

· 短篇报道 ·

儿童多中心浆细胞型Castleman病1例报告

黄科峰 金文义 周怡* 方晓熠 邓辉 王燕 宋君 张楠 芦丹
联勤保障部队第九九一医院放射科(湖北襄阳 441003)

【关键词】浆细胞型; Castleman病; 多中心; 儿童

【中图分类号】R322.2+5

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.01.057

Multicentric Plasma Cell Type Castleman's Disease in A Child: A Case Report

HUANG Ke-feng, JIN Wen-yi, ZHOU Yi*, FANG Xiao-yi, DENG Hui, WANG Yan, SONG Jun, ZHANG Nan, LU Dan.

Department of Radiology, 991st Hospital of Joint Logistic Support Force, Xiangyang 441003, Hubei Province, China

Keywords: Plasma Cell Type; Castleman's Disease; Muticentric; Child

Castleman病又称巨大淋巴结增生,也有称血管滤泡性淋巴组织增生,是一组主要累犯淋巴结的异质性增生性疾病,病理类型包括:透明血管型、浆细胞型、混合型。临床分两型:单中心型及多中心型。本病多见于中年患者,以单中心玻璃样血管型最常见,本文报告一例为儿童多中心浆细胞型,非常少见。

1 临床资料

患儿为11岁男童,慢性病程。临床以发热、淋巴结肿大为主要表现,病程1年余,期间体温正常六个月,无皮疹、无关节肿痛,CRP波动于100-274mg/L,寄生虫全套、免疫相关、结核、EB病毒均为阴性,骨穿细胞学、腰穿均未见异常,予抗感染治疗、甲泼尼龙抗炎、丙种球蛋白免疫支持,效果均欠佳。既往史:既往无反复发热、感染病史。查体:神清,精神可,贫血貌,呼吸平稳,壁山及三凹征阴性,口周无发绀,皮肤黏膜未见皮疹,双侧颌下、颈部、腋窝下可触及数个绿豆大小肿大淋巴结,卡疤(-)。鼻粘膜苍白水肿,咽充血,双侧扁桃体二度肿大,未见脓性分泌物。浅表淋巴结未触及肿大。双肺呼吸音粗,未闻及干湿性啰音。心音有力,律齐,各瓣膜听诊区未闻及杂音。腹软,无压痛,反跳痛,肝脾肋下未触及。神经系统查体未见异常。四肢末梢暖。辅助检查: CPR: 186~221mg/L; 脑脊液墨汁染色、常规、生化、细菌涂片及抗酸染色阴性; 骨髓细胞学提

示增生性贫血; 疟原虫检查阴性; PPD检查阴性; 感染标志物8项阴性; 结核及EB病毒阴性; 双侧上下肢血管、双肾及肾上腺血管超声未见异常; 血常规: 白细胞 $8.36 \times 10^9/L$, 中性粒细胞绝对值 $5.71 \times 10^9/L$, 淋巴细胞绝对数 $1.75 \times 10^9/L$, 血红蛋白72g/L, 血小板计数 $428 \times 10^9/L$, CRP241mg/L; 红细胞沉降率119mm/h ↑; 类风湿因子未见升高; EB病毒核心抗原IgG>600IU/mL, EB病毒衣壳抗原IgG96.5IU/mL; EB病毒核酸(细胞外)未见升高; EB病毒核酸(细胞内)504copies/mL ↑; 抗核抗体1:100阳性(+), ANCA未见明显异常; 免疫球蛋白G24.8g/L ↑, 免疫球蛋白A4.07g/L ↑, 免疫球蛋白M3.52g/L ↑, 免疫球蛋白E3300g/L ↑; 补体C31.68g/L ↑, 补体C40.42g/L ↑; 胸腹部增强CT提示双肺多发斑片状模糊阴影, 纵隔、双肺门、双侧腋下及双侧腹股沟多发淋巴结肿大, 未见干酪样坏死, 未见融合(图1-3); PET-CT检查提示(图4)全身多发淋巴结肿大, 轻度异常放射性摄取。影像学诊断: 多系统结节病, 不排除淋巴瘤等肿瘤性病变。

病理诊断: (颌下淋巴结)淋巴结内淋巴组织增生, 滤泡增生, 可见较多浆细胞, 符合浆细胞型castleman病样改变。免疫组化: CD3(+), CD23(滤泡树突网+), CD38(+), CD138(+), CD20(+), Bcl-2(+), CD34(血管+), CD79α(+), KP-1(+), CD45Ro(+). 特殊染色: 六胺银(-). 瑞氏染色(-). 原位杂交: EBER ISH(-).

