

## 縦隔に発生した髄外性形質細胞腫の1切除例

金光真治<sup>1</sup>・高尾仁二<sup>1</sup>・日置巖雄<sup>1</sup>・  
矢田 公<sup>1</sup>・安井浩樹<sup>2</sup>

**要旨** **背景**．髄外性形質細胞腫は形質細胞由来の比較的希な腫瘍性疾患であり，好発部位は口腔および上気道に集中しており，縦隔に発生するものは極めて希なものである．今回我々は縦隔に発生した髄外性形質細胞腫の1切除例を経験したので報告する．**症例**．65歳，男性．健診にて胸部レントゲンの異常陰影を指摘され，胸部CTにて腫大した縦隔リンパ節を認めた．気管支鏡下の生検では確定診断がつかず，腫瘍摘出術を施行した．腫瘍は40×45mm大で奇静脈を圧排していた．病理組織では形質細胞のびまん性増生を認め，免疫染色でIgG, kappa型の単クローン性を示し，Cyclin D1が陽性であり，髄外性形質細胞腫と診断した．**結論**．縦隔に発生した髄外性形質細胞腫は文献的にみても数少なく極めて希な症例であると考えられた．切除術後9ヶ月の現在，再発及び多発性骨髄腫への転化は認めていない．（肺癌．2003;43:721-724）

**索引用語** 髄外性形質細胞腫，縦隔

## A Surgical Case of Solitary Extramedullary Plasmacytoma Occurring in the Mediastinum

Shinji Kanemitsu<sup>1</sup>; Motoshi Takao<sup>1</sup>; Iwao Hioki<sup>1</sup>;  
Isao Yada<sup>1</sup>; Hiroki Yasui<sup>2</sup>

**ABSTRACT** **Background.** Extramedullary plasmacytomas are rare neoplasms among plasma cell tumors and occur mainly in the upper respiratory tract or oral cavity. Such tumors limited to the mediastinum are extremely rare. **Case.** A 65-year-old man consulted our hospital due to a mediastinal tumor revealed on chest X-rays and computed tomography (CT). Bronchoscopic needle biopsy failed to enable a definitive diagnosis. The mediastinal tumor was completely resected. The completely encapsulated tumor was 40 × 45 mm. Neither trachea nor the great vessels were involved. Histopathological findings revealed plasmacytoma producing a monoclonal IgG kappa component and positive for Cyclin D1 on immunohistochemical staining. At 8 months after surgery, the patient remains well, and there is no evidence of recurrence or development of multiple myeloma. **Conclusion.** Solitary extramedullary plasmacytoma occurring in the mediastinum is extremely rare. In this paper, we report a surgically treated case of extramedullary plasmacytoma occurring in the mediastinum. (JJLC. 2003;43:721-724)

**KEY WORDS** Extramedullary plasmacytoma, Mediastinum

<sup>1</sup> 三重大学胸部外科；<sup>2</sup> 松阪市民病院内科。

別刷請求先：金光真治，三重大学胸部外科，〒514-8507 三重県津市江戸橋2-174 (e-mail: kanemi@clin.medic.mie-u.ac.jp)。

<sup>1</sup>Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mie University School of Medicine, Japan; <sup>2</sup>Department of Internal Medicine, Matsusaka City Hospital, Japan.

Reprints: Shinji Kanemitsu, Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mie University, 2-174 Edobashi, Tsu, Mie 514-8507, Japan (e-mail: kanemi@clin.medic.mie-u.ac.jp)

Received April 14, 2003; accepted June 27, 2003.

© 2003 The Japan Lung Cancer Society

## はじめに

髄外性形質細胞腫は形質細胞由来の比較的希な腫瘍性疾患であり、好発部位は口腔および鼻腔、副鼻腔を含む上気道から咽頭喉頭に集中している。縦隔に発生するものは極めて希なものである。今回我々は縦隔に発生した髄外性形質細胞腫の1切除例を経験したので報告する。

## 症 例

症例：65歳，男性。

主訴：特になし。

既往歴，家族歴：特になし。

現病歴：2001年6月，健診での胸部X線にて上縦隔の異常陰影を指摘された。自覚症状はなくCTにて経過観察していたが，1年後にも腫瘍径の増減は認めなかった。気管支鏡下生検で確定診断がつかず，手術治療目的で当科に紹介された。

