

## 【症例】

60歳代男性

## 【現病歴】

以前より、高血圧症および高尿酸血症を治療され、高 $\gamma$ グロブリン血症を指摘されている。胸部CTにて、偶発的に腫瘍を指摘。胸腺腫が疑われ、胸腔鏡下胸腺左半切除術が施行された。

## 【入院時現症】

発熱なし。その他著明な自覚症状なし。

## 【検査所見】

### <CBC>

WBC  $7.25 \times 10^3 / \mu\text{L}$

RBC  $5.01 \times 10^6 / \mu\text{L}$

HGB 14.5 g/dL

HCT 44.4 %

PLT  $292 \times 10^3 / \mu\text{L}$

### <凝固系>

APTT 30.2 sec

PT-INR 1.04

### <電解質>

Na 142 mmol/L

K 4.2 mmol/L

CL 102 mmol/L

### <生化学>

Alb 4.4 g/dL

AST 30 U/L

ALT 32 U/L

LDH 182 U/ $\mu\text{L}$

ALP 385 U/L

$\gamma$ -GT 33 U/L

CRE 0.78 mg/dL

UA 6.8 mg/dL

UN 15 mg/dL

**CRP 2.14 mg/dL**

抗AchR抗体  $\leq 0.2$  nmol/L

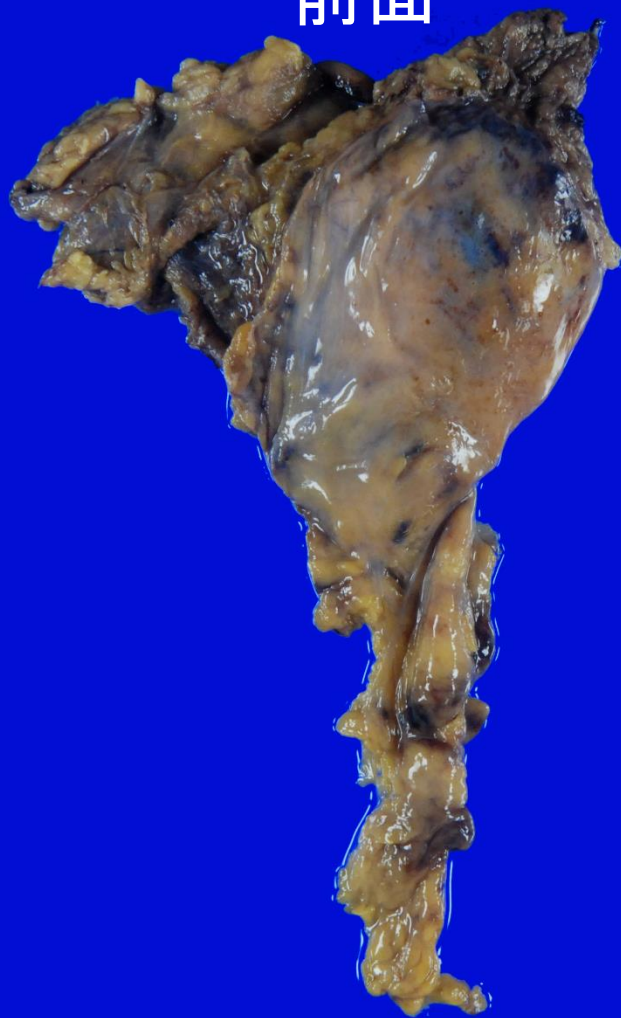
HIV 陰性

# 【画像所見】

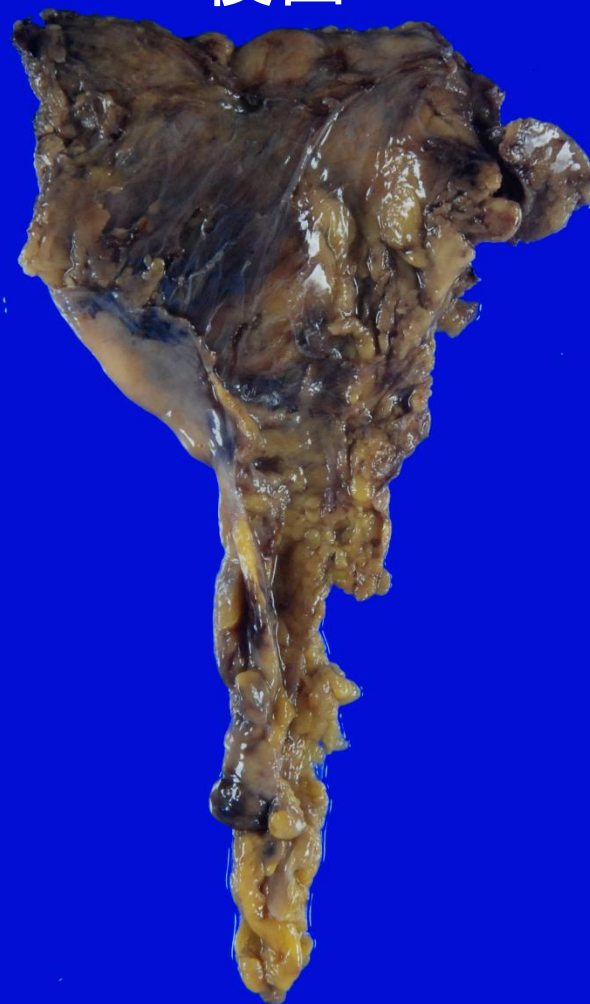


# 【肉眼所見】

前面

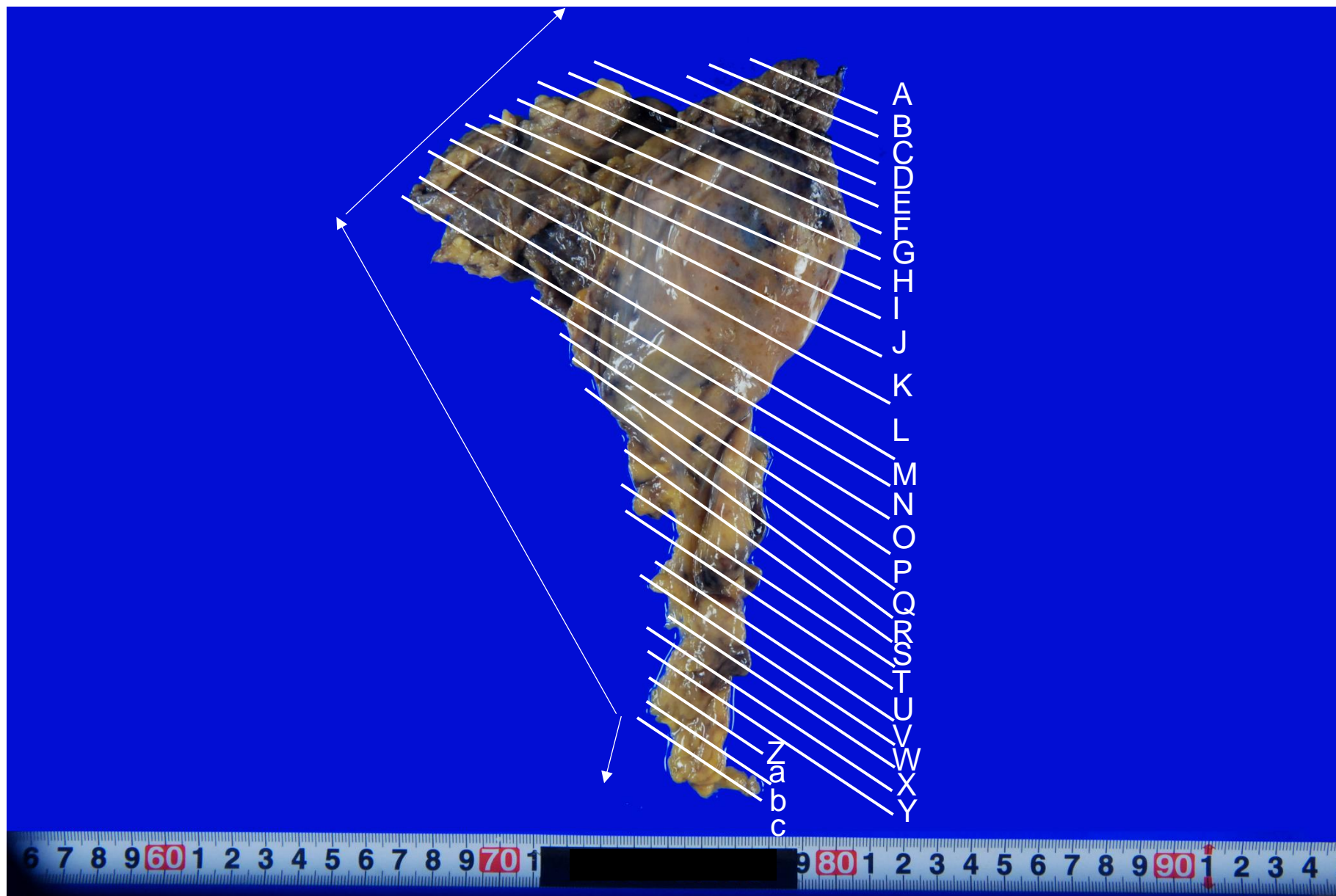


後面

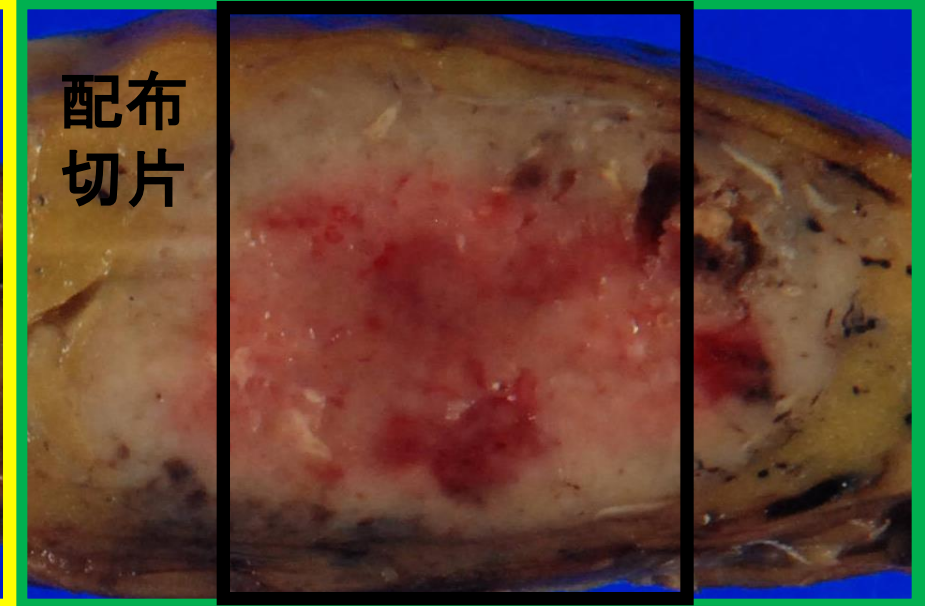
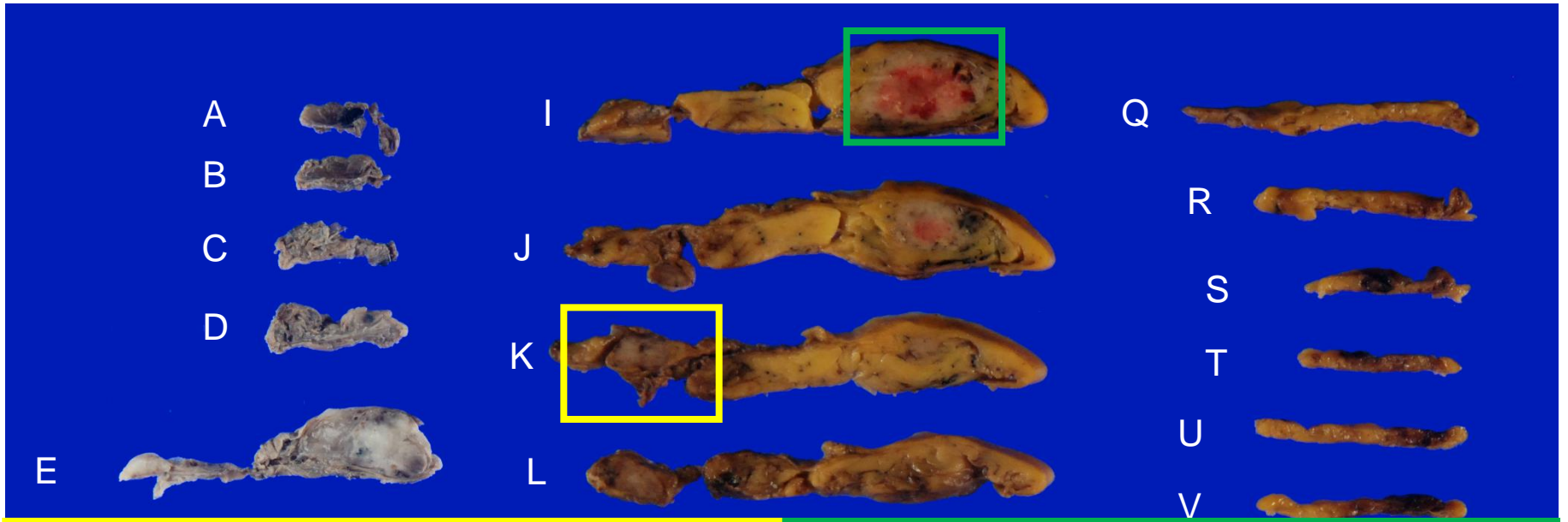




