

骨盤内後腹膜腫瘤に対して腹腔鏡下手術で診断に至った単中心性 Castleman 病の 1 例

産婦人科 小林 弘尚, 櫻井 梓, 中妻 杏子, 松本 有紀
砂田 真澄, 佐々木聖子, 藤本真理子, 堀江 克行

今回われわれは子宮筋腫の変性痛を契機に偶然発見された骨盤内後腹膜発生の Castleman 病を経験した。症例は37歳の2回経産婦。右下腹部痛を主訴に当院を受診し、MRI 検査で子宮背側の 5 cm 大の漿膜下筋腫と右外腸骨動脈沿いに 3 cm 大の後腹膜腫瘤を偶然認めた。造影 CT 検査、PET-CT 検査を施行し、後腹膜腫瘤は Castleman 病を第一に疑った。診断加療を目的として、腹腔鏡下に子宮筋腫核出術と後腹膜腫瘤切除を行った。最終病理診断で、後腹膜腫瘤はヒアリン血管型 Castleman 病と診断した。術後1年経過しているが再発や転移所見を認めない。単中心性 Castleman 病は症状がないことが多く、偶然発見されることが多い。診断には病理検査が必須である。腹腔鏡下に腫瘤切除が可能であった1例を報告する。

keywords : Castleman 病, 後腹膜, 腹腔鏡手術

1. 症 例

37歳の2回経産婦であり、右下腹部痛を主訴に当院外来を受診した。以前より3 cm 大の子宮筋腫を認めていたが、過多月経や月経困難はみられず経過観察となっていた。既往歴、家族歴に特記事項を認めない。

(1) 初診時所見

腹部は平坦・軟で、腫瘤を触知せず、圧痛を認めなかった。内診所見では右付属器領域に胡桃大の弾性硬の腫瘤を触知し、同部位に軽度の圧痛を認めた。経膈超音波検査を行い子宮右側に51mm×27mm大の低輝度の充実性腫瘤を認めた。骨盤 MRI 検査を施行し T1・T2強調画像で低信号の43mm大の腫瘤を認め子宮筋腫が疑われた。また、右外腸骨動脈沿いに29mm×17mm大の T1 強調画像で低信号、T2強調画像でやや高信号、内部まで均一に造影される充実性腫瘤を認めた(図1)。この腫瘤は DynamicCT 検査の動脈相で濃染する血流豊富な腫瘤であり、下腹壁動脈と腸骨回旋動脈の分枝からの血流を認めた(図2)。PET-CT 検査所見で右後腹膜腫瘤は軽度の FDG 集積を認め、SUV max は4.1であった。

各種血液検査は異常を認めなかった (CEA 0.9ng/mL, CA19-9 2.0未満U/mL, CA125 10.6 U/mL, 可溶性 IL-2レセプター 255U/mL, 抗核抗体精密 (ANA) 40未満倍, リウマチ因子 2U/mL)。以上所見から右後腹膜腫瘤は Castleman 病を第一に疑い、転移性悪性腫瘍、



図1. 骨盤 MRI 検査 (T2強調画像)

右外腸骨動脈領域に T1強調画像で低信号、T2強調画像でやや高信号の充実性腫瘤を認める (⇨)。



図2. 造影CT検査画像

右外腸骨動脈沿いに血流豊富な充実性腫瘍がみられた(⇔). 腫瘍は下腹壁動脈からの血流を認める.

悪性リンパ腫, 神経節細胞腫, 神経原性腫瘍が鑑別診断として挙げられた.

右下腹部痛の原因と考えられる子宮筋腫の核出, および偶発的に見つかった右後腹膜腫瘍の診断目的に手術加療の方針となった.

(2) 手術所見

腹腔鏡下子宮筋腫核出術および右後腹膜腫瘍摘出術を予定し手術を開始した. 腹腔鏡所見では子宮体部後壁右側に5 cm大の漿膜下筋腫を認め, 筋腫は子宮後面と後腹膜とに強固に癒着し

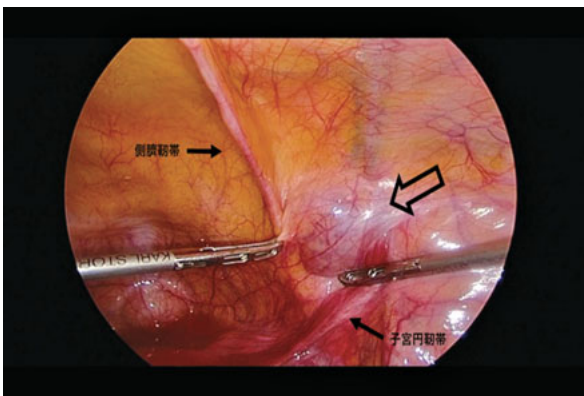


図3. 腹腔鏡所見

右外腸骨領域の後腹膜に弾性硬な2~3 cm大の腫瘍を認める(⇔).

