文章编号:1000-5404(2006)08-0847-03

论著

14例胸内Castleman病临床病理学特征分析

王 波,周乃康,张 竞,梁朝阳,柳 曦,田晓东,刘 颖 (解放军总医院胸外科,北京 100853)

提 要:目的 探讨胸内Castleman病(CD)的临床病理学特征。**方法** 回顾分析经病理检查确诊的14例胸内Castleman病的组织病理切片与临床资料。**结果** 临床分型,局限型11例,表现为局部淋巴结肿大,多中心型3例,表现为多部位淋巴结肿大。组织病理学分型,透明血管型(HV)9例、浆细胞型(PC)2例,混合型(Mix)3例。所有病例术后均生存,其中11例局限型和2例多中心型CD术后无复发。1例多中心Mix型患者于术后第4年、第9年各复发1次,均再次手术治疗。**结论** CD临床诊断很困难,最后诊断依赖组织病理学检查。胸内局限型CD和部分多中心型CD经彻底手术可获治愈;部分胸内多中心型CD手术治疗效果不佳,应辅助其他综合治疗。

关键词:Castleman病;胸内巨大淋巴结增生;临床病理学
中图法分类号:R446.8;R733.4;R734 **文献标识码**:A

Clinicopathogical characteristics of intrathoracic Castleman disease: a report of 14 cases

WANG Bo, ZHOU Nai-kang, ZHANG Jing, LIANG Chao-yang, LIU Xi, TIAN Xiao-dong, LIU Ying (Department of Thoracic Surgery, General Hospital of PLA, Beijing 100853, China)

Abstract: Objective To study the clinicopathological characteristics of intrathoracic Castleman disease. **Methods** From 1982 to 2005, 14 patients with intrathoracic Castleman disease underwent surgical treatment, and their clinicopathological data were analyzed retrospectively. **Results** Eleven cases of localized type showed the swelling of regional lymph node and 3 cases of multicentric type showed the swelling of multiple lymph node. According to the histopathologic typing, 9 cases was of hyaline vascular type (HV), 2 cases of plasma type (PC), 3 cases of mixed type (Mix). All patients survived after operation. Eleven cases of located type and 2 cases of multicentric type were of no recurrence, and 1 case of multicentric type recurred twice in the 4th and 9th year after operation. **Conclusion** The diagnosis of CD is based on the histopathological examination and clinical manifestation. For intrathoracic localized type or some multicentric type, CD can be cured by surgical resection. Some patients with CD of intrathoracic multicentric type should be candidates for multimodality therapy.

Key words: Castleman disease; giant lymph node hyperplasia; clinicopathology

Castleman病(CD)又称血管滤泡性淋巴组织增生或巨大淋巴结增生,是一种原因未明的慢性淋巴组织增生性疾病,自1956年由Castlman[1]首先描述。组织病理学分为透明血管型(hyaline vascular type, HV)、浆细胞型(plasma cell type, PC)和混合型(mixed type)[2];临床上又可分为局限型和多中心型两种类型[3]。该病最常发生的部位是胸内,特别是纵隔区域。临床发病罕见,故该病的诊断较困难,为了提高对本病的认识,现将我科自1982-2005年收治的14例胸内CD病的临床病理学特点进行分析研究。

1 资料与方法

男性、女性各7例,年龄(32.62±10.38)岁,年龄范围19~52岁。7例无症状,查体偶然发现,余病例首发症状为:咳嗽3例,胸闷、发热、乏力和盗汗各2例;查体脾大1例,颈部无痛淋巴结肿大1例。发病部位为右上纵隔(5例)、右后纵隔(3例)、左上纵隔(2例)、左肺门(2例)、右肺门(1例)、右肺上叶(1例)。肿块直径1~11.0 cm大小不等,单个存在[平均直径(5.05±1.42) cm]或呈多个聚集[平均直径(2.83±1.91) cm]。

局限型CD病11例,影像学均表现为胸腔内单个局部淋巴结肿大,实验室检查异常表现:肝功能异常4例,贫血和蛋白尿各1例。多中心型CD病3例,1例右颈部淋巴结及右上纵隔