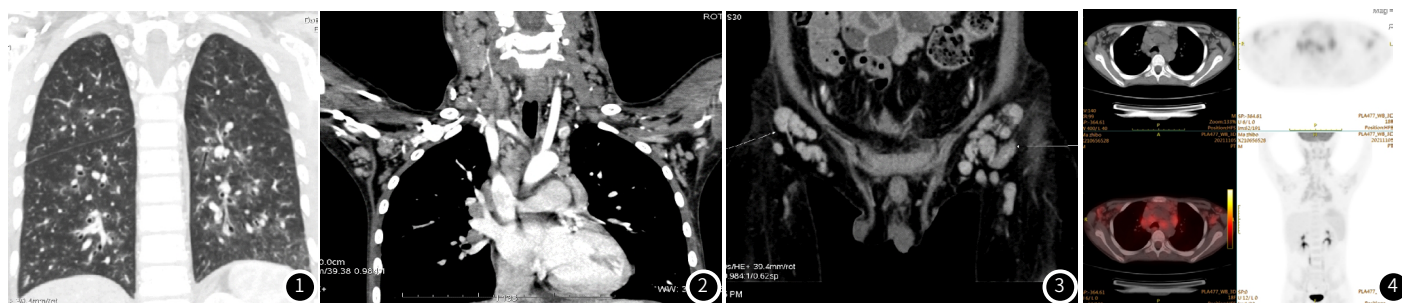


图1 双肺多发斑片状模糊阴影。

图2 双侧颈部、腋下, 双肺门及纵隔多发淋巴结肿大, 密度均匀, 未见融合。

图3 双侧腹股沟多发淋巴结肿大, 密度均匀, 未见融合, 轻度强化。

图4 PET-CT提示全身多发淋巴结肿大, 轻度异常放射性摄取。

(下转第186页)

【第一作者】黄科峰, 男, 主任医师, 主要研究方向: CT、MRI及核医学影像诊断。E-mail: hkf123121@sina.com

【通讯作者】周怡, 女, 主治医师, 主要研究方向: 腹部及关节。E-mail: zhouyi18696234695@qq.com

2 讨论

神经鞘瘤是由雪旺细胞组成的肿瘤病变，故又称雪旺细胞瘤，神经鞘瘤好发于颅神经及脊神经根，起源于周围神经的神经鞘瘤较少见，多以四肢软组织及颈部为主，发生于盆腔腹膜后者则更为罕见，仅占1%^[1]。神经鞘瘤绝大多数都是良性，早期通常无症状，很难被发现，当肿瘤增大，压迫邻近器官产生相应临床症状后而被发现。神经鞘瘤常见于20至50岁的患者，男女均可发生。

Klimo等认为^[2]，骶骨神经鞘瘤可细分为三型：Ⅰ型肿瘤局限于骶骨；Ⅱ型起源于骶骨，但肿瘤扩张到骶骨前或皮下间隙；Ⅲ型位于盆腔或腹膜后。我们的病例表现为盆腔巨大肿块，应属于Klimo Ⅲ型。原发性腹部或盆腔神经鞘瘤常位于骶前区或腹膜后下部及盆腔边缘，影像学通常表现为边缘光滑类球形肿块，病灶通常较大，血供丰富，瘤体内多可见液化、坏死区，部分肿瘤内可见钙化；MRI表现为T₁WI(与邻近肌肉相比)呈等信号、T₂WI高信号，信号通常不均匀，增强扫描病灶呈明显不均匀强化^[3]。由于肿瘤通常较大且容易出现液化坏死，术前容易误诊为盆腔恶性肿瘤(如脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤等)，盆腔恶性肿瘤体积也较大，液化、坏死亦常见，但这些恶性肿瘤边界通常不清楚，易侵犯周围脏器和发生远处转移，而盆腔神经鞘瘤绝大多数为良性，对周围结构常表现为推挤、压迫，不会发生远处转移，神经鞘瘤容易延伸至骶椎孔内而导致骶椎孔扩大，通常不会导致骶椎骨质破坏，而盆腔恶性肿瘤侵犯骶椎常会引起骶椎骨质破坏，这也有助于神经鞘瘤与盆腔恶性肿瘤的鉴别。如果神经鞘瘤发生恶变则很难与其他恶性肿瘤鉴别，需要依赖病理学检查。

盆腔神经鞘瘤影像表现具有一定特征，CT和MRI检查对诊断本病有较高的价值，但确诊本病的金标准是组织病理学特征结合免疫组化指标。内镜下典型神经鞘瘤有AntoniA区和AntoniB区

交替结构。Antoni A区肿瘤细胞排列呈旋涡状或栅栏状，血供丰富，在CT上表现为高密度的实性区域；MRI表现为T₁WI中等信号，T₂WI较高信号，MRI增强扫描呈中度以上强化；antoni B区肿瘤细胞较稀疏，呈网状排列，基质含水量较高，在CT上表现为低密度液化、坏死区，增强扫描强化不明显^[4]。神经鞘瘤特征性免疫组化指标是S-100呈强阳性，CD-34为阴性也提示本病诊断。手术是治疗本病的首选方法，通常建议对肿块进行整块根治性切除，腹腔镜下肿瘤切除通常适用于体积较小的肿瘤，由于大多数是良性肿瘤，通常不需要进行术后化疗或放疗，预后通常良好。

