

## 症 例

## 肺門リンパ節に発生した髄外性形質細胞腫の1例

岩田 尚, 丸井 努, 白橋 幸洋, 福本 行臣  
 梅田 幸生, 小久保光治, 高木 寿人  
 森 義雄

## 要 旨

肺門リンパ節から発生した孤立性髄外性形質細胞腫の1例を経験した。症例は59歳、男性。近医にて健康診断のために施行された胸部X線写真上、左肺門部の孤立性結節陰影を指摘され入院した。胸部CT、MRI検査、T1シンチ検査にて肺癌、肺門部悪性リンパ腫が疑われた。確定診断を目的として左開胸を施行したところ、腫瘍は左主肺動脈にまたがっており、肺動脈形成とともに左上葉切除術、リンパ節郭清を施行した。免疫組織学的検索も含めた病理組織から肺門リンパ節より発生した形質細胞腫 (IgG- $\kappa$ 型) と診断した。術後全身検索を行ったが、特に異常所見を認めず、肺門部リンパ節原発の形質細胞腫と診断した。術後化学・放射線補助療法を行わず、術後4年経過したが再発を認めていない。

**索引用語：**髄外性形質細胞腫，肺門リンパ節，単クローン性増殖  
 extramedullary plasmacytoma, hilar lymphnode, monoclonal expansion

## はじめに

形質細胞腫は、モノクローナルな抗体を産生する形質細胞の腫瘍性増殖と定義される<sup>1)</sup>。髄外性骨髄腫はその4～5%と言われている。さらに髄外性骨髄腫の70～80%は上気道粘膜下組織に発生し、肺、縦隔原発形質細胞腫は極めて稀とされる<sup>2)</sup>。今回われわれは、肺門リンパ節に発生した髄外性形質細胞腫症例に対し肺動脈形成術を伴う左上葉切除術を施行し良好な経過を得たので報告する。

## 症 例

**症 例：**59歳、男性。  
**主 訴：**特になし。  
**職 業：**繊維業。  
**家族歴、既往歴：**特記すべきことなし。  
**喫煙歴：**20本/日×25年間。

**現病歴：**近医にて健康診断のために施行された胸部X線写真で異常陰影を指摘され、当院第2内科を紹介された。精査の結果、肺腫瘍を疑われ、当科に入院となった。

**入院時現症：**血圧114/78mmHg、脈拍80/分、整。体温36.5℃。結膜に黄染、貧血を認めず、表在リンパ節は触知しなかった。胸腹部にも理学的異常所見は認めず、神経学的にも異常を認めなかった。

**血液検査所見：**CEAが7.8 ng/ml(正常値<5 ng/ml)と上昇していた。血清タンパク分画は、正常であり、血清Mタンパクも認められなかった。タンパク尿も認めなかった。

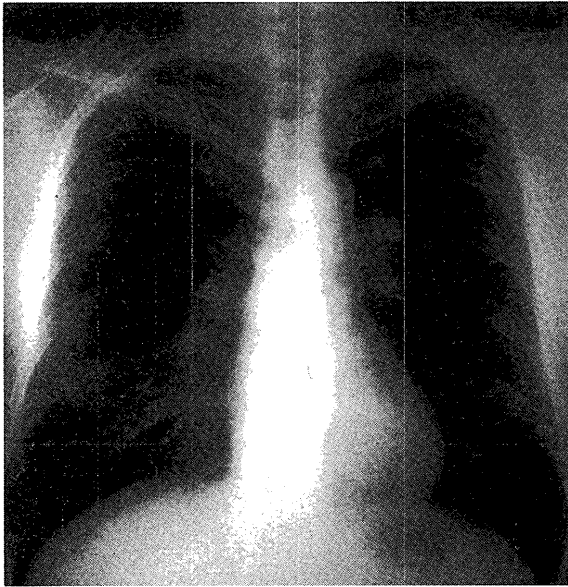
**胸部X線写真：**左肺門部に境界明瞭、辺縁整、40×33mm大の孤立性結節陰影を認めた (Fig. 1)。