作者简介:王 波(1977-),男,山东省昌邑市人,硕士研究生,医师,主要从事肺癌的临床诊治及微创外科方面的研究。电话:13146274233
通讯作者:周乃康,电话:(010)66939723,E-mail: znkljp@sina.com
收稿日期:2005-12-07;修回日期:2006-02-17

多枚淋巴结肿大外，余2例多枚肿大淋巴结均局限于胸内，实验室检查异常表现：血沉增高、凝血异常、肝功能异常和胸腔积液各2例，蛋白尿、脾大和球蛋白增高各1例。

全组均行手术治疗，方式为彻底切除术野所见的所有肿大淋巴结，其中1例行胸内及右颈部淋巴结清扫术，1例因病变位于右肺上叶行右肺上叶切除术，1例因肿块位于肺门部且与肺动脉和静脉关系紧密，行左肺上叶及肺门部肿物切除术。

2 结果

2.1 病理学

HV型9例，病理学特点为淋巴滤泡样结，淋巴结内淋巴滤泡增生，生发中心萎缩，滤泡间毛细血管显著增生伴玻璃样变，呈环层状排列似"洋葱皮"样结构，可伴有纤维化。PC型2例生发中心明显增大，可有小血管插入其中，滤泡间为连续成片的、密集的、成熟的浆细胞浸润，血管透明样变不明显，未见淋巴窦结构。Mix型3例，组织学改变介于上述两种类型之间。

2.2 预后

术后平均随访时间为87.71个月。11例局限型CD（其中术前放射治疗1例）均生存，无复发，术前有症状6例，术后均消失。多中心型3例，分别随访2、70、119个月，3例均存活，其中1例术后行放射治疗，分别在术后第4年、第9年局部复发各1次，均行手术再次切除。

3 讨论

3.1 临床特点

CD临床上分为局限型和多中心型。局限型表现为一个巨大淋巴结病变；多中心型表现多部位淋巴结受累，常伴有肝脾肿大、贫血，肾功能不全、POEMS综合征[4-6]等，可同时存在Kaposi肉瘤和免疫缺陷综合征[7]。CD最常发生的部位是胸腔，其中局限型占60%～70%。文献报道HV型中女性患者占66%，发病平均年龄30岁；PC型男性较多，男女比例为3∶1，发病年龄在3～45岁之间；多中心型发病年龄较局限型偏大，平均年龄40岁左右[8]。本组局限型CD中HV型9例（82%），女性5例（56%），中位年龄为33岁；3例多中心型平均年龄43岁，与文献报道基本类似。

临床上，局限型CD多发于纵隔，以HV型多见，多无症状，淋巴结肿大明显时可出现局部压迫症状，PC型和Mix型较少，但患者多有发热、疲乏、消瘦、贫血、血沉加快等异常。胸内CD病理学主要为PC型或Mix型，患者有多部位淋巴结肿大并累及外周淋巴结，多有肝脾肿大，常多系统受累，可伴显著的全身症状，实验室检查可有高免疫球蛋白血症和低血清蛋白血症、血小板减少、肝功能异常等[3]。本组11例局限型CD，HV型9例，PC型1例，Mix型1例，无症状者5例（45%），均为HV型，PC型和Mix型各1例均有症状；3例多中心型CD，PC型1例，Mix型2例，有盗汗症状者仅1例，但均有明显的实验室检查异常结果，其中以血沉、肝功能和凝血异常多见。

3.2 组织学特点与鉴别诊断

CD组织学为淋巴组织增生。特点是淋巴结结构基本保持完整，滤泡增生明显及血管增生。HV型特征表现为滤泡生发中心正常或萎缩，伴有血管透明样变，呈"洋葱皮"样结构；PC型突出表现为滤泡生发中心增生，滤泡间质中以浆细胞增多为主；Mix型介于二者之间。以上CD病的表现及特征均非特异性，其中淋巴滤泡间浆细胞增生和浸润的类似变化可见于淋巴结反应性增生及淋巴瘤[2,9,10]。本组组织学误诊1例，外院行活检病理诊断为恶性淋巴瘤，转入本院行手术治疗，术后组织病理检查证实切除肿块为CD病。