入院時現症：身長171cm，体重77kg，表在性リンパ節は触知せず，理学所見にも特に異常を認めなかった。

入院時検査所見：一般検血，生化学検査では軽度の貧血以外に異常を認めなかった。腫瘍マーカーでもCEA，NSE，SLXは正常であった。蛋白分画も正常，M蛋白も検出されず，尿中Bence-Jones蛋白も認めなかった。

入院時胸部レントゲン写真：正面像で上大静脈の右縁に突出する辺縁明瞭な腫瘍陰影を認めた（Figure 1）。

入院時胸部CT：気管，上行大動脈に接して奇静脈を圧排する43mm大の前縦隔腫瘍を認めた。造影では内部



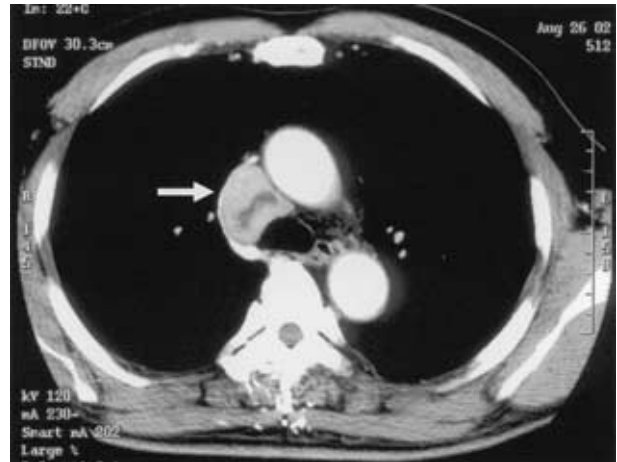
**Figure 1.** Chest X-ray film showing a sharply demarcated round mass in the right mediastinum.

の一部が不均一に造影され，壊死を伴った腫大したリンパ節と考えられた。その他にリンパ節腫大は認めなかった（Figure 2）。

手術所見：2002年8月28日，腫瘍摘出術を施行した。右前方腋窩切開，第4肋間開胸にて胸腔に至った。上大静脈と気管に挟まれるように腫瘍が存在し，奇静脈を圧排していた。腫瘍は被包化されており，気管，大血管への浸潤はなく，奇静脈を切断して被膜ごと腫瘍を摘出した。

摘出標本：腫瘍は40×45mm大の球型で，被包化され，断面は赤褐色，充実性で，中心部に壊死を伴っていた（Figure 3）。

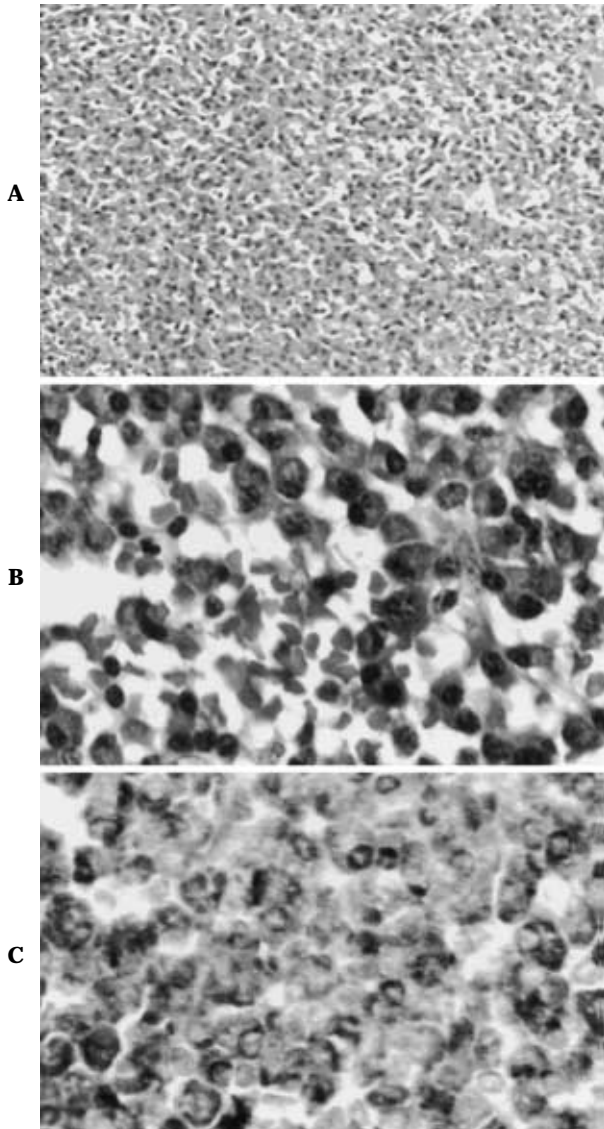
病理組織学的所見：H.E.染色では形質細胞のびまん性増生を認めた（Figure 4A，B）。免疫染色でIgG，kappa



**Figure 2.** Chest CT showing the mediastinal tumor compressing the azygos vein.



**Figure 3.** Macroscopic appearance of the resected tumor showing an almost totally encapsulated solid reddish-brown mass, 40 × 45 mm in size.