**胸部CT所見：**左主肺動脈に接して境界明瞭、辺縁整、内部構造が比較的均一な40×22mm大の腫瘍陰影を認めた (Fig. 2)。

**胸部MRI所見：**腫瘍はT1強調像でhigh intensityに、T2強調像でlow intensityに描出された (Fig. 3)。

**タリウム (Tl) シンチ検査：**肺門部に腫瘍に一致

岐阜大学 第1外科  
 原稿受付 2003年2月10日  
 原稿採択 2003年9月24日



**Fig. 1** Chest X-ray film showed a 43×33mm sized mass in the left hilar position.

した集積を認めた。他の部位には特に異常集積を認めなかった (Fig. 4)。

**気管支鏡検査：**左 B<sub>1+2a+b</sub> の入口部の圧排像はみられたものの、気管支粘膜に異常所見を認めなかった。

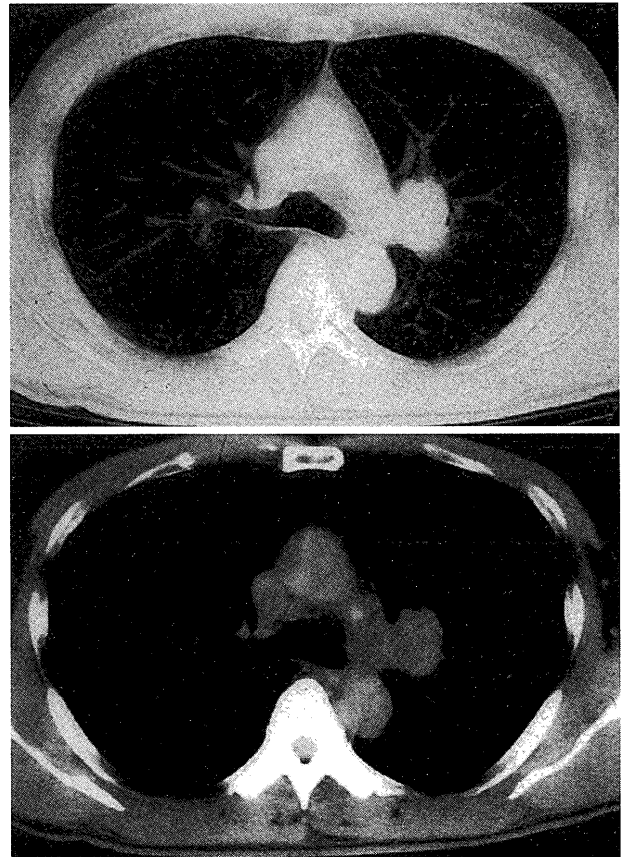
**頭部 MRI および腹部 CT：**転移を示唆する所見はなかった。骨シンチグラムでも異常集積を認めなかった。

以上より原発性肺癌あるいは肺門部悪性リンパ腫を疑い、確定診断及び治療目的で、手術を施行した。

**手術所見：**左側方第5肋骨床開胸でアプローチした。胸水はなく、胸膜に異常所見を認めなかった。腫瘍はクルミ大で左肺門部に左主肺動脈にまたがるように存在していた。腫瘍を主肺動脈から剝離するのが困難であったため、A3 を主肺動脈壁の一部とともに切除し、左上葉切除及び縦隔リンパ節郭清 (ND2a) を施行した。肺動脈欠損部は直接縫合にて修復した。

**切除標本所見：**腫瘍の大きさは35×30mm、表面平滑、灰白色調、弾性硬で被膜に覆われていた。断面は充実性で一部出血性壊死を伴った (Fig. 5)。

**病理組織学的所見：**H-E 染色では大小不同でクロマチンに富む核を持った類円形細胞が腫瘍性増殖していた (Fig. 6)。酵素抗体法による免疫組織化学染色では IgG, κ 軽鎖が陽性であり、IgG, λ 軽鎖, IgA, IgM, は陰性であった。形質細胞 (IgG, κ 軽鎖) の単クローン性増殖を認めた (Fig. 7)。被膜周囲には正常リンパ節構造が認められる事から、肺門リンパ節より発生し