综上，我们报道了1例老年男性盆腔巨大神经鞘瘤，表现为盆腔巨大肿块，边界清楚，延伸至左侧骶孔内，肿瘤内多发囊变区，增强扫描明显不均匀强化，周围未见肿大淋巴结，为盆腔神经鞘瘤比较典型的影像学表现，但如果缺乏对本病的了解容易误诊。本病的首选治疗方法是手术切除，预后通常良好，术后复发率低。

参考文献

- [1]付汪星,程敬亮.盆腔巨大神经鞘瘤误诊为卵巢肿瘤1例[J].中国医学影像技术,2014,30(05):702.
- [2]Klimo P Jr,Rao G,Schmidt RH,et al.Nerve sheath tumors involving the sacrum[J].Case report and classification scheme.Neurosurg Focus,2003;15(12):1-6.
- [3]Hughes M J,Thomas J M,Fisher C,et al.Imaging features of retroperitoneal and pelvic schwannomas[J].Clinical radiology,2005,60(8):886-893.
- [4]肖国,吴佩红,许晓杰.CT及MRI在神经鞘瘤诊治中应用研究[J].中国CT和MRI杂志,2016,14(10):133-136.

(收稿日期:2022-12-19)

(校对编辑:韩敏求)

(上接第182页)

2 讨论

Castleman病少见，是一种非典型淋巴结增生疾病，Castleman等^[1]在1956年首先报道，其中浆细胞型系Keller等^[2]在1972年首先报道。Gaba和Frizzera分别于1978年和1985年报道本病临床分为单中心型和多中心型^[3]，本病例为多中心浆细胞型。Castleman病可任何年龄发病，中年较多，平均年龄(23.0±2.8)岁^[4]，该例为11岁儿童。

病理分型为透明血管型、浆细胞型、混合型，以透明血管型较多，占80%-90%，浆细胞型较少^[5]。透明血管型大多为单中心型，约占90%，主要表现孤立的淋巴结肿大，患者一般症状不明显，如果发生于肺门及纵隔，常表现为咳嗽及胸痛，有的患者有咳血症状。浆细胞型多为中心型，约占90%，全身均可发病，以腹膜后及肠系膜淋巴结肿大最常见，侵袭性较强，极易恶变，可发展为恶性肿瘤，如kaposi肉瘤、淋巴瘤^[6-10]，患者常伴有发热、脾大、贫血等症状。本病例特征为长期发热，慢性病容，贫血，全身表浅淋巴结和纵隔肺门淋巴结肿大，腹膜后及肠系膜未见明显肿大淋巴结。影像学诊断较难，需要与淋巴瘤、多系统结节病等鉴别，该病例最后淋巴结穿刺病理确诊。多中心浆细胞型Castleman病预后差，目前尚无标准化治疗方案。

参考文献

- [1]Castleman B,Lverson L,Menendez VP.Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma[J].Cancer,1956,9(4):822-830.

- [2]Keller AR,Hochholzer L,Castleman B.Hyaline-vascular and plasm-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations[J].Cancer,1972,29(3):670-683.
- [3]赵晓红.浆细胞型巨大淋巴结增生症[J].罕少疾病杂志,2003,10(1):13-14.
- [4]刘金全,文海忠,朱志娣,等.巨淋巴结增生症的CT诊断价值[J].中国医药指南,2015,13(20):226-227.
- [5]刘文辉,张忠云,梁月有,等.腹膜后局灶型巨淋巴结增生症分析[J].新医学,2011,42(4):253-256.
- [6]Kazakov D V,Morrisson C,Plaza J A,et al.Sarcoma arising in hyaline-vascular Castleman disease of skin and subcutis [J].Am J Dermatopathol,2005,27(4):327-332.
- [7]Oksenhendler E,Duarte M,Soulier J,et al.Multicentric Castleman's disease in HIV infection:a clinical and pathologic al study of 20 patients [J].AIDS,1996,10(1):61-67.
- [8]AbdelReheim F A,Koss W,Rappaport E S,et al.Coexistence of Hodgkin's disease and giant lymph node hyperplasia of the plasma-cell type(Castleman's disease)[J].Arch pathol Lab Med,1996,120(1):91-96.
- [9]Larroche C,Cacoub P,Soulier J,et al.Castleman's disease and lymphoma:report of eight cases in HIV-negative patients and literature review[J].Am J Hematol,2002,69(2):119-126.
- [10]Soulier J,Grollet L,Oksenhendler E,et al.Kaposi sarcoma-associated herpesvirus-like dna-sequences in multicentric Castleman's disease[J].Blood,1995,86(4):1276-1280.

(收稿日期:2023-02-23)

(校对编辑:韩敏求)