

· 病例报告 ·

小网膜 Castleman 病一例

刘志成 于金海 王大广 夏明杰 所剑

患者,女性,62岁,体检发现胃肿物1周后于2016年12月12日就诊于吉林大学第一医院胃结直肠外科,体格检查及实验室检查均无明显异常,腹部彩超:肝胃之间可见一3 cm×3 cm 肿物,肿物与胃小弯侧胃壁关系密切,低回声边界清楚。胃增强CT示胃体小弯侧旁见结节影,大小为3.5 cm×3 cm,不均匀强化,病变边缘较光滑,与肝左外叶及胃小弯紧邻,见图1,初诊胃胃肠间质瘤(gastrointestinal stromal tumor, GIST)。于2016年12月14日行手术探查,肝胃韧带旁胃体小弯侧可见一边界清楚的圆形肿物,分离后肿物与胃壁不相连,考虑肿物来源小网膜,可除外胃GIST,术中快速冰冻切片见淋巴滤泡增生,镜下可见增大的淋巴滤泡样结构,血管内皮肿胀,管壁增厚,血管周围有嗜酸性物质分布,见图2。术后病理诊断:透明血管型(hyaline-vascular type, HV)。术后第4天顺利出院,术后随访半年无不适。

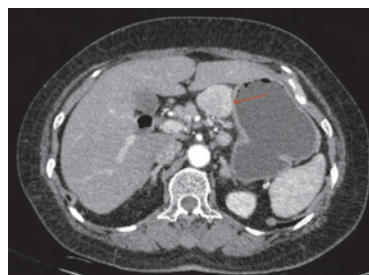


图1 肿物与胃小弯侧胃壁分界不清

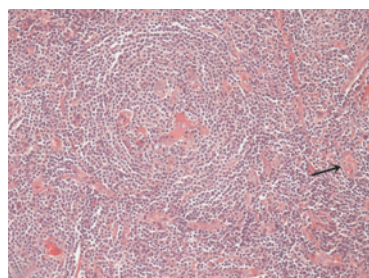


图2 肿物苏木精-伊红染色病理(x100):镜下可见增大的淋巴滤泡样结构(图片中央),血管内皮肿胀,管壁增厚,血管周围有嗜酸性物质分布(黑色箭头所示)

讨论 Castleman 病(Castlesman disease, CD)又称巨大淋巴滤泡病或血管滤泡性淋巴滤泡增生症,是一种少见的淋巴滤泡增生性疾病,其发病机制尚不明确,可能与慢性炎症反应、免疫力低下以及免疫功能紊乱有关。CD 少见,每年21~25/100万人发病,多见于40~50岁成人,女性多于男性,亚洲人更为常见^[1]。根据淋巴滤泡受累范围及器官受累情况可分为单中心型CD(unicentric CD, UCD)和多中心型CD(multicentric CD, MCD),UCD 约占90%,MCD 约占10%^[2]。就本病例而言,术前肺部及腹部CT检查仅发现腹腔内单发病灶,术后行彩超检查未发现全身浅表淋巴结肿大,因此属于UCD。UCD 发病多呈惰性过程,其典型表现为无痛性的单个淋巴结肿大,可发生于任何部位,好发部位依次为纵隔(70%)、颈部(15%)、腹盆腔(12%)、腋窝(3%)^[2]。通常于体检或无意中发现,病变增大压迫邻近器官可引起胸痛、咯血、呼吸困难、腹痛、腰痛等症状。UCD 少有全身症状和实验室检查异常,在影像学上也缺乏特异性的表现。腹膜后及肠系膜来源的UCD 应注意与胃GIST及神经源性肿瘤、平滑肌肉瘤、异位嗜铬细胞瘤、纤维肉瘤等相鉴别^[3]。因此难以仅依据临床表现来确诊UCD。本案例无任何临床症状,实验室检查也无异常,因病变胃体小弯侧胃壁分界不清,增强CT病变强化明显误诊为胃GIST。就本病例而言,术中发现肿物未与胃壁相连,术后我们仔细回顾性地阅读CT片,发现肿块与胃小弯侧胃壁紧邻,并非来源于胃壁肌层,如能进一步行超声胃镜检查不难除外胃GIST,这也提示临床医生的思维不能过于简单。MCD 表现为多个淋巴结、多个器官、甚至多个系统先后或同时受累,常伴有发热、乏力、血沉增快、血细胞减少、高丙种球蛋白血症、肝脾肿大等全身症状,更易合并或并发自身免疫性疾病如系统性红斑狼疮、干燥综合征、类风湿性关节炎、特发性血小板减少、POEMS 综合征。POEMS 综合征是一种与浆细胞病有关的多系统病变,临床上以多发性周围神经病、脏器肿大、内分泌障碍、M 蛋白血症和皮肤病变为特征,取各种病变术语英文首字母组合命名为POEMS 综合征^[1-2]。

UCD 因缺乏特异性的临床表现及影像学特点,需手术切除病灶后,行组织病理学检查才能确诊。根据组织病理学特征CD 分为透明血管型CD(HV-CD),占80%~90%;浆细胞型CD(plasma cell type, PC-CD),占10%~20%;混合型(mixed type, MT-CD),少见^[2]。HV-CD 主要表现为淋巴滤泡增生,生发中心萎缩,伴有玻璃样变的毛细血管增生。PC-CD 则表现为生发中心明显,滤泡间质中以大量成熟浆细胞为主,血管增生不明显。混合型则在同一淋巴结内同时显示HV型和