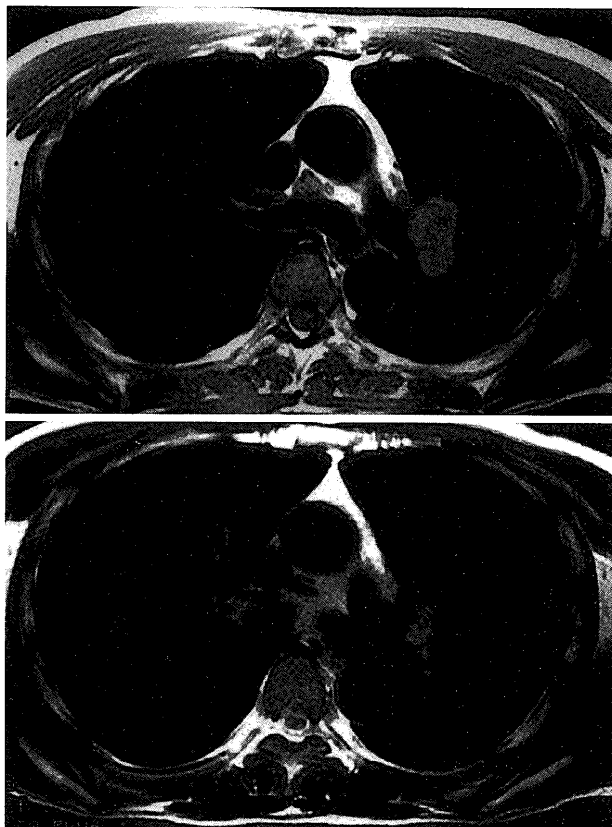
**Fig. 2** A solid, clear-surfaced tumor close to a left upper bronchus in Chest CT.

た形質細胞腫と診断された。また郭清した縦隔リンパ節には組織学的に腫瘍細胞を認めなかった。

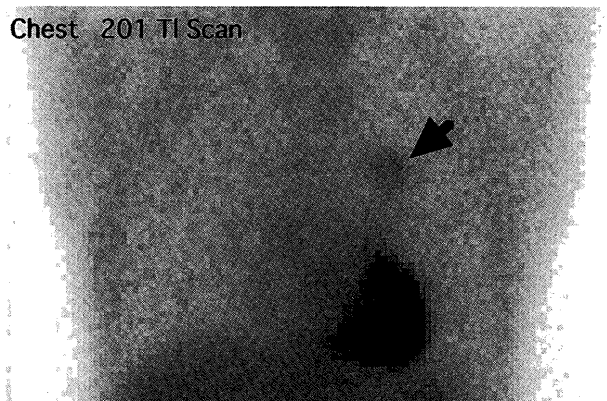
術後経過は良好で、術後補助化学療法、放射線治療は施行せず、術後第21日目に退院となった。術後1ヵ月の T1 シンチ検査では全身に異常集積を認めず、術後4年を経過したが再発徴候や多発性骨髄腫の発生は認められていない。

## 考 察

形質細胞腫瘍は、形質細胞骨髄腫とその亜型、形質細胞腫、免疫グロブリン沈着疾患、骨硬化性骨髄腫、H 鎖病に分類される<sup>3)</sup>。形質細胞腫では骨髄性形質細胞腫および髄外性形質細胞腫に分類され、髄外性形質細胞腫は非常に稀な疾患である<sup>1)</sup>。髄外性形質細胞腫の約80%は上気道に発生し、肺および縦隔から発生するものは極めて稀である<sup>2)</sup>。また、Alexiou ら<sup>4)</sup> は、上気道以外の髄外性形質細胞腫のうち、肺、胸膜、気管支に発生する頻度は9.7%と報告している。1992年ま



