

论著

颈部Castleman病的诊断和治疗

Published at: June 30, 2014 [2014年第34卷第3期](#)周非¹, 易恩欢¹, 杨明¹, 钟启宝¹¹长沙市第三医院耳鼻咽喉科, 长沙 410015

通讯作者 非周 Email: cszhoufei@126.com

DOI: 10.11714/j.issn.2095-6959.

基金:

摘要

目的: 总结颈部Castleman病(Castleman's disease, CD)的临床与病理特征, 探讨其诊断与治疗方法。方法: 回顾性分析长沙市第三医院2000年至2012年确诊的5例颈部CD患者的临床资料, 包括临床特点、病理诊断、治疗和预后。结果: 5例均经病理诊断为单中心型透明血管型CD。均行手术切除, 随访12个月以上, 仅1例在术后14个月复发, 再次行手术切除, 随访62个月无复发。结论: 颈部CD多为单中心型透明血管型, 病理切片检查是其主要诊断方法, 手术切除是有效的治疗方法。

关键词: [Castleman病](#); [颈部](#); [诊断](#); [治疗](#)

Diagnosis and treatment for Castleman's disease in the neck

ZHOU Fei¹, YI Enhuan¹, YANG Ming¹, ZHONG Qibao¹¹ Department of Otolaryngology, Third Hospital of Changsha, Changsha 410015, China

Abstract

Objective: To determine the diagnostic and treatment strategies for Castleman disease (CD) through analysis of the clinical and pathological features in the neck. Methods: We retrospectively analyzed the clinical features of 5 patients of CD in the neck from 2000 to 2012 in the Third Hospital of Changsha. Results: Five patients were diagnosed as unicentric CD of hyaline-vascular type. They were performed complete surgical resection. One patient suffered mass recurrence in the neck 14 months after surgery but no recurrence was seen during the follow-up 62 months after the mass resection again. Conclusion: CD in neck is often unicentric and hyaline-vascular type and can be diagnosed by pathological examination. Surgical resection is effective.

Keywords: [Castleman's disease](#); [neck](#); [diagnosis](#); [therapy](#)

1 资料与方法

1.1 临床资料

长沙市第三医院耳鼻咽喉科从2000年至2012年共收治颈部CD患者5例(表1), 其中男性3例, 女性2例, 年龄16~42岁。主要临床表现均为颈部无痛性肿块, 无发热等不适, 个别病例因肿块较大有局部发胀感。所有患者经腹部B超和胸部CT扫描及全身体格检查排除其他部位肿块, 血常规、肝肾功能检查均无异常, 经颈部CT扫描确定肿块部位和大小。5例均经手术完整切除肿块, 术后经病理切片确诊。术前、术后未行放射治疗(放疗)和化学治疗(化疗)。

1.2 随访

随访截止时间: 2013年12月。随访方法: 门诊和电话随访相结合。

2 结果

5例均行手术切除, 对手术切片组织进行病理检查后确诊为CD, 按Frizzera描述的病理特点进行病理分型^[1], 5例均为透明血管型, 均属于单中心型(图1)。5例的随访资料完整, 随访时间12~134个月(表1)。1例在术后14个月复发, 再次行手术切除, 随访62个月无复发, 其余4例无复发。

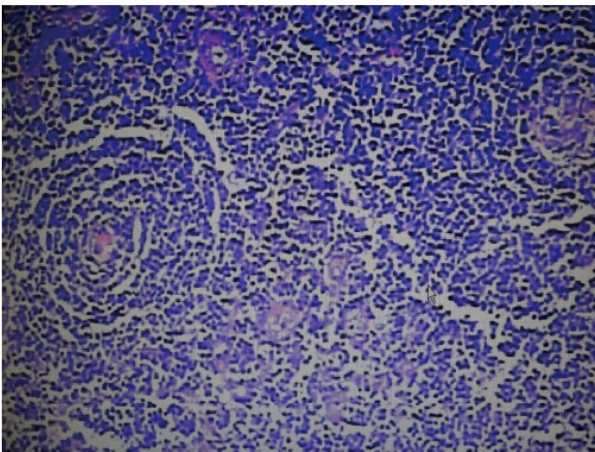


图1 颈部单中心型透明血管型Castleman病的石蜡切片病理诊断图(HE, ×200)

Figure 1. Paraffin pathological feature of cervical unicentric

hyaline vascular Castleman's disease (HE, × 200)

Visible lymphocyte is peripheral vascular wall cluster around the hyaline degeneration, with small blood vessel into the follicular center.