# 【肉眼所見】

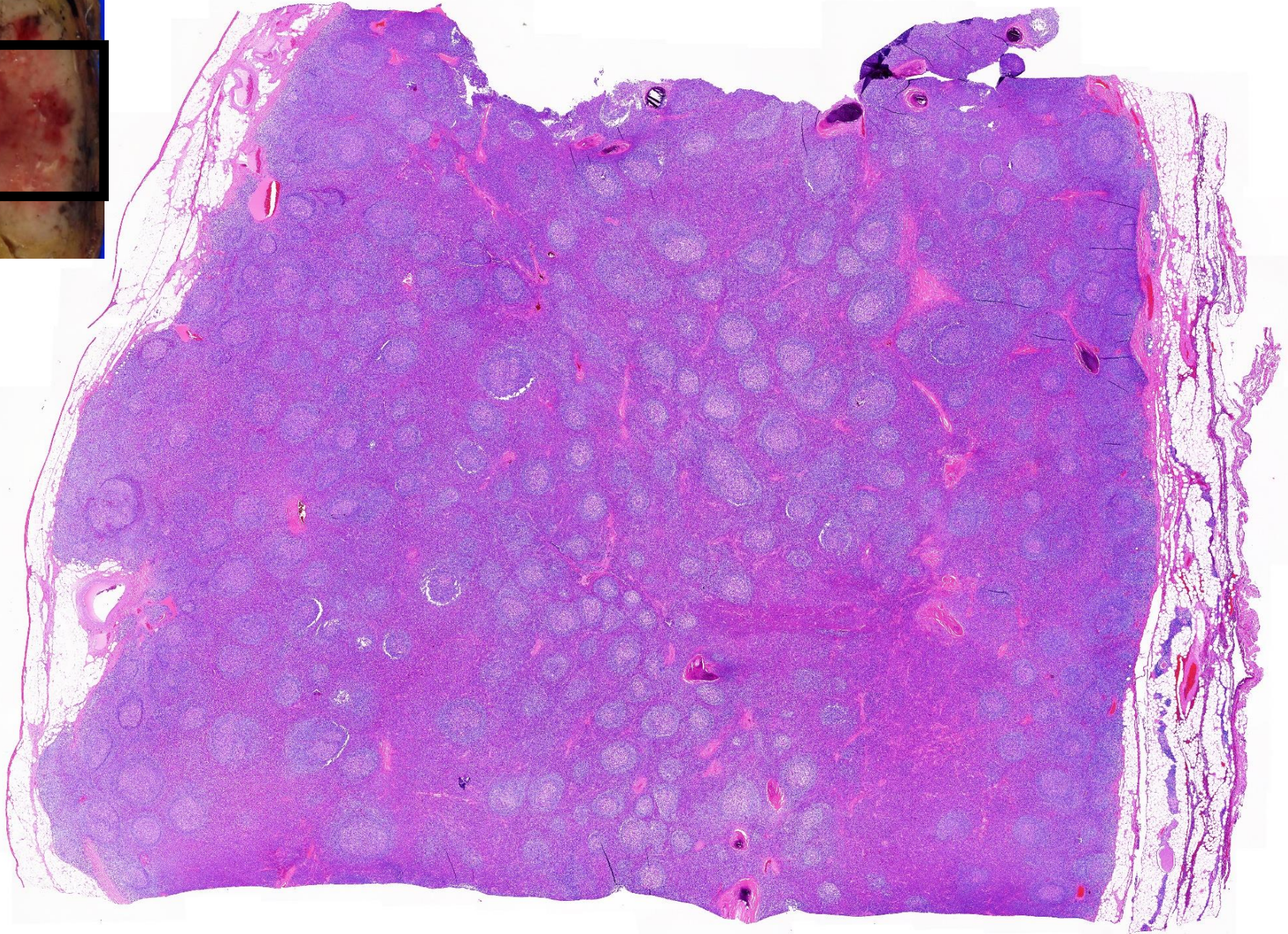
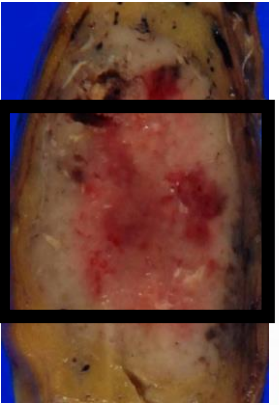


