

· 短篇论著 ·

后腹腔镜手术治疗腹膜后局限性 Castleman 病一例
并文献复习

赵磊 江山 张贤生 梁朝朝

【摘要】 目的 提高对腹膜后局限型 Castleman 病的认识和诊治水平。方法 回顾性分析 1 例腹膜后局限型 Castleman 病患者的诊疗过程并进行文献复习。结果 患者术前诊断腹膜后肿瘤, 成功行后腹腔镜下手术切除。术中见肿瘤血供丰富, 包膜完整, 周围粘连紧密, 大小约 6.5 cm×4.5 cm。术后病理提示 Castleman 病, 透明血管型。术后随访 8 个月, 未见肿瘤复发。结论 腹膜后局限性 Castleman 病临床发病隐匿, 多无临床症状, 术前诊断较困难。术前 CT 检查对诊断该病有一定帮助, 确诊依赖病理学检查。手术治疗为首选, 预后良好。合适病例可选择腹腔镜手术治疗。

【关键词】 巨淋巴结增生; 腹腔镜检查; 诊断; 治疗

Castleman 病 (Castleman's disease), 又称巨大淋巴结增生症或血管滤泡淋巴结增生症或淋巴错构瘤。以不明原因淋巴结肿大为特征的慢性淋巴组织增生性疾病。临床上罕见, 国内外大多以个案形式报道。2013 年 8 月我科收治 1 例, 现将诊治经过并有关文献资料的复习报道如下, 以提高对该病的认识及诊治水平。

一、临床资料

患者男, 52 岁。因“体检发现右侧腹膜后占位 1 周”入院。无腰痛及其他临床症状。浅表淋巴结无肿大。高血压病 2 年余, 药物控制良好。血生化、血常规、凝血功能、血儿茶酚胺、尿 VMA、心电图、胸部 X 线片检查正常。超声检查见右肾上极外侧缘及肝后方扫见 2.7 cm×3.2 cm 大小低回声包块, 形态规则, 回声均匀, 与肝脏肾脏分界清晰, 诊断腹膜后右肾外上方实性占位。腹部增强 CT 检查见肝右叶左内缘、右侧肾上腺及肾脏后方大小约 3.0 cm×4.0 cm 类圆形软组织肿块影, 边界清晰, 密度均匀, 增强后明显均匀性强化, 两侧肾上腺形态正常, 诊断右侧腹膜后占位, 考虑间叶组织来源肿瘤可能 (图 1, 2)。

全麻下行后腹腔镜右侧腹膜后肿瘤切除术。取左侧卧位, 右侧腋后线肋缘下、腋前线十二肋尖、腋中线髂嵴上 2 cm 分别放置 5 mm、12 mm、10 mm Trocar, 切开侧椎筋膜, 切开肾脂肪囊, 游离右肾

上极使右肾向下方移位, 暴露出肿瘤 (图 3), 见肿瘤位于右肾外上方及肝右叶下方, 肿瘤包膜完整, 有较多滋养血管, 血供极其丰富, 血管主要位于肿瘤内侧及上极, 血管分支较多且较细, 考虑来自主动脉或膈下动脉。右侧肾上腺大小质地正常, 与肿瘤分界较清。沿肿瘤包膜游离, 周围血管应用 Hem-o-lok 夹闭。手术成功, 肿瘤完整切除, 大小约 6.5 cm×4.5 cm (图 4)。由于肿瘤血供丰富且较大, 术中出血约 200 ml, 未输血。手术时间 130 min。右侧腹膜后放置乳胶管引流。术后 2 d 拔除乳胶管及导尿管。术后 1 d 开始进食至恢复正常饮食。术后 1 周拆线, 围手术期无并发症发生。术后病理报告 Castleman 病, 透明血管型 (图 5), 未做免疫组化。随访 8 个月患者一般情况好, 身体情况良好, 在当地医院行彩超检查无局部复发及远处再发。

二、讨论

1954 年由 Castleman 等^[1]首次报道 Castleman 病, 该病以局部或全身淋巴结肿大为特征, 其病因及发病机制未明, 可能与慢性炎症刺激、病毒感染、免疫调节异常等导致的淋巴组织异常增生有关^[2]。病变可累及身体任何部位的淋巴组织, 偶可波及结外组织^[3]。研究表明人疱疹病毒 8 及白细胞介素-6 与本病关系密切^[4]。

Castleman 病病理分三种类型: 透明血管型、浆细胞型及混合型。共同病理学特征: 淋巴结基本结构保持完整; 滤泡增生明显血管增生。透明血管型占 80%~90%。淋巴结直径为 3~7 cm, 大者可达 25 cm。镜下淋巴结许多增大的淋巴滤泡样结构, 散在分布。数根小血管穿入滤泡, 血管内皮明

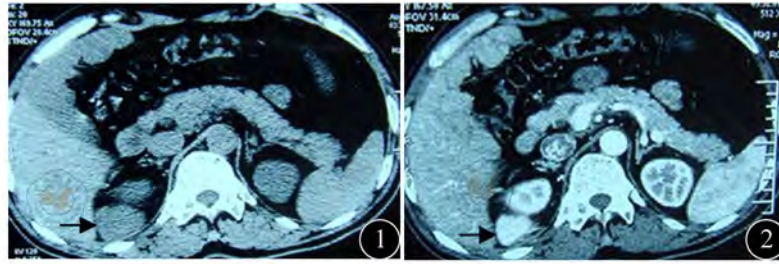


图1 CT平扫右肾上后方类圆形软组织肿块, 密度均匀(箭头所指) 图2 CT增强肿块明显均匀强化(箭头所指)