表 1 5 例患者的临床资料及结果**Table 1 Clinical features and results of 5 patients with CD**

病例	性别	年龄 / 岁	颈侧	肿块大小	随访时间 / 月	随访结果
1	男	29	右侧	2.0 cm × 2.0 cm	134	无复发
2	女	16	双侧	5.0 cm × 2.0 cm(右); 2.5 cm × 2.0 cm(左)	76	右侧 14 个月复发, 再次手术切除后无复发
3	男	42	左侧	8.0 cm × 7.0 cm	35	无复发
4	男	27	左侧	2.0 cm × 1.5 cm	27	无复发
5	女	30	左侧	4.0 cm × 3.0 cm	12	无复发

3 讨论

CD病因不清。目前认为多中心型CD可能与与人疱疹病毒8型(human herpesvirus-8, HHV-8)感染有关, 研究^[8]表明多中心型CD的症状轻重与HHV-8病毒负荷量呈正相关, 患者体内HHV-8呈高度复制状态, 抗病毒治疗可能会缓解多中心型CD患者病情。迄今还没有发现单中心型CD与HHV-8感染有关的依据^[4-6]。研究^[9]提示CD与白介素-6(IL-6)过度分泌有关。本文5例单中心型CD患者均较年轻, HIV检查都是阴性, 但未行HHV-8检查, 难以分析其病因。

单中心型CD主要表现为局部的淋巴结肿大, 可伴有局部的压迫刺激症状, 诊断标准为: 特征性的病理学改变、单个区域巨淋巴结肿大及排除已知病因^[4]。本组5例的临床表现均为颈部无痛性肿块, 其中4例颈部肿块位于单侧, 即一组淋巴结部位, 1例为双侧颈部肿块, 5例全身其他部位无肿块。多中心型CD为多处淋巴结肿大, 80%以上伴有非特异性全身症状, 如体质量减轻、发热、乏力、肝脾肿大、贫血、血清铁及总铁结合力下降、血沉增快、球蛋白及低白蛋白血症、骨髓中浆细胞增多、肝肾功能异常、周围神经病变等, 同时伴有多个系统受累症状如肾综合征、甲状腺功能低下、干燥综合征和血小板减少等。多中心型CD易伴发感染, 可并发卡波西肉瘤或B细胞淋巴瘤等。多中心型多采纳Frizzera提出的诊断标准: 1)特征性的病理学改变; 2)淋巴结明显肿大并累及多处外周淋巴结; 3)多系统受累表现, 包括神经系统、肝、脾、肾、骨髓等; 4)排除已知的病因^[4]。

病理学上可将CD分为透明血管型(约78%)、浆细胞型(约10%~20%)和混合型(<10%)。单中心型CD大多为透明血管型, 病理学特点为: 1)细小滤泡透明样增生; 2)滤泡内血管增生, 管壁玻璃样变性; 3)小淋巴细胞呈环层状排列似“同心圆”或“洋葱皮”样结构。本组5例病理学检查均符合透明血管型的病理学特征^[1-2]。多中心型CD大多为浆细胞型, 病理特点为: 滤泡生发中心增生, 滤泡间大量浆细胞浸润, 血管增生呈血窦样, 玻璃样变不明显。术前行细针穿刺细胞学检查, 在透明血管型CD的细胞中常见淋巴滤泡增生, 滤泡内淋巴细胞、嗜酸性粒细胞、免疫母细胞混合, 偶见里-斯(Reed-Sternberg)细胞; 在浆细胞型CD的细胞中, 滤泡增生, 大量浆细胞浸润, 浆细胞内可见Russell小体, 偶见免疫母细胞。临床上行细针穿刺细胞学检查时可因发现单个大细胞和里-斯细胞而误诊为Hodgkin's淋巴瘤。透明血管型CD经细针穿刺细胞学检查难以确诊, 有下列细胞形态学发现提示本病: 1)存在较多椭圆至圆形细胞, 细胞质边界不清, 核大核染色清晰或粗糙, 细胞轮廓不规则, 像皱折的纸张; 2)细胞学涂片背景显示多种形态的小淋巴细胞^[4]。本组5例均是在术后经病理切片确诊为单中心型CD, 因为其特征性的病理学改变, 病理切片检查较容易诊断。本文5例术前均未行细针穿刺细胞学检查。