**Fig. 3** The hilar tumor showed high intensity on T1 (upper) and low intensity in T2 (lower) on the MRI.

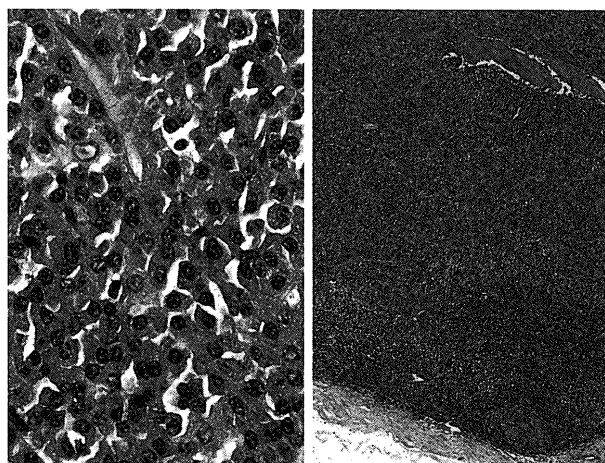


**Fig. 4** Chest 201 Tl scintigraphy demonstrates focal uptake at left hilar site.

で Joseph ら<sup>5)</sup>が肺原発17例および肺門リンパ節原発2例の計19例を集計し、さらに本邦では1996年に池谷ら<sup>6)</sup>が10例を集計している。2001年には Wise ら<sup>7)</sup>が肺及び肺門リンパ節に発生した髄外性形質細胞腫45例を集積している。45例中免疫組織学および血清学的に証明されたのは24例であり、男女比は3:1から5:1で男性に多く、平均年齢は54歳であった。肺門部に



**Fig. 5** Clear-surfaced, gray and white collar tumor covered by an external membrane (upper). Cut section surface of the tumor shows a solid and partially necrotic tissue (lower).

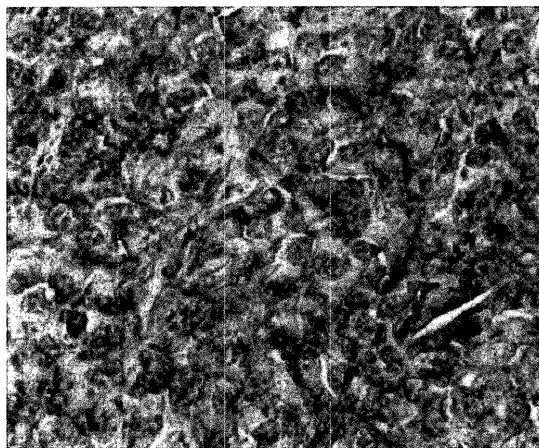


**Fig. 6** Histological finding showed tumor sheets of moderately large and small oval cells, eccentric nuclei and few mitoses.

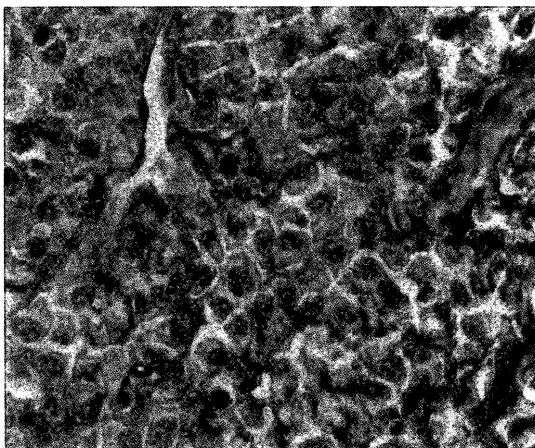
発生するのが24例中7例と最も一般的で、肺野に浸潤影を呈する症例も報告されている。

肺・縦隔原発髄外性形質細胞腫の診断は一般的に困難であり、開胸生検により診断される事が多い<sup>5,6)</sup>。自験例でも術前検査においても腫瘍陰影の質的診断に

IgG



κ chain



**Fig. 7** The tumor cells stained positively for IgG and kappa chain, but negative for IgA, IgM, and lambda chain.

致ることができず、確定診断目的に開胸術を施行せざるを得なかった。腫瘍は左主肺動脈と強固に癒着しており明らかに悪性が疑われたため原発性肺癌に準じた術式を選択した。

組織学的診断を行う際には形質細胞肉芽腫との鑑別が重要となる。immunoperoxidase 染色では、形質細胞腫の場合、細胞質内にモノクローナルな免疫グロブリンが証明されるのに対し、形質細胞肉芽腫ではポリクローナルとなることから鑑別できると報告されている<sup>8)</sup>。自験例は IgG, κ 軽鎖のモノクローナルな増殖に加え被膜周囲には正常リンパ節構造がみられたことから形質細胞肉芽腫と鑑別した。また術前検査において血清及び尿中の異常タンパクを認めなかった事より、自験例は、池谷ら<sup>6)</sup>の報告に見られる血清及び尿中に M タンパクの出現を認めない非分泌型の形質細胞腫と考えた。髄外性形質細胞腫は骨、リンパ節や軟骨組織への進展や多発性骨髄腫への移行もみられる<sup>1)</sup>ので注意を要するが、本症例では術後の全身検査で特に異常は認められなかった。