# 【肉眼所見】



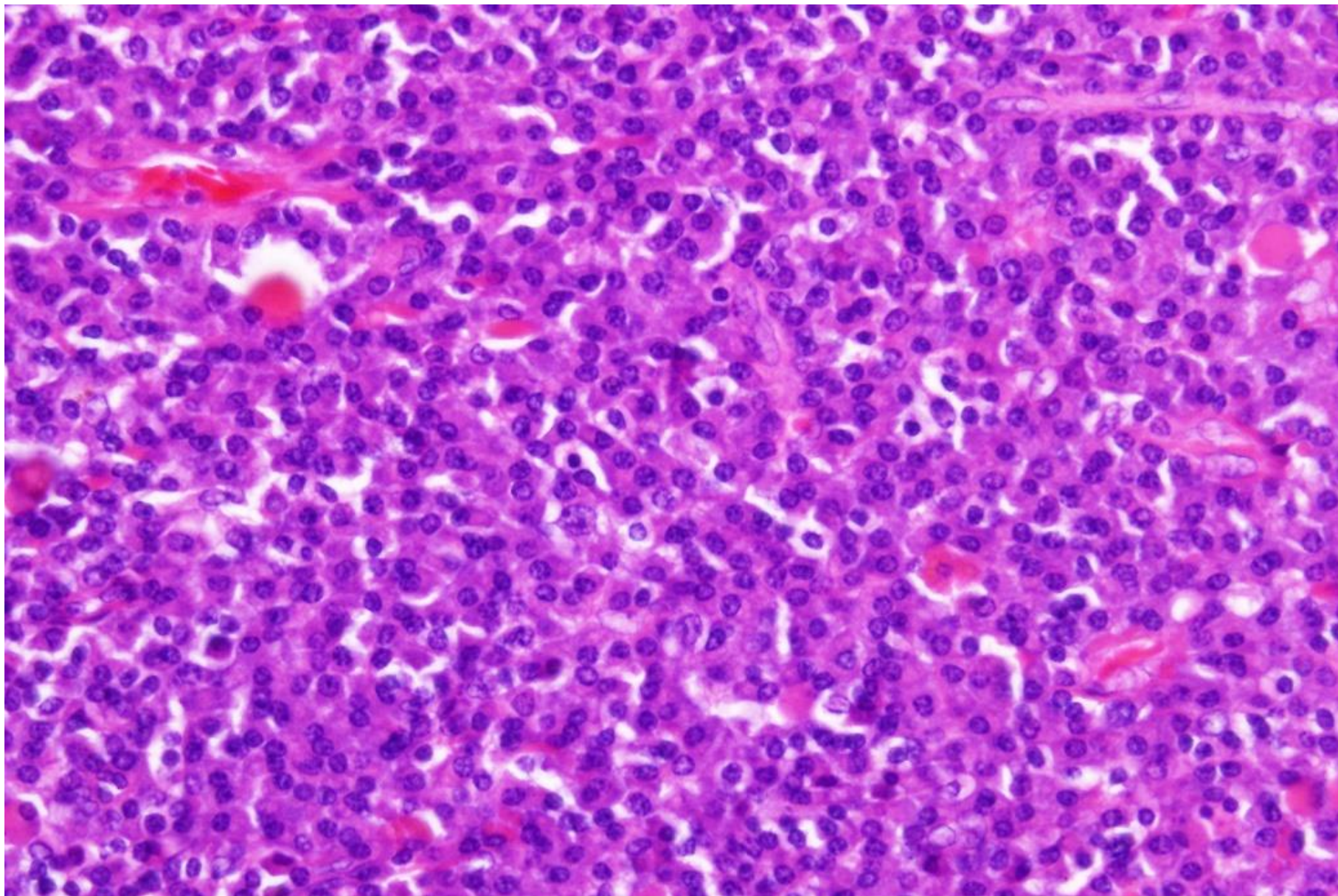


# 【組織所見】



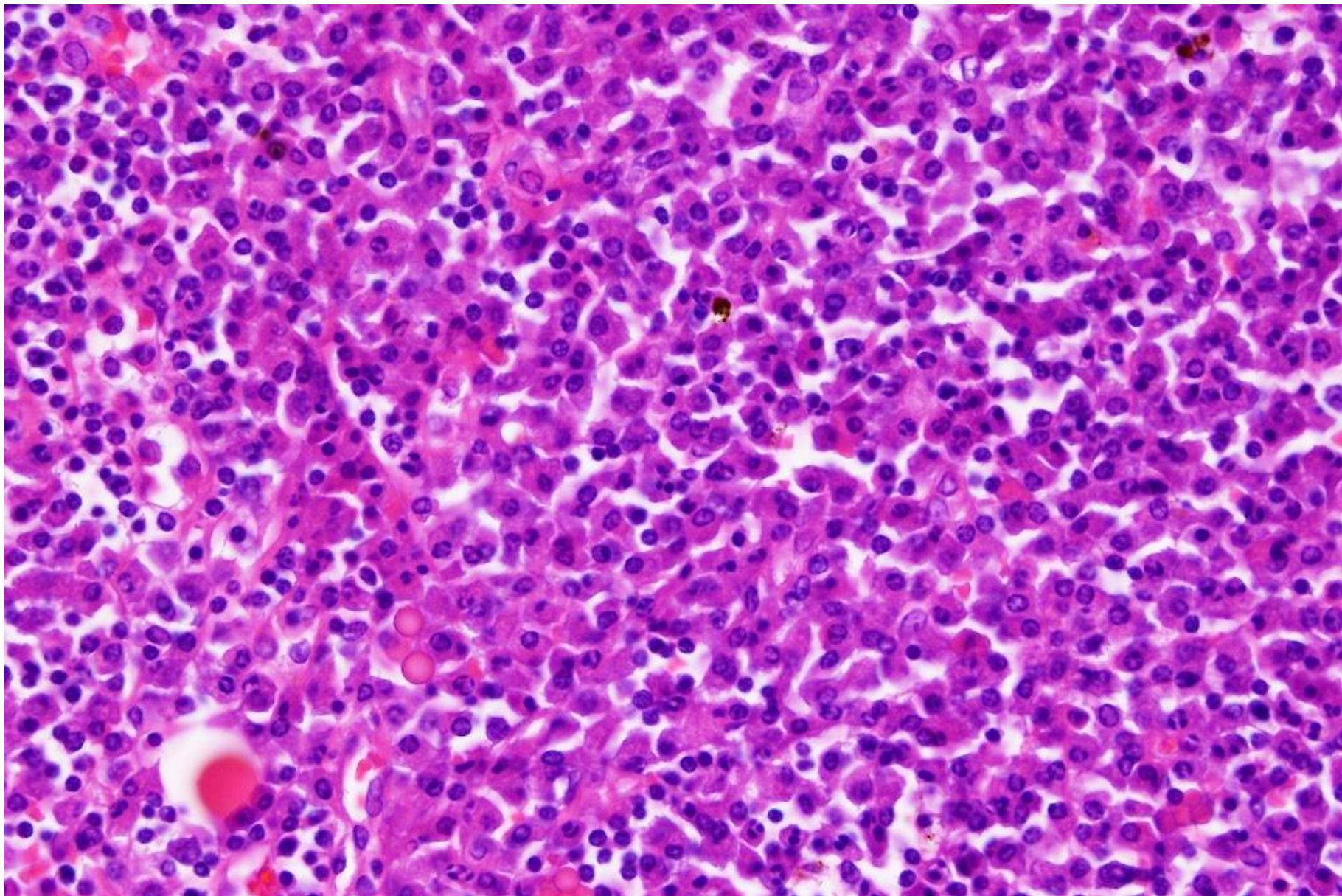


# 【組織所見】



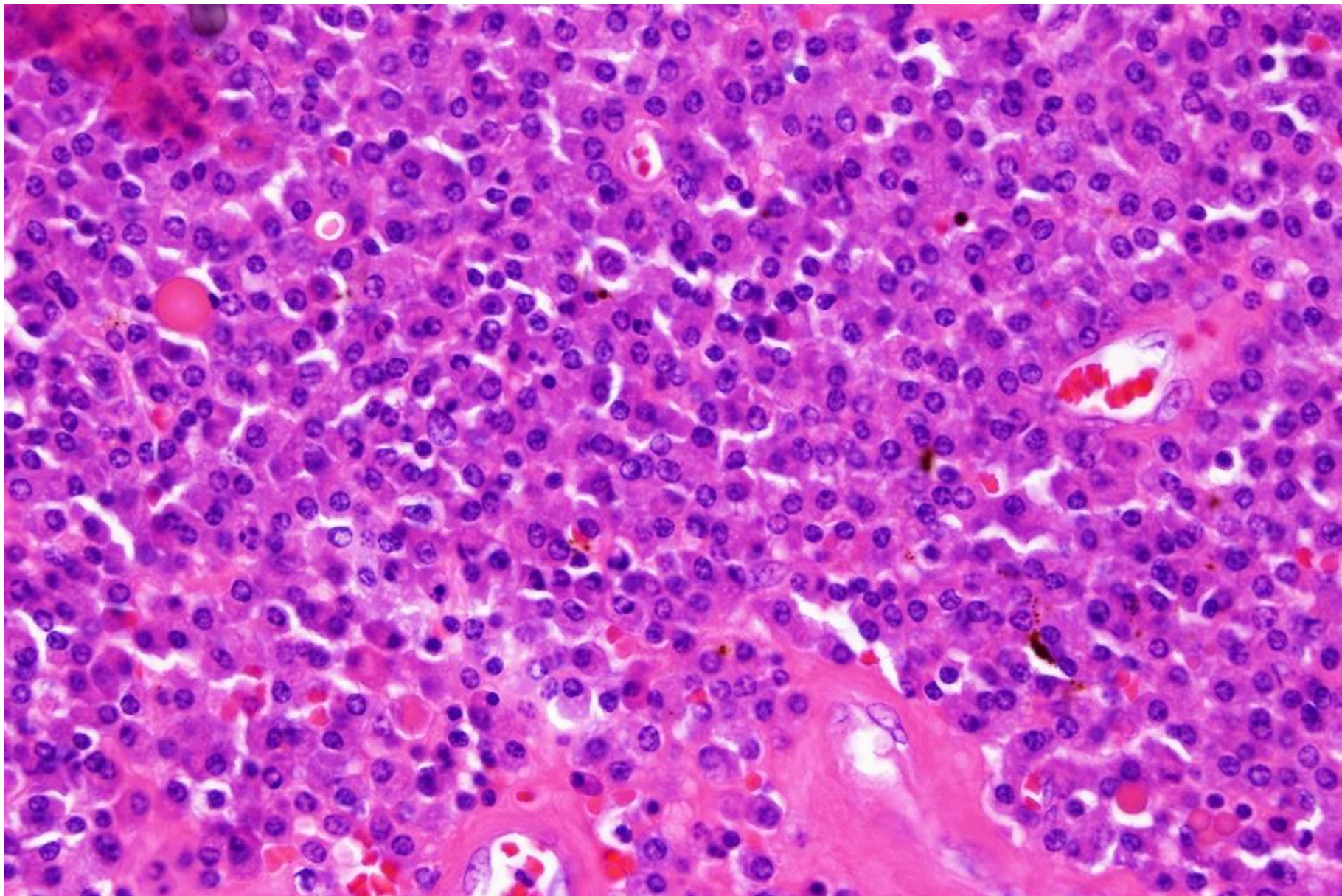


# 【組織所見】



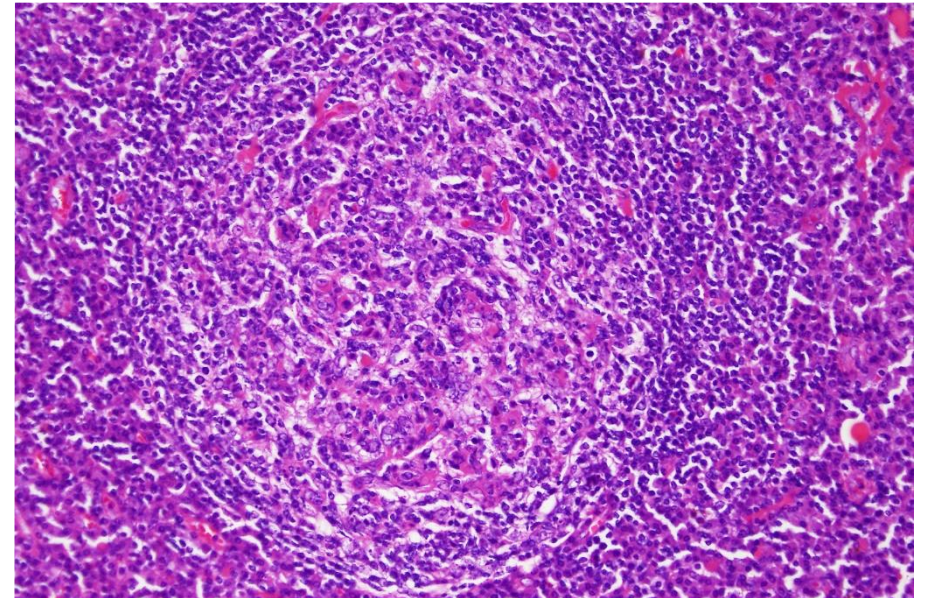
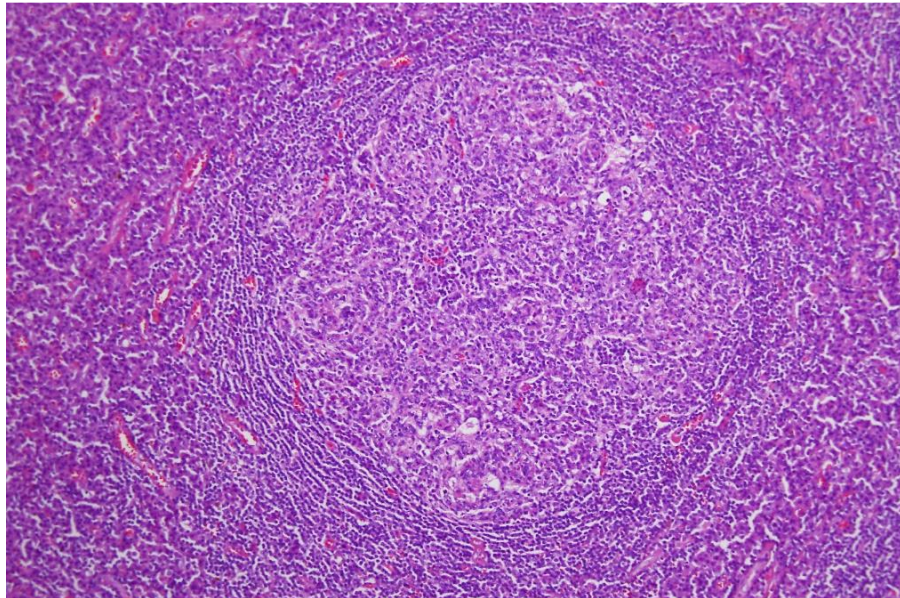
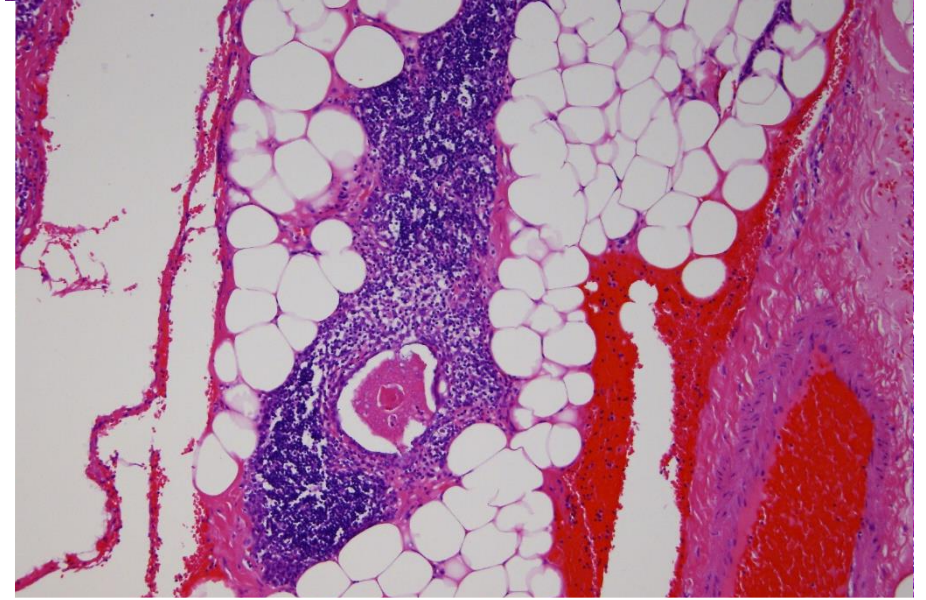
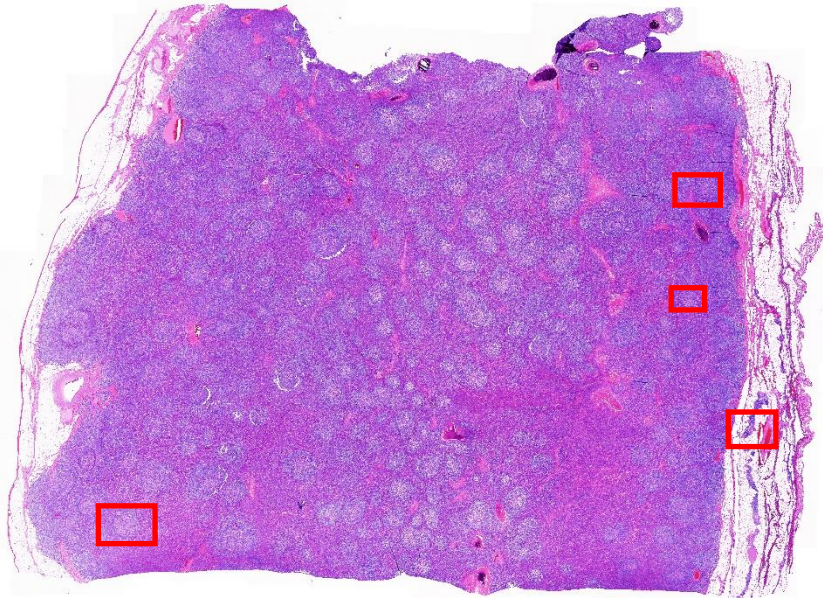


