

症例報告

18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography で集積を示した 横行結腸間膜 Castleman 病の 1 例

相澤病院外科, 同 病理科*

森 周介 笹原孝太郎 田内 克典 樋口佳代子*

症例は 78 歳の女性で, 下腹部の不快感を主訴に近医を受診し, CT で腹腔内に腫瘍性病変を認めためたため当科紹介となった. CT では臍部の左側方, 前腹壁下に 26×22mm 大の辺縁明瞭な造影効果の高い軟部腫瘍を認め, 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography (FDG-PET) では腫瘍に一致して standardized uptake value (SUV) 4.0 の中等度の集積を認めた. 開腹所見では, 横行結腸間膜に母指頭大の腫瘍性病変を認め, この部分を含めて結腸部分切除術を施行した. 病変の肉眼検査所見では, 白色の被膜に覆われた径 30×20mm, 境界明瞭, 剖面が淡褐色充実性の球形腫瘍であった. 病理組織学的検査では, 腫瘍は腫大したリンパ節で, 高度のリンパ濾胞増生, 形質細胞浸潤, 血管壁の硝子化を認めたが, 免疫染色の結果明らかな腫瘍性増生はみられず, 結腸間膜に発生した限局型 Castleman 病と診断した.

はじめに

Castleman 病は原因不明のリンパ節増殖性疾患で, 悪性リンパ腫をはじめとする他の腫瘍性病変との鑑別が重要である. 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography (以下, FDG-PET) は悪性腫瘍の診断に有用で, その適応が拡大しつつあるが, Castleman 病の FDG-PET 所見に関する報告はまだ少ない. 今回, FDG-PET で集積を示した結腸間膜 Castleman 病を経験したので, その FDG-PET 所見に関し文献的考察を加えて報告する.

症 例

患者: 78 歳, 女性

主訴: 下腹部不快感

家族歴: 特記すべきことなし.

既往歴: 40 歳時に卵巣腫瘍で手術. 高血圧, 高脂血症, 境界型糖尿病.

現病歴: 下腹部の不快感を主訴に近医を受診し, CT で腹腔内に腫瘍性病変を認めためたため精査加療目的で当科紹介となった.

入院時現症: 腹部は平坦, 軟で腫瘍を触知せず.

表在リンパ節の腫大を認めず.

入院時検査所見: 血算, 生化学, 尿検査に異常所見なし. HBs 抗原陰性, HCV 抗体陰性, RPR 0.0, HIV 抗体陰性.

腹部 CT: 臍部の左側方, 前腹壁下に 26×22 mm 大の辺縁明瞭で内部に一部低吸収域を含む造影効果の高い軟部腫瘍を認めた (Fig. 1).

FDG-PET: 施行時血糖値 78mg/dl. 左上腹部の腫瘍に一致して standardized uptake value (以下, SUV) 4.0 の集積を認めた. 画像構成の際, ずれを生じたため可動性があると思われた. 他に異常集積を認めなかった (Fig. 2).

以上より, 術前診断として, gastrointestinal stromal tumor, リンパ腫, 神経原性腫瘍を鑑別に, 診断を兼ねて開腹手術を行った.

手術所見: 横行結腸より約 2cm 離れた結腸間膜に母指頭大の腫瘍性病変を認め, この部分を含めて結腸部分切除術を施行した.

切除標本: 肉眼検査所見では結腸間膜表面に 30×20mm の円形腫瘍を認めた. 剖面では皮膜を有し内部は淡紅色充実性であった (Fig. 3).

病理組織学的検査所見: 腫瘍は厚い線維性被膜を有するリンパ節で高度のリンパ濾胞増生と形質

Fig. 1 Computed tomography showed a well-enhanced 26×22 mm solitary mass with a distinct margin and contents of soft tissue density to the left of the umbilicus beneath the abdominal wall (arrow).



細胞浸潤，硝子化した血管壁を認めた (Fig. 4)．免疫染色の結果，濾胞部分に CD20 陽性 B リンパ球，濾胞間に CD3 陽性 T リンパ球，κ 陽性形質細胞，λ 陽性形質細胞が混在し，積極的に腫瘍を示唆する所見は認めなかった．横行結腸には特に異常を認めなかった．以上より，hyaline vascular type と plasma cell type の混合型である mixed type Castleman 病と診断した．

