

纵隔局灶性透明血管型 Castleman 病 1 例报告

张学习^a, 李文雅^a, 贾心善^b, 张喆^a, 于正伦^a, 张其刚^a

(中国医科大学附属第一医院 a. 胸外科一病区, b. 病理科, 辽宁 沈阳 110000)

摘要:目的 探讨 1 例纵隔局灶性透明血管型 Castleman 病的诊治, 以减少临床误诊。方法 回顾性分析 1 例纵隔局灶性透明血管型 Castleman 的临床资料, 结合该患者的诊治经过及参考相关文献, 总结该类患者的临床特征及影像学特点。结果 该病确诊需要行病理及免疫组化, 对于单中心性 Castleman 病, 手术效果好。结论 纵隔局灶性透明血管型 Castleman 早期无明显症状, 临床易误诊, 早期手术效果良好。

关键词:纵隔; 局灶性; Castleman 病; 透明血管型

doi:10.3969/j.issn.1009-6469.2017.05.028

Mediastinal focal transparent vascular Castleman disease: a case report

ZHANG Xuexi^a, LI Wenya^a, JIA Xinshan^b, ZHANG Zhe^a, YU Zhenglun^a, ZHANG Qigang^a

(a. Department of Thoracic Surgery, b. Department of Pathology, The First Hospital of China Medical University, Shenyang, Liaoning 110000, China)

Abstract: **Objective** To investigate the diagnosis and treatment of Castleman disease, which is a focal transparent angiotype, and to reduce clinical misdiagnosis. **Methods** The clinical data of the focal transparent angiotype Castleman were analyzed retrospectively. The clinical features and imaging characteristics of the patient was summarized in combination with the diagnosis and treatment of the patient and relative references. **Results** The diagnosis depends on pathology and immunisation. For single-center Castleman patients surgery is a good treatment. **Conclusion** Early clinical symptoms of mediastinal focal transparent vascular Castleman disease are not specific which tend to be misdiagnosed. Early surgery is a good treatment for this disease.

Key words: Mediastinal; focal; Castleman disease; Transparent vascular

Castleman 病 (CD) 是由 Castleman 于 1956 年首次报道, 故又称为 Castleman 综合征^[1]。本病是一种罕见的原因不明的以淋巴组织增生为特征的增生性疾病, 又称血管滤泡性淋巴组织增生、巨大淋巴结病或血管瘤性错构瘤^[2]。CD 病理学分为透明血管型、浆细胞型和混合型 3 种; 临床上分为单中心性 Castleman 病 (UCD) 和多中心性 Castleman 病 (MCD); CD 以胸内纵隔最常见, 也可见于腹腔、颈部及腋窝等部位。CD 缺乏特征性临床表现及影像学特征, 临床工作中容易漏诊及误诊^[3]。为提高临床工作者对 CD 的认识, 减少不必要的漏诊及误诊, 现将中国医科大学附属第一医院 2016 年 10 月收治的 1 例纵隔局灶性透明血管型 CD 报道如下。

基金项目: 国家自然科学基金面上项目 (81370100); 辽宁省自然科学基金资助项目 (2015020561); 中国医科大学附属第一医院科学研究基金 (fsh1514)

作者简介: 张学习, 男, 硕士研究生

通信作者: 张其刚, 男, 教授, 博士生导师, 研究方向: 肺癌的早期诊断及微创治疗, E-mail: zqg6256@163.com

1 临床资料

女性病人, 31 岁, 因“体检发现前纵隔肿物 3 个月”入院。病人 3 个月前常规体检行胸部平扫 CT 检查发现前纵隔占位性病变。入院体格检查: 体温 36.6℃, 脉搏 78 次/分钟, 呼吸 18 次/分钟, 血压 136/84 mmHg。查体未见阳性体征。入院后行心电图提示窦性心律, 正常范围心电图; 心脏彩超回示心内结构及血流未见异常, 静息状态下左室整体收缩功能正常; 肺功能回示肺通气功能正常, 小气道功能正常, 通气储量百分比为 93.3%; 颅脑 CT 未见异常; 全身骨显像 (ECT) 提示右侧第 11 后肋骨代谢增高, 良性病变改变不排除, 建议定期复查; 肝胆胰脾肾超声提示脂肪肝、胆囊息肉; 双下肢深静脉彩超未见异常。血常规、尿常规、肝功能、肾功能、血离子、传染病及肿瘤标志物未见异常。行肺部增强 3D-CT (64 排) 检查所见前纵隔类圆形稍低密度影, 直径约 4.5 cm (图 1, 2 所示), 边界清晰, 平扫 CT 值约为 51 HU, 增强扫描可见均匀强化, CT 值约为 77 HU; 诊断意见为前纵隔占位性病变, 良性可能性大, 疑似为胸腺瘤。

病人入院后积极完善各项理化检查, 于入院后

第5天全麻下行经胸腔镜前纵隔肿物切除术,术中见肿物位于前上纵隔胸腺区、上腔静脉前缘,与上腔静脉无粘连。肉眼见肿物直径约4.5 cm×4.0 cm×2.5 cm,紫红色,包膜完整,切面实性,质地柔软。镜下所见淋巴组织增生明显,淋巴滤泡数目增多,小血管管壁玻璃样变性。免疫组化结果 C3:CK(-),CK19(-),CK20(-),CD20(滤泡+),CD3(间区+),CD5(间区+),TdT(少数细胞+),CD1a(-),Ki67(+15%),CD34(血管+),CD38(少数细胞+),Bcl-2(滤泡-),CD21(滤泡+),Cyclin D1(-);免疫组化结果支持 Castleman 病(透明血管型)。病人术后恢复良好,于术后第6天顺利出院。



