子*

肝門部に発生した Castleman's lymphoma の 1 例を経験した。症例は60歳, 女性。心窩部痛を主訴として来院, 超音波検査にて肝門部に腫瘤を指摘されて入院となった。入院後の腹部 computed tomography 検査では内部に石灰化を伴っており, 腹部 magnetic resonance imaging 検査では T₂強調像にて高信号を示し, 腹部血管造影検査では hypervascular となる腫瘤として描出された。肝門部に発生した腫瘍と診断し手術を施行した。開腹すると肝門部にクルミ大の腫瘍を認め, これを摘出した。摘出標本は4×3.8×2.5cmで, 断面にて一部石灰化を伴う腫瘍であった。病理組織学的には小型のリンパ濾胞の増殖がみられ, 濾胞には血管が入り込み, 中心部は血管構造からなり, 周囲に同心円状にとりまくリンパ球を認め Castleman's lymphoma と診断された。腹腔内に発生する Castleman's lymphoma は極めてまれと考えられ報告する。

Key words: Castleman's lymphoma, hyaline-vascular type, hepatic hilum

はじめに

Castleman's lymphoma は1954年 Castleman ら¹⁾により, 縦隔内の胸腺に類似したリンパ節過形成として報告され, 以来多数の報告例をみるが, 腹腔内での発生は極めてまれである。今回われわれは肝門部に発生した Castleman's lymphoma の 1 例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例: 60歳, 女性。

既往歴: 特記すべきことなし。

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 平成4年1月中旬, 心窩部痛を覚え来院した。外来における消化管の検索では異常を認めなかったが, 腹部超音波検査で肝門部に腫瘤を指摘され精査目的にて入院となった。

入院時現症: 体温37.2℃, 血圧136/80mmHg, 脈拍86/分整。体格, 中等, 栄養, 良。胸部に異常なく, 腹部は平坦, 軟であり, 腫瘤は触知しなかった。

入院時検査所見: 一般血液検査, 生化学検査の異常も認めず, 腫瘍マーカーも正常範囲内であった(**Table 1**)。

腹部 ultrasonography (US) 検査: 肝左葉の辺縁に,

<1992年7月6日受理> 別刷請求先: 田辺 博
〒505 美濃加茂市古井町下古井590 総合木沢記念病院外科

Table 1 Laboratory data on admission

WBC	4,600 /mm ³	GPT	12 IU/l
Stab	2 %	LDH	327 IU/l
Seg	54 %	ALP	132 IU/l
Eosino	2 %	LAP	50 IU/l
Baso	1 %	γ-GTP	11 IU/l
Lym	34 %	CHE	8,732 IU/l
Mono	7 %	BUN	14.8 mg/dl
RBC	469×10 ⁴ /mm ³	CRE	0.7 mg/dl
Hb	14.6 g/dl	TC	156 mg/dl
Ht	37.3 %	AMY	94 IU/l
Plt	22.9×10 ⁴ /mm ³	FBS	89 mg/dl
TP	7.1 g/dl	CRP	0.26 mg/dl
Alb	4.0 g/dl	PT	12.8 sec
Al	64 %	APTT	37.1 sec
α ₁	4.5 %	FDP	(-)
α ₂	9.4 %	cartinoembryonal	
β	8.1 %	antigen(CEA)	2.5 mg/dl
γ	13.9 %	alpha fetoprotein(AFP)	
T. Bil	0.65 mg/dl		<5 mg/ml
D. Bil	0.25 mg/dl	carbohydrate antigen	
GOT	20 IU/l	19-9(CA19-9)	15 U/l

境界が明瞭で内部に高エコーを示す腫瘍を認めた (**Fig. 1**)。

腹部 computed tomography (CT) 検査: 肝門部に, 内部に石灰化を伴う腫瘤を認めたが, 肝への浸潤は認めなかった (**Fig. 2**)。

Fig. 1 Abdominal US showing a well-defined mass with high echo structure below the liver.

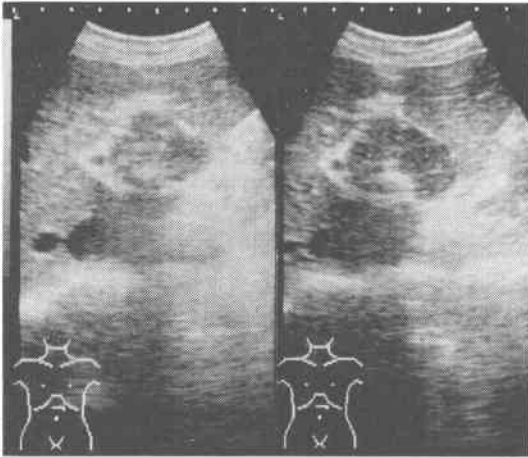


Fig. 2 Dynamic CT showing a well-defined mass with calcification (arrows).