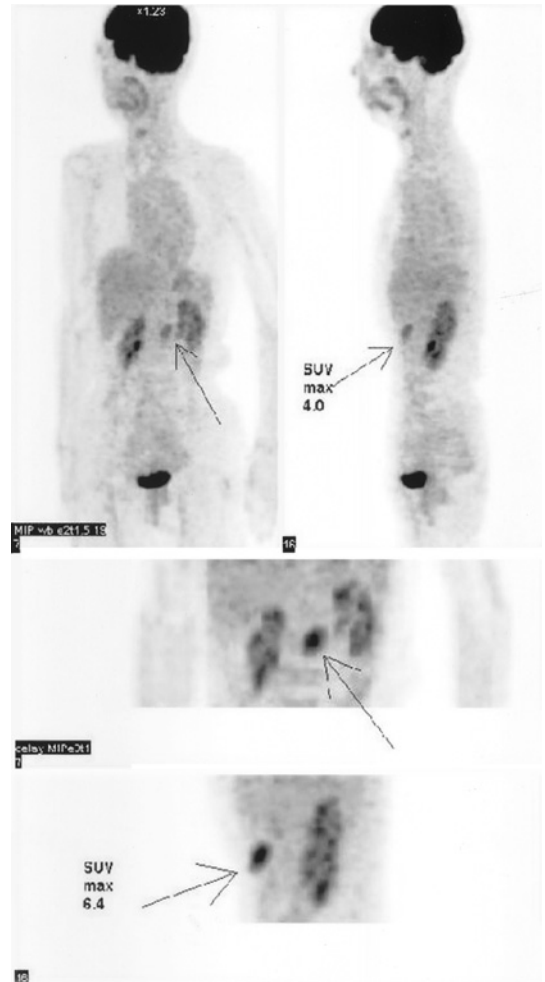
病理組織学的検査結果の出た術後 9 日目に追加臨床検査を行った．血液像，血清蛋白分画，血清免疫電気泳動はいずれも正常パターンを示し，組織遺伝子検査 (TCR Cβ1, IG(H)JH) では遺伝子再構成を認めなかった．各種膠原病関連抗体検査はいずれも陰性で，フェリチン 95.83ng/ml (正常値；6.23~138ng/ml)，可溶性インターロイキン 2 受容体抗体 (IL-2R) 332U/ml (同；220~530U/ml) であった．梅毒関連検査，トキソプラズマ抗体 (IgG, IgM)，アニサキス抗体はいずれも陰性であった．

術後 11 か月目の FDG-PET で異常集積なく，再発なしと診断した．

考 察

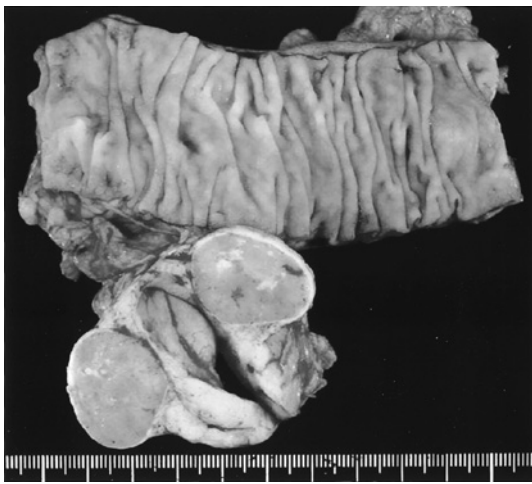
Castleman 病は 1956 年，Castleman ら¹⁾が胸腺腫に似た縦隔リンパ節過形成として報告したリンパ増殖性疾患である．組織学的に，濾胞間血管増

Fig. 2 Positron emission tomography showed an accumulation of 18F-fluorodeoxyglucose based on the location of the mass demonstrated by CT and its standardized uptake value was 4.0.



生と硝子化が特徴的な hyaline vascular type と，濾胞間の形質細胞浸潤が特徴的である plasma cell type に分けられ，その割合は前者が 90%，後者が 10% で，その混合型 (mixed type) も存在する^{2)~4)}．また，病巣の分布により限局型と多中心型に分類され，限局型は一般的に予後良好で，局所の圧排症状によるものや偶発的に発見されることが多く，診断をかねて手術が推奨される³⁾．多中心型は難治性で予後が悪く，多くは plasma cell type との報告がある^{3)~5)}．

Fig. 3 Macroscopic findings showed a 30×20 mm, spherical mass covered by a white capsula containing light brownish solid substances.