# 【組織所見】



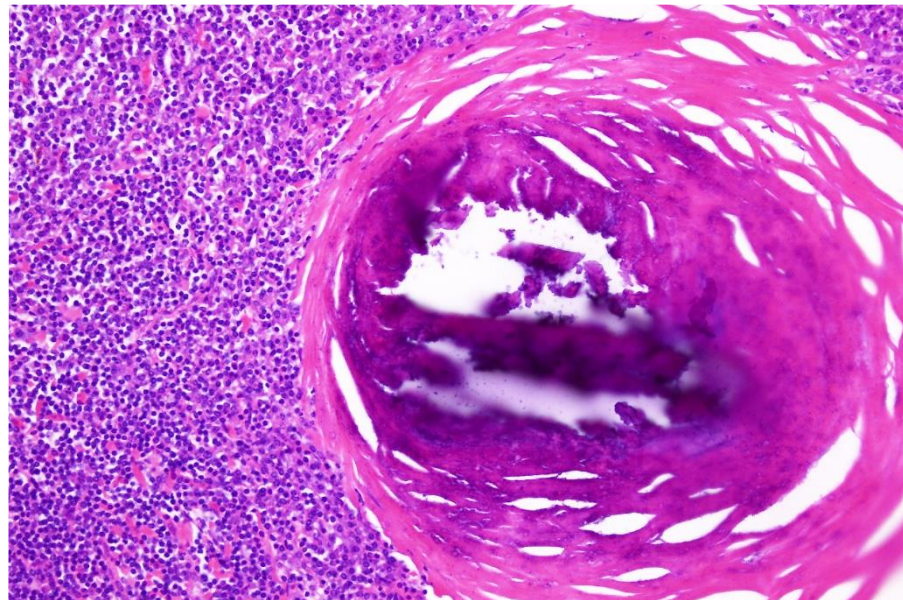
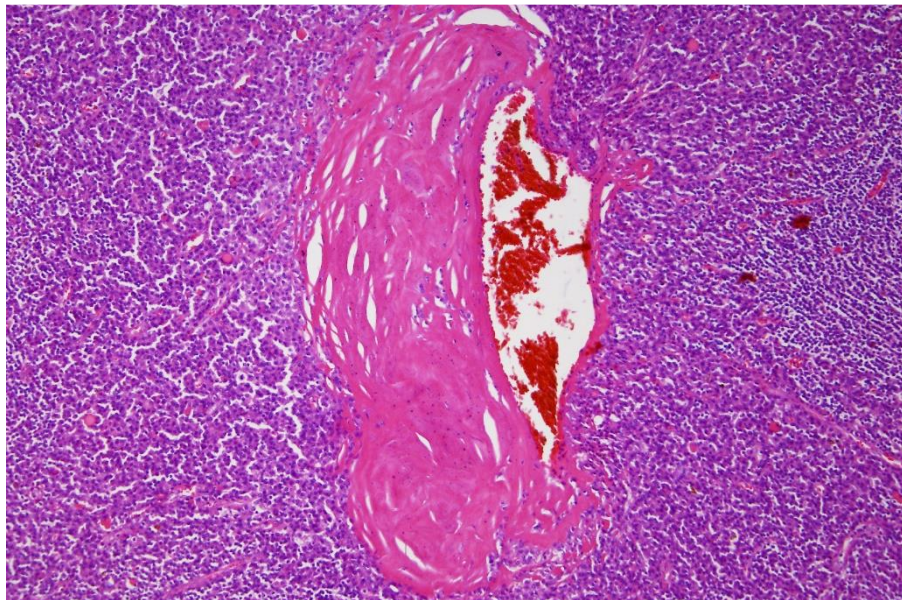
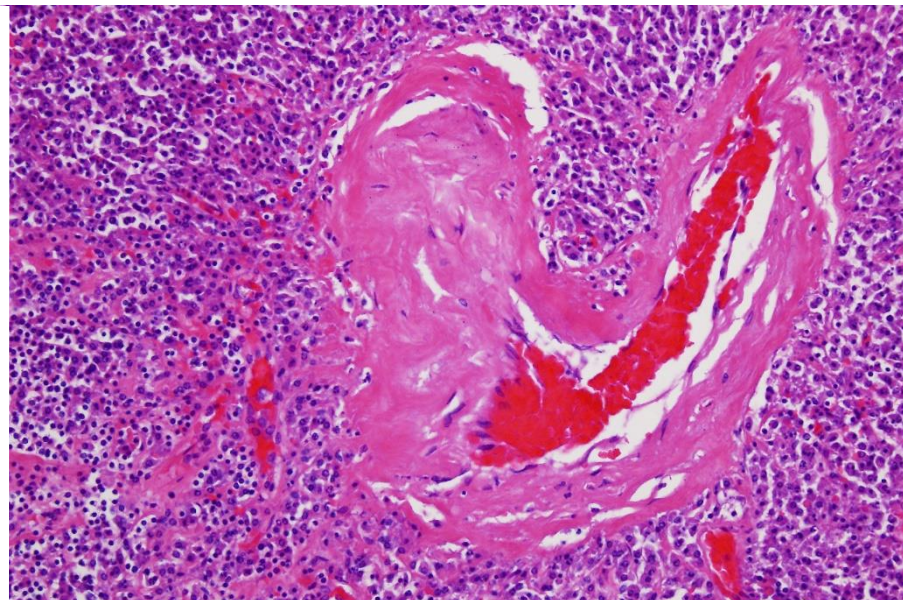
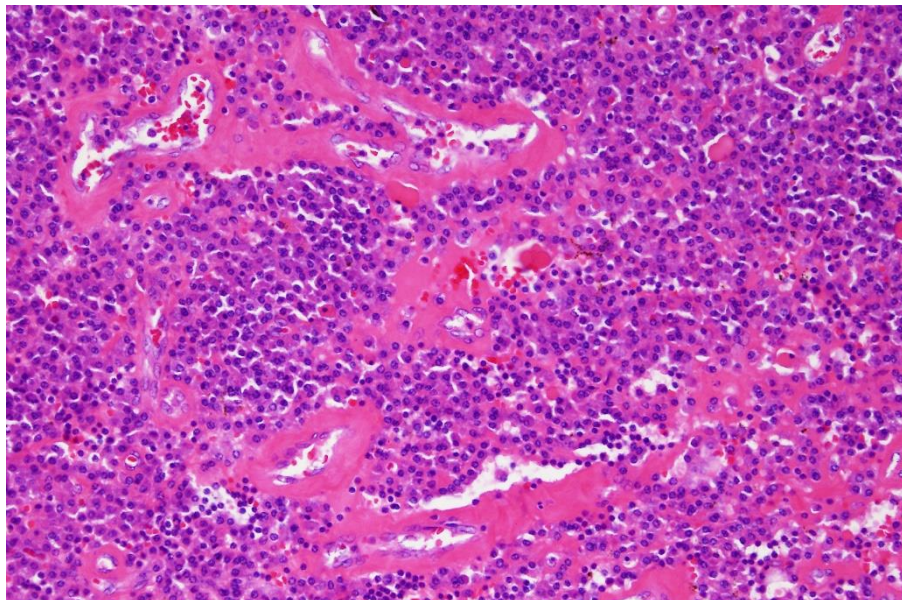