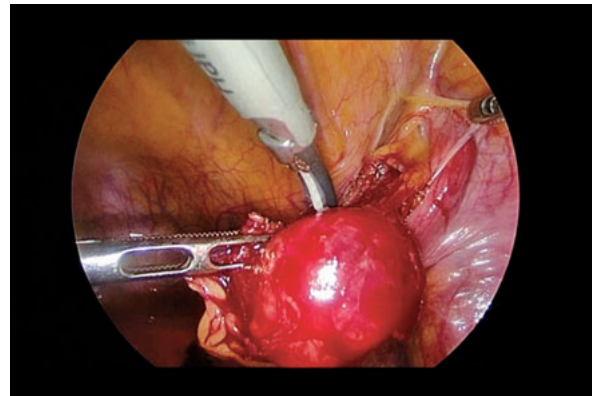


図4. 腹腔鏡所見

後腹膜に切開を加え, 易出血性の表面平滑な腫瘍を摘出した.

ていた. 両側付属器は正常であり, 右子宮円靱帯の頭側後腹膜内に3 cm大の腫瘍病変を認めた(図3).

右後腹膜腫瘍表面の後腹膜に切開を加え腫瘍を周囲の外腸骨血管や結合織から剥離した. 腫瘍表面は易出血性であったため, 栄養血管を慎重に凝固止血した. 腫瘍は平滑で弾性硬, 周囲組織との癒着は認められず容易に剥離可能であった(図4). 腫瘍はリンパ節腫大として矛盾しない所見であった.

続いて子宮筋腫周囲の癒着を剥離し子宮筋腫を核出した. 子宮筋腫および右後腹膜腫瘍を回収し手術を終了した. 手術時間は1時間15分, 出血量は少量であった.

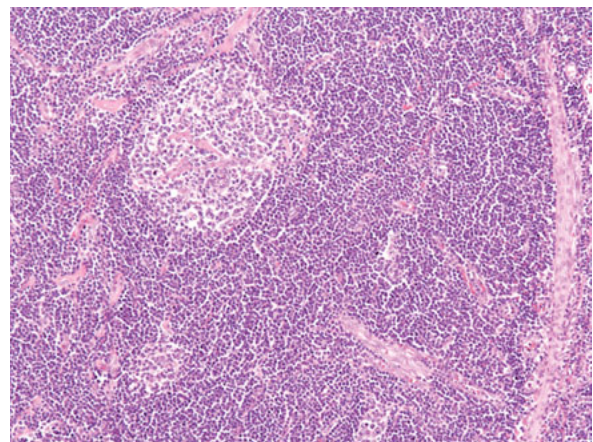


図5. 病理所見 (HE染色 弱拡大)

濾胞間にヒアリン化を伴う血管増生が見られ, 血管は胚中心に向かって伸長している.

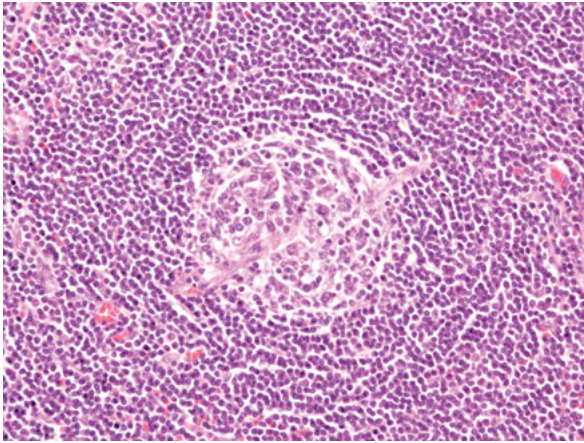


図6. 病理所見 (HE 染色 強拡大)

周囲のマントル層は同心円状構造を示し、胚中心を横断する血管増生がみられる。

(3) 病理組織学検査結果

子宮腫瘍は硝子化・石灰化、壊死を伴う平滑筋腫であった。

右後腹膜腫瘍は、拡大したマントル層に囲まれた小型の胚中心を複数認めた。また腫大した内皮細胞を持ち、壁のヒアリン化を伴う血管が目立ち、その血管はマントル層を貫いて胚中心へと及ぶ傾向にあった。ヒアリン血管型 Castleman 病に合致する像であった (図5, 6)。

