

Castleman 病文献复习附 1 例报道

申思敏, 付海天, 赵自成, 王琳
(昆明医科大学第二附属医院, 云南昆明 650032)

[关键词] Castleman 病; 病理学; 诊断; 治疗

[中图分类号] R551.2 [文献标识码] A [文章编号] 1003-4706 (2012) 11-0152-02

Castleman 病又称血管滤泡性淋巴组织增生或巨淋巴细胞增生. Castleman 于 1956 年总结 13 例这种患者报道而得名^[1]. 该病病理学特征为淋巴小结增生, 并有明显的毛细血管及内皮增生. 该病临床少见, 昆明医科大学第二附属医院肝胆外二科于 2012 年 5 月 4 日收治该病患者 1 例, 现报道如下.

1 病例简介

患者女性, 37 岁. 因“体检时 B 超发现腹部包块半月”入院. 常规查体无阳性体征. 行 CT 及 PETCT 检查示左肾上份胰尾前下方一约 6.8 cm × 5.4 cm × 6.5 cm 大小肿块, 类圆形, 边缘尚清, 混杂密度, 内部可见钙化灶, 并由腹主动脉发出两支分支进入肿块 (见图 1, 2), 考虑间质性肿瘤. 以“后腹膜包块”行后腹膜包块切除术. 术中见包块位于左肾动静脉及脾动静脉之间, 包膜完整、表面光滑、血供丰富、质地中等 (见图 3). 完整切除包块后送病理检查. 病理诊断为: 巨大淋巴结增生 (透明血管型). 免疫组化 CD23/CD35 弱阳性, CD21/CyclinD1 阴性, CD20/CD3/bcl-2/CD4R0/Ki67 (阳性细胞数定位良好), Ag 阳性 (见图 4). 病人术后恢复顺利, 痊愈出院. 3 个月后随访无复发.

2 讨论

2.1 原因和发病机制

Castleman 病病因和发病机制目前不清, 文献报道可能与病毒感染如 EB 病毒、人疱疹病毒 8 型 (HHV-8), 血管增生、细胞因子调节异常如白介



图 1 患者腹部 CT, 示左后腹膜实质性占位

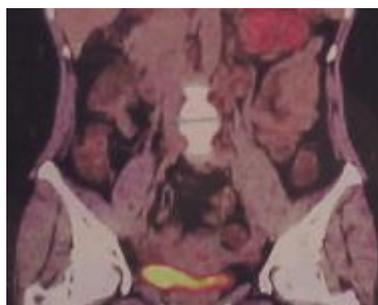


图 2 患者腹部 PETCT, 左肾前上混杂密度肿块, 增强时不均匀强化

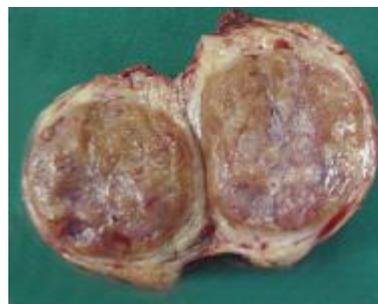


图 3 术中完整切除包块并切开

[基金项目] 国家自然科学基金资助项目 (81060204); 云南省自然科学基金资助项目 (2010CD080); 云南省中青年学术技术带头人后备人才资助项目 (2008PYD18)

[作者简介] 申思敏 (1987~), 女, 四川宜宾市人, 在读研究生, 主要从事肝胆外科临床工作.