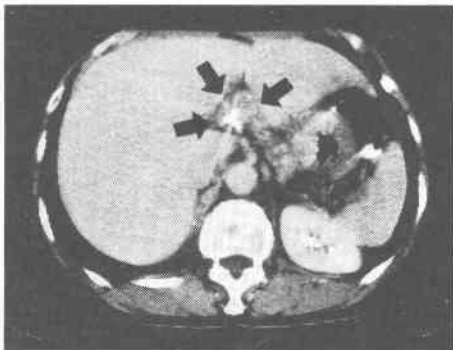
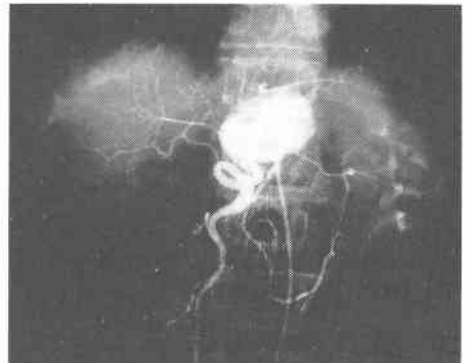


Fig. 3 Abdominal MRI (T₂-weighted) showing a mass which signal is higher than the liver (arrows).



Fig. 4 Abdominal angiography reveals a hypervascular mass.



腹部 magnetic resonance imaging (MRI) 検査：T₁強調像では肝実質とほぼ同等，T₂強調像では高信号を示す。境界明瞭な腫瘍を認めた (Fig. 3)。

腹部 angiography 検査：腹腔動脈造影では固有肝動脈領域より hypervascular な腫瘍陰影が描出された (Fig. 4)。

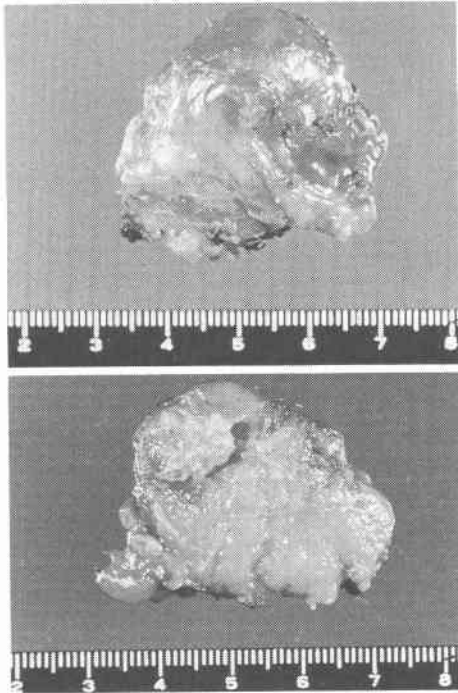
以上の所見から肝門部に発生した血管に富む腫瘍と判断された。腫瘍による肝門部への圧迫や悪性所見も否定できないため手術を施行した。

手術所見：平成4年3月5日GOE全身麻酔下に手術を施行した。上腹部正中切開にて開腹すると，肝門部にクルミ大の腫瘍を認めた (Fig. 5)。腫瘍は一部肝外側区域に癒着が見られ，また固有肝動脈からの栄養血管を認めたが摘出は可能であった。

Fig. 5 Operative findings: A walnut sized tumor was noted at the liver hilum (arrows).



Fig. 6 Gross appearance of the resected specimen. A mass, measuring $4 \times 3.5 \times 2.8$ cm, was completely enclosed with a thin capsule (upper). There was a calcification in the central part cutting surface of the mass (down).



摘出標本：大きさ $4 \times 3.5 \times 2.8$ cm, 黄色から灰白色で境界は比較的明瞭な弾性, 軟な腫瘤であり, 断面では一部石灰化を認めた (Fig. 7).

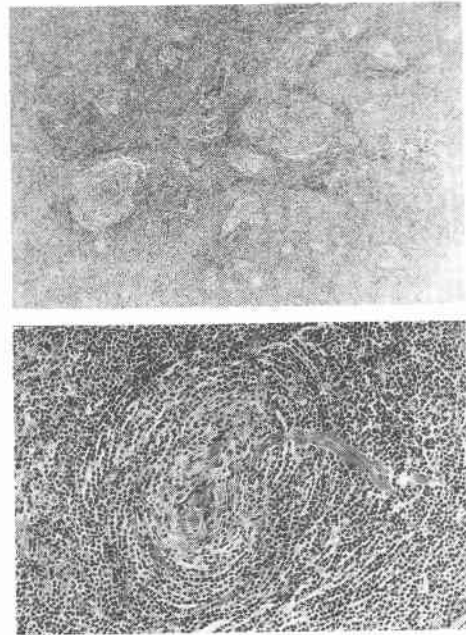
病理組織学的所見：組織学的には比較的小型のリンパ濾胞の増殖が見られ, 強拡大では濾胞外から血管が入りこみ, 濾胞中心部は血管系構造から形成されており, さらにその周囲を同心円状にとりまくリンパ球を認めた (Fig. 8). 組織学的所見より腫瘍は Castleman's lymphoma, hyaline-vascular type と診断された.