CD病需要鉴别的疾病除了淋巴瘤外，还需要与胸腺瘤、血管免疫母细胞性淋巴结病、淋巴结浆细胞瘤等做鉴别诊断。特别容易与淋巴瘤混淆，因为两者：①临床上，均可表现为发热、乏力及淋巴结肿大；②多篇文献报道CD病可并发或恶变为霍奇金和非霍奇金淋巴瘤；③组织学上，在淋巴瘤旁的淋巴结内可出现CD病的组织学形态改变。鉴别点为：①淋巴瘤淋巴结结构破坏严重，生发中心缺乏；②淋巴瘤中的淋巴浆样淋巴瘤，其主要细胞是单克隆性淋巴浆样细胞，而CD病增生的浆细胞为多克隆性；③霍奇金淋巴瘤有R-S细胞，CD病缺乏R-S细胞[10]。

3.3 治疗与预后

对于胸内局限型CD，一般认为只要诊断明确就是手术适应证。除常规开胸手术方法外，近年有文献报道应用电视胸腔镜也可安全切除CD病灶[9]。手术彻底切除后可获治愈，但如果首次手术切除不彻底，就有复发的可能，复发者可再次行手术切除。值得注意的是HV型的血供非常丰富，术中易大量出血，本组有1例因出血过多，术中暂时阻断肺动静脉后才得以切除，因此对CT或MR增强后明显强化的病例，如条件允许可行血管造影检查，这样既可显示病灶血供情况，又可进行滋养血管栓塞以减少术中出血。胸内多中心型CD目前缺乏满意的治疗方法，多采用手术、化疗、放疗及生物治疗等多种方法联合应用[3,9]。胸内病变淋巴结肿大显著且可手术切除者，多建议行手术治疗。淋巴结受累范围较广、术中剥离时出血过多或肿块与重要脏器紧密粘连无法彻底切除者，术后可酌情给予放射治疗。但放疗对胸内多中心型CD的疗效尚不肯定。本组共2例多中心型CD行放射治疗，其中1例术前局部放射治疗导致肿块与邻近的气管形成严重的粘连，术中主支气管膜部撕裂，增加手术风险；另有1例在术后行放射治疗，但仍复发2次。

胸内局限型和部分多中心型CD经手术彻底切除

肿大淋巴结后，临床症状可迅速消失，预后较好。本组11例局限型和2例多中心型CD术后均获生存，症状消失，无复发和转移。1例多中心Mix型CD术后联合放射治疗，在第4年、第9年局部复发各1次，再次给予手术切除联合放射治疗，现仍生存良好。但近年来有文献报道多中心型CD预后较差，特别是PC型，易复发或发展成卡波肉瘤、非霍奇金淋巴瘤、霍奇金病而导致死亡[3,4]。

参考文献：

[1] CASTLEMAN B, IVERSON L, MENENDEZ V P. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma[J]. Cancer, 1956, 9(4): 822-830.
[2] KELLER A R, HOCHHOLZER L, CASTLEMAN B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations[J]. Cancer, 1972, 29(3): 670-683.
[3] BOWNE W B, LEWIS J J, FILIPPA D A, *et al*. The Management of unicentric and multicentric Castleman's disease: a report of 16 cases and a review of the literature[J]. Cancer, 1999, 85(3): 706-717.
[4] KIM D E, KIM H J, KIM Y A, *et al*. Kaposi's sarcoma herpesvirus-associated Castleman's disease with POEMS syndrome[J]. Muscle Nerve, 2000, 23(3): 436-439.
[5] 周乃康，孙玉鹗，黄孝迈. 胸腔内巨大淋巴结增生[J]. 中华外科杂志，1992，30(2)：83，8.
[6] 张连斌，孙玉鹗. 纵隔巨大淋巴结增生症的诊断及外科治疗[J]. 中华胸心血管外科杂志，2001，17(1)：19-21.
[7] SCHULZ T F. The pleiotropic effects of Kaposi's sarcoma herpesvirus[J]. J Pathol, 2006, 208(2): 187-198.
[8] Gotway M B, Elicker B M, Leung J W. Enhancing thoracic lymphadenopathy: uncommon etiologies but limited diagnostic considerations. Clinical Pulmonary Medicine[J]. 2005, 12(3): 200-203.
[9] SEIRAFI P A, FERGUSON E, EDWARDS F H. Thoracoscopic resection of Castleman disease: case report and review[J]. Chest, 2003, 123(1): 280-282.
[10] 余永伟，周俊才，马大烈，等. Castleman并发Hodgkin病1例报道及文献复习[J]. 临床与实验病理学杂志，1999，15(6)：490-492.