[通讯作者] 王琳. E-mail:wanglinght@hkmell.com

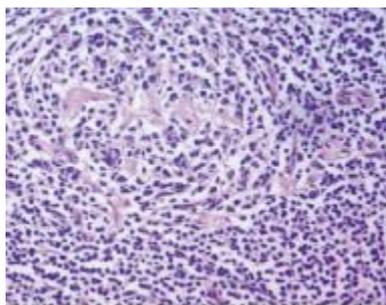


图 4 病理组织示滤泡内的血管呈“洋葱”样, 外套层小淋巴细胞呈同心圆排列 (HE × 20)

素-6 (IL-6) 表达增加等有关。近年来学者们更注重对 HHV-8 感染和 IL-6 过度表达的研究^[2]。

2.2 诊断

2.2.1 临床表现 临床表现不典型。主要表现为不明原因的淋巴结肿大。可发生于淋巴组织的任何部位, 以纵膈多见, 腹部最常见于腹膜后。根据临床表现该病分为局灶性和多中心性。局灶性好发于青年人, 表现为局部淋巴结肿大, 常无典型临床表现, 当肿块增大波及周围组织脏器, 可继发压迫症状。局灶性病人血细胞分析、凝血功能、肝肾功能等常规检查一般正常。多中心性以老年人多见, 是一种全身弥漫性淋巴结病, 具有侵袭性, 表现为多部位淋巴结肿大, 病人常有发热、乏力、消瘦、贫血等症状, 此外还可能伴有一些特殊表现, 如肾病综合征、自身免疫性血细胞减少、口腔炎、角膜炎、干燥综合征、副肿瘤性天疱疮等。多中心性常伴有贫血、血沉加快、血小板减少、球蛋白及免疫球蛋白增高、肝功能异常。

2.2.2 影像学检查 影像学检查是发现该病的主要诊断方法。典型的透明血管型 castleman 病增强后具有早期和持续显著均匀一致强化的特征性, 其强化程度及动态变化与动脉相仿。呈等密度肿块。

2.2.3 病理学检查 该病的诊断最后取决于病理学检查。Castleman 病组织病理学分为透明血管型 (hyalinevascular type, HV)、浆细胞型 (plasma cell type, PC) 和混合型 (mixed variant, MV)^[3]。免疫组化检查, CD31 和 CD34 有助于 HVCD 诊断,

CD138 有助于 PCCD 诊断^[4]。

本案例根据临床资料、术中所见及病理学检查, 考虑为局灶性 Castleman 病。

2.3 治疗

临床治疗应视 Castleman 类型而定。局灶性 Castleman 病预后良好。手术切除是局灶性 Castleman 病最主要而有效的治疗方法, 手术完整切除常能达到治愈效果, 远期转移和复发率较低。若不能完整切除, 部分切除对患者也有帮助。多中心性至今尚无特效治疗方法。一般认为手术切除效果不佳^[5]。化疗是主要的治疗方法, 常选用淋巴瘤化疗方案如 CHOP (环磷酰胺、阿霉素、长春新碱、泼尼龙) 或 CVAD (环磷酰胺、阿霉素、长春新碱、地塞米松) 方案治疗。糖皮质激素常用于控制多中心性的全身症状。新的靶向药物如沙利度胺、硼替唑米在多中心性治疗上表现出持久的效果, 为未来的治疗提供了方向。放疗及抗病毒治疗的疗效目前还存在争议。文献报道多中心性死亡率为 50%, 平均存活期 27 个月^[6]。预后一般较差。

[参考文献]

- [1] CASTLEMAN B, IVERSON L, MENEDEZ V P. Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma [J]. *Cancer*, 1956, 9(4): 822 - 830.
- [2] ENOMOTO K, NAKAMICHI I, HAMADA K, et al. Unicentric and multicentric Castleman's disease [J]. *Br J Radio1*, 2007, 80(949): 24 - 26.
- [3] 谭郁彬, 张乃鑫. 外科诊断病理学[M]. 天津: 科学技术出版社, 2000: 242 - 243.
- [4] 刘洁, 徐玉敲, 杨守京. Castleman病的免疫表型和基因重排分析 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2011, 27(4): 361 - 375.
- [5] 黄家森, 杨剑, 江华, 等. 腹部Castleman病(附16例国内文献复习)[J]. *临床消化病杂志*, 2005, 17(5): 240 - 242.
- [6] 韩少良, 张培趁, 黄颖鹏, 等. 腹部Castleman病的临床特点与外科治疗 [J]. *外科理论与实践*, 2009, 14(1): 76 - 78.

(2012 - 09 - 05 收稿)