# 【組織所見】



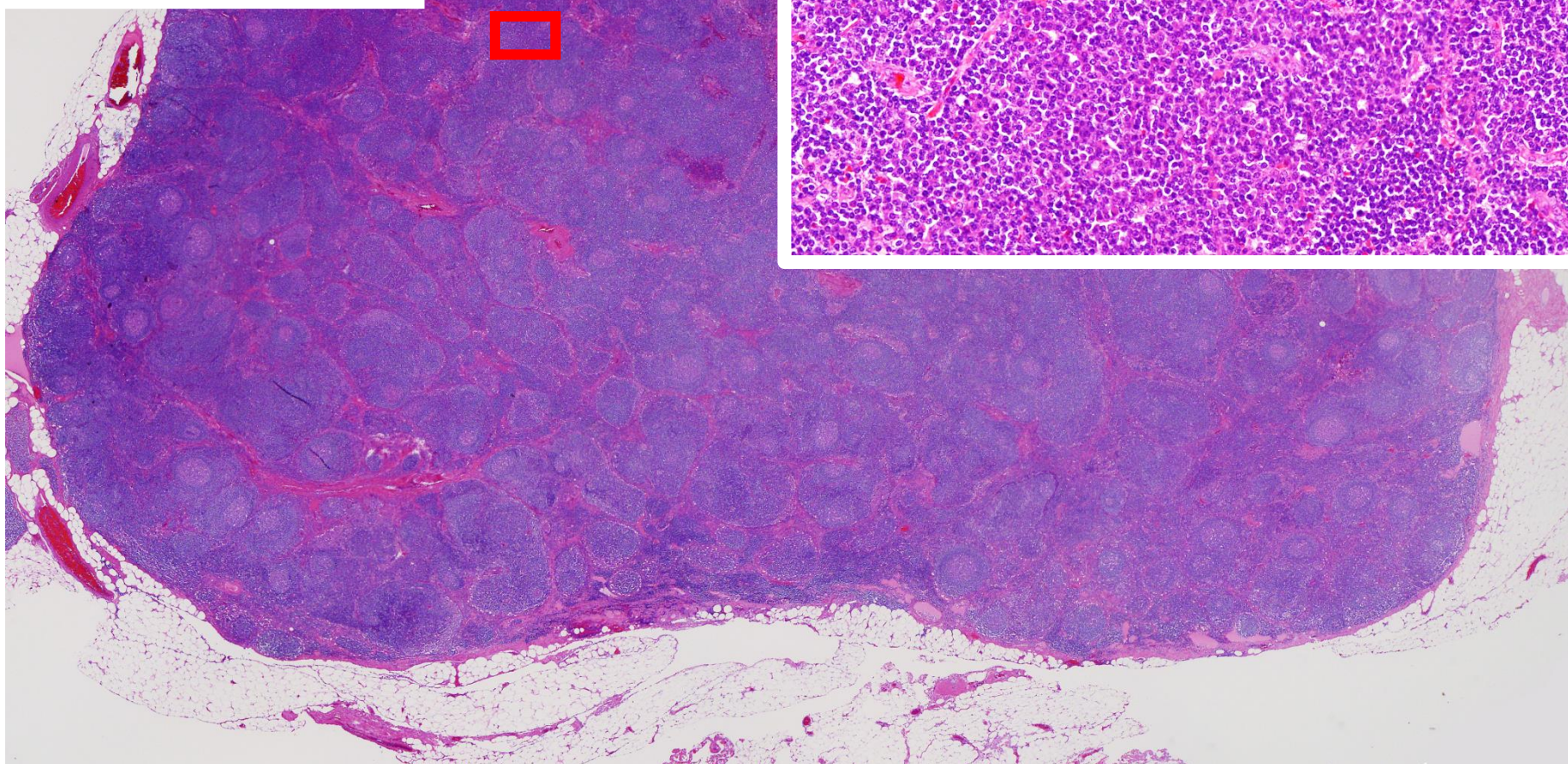
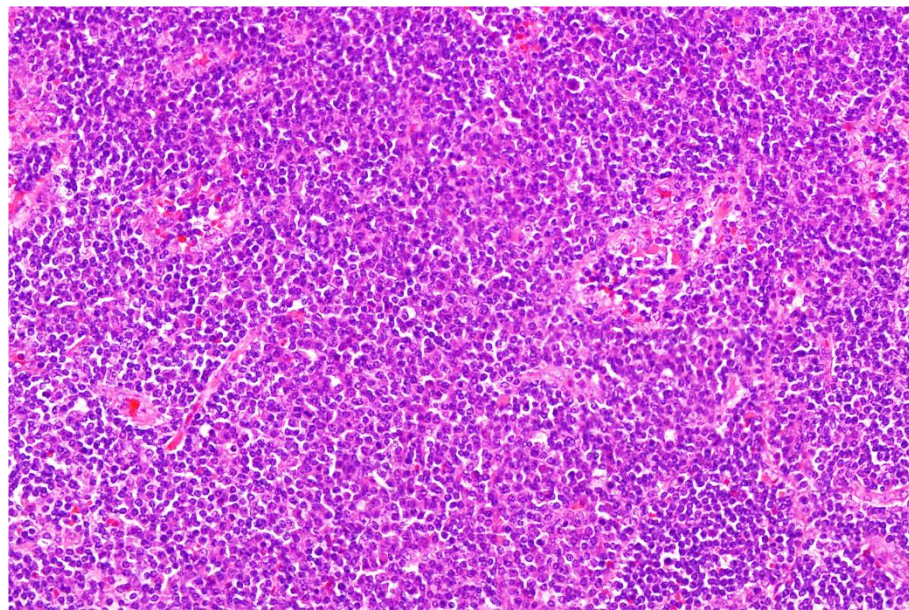
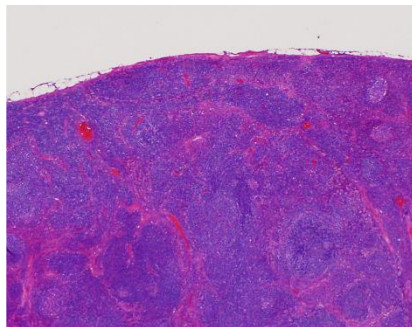
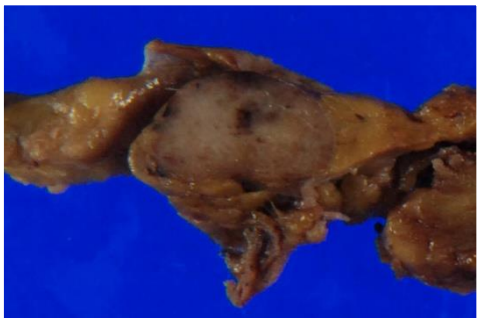


# 【組織所見】



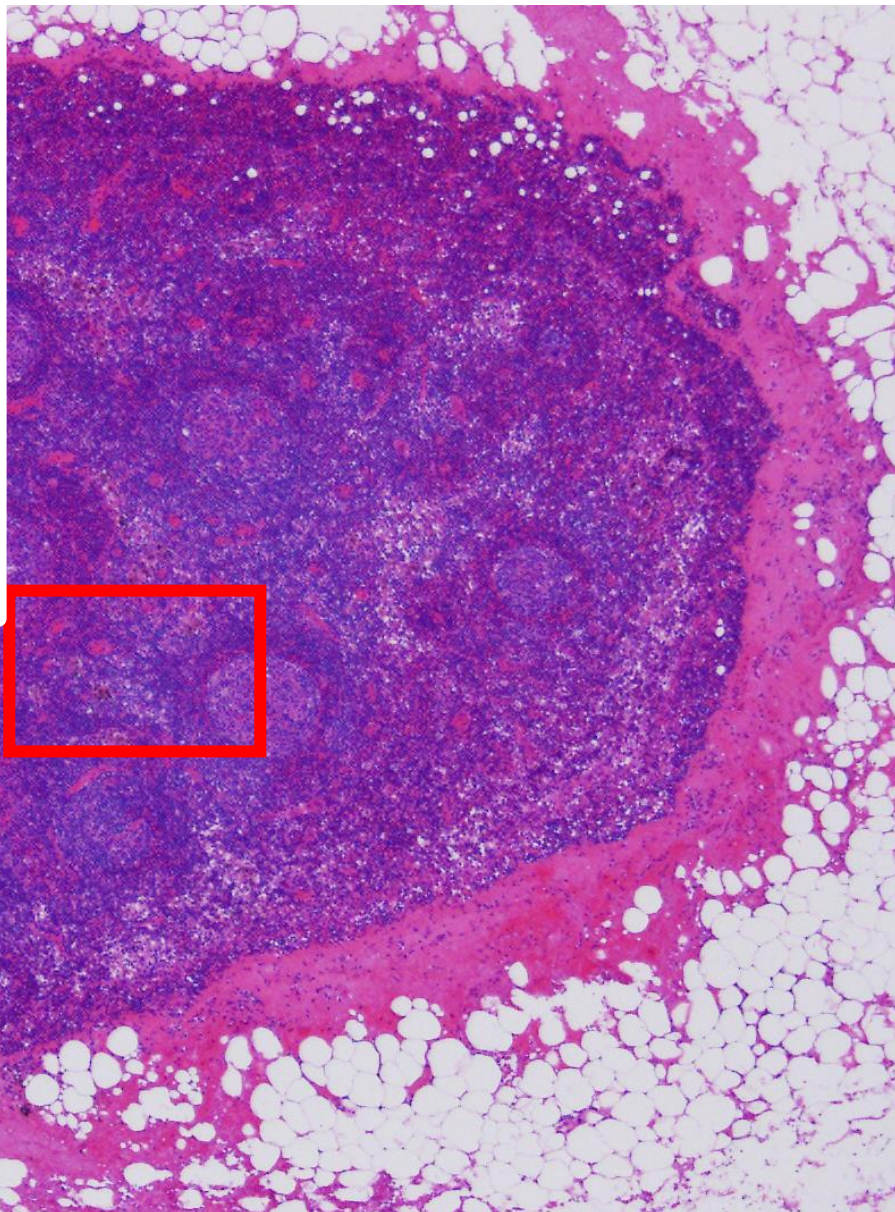
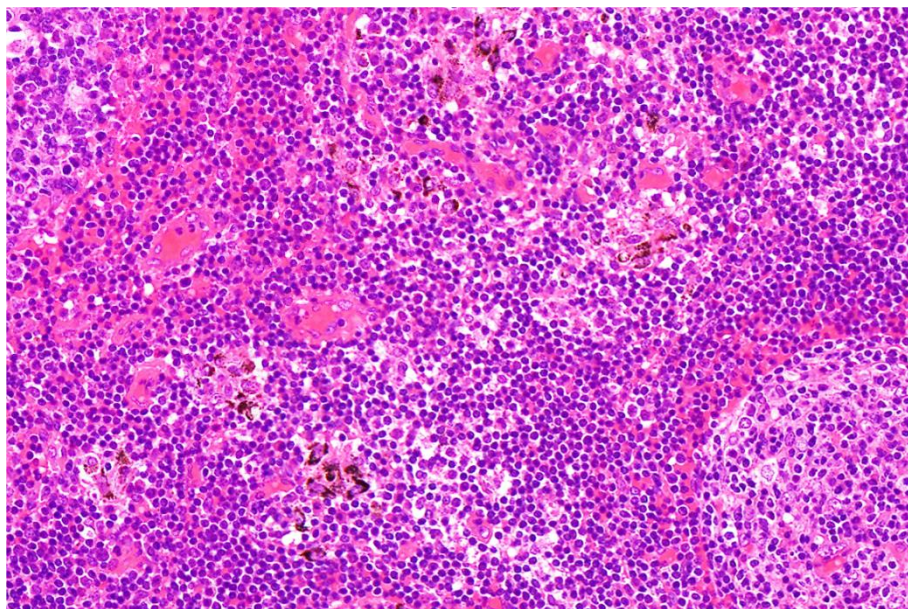


# 【組織所見】





# 【組織所見】



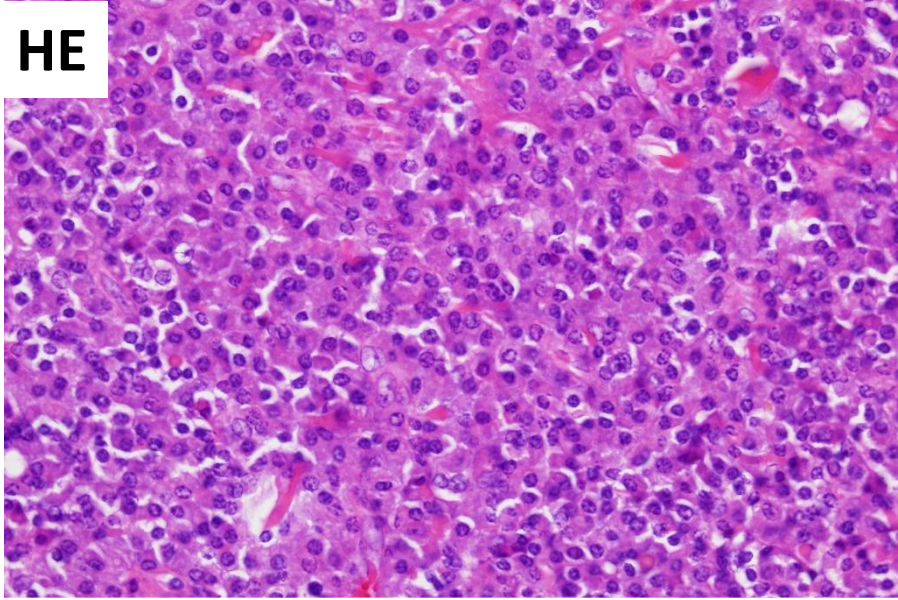


## 【鑑別診断】

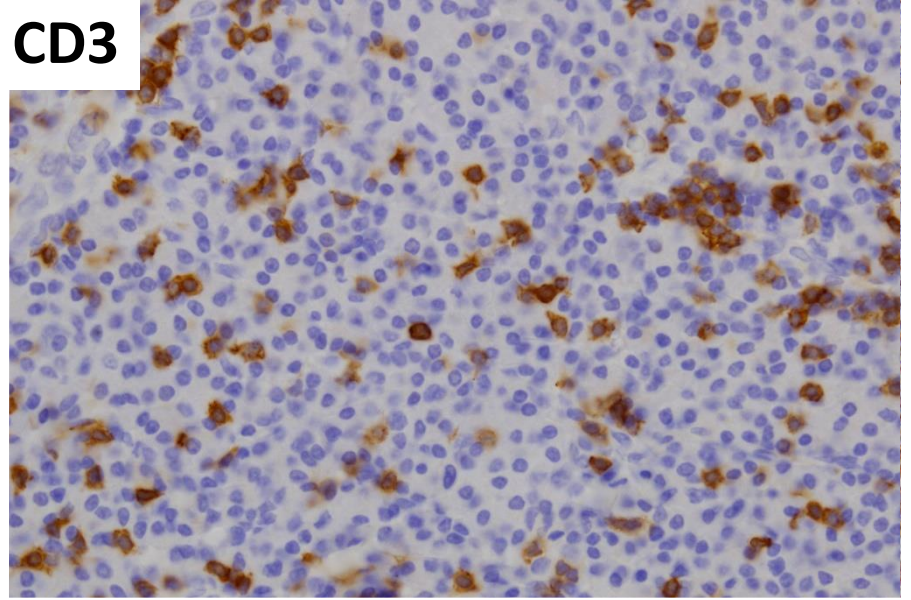
- Castleman病 (単発型、形質細胞型)
- IgG4関連疾患
- 悪性リンパ腫 (辺縁帯、リンパ形質細胞性、濾胞性など)
- 胸腺リンパ濾胞過形成
- 反応性のリンパ節症