型の単クローン性を示し (Figure 4C), また Cyclin D1 が陽性であった。以上から髄外性形質細胞腫と診断され、腫瘍被膜は脂肪及び血管結合組織で腫瘍性変化はなかった。

## 考 察

形質細胞腫は B 細胞の最終分化段階の細胞である形質細胞に由来する腫瘍で骨髄に病変の主座をもつ骨髄腫と骨髄外の組織に主座をもつ髄外性形質細胞腫に大別される。髄外性形質細胞腫は比較的希であり, Pahor<sup>2</sup> の形質細胞腫 943 例の検討によれば髄外性形質細胞腫は 22 例(2.3%)で, 発生頻度は多発性骨髄腫の 1/40 であった。その好発部位は鼻腔, 副鼻腔を含む咽頭, 喉頭などの上気道, いわゆる upper aerodigestive system(以下, UAD) が 71~90% と大部分を占めており, 縦隔発生の報告はなかった<sup>1,3,4</sup>。髄外性形質細胞腫が UAD に多い理由としては, これらの部位にはリンパ組織が豊富であり, また粘膜下の形質細胞が多いためと言われてている<sup>4</sup>。Kintzer ら<sup>5</sup> の多発性骨髄腫の合併病変 958 例を検討した報告では縦隔病変はわずか 3 例(0.3%)であった。他臓器への進展のみられない縦隔限局例に限ればその報告例は極めて希であり, 検索し得た報告例 8 例と本症例を加えて検討した (Table 1)<sup>6-12</sup>。発生部位に関しては 8 例が前縦隔から後縦隔にかけての縦隔及び肺門のリンパ節発生であり, 1 例のみ胸腺原発であった<sup>12</sup>。本症例は術前, 気管支

**Figure 4.** Microscopic view of the tumor shows plasma cells (A: H.E. x 10, B: H.E. x 40). Immunohistochemical staining showed a monoclonal kappa component (C)

**Table 1.** Reported cases of extramedullary plasmacytoma localized in the mediastinum in Japanese and international literature

Author	Age	Sex	Diagnosis	Location Primary site	Treatment	Prognosis
Namikawa	55	M	Thoracotomy	M, LN	excision	Alive (4m)
Arbona	65	F	Thoracotomy	M, LN	excision	Un known
Niwa	48	M	Autopsy	A, LN	Cx + Rx	Died (11m)
Miyazaki	80	M	CTGB	P, LN	No treatment	Alive (2y)
Pacheco	58	M	CTGB	P, LN	Cx	Alive (1y)
Moran	62	F	CTGB	P, LN	excision	Alive (2y)MM
Moran	59	M	Thoracotomy	A, LN	excision	Died (4y)MM
Katsura	63	M	USGB	A, Thymus	excision	Alive (8m)
Our case	65	M	Thoracotomy	M, LN	excision	Alive (9m)

A: anterior mediastinum, M: middle mediastinum, P: posterior mediastinum, CTGB: biopsy under CT guidance, USGB: biopsy under ultrasonic guidance, LN: lymph node, Cx: chemotherapy, Rx: radiation, MM: multiple myeloma.