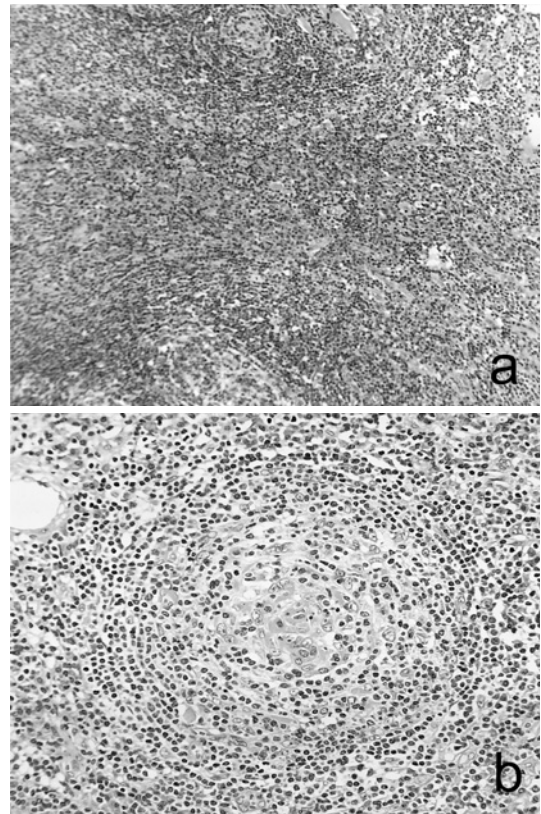


発生母地としては、縦隔、頸部、肺、腋窩、腸間膜、後腹膜、四肢軟部組織、鼻咽頭、眼窩などの報告がある^{6)~10)}。

Castleman 病に特徴的な画像所見は非特異的であり、hyaline vascular type の腸間膜 Castleman 病は CT で境界明瞭、均質で造影効果の高い腫瘤として描出され^{11)~13)}、MRI の T1 強調像で腸腰筋と比べて低信号、T2 強調像でやや高信号に描出され¹⁴⁾、超音波検査では均一、低エコーを示し¹¹⁾¹³⁾、血管造影検査では拡張した栄養血管と均一な腫瘍濃染を認める¹²⁾¹³⁾とあるが、CT で造影効果の弱いものや、栄養血管が目立たないという報告例もある¹⁴⁾。

「positron emission tomography」「PET」「fluorodeoxyglucose」「FDG」「Castleman」「Castleman's」「キャッスルマン病」をキーワードとして MEDLINE (1956 年～2007 年 4 月) および医学中央雑誌 (1983 年～2007 年 4 月) で検索したところ、Castleman 病の FDG-PET 所見に関して論じた報告は症例報告を含め 13 編あった (会議録を除く)。うち、FDG-PET の SUV に関して記載のあるものは、自験例を含めて 10 例でこれを **Table 1** にまとめた^{15)~22)}。これらの SUV (記載に幅のあるものはその最大値) の平均値は 4.9 (3.2~8.9) で、報告が

Fig. 4 Microscopic findings showed the mass to be a lymph node with hyperplasia of the lymph follicles, infiltration of plasma cells (a; H.E., ×20), and hyalinization of vessel walls (b; H.E., ×40).



少ないため推論となるが、Castleman 病は概して中等度の集積を示し、ときに悪性リンパ腫、gastrointestinal stromal tumor、神経原性腫瘍などとの鑑別が困難となる。Schöder ら²³⁾による非ホジキン悪性リンパ腫の SUV に関する集計では、低悪性度のもので平均 6.7 (標準偏差 2.9, n=28)、高悪性度のもので平均 17.2 (標準偏差 9.7, n=63)であった。これらの結果からは、Castleman 病の SUV は悪性リンパ腫のそれより低い傾向にあることがうかがえる。

多中心型 Castleman 病の FDG-PET 所見に関する報告は現在まで 2 編に限られるが²⁰⁾²²⁾、Enomoto ら²²⁾の報告では、CT で描出される縦隔、肺門リンパ節腫大に一致して FDG の集積を認めたとえに、CT で同定できなかった腋窩の表在リンパ

Table 1 Case reports of Castleman's disease describing findings of FDG-PET

	Author	Year	Age/Sex	Location/unicentric (U) or multicentric (M)	SUV **	Histological type ***
1	Murphy ¹⁵⁾	1997	31/F	pelvis/U	3.2	HV
2	Kunishima ¹⁶⁾	2001	55/F	mesentery/U	3.41	N/A *
3	Reddy ¹⁷⁾	2003	N/A *	hilum/U	6.2	HV
4	Etoh ¹⁸⁾	2005	11/F	retroperitoneum/U	5.77	HV
5	Kaiwa ¹⁹⁾	2005	60/F	retroperitoneum/U	3.3	HV
6	Ramos ²⁰⁾	2007	75/M	retroperitoneum, bone marrow/M	8.9	HV
7	Cho ²¹⁾	2007	69/M	mediastinum/U	5.4	HV
8	Enomoto ²²⁾	2007	44/M	mesentery/U	3.55	HV
9			64/M	axilla, hilum, mediastinum/M	5.38	PC
10	Our case		78/F	mesentery/U	4.0	HV