2. 考 察

Castleman 病は1954と1956年に Castleman らにより最初に報告された胸腺腫類似の非常にまれなリンパ増殖性疾患である。縦郭に発生する孤発性のリンパ節過形成性疾患で、摘出のみで治療可能な疾患とされている^{1,2)}。

組織学的所見からヒアリン血管型 (hyaline vascular type: HV型) と形質細胞型 (plasma cell type: PC型) に大別され、その両方の特徴を有する場合は混合型とよばれる。

また腫大リンパ節の分布により、孤発性の単中心性 Castleman 病 (unicentric Castleman disease: UCD) と全身性リンパ節腫脹をきたす多中心性 Castleman 病 (multicentric Castleman disease: MCD) とに分類される³⁾。

UCD は組織学的にヒアリン血管型を示すことが多く、圧迫症状以外は無症状で、血液検査結

果も異常を認めないことが多いため、本症例のように偶然発見されることが多い。

MCD は形質細胞型が多く、発熱、全身倦怠感、体重減少、呼吸器症状、神経症状、胃腸症状、浮腫などの症状を呈し、血液検査結果では貧血、白血球増加、血小板増加、赤沈亢進、炎症所見、IL-6上昇、高ガンマグロブリン血症などの異常を認める⁴⁾。

Castleman 病は10歳台から80歳台と幅広く分布しており、性差はみられない。UCD は比較的若年に多く、MCD は高齢者に多い傾向がみられる⁴⁾。

発生部位は縦隔、頭頸部に多く、後腹膜や腹部領域の発生頻度は10%程度と比較的まれで、本症例のように骨盤内に発生した症例は1.4%と少ない⁵⁾。

医学中央雑誌で「Castleman 病」「後腹膜」「腹腔鏡手術」で検索したところ自験例を含めて14例 (会議録を除く) の報告があり、外科・泌尿器科からの報告が多く、産婦人科からの報告は2例目である。

病因はいまだ不明であるが、MCD は HHV-8、HIV 感染の関与が示唆されており、胚中心 B 細胞からの IL-6 過剰産生が病態の中心である可能性が示唆されている⁶⁾。

本症例の画像所見では、造影 CT 検査で内部均一で造影効果の高い腫瘍として認められ、MRI 検査では T1 強調画像で低信号、T2 強調画像でやや高信号の腫瘍として認め、PET-CT 検査では SUVmax は 4.1 であった。画像所見については上記所見と一致する報告はあるものの^{4,7~10)}、画像での確定診断は困難であり、病理組織学的検査が必須である。組織の採取方法としては超音波内視鏡下穿刺吸引法 (Endoscopic Ultrasound-Fine Needle Aspiration: EUS-FNA) を施行した報告もあるが診断は困難であったとしており¹¹⁾、手術における切除が診断には必要である。

後腹膜腫瘍は比較的まれな腫瘍であるが、鑑別疾患としては脂肪肉腫、悪性リンパ腫、消化管間質腫瘍 (Gastrointestinal Stromal Tumor: GIST)、平滑筋肉腫など悪性腫瘍の可能性が高

く、良性腫瘍では奇形腫、神経鞘腫が多い¹²⁾。

治療はUCDでは腫脹したリンパ節の外科的切除により根治できることが多い¹³⁾。

MCDの治療は確立しておらず、最近では抗体療法（ヒト型抗IL-6受容体モノクローナル抗体：Tocilizumab）も行われる^{6,14)}が根治は難しく、感染症、悪性リンパ腫、カポジ肉腫などの悪性腫瘍を引き起こして死亡する例も報告されている⁶⁾。

腹腔鏡下手術は創部が小さく、低侵襲であり診断的手術に有用である。またUCD症例では完全切除により治癒が見込める。

本症例のようなCastleman病のヒアリン血管型は血流豊富であり、腫瘤を形成する部位により栄養血管が異なるため手術を行う上で出血のリスクを伴い注意が必要である。

竹内らの報告¹⁵⁾では、骨盤内Castleman病14例を検討しており、14例とも開腹手術もしくは後腹膜からのアプローチで手術されている。14例の栄養血管は内腸骨動脈が6例、外腸骨動脈が3例（総腸骨から外腸骨動脈の症例1例、外腸骨から内腸骨動脈の症例1例）、腰動脈が2例、上腸間膜動脈が1例、閉鎖動脈が1例、不詳1例であったとしている。そのうち術中に血管損傷を起こした症例が3例あった。