图1 胸部 CT 纵隔窗(箭头所示的位置为病灶)



图2 胸部 CT 纵隔窗三维重建(箭头所示的位置为病灶)

2 讨论

CD 的病因和发病机制尚不十分明确。Lachant 等^[4]于1985年报道了2例男性同性恋获得性免疫缺陷症(AIDS)病人同时患有卡波西肉瘤和 MCD,这是第一次将 MCD 与 HIV 相关性卡波西肉瘤联系起来。随后有学者在 90% 以上的 HIV 相关性卡波西肉瘤中分离出一种独特的序列,并被证实来自于人类疱疹病毒 8(HHV-8)^[5]。近年来有学者发现 IL-6 的表达与 CD 各亚型及系统损害症状密切相关^[6]。也有学者通过不同的方法手段证实 VEGF 在不同类型的 CD 病人淋巴结内高表达^[7]。Cohen 等^[8]证实淋巴结产生的 IL-6 可以诱导浆细胞旁分泌 VEGF 以及受累淋巴结淋巴滤泡间血管增生。

CD 缺乏特征性临床特征,可以发生于淋巴结存在的任何部位,60%~70%发生于胸部纵隔,10%~14%发生于颈部,5%~10%发生于腹部,2%~4%发生于腋部^[9]。CD 可以发生在任何年龄,UCD 病中透明血管型女性多见,约占 66%,平均发病年龄 30 岁;浆细胞型多见于男性,约占 75%,发病年龄 3~45 岁。MCD 病人发病年龄较 UCD 病人大,平均年龄 40 岁^[10]。UCD 多位于纵隔,病理类型多为透明血管型,临床上多无明显的症状,多为

体检时发现,但病灶较大时可有局部压迫症状,如胸闷、气短及上腔静脉综合征等;MCD 以浆细胞型及混合细胞型多见,病人除有多部位淋巴结肿大外还可伴有全身症状,如肝脾肿大、发热、高免疫球蛋白血症、血小板减少及肝功能异常等^[11]。

UCD 行胸部 CT 平扫时发现肺门或纵隔孤立性淋巴结肿大,UCD 病灶多较 MCD 病灶大,境界清楚,密度均匀,增强扫描早期均匀显著强化,延迟扫描持续强化,强化程度与大血管相仿。MCD 常表现为一组或多组淋巴结肿大,MCD 病灶多小于 UCD 病灶,增强扫描多成轻至中度强化^[12]。因为 CD 临床表现多种多样且病变部位各异,往往难以早期诊断,明确诊断需要依靠病理和免疫组织化学检查。对于胸部 CD 需要与纵隔及肺门淋巴结肿大性疾病相鉴别,主要有淋巴瘤、结节病、淋巴结结核及淋巴结转移等。

目前对于 CD 尚无特效治疗方法,现在的治疗方案主要是根据临床和病理类型选择,对于单纯的 UCD 首选手术切除,对于不能切除或不能完全切除的 UCD 应联合放疗及化疗;对于多系统受损的 MCD 争取局部切除,术后辅以放疗、化疗、类固醇激素治疗及免疫治疗等^[13]。UCD 和部分 MCD 经手术完全切除肿大的淋巴结可以获得较好的愈后;对于大多数 MCD,尤其是浆细胞型 MCD 一般预后较差,多因合并严重感染或转化为恶性淋巴瘤、浆细胞瘤及卡波西肉瘤而死亡。

参考文献

- [1] CASTLEMAN B, IVERSON L, MENENDEZ VP, Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma[J]. Cancer, 1956, 9(4): 822-830.
- [2] 张之南, 沈悌. 血液病诊断及疗效标准[M]. 2 版. 北京: 科学出版社, 1998: 360-363.
- [3] 刘芳, 李红华, 金斗, 等. 4 例 Castleman 病临床观察及文献分析[J]. 中国临床医学, 2007, 14(2): 270-271.
- [4] LACHANT NA, SUN NC, LEONG LA, et al. Multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia(Castleman's disease) followed by Kaposi's sarcoma in two homosexual males with the acquired immunodeficiency syndrome(AIDS)[J]. Am J Clin Pathol, 1985, 83(1): 27-33.
- [5] CHANG Y, CESARMAN E, PESSIN MS, et al. Identification of herpesvirus like DNA sequence in AIDS-associated Kaposi's sarcoma[J]. Science, 1994, 266(5192): 1865-1869.
- [6] 赖玉梅, 李敏, 刘翠琴. IL-6 在 Castleman 病中的表达及其临床病理学意义分析[J]. 中华血液杂志, 2013, 34(5): 404-408.
- [7] NISHI J, ARIMURA K, UTSUNOMIYA A, et al. Expression of vascular endothelial growth factor in sera and lymph nodes of the plasma cell type of Castleman's disease[J]. Br J Haematol, 1999, 104(3): 482-485.