鏡下に針生検を行ったが診断確定はできなかった。4例で経皮的生検にて術前診断が可能であった。治療は原則的に摘出術が選択されていた<sup>3,4,11</sup>。予後では無治療でも2年間の生存例がある一方2例の骨髄腫への転化が認められた<sup>11</sup>。

髄外性形質細胞腫の診断において重要なことは組織学的所見に加えて多発性骨髄腫を否定することである。まず組織学的所見では、鑑別診断として plasma cell granuloma, plasmacytoid lymphoma, Castleman's disease, large cell lymphoma, plasma cell rich thymomaなどを否定し、免疫組織化学的に免疫グロブリンが単クローン性に陽性であることを示す必要がある。多発性骨髄腫の鑑別にはM蛋白やBence-Jones蛋白、頭蓋骨や長管骨を中心とした全身骨X線検査さらに骨髄穿刺による検索が必要である。本症例では骨髄穿刺は施行できなかったが、骨X線検査に異常なく、M蛋白やBence-Jones蛋白も認められなかったので多発性骨髄腫を否定した。MALT lymphomaやlymphoplasmacytic lymphomaの可能性もあったが、免疫組織染色にて免疫グロブリンkappa鎖が単クローン性に陽性、そしてcyclin D1も陽性であり、髄外性形質細胞腫と診断した。

治療に関しては、Alexiouら<sup>1</sup>によるUAD以外に発生した155例の髄外性形質細胞腫の検討によれば、完全切除が重要であり、もし不完全切除が疑われた場合は放射線治療が望ましいとの結論であった。元井ら<sup>13</sup>による本邦での髄外性形質細胞腫の検討によると、外科的切除のみの症例が最も多く、孤立性51例中、切除後再発のない例は36例あった。

予後は形質細胞腫の中では髄外発生のものが最も良く、UAD外発生の症例検討によると、外科的切除のみの症例における10年生存率は約50%程度で、放射線治療を加えたものとの有意差はなかった。ただし、局所再発以外に骨髄腫への転化の可能性があり、その頻度は髄外性形質細胞腫全体では17~36%<sup>14,15</sup>。UAD以外の発生例では14.1%と報告<sup>1</sup>されている。縦隔発生例で骨髄腫へ転化した症例の報告もあり、本症例でも今後慎重な経過観察が必要であると考えられた。

## 結 語

縦隔に発生した髄外性形質細胞腫の1切除例を経験し

た。文献的にみても極めて希な症例であると考えられ報告した。

## REFERENCES

1. Alexiou C, Kau RJ, Dietzfelbinger H, et al. Extramedullary plasmacytoma. Tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer*. 1999;85:2305-2314.
2. Pahor AL. Extramedullary plasma-cytoma of the head and neck, parotid and submandibular salivary gland. *J Laryngol Otol*. 1977;91:241-258.
3. Wiltshaw E. The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine*. 1976;55:217-238.
4. Poole AG, Marchetta FC. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Cancer*. 1968;22:14-21.
5. Kintzer JS, Rosenow EC, Kyle RA. Thoracic and pulmonary abnormalities in multiple myeloma. *Arch Intern Med*. 1978;138:727-730.
6. 並河尚二, 秦 紘, 新実藤昭, 他. 縦隔リンパ節に発生した孤立性髄外性形質細胞腫の1治験例. 胸部外科. 1972;25:357-362.
7. Arbona GL, Lloyd TV, Lucas J. Mediastinal extramedullary plasma-cytoma. *South Med J*. 1980;73:670-671.
8. Niwa K, Tanaka T, Mori H, et al. Extramedullary plasmacytoma of the mediastinum. *Jpn J Clin Oncol*. 1987;17:95-100.
9. Miyazaki T, Kohno S, Sakamoto A, et al. A rare case of extramedullary plasmacytoma in the mediastinum. *Intern Med*. 1992;31:1363-1365.
10. Pacheco A, Perpina A, Escribano L, et al. Pleural effusion as First sign of extramedullary plasmacytoma. *Chest*. 1922;102:296-297.
11. Moran CA, Suster S, Fishback NF, et al. Extramedullary plasmacytomas presenting as mediastinal masses: clinicopathologic study of two cases preceding the onset of multiple myeloma. *Mod Pathol*. 1995;8:257-259.
12. 桂 浩, 井内敬二, 松村晃秀, 他. 胸腺原発と考えられた Extramedullary Plasmacytoma の1例. 日呼外会誌. 2000;15:41-45.
13. 元井 信, 万代光一, 山上啓太郎, 他. 髄外性形質細胞腫症例報告と本邦報告例の統計的分析. 病理と臨床. 1991;9:1077-1082.
14. Corwin J, Lindberg RD. Solitary plasmacytoma of bone vs extra-medullary plasmacytoma and their relationship to multiple myeloma. *Cancer*. 1979;43:1007-1013.
15. Holland J, Trenkner DA, Fuller L, et al. Plasmacytoma treatment results and conversion to myeloma. *Cancer*. 1992;69:1513-1517.