* N/A : not available, ** If the description of the SUV has a range, the maximum value is represented, *** HV : Hyaline vascular type, PC : Plasma cell type

節の病変にも集積を認め、病変部位の検索、同定に有用であると論じている。

限局型 Castleman 病では、近傍に疑わしい病変を認めないかぎり、基本的に病巣の切除で十分である³⁾⁴⁾。本症例では、腫瘍が辺縁動脈の直上にあり、局所切除では腸管の血流が遮断される可能性があったことより腸管切除を施行したが、腸間膜に発生した Castleman 病の場合、術中迅速病理組織学的診断でその診断がつけば、腸管の切除は不要である²⁴⁾²⁵⁾。一方、多中心型 Castleman 病は、外科的切除では根治不可能であり、抗悪性腫瘍剤やコルチコステロイドなどが治療に用いられていたが、最近では抗ヒトインターロイキン6レセプターモノクローナル抗体製剤（トシリズマブ、アクテムラ[®]）が有効との報告がある²⁶⁾。

Castleman 病における FDG-PET の意義は、優れた描出能と、一度に全身検索が可能なことである。CT, MRI, および超音波検査で病変を特定できなかったが、FDG-PET で集積を示し、Castleman 病の診断に至ったとする報告例や¹⁸⁾、ガリウムシンチグラフィでは集積を認めなかったが、FDG-PET で集積を認めたとする報告例がある²⁷⁾。また、組織学的に Castleman 病と診断がついた症例では、限局型か多中心型かで予後と治療方針が

大きく変わるため、これらの鑑別は重要であり、FDG-PET による局在診断の意義は大きい。さらに、治療効果判定や再発の有無を経時的に観察することに有用となる可能性があり、本症例では術前に腸間膜外病変の有無を確認しえたことに加え、術後経過観察における再発診断に対し、FDG-PET の意義があったと考える。

なお、本症例の要旨は第 62 回日本消化器外科学会定期学術総会（2007 年 7 月、東京）において発表した。

文 献

- 1) Castleman B, Iverson L, Menendez VP : Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* **9** : 822—830, 1956
- 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* **29** : 670—683, 1972
- 3) Bowne WB, Lewis JJ, Filippa DA et al : The management of unicentric and multicentric Castleman's disease : a report of 16 cases and a review of the literature. *Cancer* **85** : 706—717, 1999
- 4) Herrada J, Cabanillas F, Rice L et al : The clinical behavior of localized and multicentric Castleman disease. *Ann Intern Med* **128** : 657—662, 1998
- 5) Papaziogas B, Chatzimavroudis G, Koutelidakis I et al : A rare form of isolated mesenteric Castleman's disease presenting as an abdominal mass (isolated mesenteric Castleman's disease). *J Gas-*