# 【免染染色】

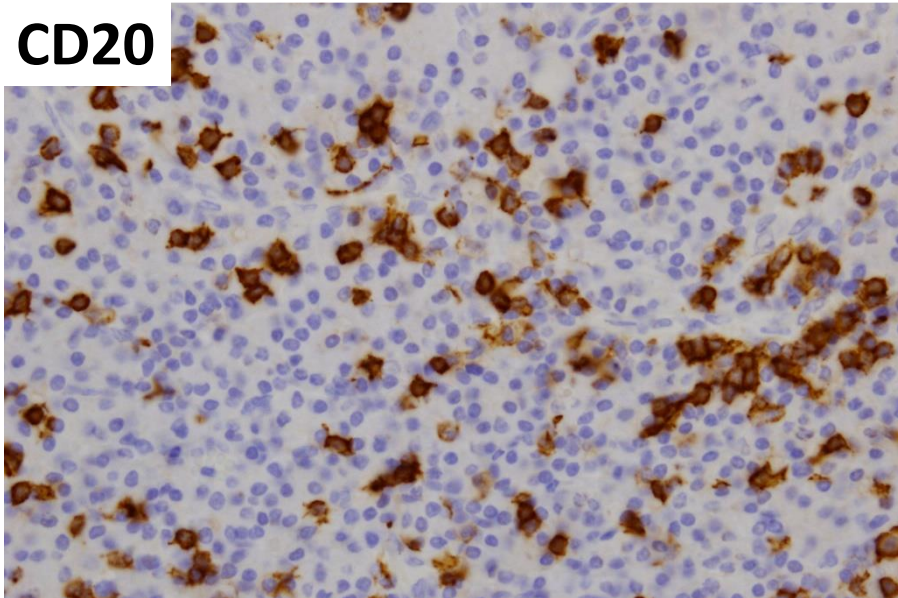
HE



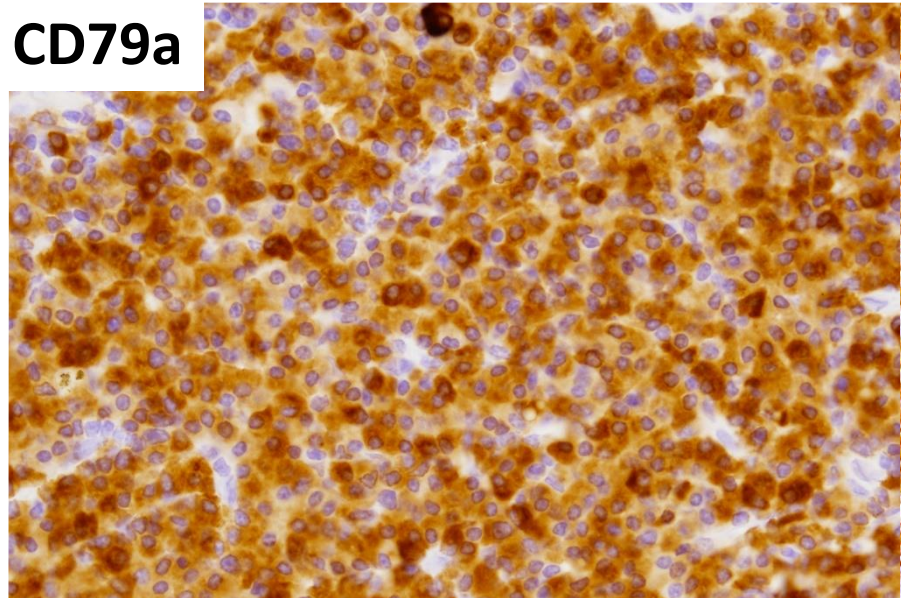
CD3



CD20



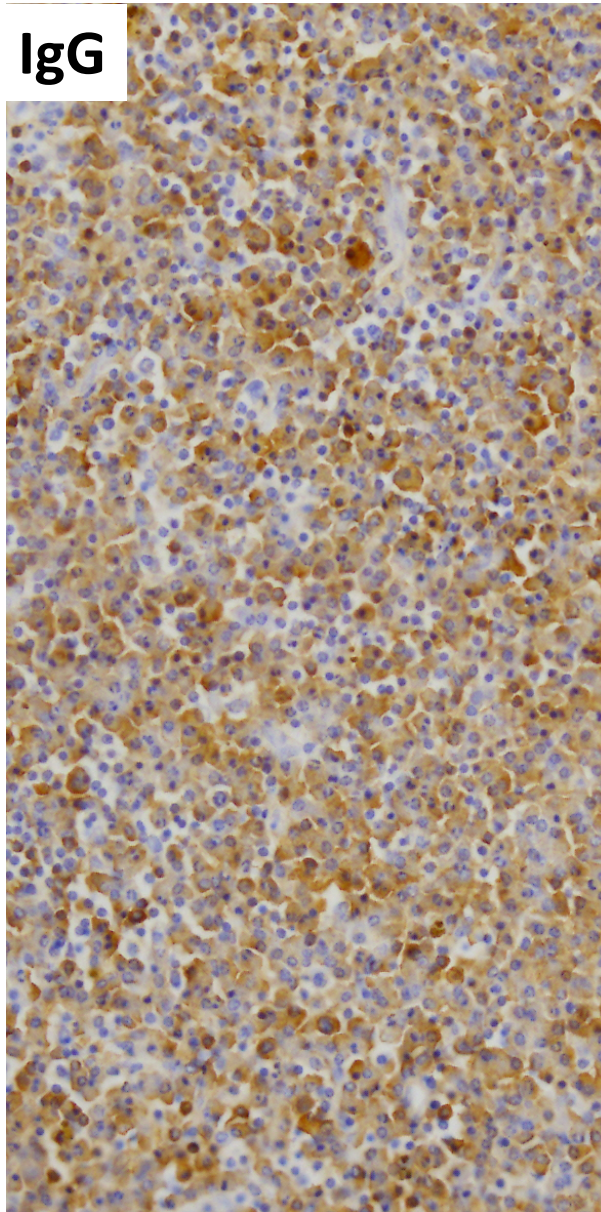
CD79a



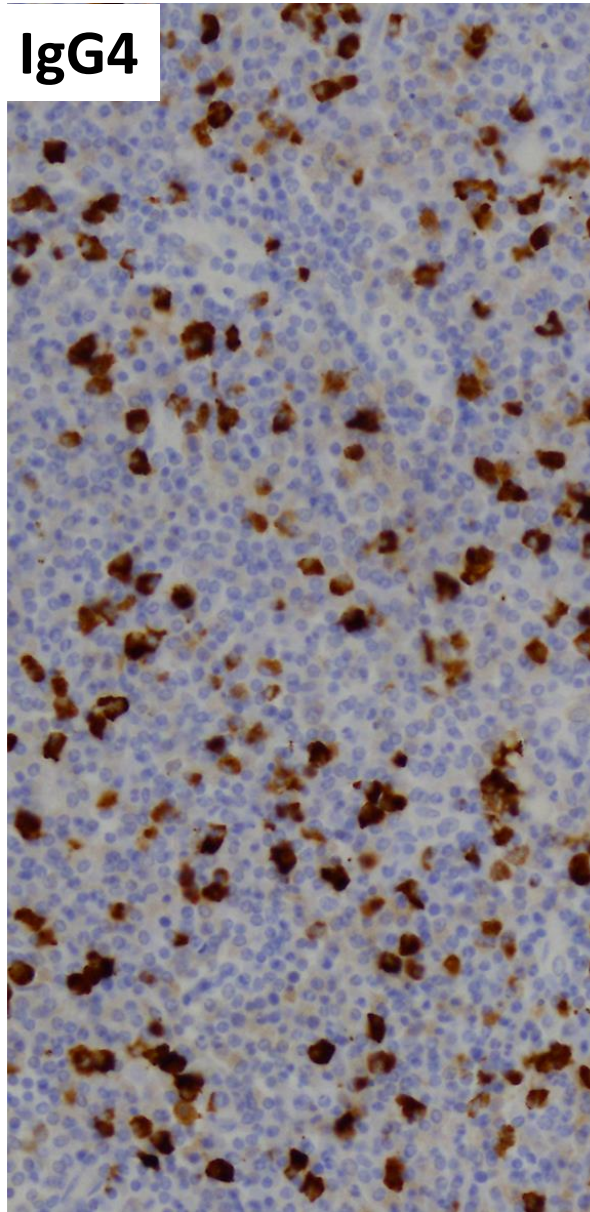


# 【免染染色】 IgG4/IgG 21.6%

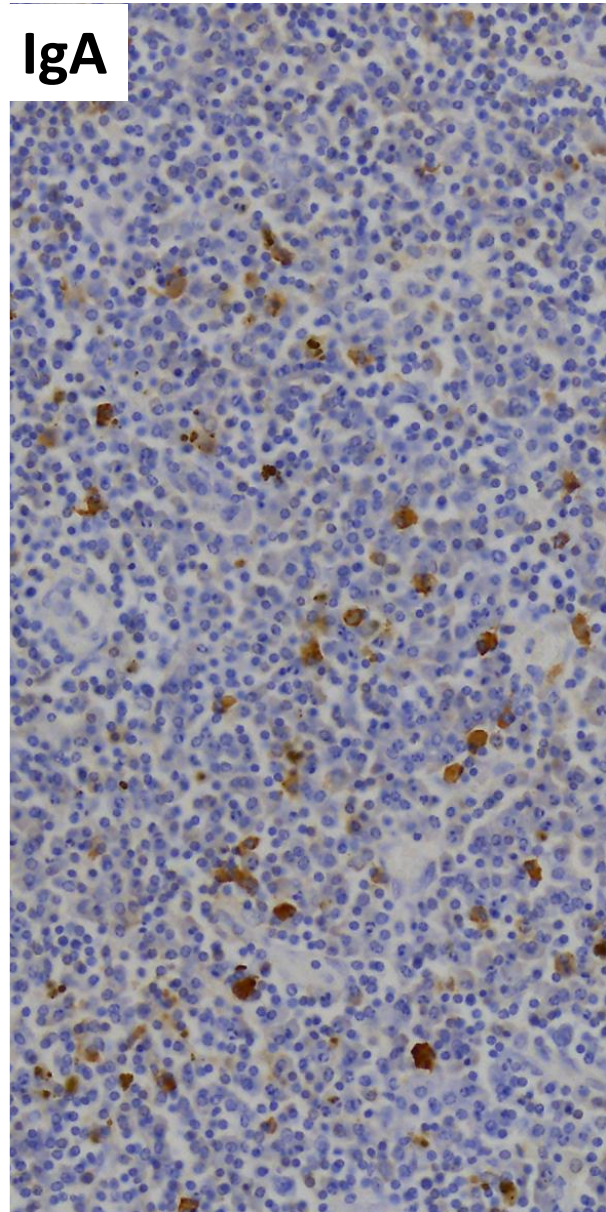
IgG



IgG4



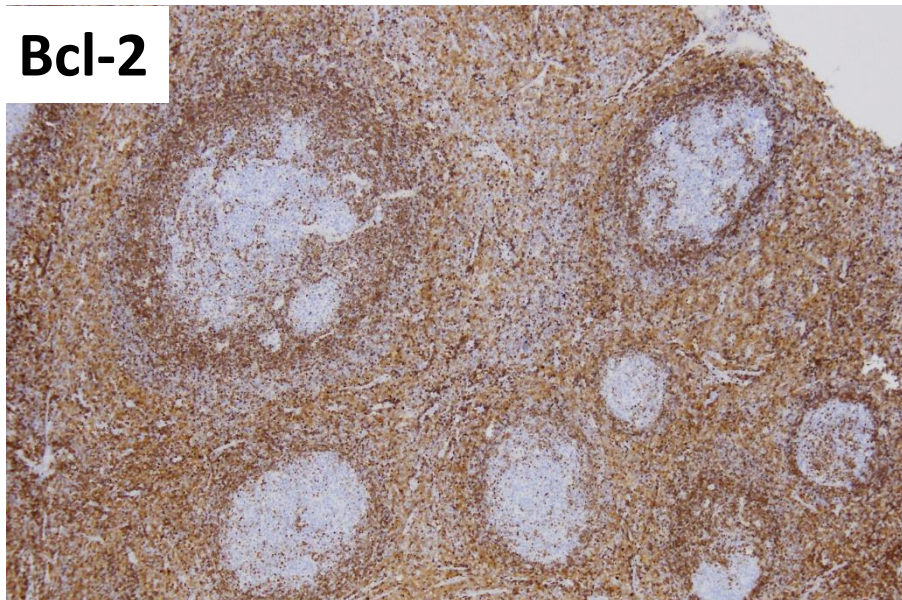
IgA



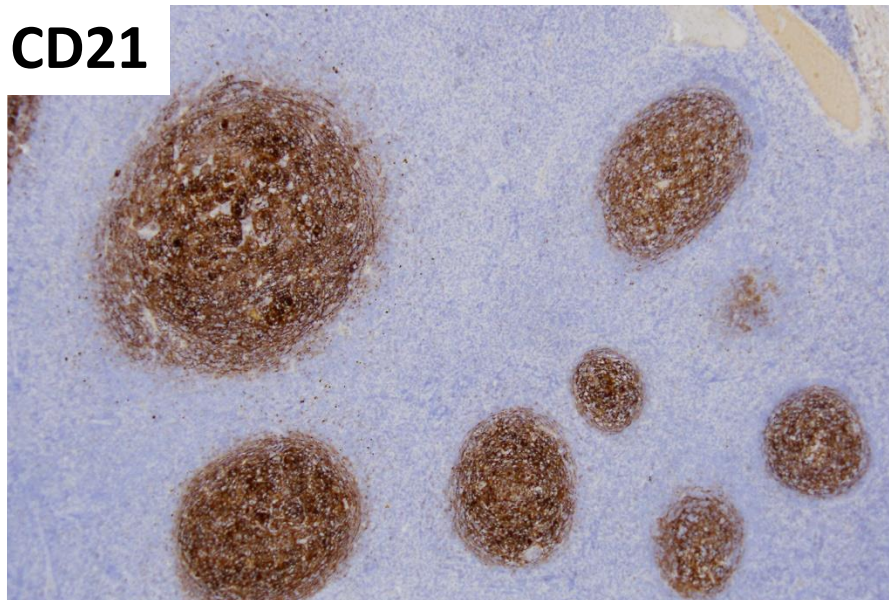


# 【免染染色】

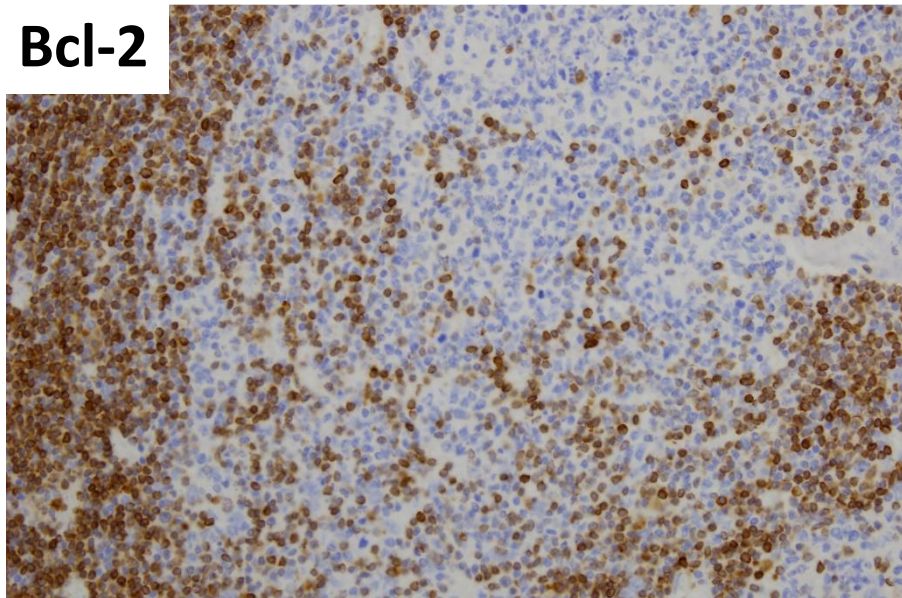
Bcl-2



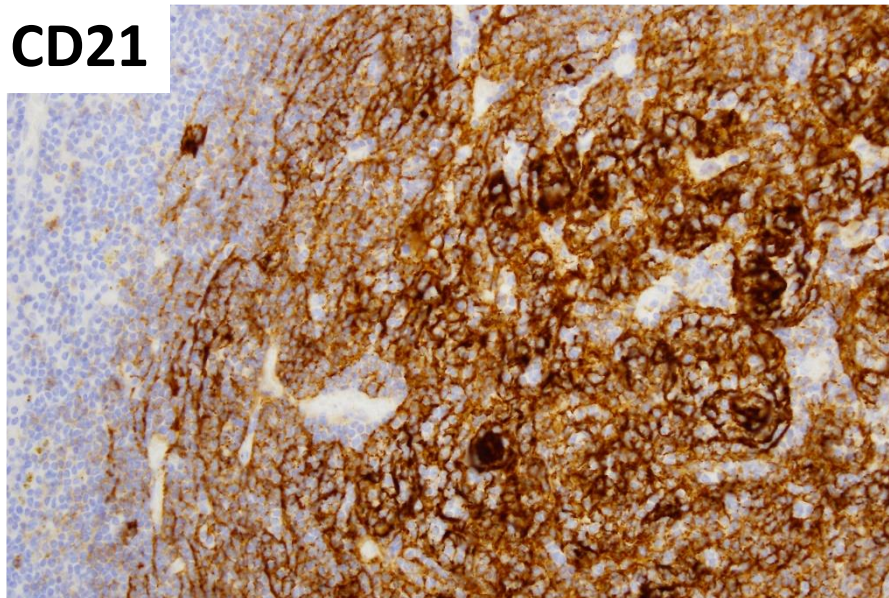
CD21



Bcl-2



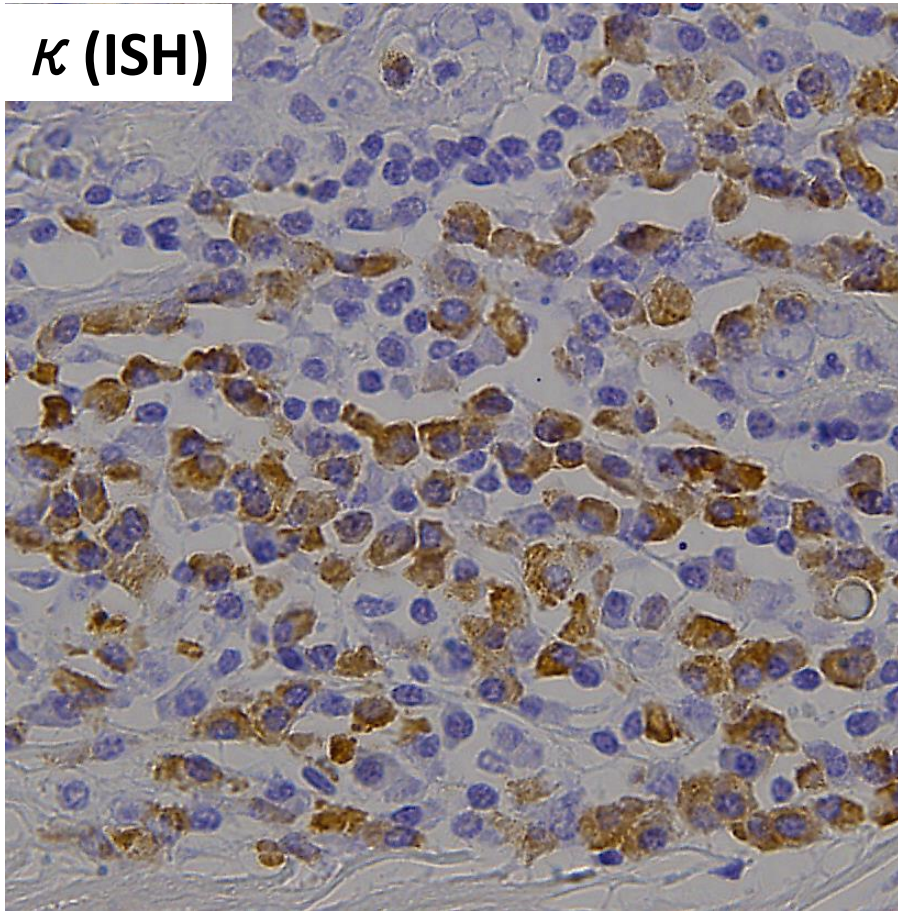
CD21



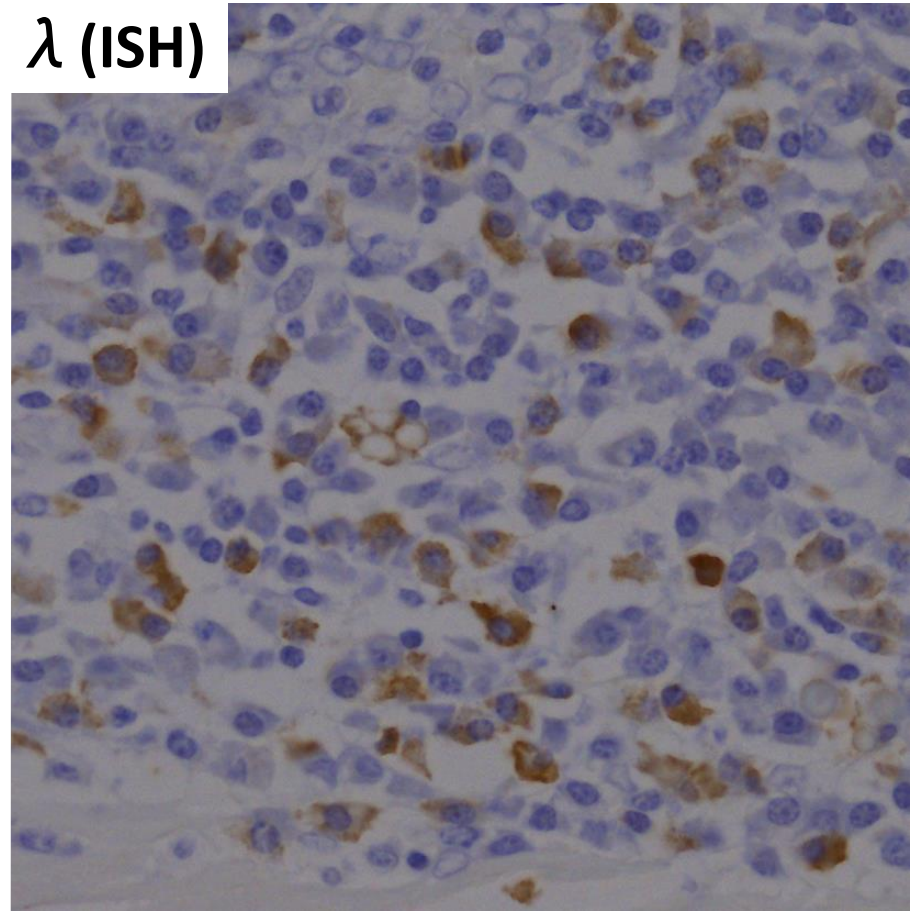


【in situ hybridization】  $\kappa : \lambda = 2:1$

$\kappa$  (ISH)



$\lambda$  (ISH)

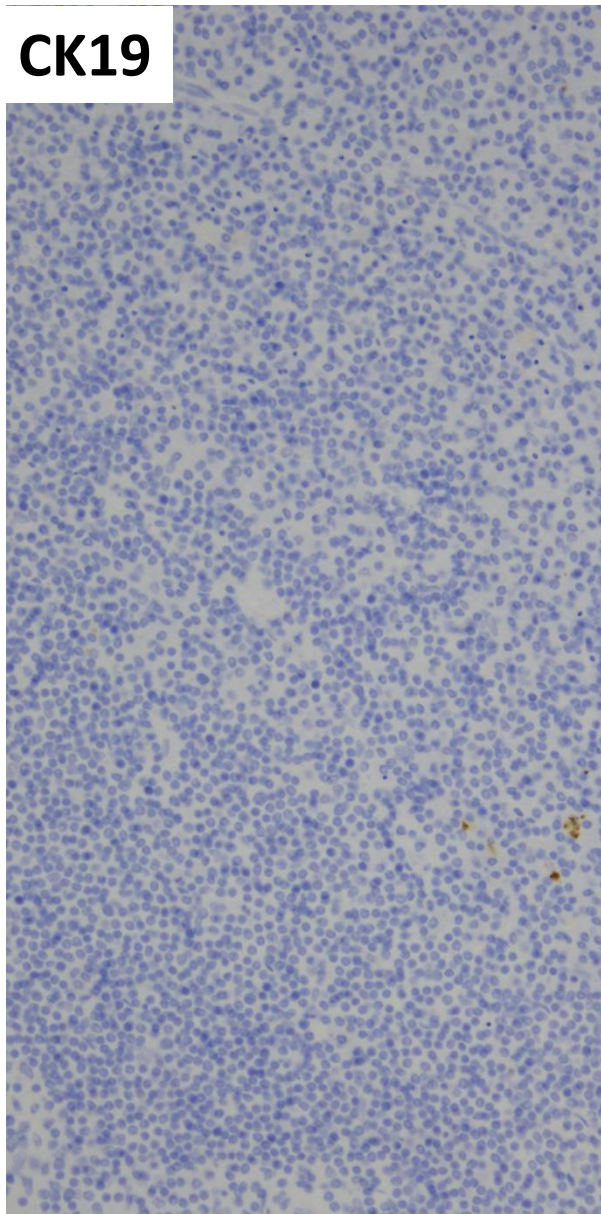