術後経過：手術後の経過は良好であり, 第26病日に退院した.

考 察

Castleman's lymphoma は1954年¹⁾, 1956年²⁾に Castleman らが胸腺腫に類似した縦隔リンパ節腫瘍を localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma として記載して以来200例以上の報告をみる. 本邦でも佐久間ら³⁾が77例を集計し臨床的検討を行っている.

Fig. 7 Histological section (H.E., stain) showing proliferation of lymphocyte follicle ($\times 20$, upper) and a hyaline follicle with tight concentric rings of cells and interfollicular proliferation of hyalinized vessels ($\times 100$, down).



こうした報告例から Castleman's lymphoma の発生部位をみると縦隔, 肺門さらに頸部や鼠径部などの表にリンパ節に多く見られる. Keller ら⁴⁾の81例の報告でも縦隔内55例 (70%), 肺門15例 (23%) とされ, 自験例のごとき腹腔内発生は1例のみである. また佐久間ら³⁾の77例の報告をみても腹腔内発生は2例のみである. したがって Castleman's lymphoma は胸部外科領域にて扱われることが多く, 消化器外科の領域で遭遇することは極めてまれなことと考えられる.

Castleman's lymphoma について Keller ら⁴⁾は, その組織型から硝子化した血管を伴い, 小型の胚中心を持つ濾胞と, 毛細血管増生を特徴とする hyaline-vascular type と, 大型の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 の2型に大別した. 現在はそれに加え両者の混在した mixed type をあわせた3種類に分類されている³⁾. また本症の臨床症状は, こうした組織型が大きく関与していると報告されている³⁾⁴⁾. すなわち hyaline-vascular type は他臓器への圧迫症状以外は無症状に経過し, レントゲンなどの検査で偶然発見されることが多く, これに対

し plasma cell type は貧血、赤沈亢進、高グロブリン血症、低アルブミン血症などの血液学的異常を認めることが多い⁵⁾⁶⁾。腹腔内に発生する Castleman's lymphoma の臨床症状についても症例は少ないものの、こうした傾向が認められた⁷⁾⁸⁾。

したがって臨床症状の少ない hyaline-vascular type の Castleman's lymphoma では腫瘍形成以外特徴的な所見に乏しく診断に苦慮することもある。縦隔や肺門においては胸部単純 X 線写真にて発見されることが多いが¹²⁾、自験例のような腹部領域における Castleman's lymphoma は腹部超音波検査において指摘されることが多く⁸⁾、境界明瞭で内部が均一な低エコーの腫瘍として描出される。自験例の場合、腫瘍内部に石灰化の存在したことから内部に高エコーの混在を認めた。このように Castleman's lymphoma は石灰化を認めることもあるが、その頻度について Ahlsier ら⁹⁾は 111 例中 3 例のみであり、しかもその 3 例は大型のものであったとしていることから、本症例にみられた石灰化はむしろまれであり、一般的には均一な腫瘍として描出されるものと思われる。

さらに超音波検査につづく検査として腹部 CT 検査が考えられる。Ferreirós ら¹⁰⁾は腹部の Castleman's lymphoma の診断に CT が有用であるとしており、とくに dynamic CT で早期に造影されるのが特徴と述べている。自験例においても dynamic CT を施行したが、石灰化が目立ち造影される所見は得られなかった。これに対し腹部 MRI 検査を施行したところ T₁強調像では正常肝と同等信号となり、T₂強調像では高信号を示す腫瘍として表現された。森谷ら⁸⁾も腹部 Castleman's lymphoma の MRI 検査にてほぼ同様の所見を示している。MRI 画像が特徴的な所見を示す腹腔内の腫瘍性病変として血管腫があげられるが¹¹⁾、血管腫の場合 T₁強調像にて正常肝より低信号となるため、T₁強調像と同信号となる本症と異なる点と思われた。

また組織学的に血管に富む hyaline-vascular type では血管造影が有用であるとされ、毛細血管相において腫瘍の濃染が見られるが¹²⁾¹³⁾、自験例でも腹腔動脈造影にてほぼ同様の所見が見られた。このように Castleman's lymphoma にも画像的にかなり特徴的な所見を示すものと思われた。