また、上腹部を含めた腹腔内に発生したCastleman病に対する腹腔鏡下手術の報告では、癒着剥離の際、多量出血し開腹移行した例もある¹⁶⁾。

本症例は血管損傷なく、少量の出血で手術可能であった。その要因は、術前評価の造影CT検査で外腸骨動脈の分枝である下腹壁動脈と腸骨回旋動脈から腫瘤が栄養されていることを同定したこと、また腹腔鏡手術での拡大視野により術中の血管処理を安全に行うことが可能であったことと考える。

今回われわれは、孤発性のリンパ節腫大を認め、血流豊富な充実性腫瘤という画像所見および、特筆すべき症状がなく、血液検査所見で異常が認められないことなどを総合的に判断し、単中心性Castleman病を疑い、確定診断および治療目的に手術を行った。ヒアリン血管型Castleman病

が疑われる際は、腹腔内を観察の後、癒着が強固で剥離操作に難渋する症例は開腹移行を検討することが肝要ではあるが、術前画像検査により栄養血管を同定し、腹腔鏡下での拡大視野で手術を行うことでより安全に手術可能であると考えられる。

文 献

- 1) Castleman B, Towne VW : Case records of the Massachusetts General Hospital: Case No.4023. *N Engl J Med* **250**(23):1001-1005, 1954.
- 2) Castleman B, Iverson L, Menendez VP: Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* **9**(4): 822-830, 1956.
- 3) 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**(3):670-683, 1972.
- 4) 金沢源一, 松田由美, 木下正彦他 : 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. *臨床外科* **72**(9) : 1117-1121, 2017.
- 5) 浜田史洋, 西山宜孝, 藤原恒太郎 他 : 後縦隔発生Castleman Lymphomaの1例 本邦報告218例の検討. *日本臨床外科医学会雑誌* **53**(9):2100-2103, 1992.
- 6) Nishimoto N, Kanakura Y, Aozasa K et al. : Humanized anti-interleukin-6 receptor antibody treatment of multicentric Castleman disease. *Blood* **106**(8):2627-2632, 2005.
- 7) 木下浩一, 大越香江, 小林克敏 : 3D-CTAが腹腔鏡下摘出術に有用であった骨盤内後腹膜Castleman病の1例. *日本臨床外科学会雑誌* **76**(12):3064-3068, 2015.
- 8) 上原智仁, 鳥越貴行, 秋山泰樹 他 : 腹腔鏡下で摘出した後腹膜Castleman病の1例. *日本臨床外科学会雑誌* **74**(8):2300-2305, 2013.

- 9) 松田宙, 岩瀬和裕, 藤井眞 他: 石灰化を伴う後腹膜原発 Castleman 病の 1 例. 日本臨床外科学会雑誌 69(10):2687-2691, 2008.
- 10) 岡島和登, 山下雄三, 藤浪潔 他: 特徴的な画像所見を有した後腹膜 Castleman 病の 1 例. 泌尿器科紀要 54(3):217-220, 2008.
- 11) 藤井悠子, 西村誠, 武村拓也 他: EUS-FNA を施行した後腹膜発生 Castleman 病の 1 例. Progress of Digestive Endoscopy 90(1):176-177, 18, 2017.
- 12) 濱田義浩, 中山吉福, 岩崎宏: 膵・胆道周囲の腫瘍性病変の病理. 消化器画像 8(6):667-672, 2006.
- 13) Mitsos S, Stamatopoulos A, Patrini D, et al. : The role of surgical resection in Unicentric Castleman's disease: a systematic review. Adv Respir Med 86(1):36-43, 2018.
- 14) 原田尚子, 佐山宏一, 田中希宇人 他: 抗 Interleukin-6 受容体により肺病変が改善した多中心性キャッスルマン病の 1 例. 日本呼吸器学会雑誌 48(2):145-150, 2010.
- 15) 竹内康晴, 関戸哲利, 澤田喜友 他: 骨盤内に発生した硝子血管型 Castleman 病の 1 例. 泌尿器科紀要 58(10):569-573, 2012.
- 16) 仁和浩貴, 川崎健太郎, 田中賢一 他: 腹腔鏡下に摘出した後腹膜原発 Castleman 病の 1 例. 手術 65(10):1565-1568, 2011.