（编辑 张大春）

文章编号：1000-5404(2006)08-0849-01

个案与短篇

超声诊断结节性硬化症伴肾血管平滑肌脂肪瘤2例

白新艳[1]，张 民[2]（[1]解放军第451医院特诊科，西安 710054；[2]第四军医大学西京医院超声诊断科，西安 710033）

1 临床资料

病例1，男性，23岁。因发现左肾积水行左肾导管置入术后半年就诊，无癫痫发作史。查体：智力正常，双侧颊部及颈部散在红褐色丘疹，呈蝶形分布。超声检查：双肾形态不规则，左肾实质区可见数个偏强回声团，其中一个大小为1.0 cm×1.0 cm；右肾实质区可见多个偏低回声团，形态欠规则，内部回声杂乱并可见散在分布的团状强回声，最大一个大小为3.4 cm×3.1 cm，异常区内血流较丰富；双肾实质内另可见数个无回声区。左肾肾盂肾盏可见少量液性暗区及大小为0.6 cm×0.4 cm强回声团，后方伴声影，右肾肾盂肾盏区未见明显异常回声。膀胱壁增厚不光滑，其内可见一个大小为1.9 cm×1.2 cm强回声团，后方伴声影。左肾肾盂、左输尿管及膀胱内可见管道样强回声。超声诊断：双肾多发性血管平滑肌脂肪瘤并囊肿（结节性硬化症），左肾结石并积水、膀胱结石。

病例2，病例1之父，52岁，无癫痫发作史，外院面部病变活检病理诊断为面部血管纤维瘤。查体：智力正常，双侧颊部及颈部许多红色丘疹，部分融合成片。超声检查：双肾形态不规则，双肾实质区均可见多少大小不等的偏低回声区，内部回声杂乱，可见团状或斑片状强回声散在分布。双肾实质内另可见数个无回声区。超声诊断：双肾多发性血管平滑肌脂肪瘤并囊肿（结节性硬化症）。

2 讨论

结节性硬化症是一种少见的常染色体显性遗传疾病，以智力低下、癫痫发作及面部血管纤维瘤为主要临床表现。临床上典型表现不多，而不典型者多见。本病常伴发内脏损伤，其中以肾肿瘤为常见，多为肾血管平滑肌脂肪瘤和肾囊肿，是结节性硬化症最常见死亡原因[1]。肾血管平滑肌脂肪瘤合并结节性硬化症较散发的肾血管平滑肌脂肪瘤侵袭性强，通常多推荐积极的治疗方法[2]。超声检查可早期发现肾脏肿瘤，声像图具有一定特异性，结合病史及临床查体，易作出准确诊断，并且对本病的定期随访也有重要价值。

关键词：超声检查；结节性硬化症；肾血管平滑肌脂肪瘤
中图法分类号：R737.11 文献标识码：B

参考文献：

[1] SHEPHERD C W, GOMEZ M R, LIE J T, *et al*. Causes of death in patients with tuberous sclerosis[J]. Mayo Clin Proc, 1991, 66(8): 792-796.
[2] HARABAYASHI T, SHINOHARA N, KATANO H, *et al*. Management of renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis complex[J]. J Urol, 2004, 171(1): 102-105.

（编辑 栗 嘉）

作者简介：白新艳（1976-），女，新疆维吾尔自治区乌鲁木齐市人，医师，主要从事临床影像学诊断方面的研究。电话：13991951922，E-mail：xinyanbai@163.com

收稿日期：2005-01-23；修回日期：2005-04-12