本症の治療については、他臓器に対する圧迫症状のない場合は摘出の必要はないとする意見もある¹⁴⁾。しかし画像診断においても現時点においては確定診断の

得られにくいこと、とくに腹腔内のものについては、悪性腫瘍ないしはその転移の可能性も示唆されることから、診断をふくめた開腹手術が必要となることが多い。

手術は摘出術を原則とするが、腸間膜からの発生では腸管の合併切除を行うこともある⁷⁾。摘出に際しては、血管に富んだ腫瘍であり大量出血をきたした症例も報告されていることから¹⁵⁾¹⁶⁾、十分な注意が必要と思われる。本症の予後については、摘出のなされた症例については再発を認めたものではなく、摘出術を行えば予後は良好なものと思われた。

文 献

- 1) Castleman B: Case 400011. *N Engl J Med* 250: 26-30, 1954
- 2) Castleman B, Inverson L, Menendez V: Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 9: 822-830, 1956
- 3) 佐久間秀夫, 若狭治毅: Castleman リンパ腫, 日網内系会誌 20: 41-53, 1980
- 4) Keller AR, Hochholzer L, Castleman B: Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 29: 670-683, 1972
- 5) Burgert E, Glichrist AS, Fairbranks VF et al: Intra-abdominal, angiofollicular lymph node hyperplasia (plasma-cell variant) with an antierythropoietic factor. *Mayo Clin Proc* 50: 542-546, 1975
- 6) Neerhout R, Lanseon W, Mansur P: Mesenteric lymphoid hamartoma associated with chronic hyperferremia, anemia, growth failure and hyperglobulinemia. *N Engl J Med* 280: 922-925, 1979
- 7) 鬼頭敏幸, 秋山祐一, 桐山行雄ほか: 腹腔内原発の Castleman リンパ腫 (Plasma cell type) の 1 小児例. *小児臨* 38: 1139-1144, 1985
- 8) 森谷 晋, 森下鉄夫, 森木隆典ほか: 腹部 Castleman リンパ腫 (hyaline-vascular type) の 1 例. *静岡赤十字症研誌* 10: 53-56, 1990
- 9) Ahlsier AD, Lingard DA: Abdominal giant lymph node hyperplasia (Castleman's tumor): report of a case and review of the literature. *Australas Radiol* 26: 156-160, 1982
- 10) Ferreirós J, León NG, Mata MI et al: Computed tomography in abdominal Castleman's disease. *J Comput Assist Tomogr* 13: 433-436, 1989
- 11) Stark DD, Felder RC, Wittenberg J et al: Magnetic resonance imaging of cavernous hemangioma of the liver: Tissue specific char-

- acterisation. AJR 145 : 213—220, 1985
- 12) Riba PO: Castelman's disease. Angiofollicular benign lymph-node hyperplasia. Radiological features in the differential diagnosis of vascular tumors of the pelvis. Br J Radiol 52 : 412—414, 1978
- 13) Walter JF, Rottenberg RW, Cannon WB et al : Giant mediastinal lymph node hyperplasia (Castelman's disease) : angorangiographic and clinical features. AJR 130 : 447—450, 1978
- 14) 森 尚義, 角田力弥, 小島 瑞 : Castleman リンパ腫様組織像を呈する系統的リンパ節腫脹症. 日網内系会誌 20 : 55—66, 1980
- 15) Olik G, Goodman PC: CT of Castleman disease. AJR 140 : 691—692, 1983
- 16) Strokes SH, Griffith RG, Thomas PRH; Angiofollicular lymph node hyperplasia (Castelman's disease) associated with vertebral destruction. Radiology 158 : 570, 1986

A Case of Castleman's Lymphoma at the Hepatic Hilum

Hiroshi Tanabe, Susumu Watanabe, Naoki Imai, Takashi Hashimoto, Nobuyasu Kano,
Kuniyasu Shimokawa* and Yasuko Ikeda*
Department of Surgery, Kizawa Memorial Hospital
*Department of Pathology, Gifu University of Medicine

A case of Castleman's lymphoma at the hepatic hilum is reported. A 60-year-old woman was admitted to our hospital with the complaint of epigastralgia. Abdominal ultrasonography revealed a well-defined mass below the liver. Abdominal computed tomography revealed a mass with calcification, magnetic resonance imaging (T₂ weighted) showed a mass whose signal was higher than that of the liver, and abdominal angiography showed a hypervascular mass. Laparotomy was performed. A walnut-sized tumor was noted at the liver hilus and the tumor was resected. The resected tumor, measuring 4.0 × 3.5 × 2.8 cm, was completely enclosed within a thin capsul. Histological examination revealed characteristics of the hyaline-vascular type of Castleman's lymphoma.

Reprint requests: Hiroshi Tanabe Department of Surgery, Kizawa Memorial Hospital
590 Kobi-cho, Minokamo, 505 JAPAN