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2018.11.021

作者单位:130021 长春,吉林大学第一医院胃结直肠外科

通信作者:所剑, Email: suojian0066@126.com

作者简介:刘志成,男,1985年6月出生,在职博士,主治医师, Email: 343522727@qq.com; 所剑,男,1957年8月出生,博士,主任医师,教授,博士生导师

PC 型的形态学改变。UCD 中最常见病理类型是 HV 型,占 76%~91%,MCD 最常见病理类型是 PV 型,占 77%^[4]。

对于 UCD 患者,无论其病理分型是 HV 还是 PC,手术是治疗 UCD 的金标准,完整的手术切除可达到治愈,5 年生存率高达 95.3%^[5]。对于手术未能完整切除的 UCD,术后也能获得长期缓解^[2,5]。单纯放疗也能使 UCD 患者达到完全缓解,而且放疗损伤小、并发症少,因此有学者认为放疗较手术而言对更有利于 UCD 患者,但此仅为个案报道^[6]。对于局部进展不可完整切除的 UCD 也可考虑予以单纯化疗,或放疗病灶缩小后再行手术治疗。对于 MCD 患者,首选治疗是化疗,但无标准化疗方案,常选择 CHOP 方案,也有以激素、干扰素、沙利度胺、利妥昔单抗及造血干细胞移植治疗者,患者疗效和预后差异较大,中位生存期从数周到十年不等,5 年生存率达 61.1%^[5],合并有 POEMS 综合征的 MCD 预后更差^[4],脓毒症、全身炎症反应导致的多器官功能衰竭及恶变(淋巴瘤)是 MCD 患者的主要死因^[7]。手术治疗主要用于减轻压迫或梗阻等症状,术前应谨慎评估^[5]。

综上所述,CD 是一种异质性疾病。UCD 发病呈慢性过程,与胃 GIST 等占位性病难以鉴别,容易误诊,病理类型以 HV 型多见,首选手术治疗,可治愈,预后良好。MCD 临床表现复杂,可累及多个器官、多个系统,可合并多种自身免疫性疾病,病理类型以 PC 型多见,治疗方面应首选化疗,预后较差。

参 考 文 献

[1] Munshi N, Mehra M, Vand VH, et al. Use of a claims

database to characterize and estimate the incidence rate for castleman's disease[J]. *Leukemia & Lymphoma*, 2015,56(5): 1252-1260. DOI:10.3109/10428194.2014.953145.

[2] Bracale U, Pacelli F, Milone M, et al. Laparoscopic treatment of abdominal unicentric castleman's disease: a case report and literature review[J]. *Bmc Surgery*, 2017,17(1):38. DOI: 10.1186/s12893-017-0238-6.

[3] Oida Y, Shimizu K, Mukai M, et al. FDG-PET and diffusion-weighted MR imaging appearance in retroperitoneal Castleman's disease: a case report.[J]. *Clinical Imaging*, 2008,32(2):144-146. DOI:10.1016/j.clinimag.2007.08.020.

[4] Dispenzieri A, Armitage JO, Loe MJ, et al. The clinical spectrum of Castleman's disease. [J]. *American Journal of Hematology*, 2012, 87(11):997-1002. DOI: 10.1002/ajh.23291.

[5] Talat N, Belgaumkar AP, Schulte KM. Surgery in Castleman's disease: a systematic review of 404 published cases[J]. *Annals of Surgery*, 2012,255(4):677-684. DOI:10.1097/SLA.0b013e318249dcdc.

[6] Noh OK, Lee SW, Lee JW, et al. Cases report of unicentric Castleman's disease: revisit of radiotherapy role[J]. *Radiation Oncology Journal*, 2013,31(1):48-54. DOI:10.3857/roj.2013.31.1.48.

[7] Casper C. The aetiology and management of Castleman disease at 50 years: translating pathophysiology to patient care [J]. *British Journal of Haematology*, 2015,129(1):3-17. DOI:10.1111/j.1365-2141.2004.05311.x.

(收稿日期:2017-08-17)

(本文编辑:万晓梅)

关于中华医学会系列杂志投稿网址的声明

为维护广大读者和作者的权益以及中华医学会系列杂志的声誉,防止非法网站假冒我方网站诱导作者投稿、并通过骗取相关费用非法获利,现将中华医学系列杂志稿件管理系统网址公布如下,请广大作者加以甄别。

1. “稿件远程管理系统”网址:中华医学会网站(<http://www.cma.org.cn>)首页的“业务中心”栏目、中华医学会杂志社网站(<http://www.medline.org.cn>)首页的“稿件远程管理系统”以及各中华医学会系列杂志官方网站接受投稿。作者可随时查阅到稿件处理情况。

2. 编辑部信息获取:登录中华医学会杂志社网站(<http://www.medline.org.cn>)首页,在《中华医学会系列杂志一览表》中可查阅系列杂志名称、编辑部地址、联系电话等信息。

3. 费用支付:中华医学会系列杂志视杂志具体情况,按照有关规定,酌情收取稿件处理费和版面费。稿件处理费作者在投稿时支付;版面费为该稿件通过专家审稿并决定刊用后才收取。

特此声明。

中华医学会杂志社