- ・パラフィン切片でのIGH遺伝子再構成を外注したが、判定保留との結果であった。

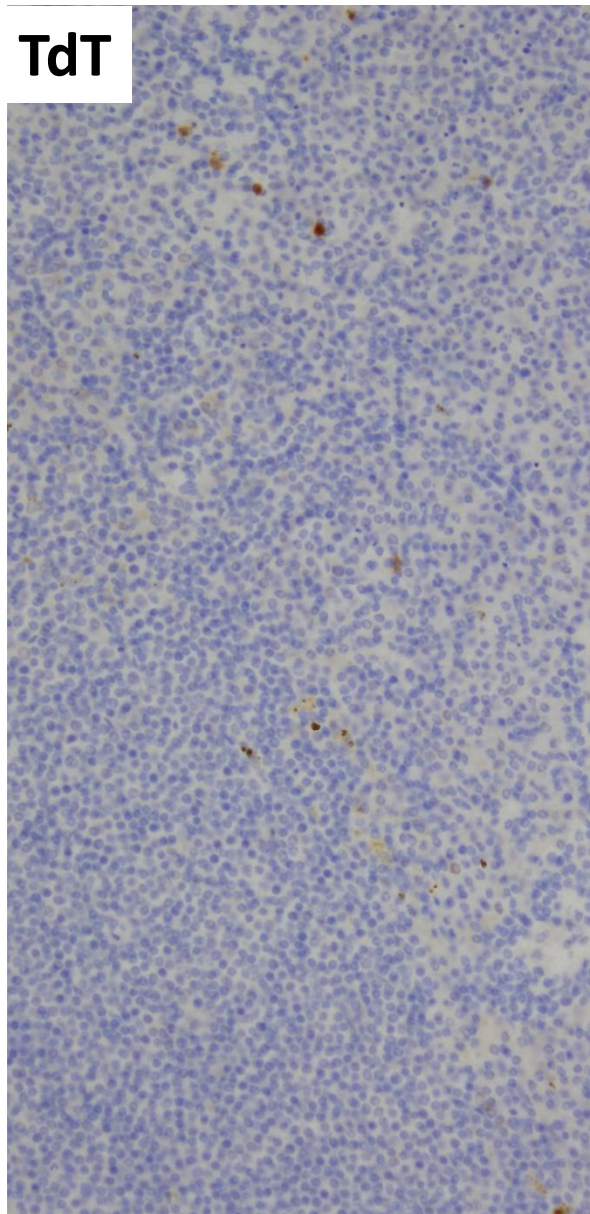


# 【免染染色】

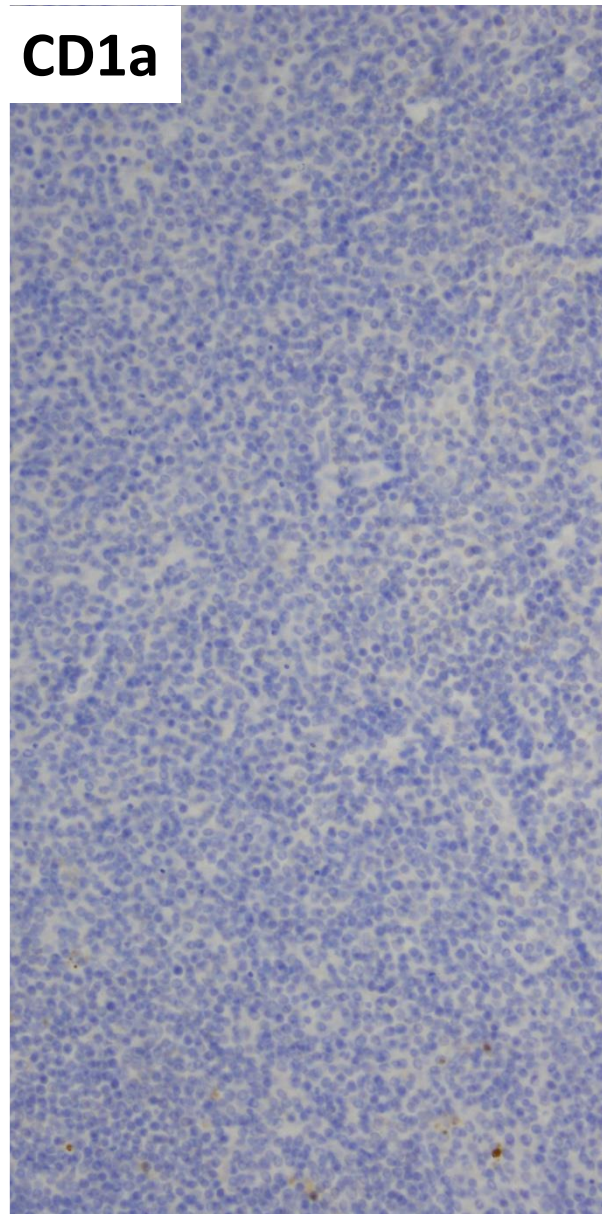
CK19



TdT



CD1a





## 【所見まとめ】

- 胚中心を伴うリンパ濾胞を多数認める
- 濾胞間に形質細胞増生あり
- IgG4/IgGが40%以下
- 軽鎖制限なし
- IGH遺伝子再構成判定保留
- 胸腺上皮や幼弱なリンパ球を認めない
- **Castleman病**
- **IgG4関連疾患**
- **悪性リンパ腫**
- **リンパ濾胞過形成**
- **反応性のリンパ節症**

→Castleman病がもっとも疑われる

# 【Castleman病の組織型について】

## 硝子血管型

リンパ濾胞の過形成、胚中心の萎縮、胚中心内での硝子化した血管増生、線維芽細胞や濾胞樹状細胞の増生などが特徴。

マントル層の拡大、リンパ節実質の広範な硬化像、濾胞化における血管周囲性の硬化像、硝子化を伴う細い血管の増加などもみられる。

## 形質細胞型

濾胞間の形質細胞増生、濾胞過形成、胚中心に萎縮はないことが特徴。

多クローン性高 $\gamma$ グロブリン血症、貧血、白血球減少などの臨床症状伴うことが多い。

## 【縦隔のCastleman病について】

本症例に類似した、縦隔の単発型Castleman病の症例は複数報告されている<sup>1),2)</sup>。

胸腺原発のCastleman病は非常にまれである<sup>3)</sup>。

本症例の場合、胸腺と考えられる構造を病変内に同定できなかった。

病変が肉眼的に胸腺と考えられる領域に認められたこと、病変周囲に胸腺の構造をみとめたことから、胸腺を原発としたCastleman病が疑われる。

1) Herrada Juan et al., The Clinical Behavior of Localized and Multicentric Castleman Disease, Ann Intern Med, 1998, 128, 657-662.

2) Komima M et al., Lymphoid hyperplasia of the thymus showing Castleman's disease in a patient with myasthenia gravis, Rheumatol Int, 2012, 32, 3695-3697

3) Shimosato Y et al., Other mediastinal tumor-like conditions, AFIP atlas of tumor pathology 4<sup>th</sup> series, Fascicle 13. Armed Forces Institute of Pathology, Bethesda

## 【まとめ】

- 単発型、形質細胞型のCastleman病と考えた。
- 胸腺を原発とした病変が考えられる。
- 外科切除後の後、現在までのところ(3か月)、再発はない。

## 【疑問点】

- 本症例は、Castleman病の診断でよいか。
- 悪性リンパ腫の可能性は。
- 原発は胸腺としてよいか。