髄外性形質細胞腫に対する治療については Wise ら<sup>7)</sup>は考察の中で24例中15例が手術単独であったと報告している。Wiltshaw ら<sup>2)</sup>は、手術、化学療法あるいは放射線治療のそれぞれ単独療法または手術、放射線療法両者の組み合わせ、さらには手術、放射線、化学療法三者の治療において生存率に差を認めなかったと報告している。一方で、Alexiou ら<sup>4)</sup>は、手術単独、放射線単独、手術、放射線療法両者の組み合わせにおいて、両者の組み合わせが有意に生存率の延長がみられたと

も報告している。自験例は、補助療法の有効性については一定の見解が得られていない事、肺門リンパ節、縦隔リンパ節のいずれにも、腫瘍細胞の伸展を認めなかった事から、術後補助化学療法、放射線治療は行わなかった。

予後については、2年生存率および5年生存率はそれぞれ66%、40%と報告<sup>7)</sup>されており、またその死因については局所再発、多発性骨髄腫への進展といった報告<sup>5-7)</sup>がみられる。本症例は4年経過現在、再発徴候や多発性骨髄腫への進展はみられていない。以上から孤立性に発生した髄外性形質細胞腫が、外科的治療のみで根治出来たと思われるが、十分な観察は今後必要と考える。

## 文 献

- 1) Brunning RD, Mckenna RW, Travis WD: Tumor of the Bone Marrow, Atlas of Tumor Pathology, Armed Forces Institute of Pathology: **9**, third series, 323-51, Washington, DC 1993.
- 2) Wiltshaw E: The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relationship to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine* **55**: 217-38, 1976.
- 3) Jaffe ES, Harris NJ, Stein H, Vardiman JW. (Eds) World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. **6**: 142-56 IARC Press: Lyon 2003.
- 4) Alexiou C, Kau RJ, Dietzfelbinger H, et al: Extramedullary plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer* **85**: 2305-14, 1999.
- 5) Joseph G, Pandit M, Korfhage L: Primary pulmonary plasmacytoma. *Cancer* **71**: 721-24, 1992.
- 6) 池谷朋彦, 杉山茂樹, 星 永進, 他: 肺形質細胞腫の1

- 例. 肺癌 **36**: 169-73, 1996.
- 7) Wise JN, Schaefer RF, Read RC: Primary pulmonary plasmacytoma. *Chest* **120**: 1405-7, 2001.
- 8) Morinaga S, Gemma A, Nakajima T, et al: Plasmacytoma of the lung associated with nodular deposits of immunoglobulin. *Cancer* **71**: 721-24, 1992.

## Extramedullary Plasmacytoma from The Hilar Lymphnode — One Case Report —

*Hisashi Iwata, Tsutomu Marui, Koyo Shirahashi, Yukiomi Fukumoto  
Yukio Umeda, Mituharu Kokubo, Hisasto Takagi  
Yoshio Mori*

First Department of Surgery, Gifu University School of Medicine

A 59-year-old male was admitted for a left hilar mass observed on a chest x-ray. He denied a history of fever, weight loss or bone pain. Chest CT showed a solid, clear-surfaced tumor near the left main bronchus. Chest MRI showed a mass that was high intensity on T1 and low intensity on T2. Bronchoscopy did not diagnosis. In addition, there were no abnormal findings on brain and abdominal CT, or on a radiographic survey of his skeleton. The patient underwent left upper lobectomy. Histological finding showed a tumor comprised sheets of moderately large and small oval cells, eccentric nuclei and few mitoses. The tumor was positive for IgG and kappa chain but negative for IgA, IgM, and lambda chain immunohistochemically. Therefore, extramedullary plasmacytoma was diagnosed. The patient is doing well with no evidence of disease in 4 year of follow up.