- trointestin Liver Dis **15** : 171—174, 2006
- 6) Spencer TD, Maier RV, Olson HH : Retroperitoneal giant lymph node hyperplasia. A case report and review of the literature. *Am Surg* **50** : 509—514, 1984
 - 7) 浜田史洋, 西山宣孝, 藤原恒太郎ほか : 後縦隔 Castleman lymphoma の一例—本邦 218 例の検討一. *日臨外医学会誌* **53** : 2100—2103, 1992
 - 8) Kazakov DV, Fanburg-Smith JC, Suster S et al : Castleman disease of the subcutis and underlying skeletal muscle : report of 6 cases. *Am J Surg Pathol* **28** : 569—577, 2004
 - 9) Tsai MH, Pai HH, Yen PT et al : Unusual localization of Castleman's disease : report of the first case in the nasopharynx. *Ear Nose Throat J* **76** : 731—735, 739, 1997
 - 10) Park KS, Choi YJ, Song KS : Hyaline-vascular type Castleman's disease involving both orbits. *Acta Ophthalmol Scand* **80** : 537—539, 2002
 - 11) Garber SJ, Shaw DG : Case report : the ultrasound and computed tomography appearance of mesenteric Castleman disease. *Clin Radiol* **43** : 429—430, 1991
 - 12) Malara FA, Price D, Fabiny R : Mesenteric Castleman's disease : ultrasound, computed tomography and angiographic appearance. *Australas Radiol* **44** : 109—111, 2000
 - 13) Demirpolat G, Pourbagher A, Hekimgil M et al : Mesenteric Castleman's disease : case report. *Abdom Imaging* **25** : 551—553, 2000
 - 14) Su IH, Wan YL, Pan KT et al : Symptomatic mesenteric Castleman disease mimicking a pancreatic tumor. *Clin Imaging* **29** : 348—351, 2005
 - 15) Murphy SP, Nathan MA, Karwal MW : FDG-PET appearance of pelvic Castleman's disease. *J Nucl Med* **38** : 1211—1212, 1997
 - 16) Kunishima S, Taniguchi H, Koh T et al : F-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography in mesenteric Castleman's lymphoma. *Clin Nucl Med* **26** : 789—790, 2001
 - 17) Reddy MP, Graham MM : FDG positron emission tomographic imaging of thoracic Castleman's disease. *Clin Nucl Med* **28** : 325—326, 2003
 - 18) 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
 - 19) 貝羽義浩, 黒川良望, 明神崇仁ほか : FDG-PET で集積を認め悪性が疑われた後腹膜発生 Castleman's disease の 1 例. *日消外会誌* **38** : 452—456, 2005
 - 20) Ramos CD, Massumoto CM, Rosa MF et al : Focal bone marrow involvement in multicentric castleman disease demonstrated by FDG PET/CT. *Clin Nucl Med* **32** : 295—296, 2007
 - 21) 長 博之, 大久保憲一, 五十部潤ほか : 肺癌 Bulky N2 と鑑別を要した気管分岐部下 Castleman 病の 1 例. *日呼外会誌* **21** : 93—97, 2007
 - 22) Enomoto K, Nakamichi I, Hamada K et al : Unicentric and multicentric Castleman's disease. *Br J Radiol* **80** : e24—e26, 2007
 - 23) Schöder H, Noy A, Gönen M et al : Intensity of 18fluorodeoxyglucose uptake in positron emission tomography distinguishes between indolent and aggressive non-Hodgkin's lymphoma. *J Clin Oncol* **23** : 4643—4651, 2005
 - 24) 米山公康, 大山廉平 : 横行結腸間膜に発生した Castleman 病の 1 例. *日臨外会誌* **66** : 2816—2821, 2005
 - 25) 森下 実, 山田哲司, 吉田貢一ほか : 腸間膜 Castleman lymphoma の 1 例. *外科* **64** : 717—720, 2002
 - 26) Nishimoto N, Kanakura Y, Aozasa K et al : Humanized anti-interleukin-6 receptor antibody treatment of multicentric Castleman disease. *Blood* **106** : 2627—2632, 2005
 - 27) 田原博貴, 蘇原直人, 坂本直美ほか : 胸腹水貯留にて発症した multicentric Castleman's disease (MCD) の一例. *臨と研* **82** : 1383—1387, 2005

Castleman's Disease of the Transverse Mesocolon Presenting Accumulation of 18F-Fluorodeoxyglucose Imaged by Positron Emission Tomography : A Case Report

Shusuke Mori, Koutarou Sasahara, Katsunori Tauchi and Kayoko Higuchi*
Department of Surgery and Department of Pathology*, Aizawa Hospital

A 78 year-old woman referred for abdominal discomfort and a solitary abdominal mass demonstrated by computed tomography (CT) in an initial workup was further found in CT to have a well-enhanced 26×22mm solitary mass with a distinct margin and soft tissue contents to the left of the umbilicus beneath the abdominal wall. Positron emission tomography (PET) showed an accumulation of 18F-fluorodeoxyglucose (FDG) based on the location of the mass demonstrated by CT and its standardized uptake value was 4.0. Operative findings showed a thumb-tip-sized solitary mass in the transverse mesocolon, necessitating partial transverse colectomy including the mass. Macroscopically, the spherical 30×20mm mass was covered by a white capsula containing light brownish solid substances. Microscopic findings showed the mass to be a lymph node with hyperplasia of the lymph follicles, infiltration of plasma cells, and hyalinization of vessel walls. Immunohistochemistry indicated a mixture of kappa-positive and lambda-positive plasma cells, indicating no monoclonal proliferation of plasma cells, histologically compatible with Castleman's disease.

Key words : Castleman's disease, FDG-PET, mesentery

[Jpn J Gastroenterol Surg 41 : 1637—1642, 2008]

Reprint requests : Shusuke Mori Department of Surgery, Aizawa Hospital
2-5-1 Honjou, Matsumoto, 390-8510 JAPAN

Accepted : January 30, 2008