CD的影像学检查具有一定的特征性。单中心型通常仅累及单个淋巴结, 部分病例亦可累及一组淋巴结, 表现为主灶周围多个卫星灶, CT平扫示颈淋巴结分布区域圆形、类圆形或分叶状软组织肿块伴或不伴卫星灶, 边界多清楚锐利, 具完整包膜, 密度均匀, 其中5%~10%病灶中央可见斑点状或分枝样高密度钙化。CT增强扫描示动脉早期肿块明显强化, 强化程度基本与颈总动脉增强改变同步, 延迟期呈持续中度强化^[4]。多中心型CD常表现为多系统受累, 增强扫描呈轻度强化, 此型缺乏影像特异性。MRI表现为均匀等T1稍长T2信号, 病灶内或边缘可见迂曲扩张的流空血管为典型特征。颈部CD应注意与转移癌、副神经节细胞瘤、颈动脉体瘤、淋巴瘤等鉴别。

多中心型CD常采用阿霉素、长春新碱、环磷酰胺、氮芥等药物化疗, 其他治疗包括IL-6单克隆抗体和转录因子抑制剂苏拉明(suramin), 预后较差, 生存期多在14~30个月, 主要死因是严重感染、多器官功能衰竭及转化为淋巴瘤^[4]。单中心型CD的治疗方法主要为手术切除, 手术切除治愈率可接近100%, 必要时可结合放、化疗, 预后良好。若局部病变不适合手术切除, 可选择放疗, 有效率高达72%。本文5例颈部单中心型CD均采用手术切除肿块, 其中4例无复发, 1例在术后14个月颈部肿块复发, 再次行手术切除, 随访62个月无复发, 表明手术治疗是颈部单中心型CD的有效治疗方法。

参考文献

- 陈菲, 张庆庆, 陆东辉, 等. 4例颈部Castleman病的临床病理分析[J]. 华西口腔医学杂志, 2013, 31(1): 96-98.
CHEN Fei, Zhang Qingqing, LU Donghui, et al. Castleman disease in head and neck: Report of four cases with clinicopathologic analysis[J]. West China Journal of Stomatology, 2013, 31(1): 96-98.
- 郑昌成, 吴竞生. Castleman病的病因研究与治疗现状[J]. 国际病理科学与临床杂志, 2007, 27(4): 319-323.
ZHENG Changcheng, WU Jingsheng. Etiology and current status of management of Castleman disease[J]. International Journal of Pathology and Clinical Medicine, 2007, 27(4): 319-323.
- Shah D, Darji P, Lodha S, et al. Unicentric Castleman's disease of abdomen[J]. J Radiol Case Rep, 2013, 7(3): 26-33.
- Kaplan LD. Human herpesvirus-8: Kaposi sarcoma, multicentric Castleman disease, and primary effusion lymphoma[J]. Hematology Am Soc Hematol Educ Program, 2013, 2013: 103-108.
- Rohner E, Wyss N, Trelle S, et al. HHV-8 seroprevalence: a global view[J]. Syst Rev, 2014, 3: 11.
- Roca B. Castleman's disease. A review[J]. AIDS Rev, 2009, 11(1): 3-7.
- 陈晓峰, 韩辉, 李永红, 等. 局灶性Castleman病17例报告并文献复习[J]. 癌症, 2008, 27(3): 315-318.
CHEN Xiaofeng, HAN Hui, LI Yonghong, et al. Local Castleman's disease: A report of 17 cases of literature review[J]. Chinese Journal of Cancer, 2008, 27(3): 315-318.
- Gill MK, Suri V, Dubey VK, et al. Cytological diagnosis of Castleman's disease of the soft tissue[J]. J Cytol, 2013, 30(3): 213-215.
- 邵姗, 谭静, 徐先发. 颈部血管滤泡淋巴瘤组织增生病的诊断与治疗[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2009, 16(1): 26-30.
SHAO Shan, TAN Jing, XU Xianfa. Diagnosis and treatment of Castleman disease in the neck[J]. Chinese Journal of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, 2009, 16(1): 26-30.