图3 术中肿瘤位于右侧肾上腺上方, 周围粘连紧密(T代表肿瘤, R代表肾脏) 图4 切除肿瘤大体标本, 大小6.5 cm×4.5 cm 图5 病理见洋葱皮样结构, 透明血管型Castleman病(HE×100)

显肿胀, 管壁增厚, 玻璃样变。部分见血管植入生发中心, 形成“棒棒糖”样结构^[5]。滤泡周围由多层环状排列的淋巴细胞形成特殊的“洋葱皮”样结构^[5]。本例符合透明血管型, 可见“洋葱皮”样结构。浆细胞型占10%~20%, 特征是滤泡间各级浆细胞成片增生。混合型同时存在上述两种病理特点。

Castleman 病临床分两种类型: 单中心型(局限型)及多中心型。局灶型青年人多见, 发病中位年龄 35 岁。90%为透明血管型。呈单个无痛性淋巴结肿大, 可发生于任何部位淋巴组织, 纵隔淋巴结最为多见, 其次颈、腋及腹部淋巴结^[6]。腹膜后罕见, 文献报道仅有 7%, 肾周仅占 2%^[7]。多无临床症状, 常因体检或其他疾病检查时发现。本例患者体检时发现右侧腹膜后肿物, 无临床症状, 位于肾周, 符合局灶型 Castleman 病的临床特点。少数病例因局部出现压迫症状而就诊。10%为浆细胞型, 腹腔淋巴结受累多见, 常伴全身症状, 手术切除后症状可消退。多中心型表现为全身多发淋巴结肿大, 大多是浆细胞型。具有侵袭性, 预后不良^[8]。常伴有全身症状: 发热、乏力、衰弱、食欲减退、体重下降、肝脾肿大、盗汗、恶心呕吐、皮疹等^[9]。实验室检查可发现贫血、高丙种球蛋白血症、低白蛋白血症、血小板减少、红细胞沉降率加快、骨髓

浆细胞增多等, 可累及多个系统, 如肾脏、神经系统、内分泌系统、皮肤等^[10]。

Castleman 病术前诊断较困难, 影像学检查可辅助诊断。本例患者术前诊断不明确, 诊断腹膜后肿瘤。CT 表现为圆形或椭圆形软组织肿块, 部分呈分叶状, 体积较大时对周围组织或器官有不同程度推挤、压迫征象。平扫多为等或略低密度, 密度较均匀, 部分有斑点状、线样、弧形密度影且位于病灶中央较多, 钙化是肿瘤内增生的血管组织玻璃样变或退变后钙质沉着所致, 形成血管样铸型的“分支状钙化”特征^[11]。较少合并囊变、出血及坏死。肿块中度至明显强化。多均匀强化, 也可不均匀斑片状或周边向中心渐进性强化^[12]。McAdams 等^[11]研究发现直径<5 cm 肿瘤影像学表现为均匀强化, >5 cm 因肿瘤内部坏死, 出现不均匀强化。本例肿瘤类圆形, 明显均匀性强化, 肿瘤内部无囊变及坏死, 与文献报道一致。

局灶性 Castleman 病治疗上首选手术切除, 可治愈, 5 年生存率达到 100%^[13]。局部切除困难或残留可辅助放疗^[14]。本例患者成功行后腹腔镜下肿瘤切除, 术后进食早, 下床活动早, 引流管拔除时间早, 体现出微创手术的优点。术中见肿瘤周围血供丰富, 许多肿瘤滋养血管, 且与周围粘连较明显, 分离易出血, 肿瘤周围组织应用 Hem-o-lok 夹闭后

离断预防出血。后腹腔镜局限性 Castleman 病切除文献报道较少。Xia 等^[15]报道成功行后腹腔镜肾旁局限性 Castleman 病切除 2 例, 肿物周围较粘连。本例肿瘤直径较大, >6 cm, 且血供丰富, 术中操作空间较小, 手术时间稍长, 建议对 6 cm 以下的肾上方 Castleman 病选择后腹腔镜手术, 对 6 cm 以上的可选择经腹腔路径或开放手术。

多中心型 Castleman 病临床表现较复杂, 治疗上无统一方案。多选择化疗或激素治疗。化疗一般选择 CHOP (环磷酰胺、阿霉素、长春新碱、泼尼松) 方案或 COP 方案^[16]。随着对 Castleman 病发病机制研究的深入, 免疫治疗成为另一治疗手段。CD20 单克隆抗体利妥昔单抗及白介素-6 抗体 Tocilizumab 已用于多中心型 Castleman 病的治疗^[16]。另有文献报道沙利度胺及更昔洛韦用于多中心型 Castleman 病的治疗, 部分患者可获益^[16]。干扰素治疗也取得了一定的疗效。也可选择联合治疗。多中心型 Castleman 病中位生存期 14~30 个月。患者常因感染发生败血症导致多脏器功能障碍, 或发展成恶性淋巴瘤及 Kaposi 肉瘤^[14]。

腹膜后局限型 Castleman 病术前诊断较困难, 诊断依赖术后病理。因此对 CT 表现为单发腹膜后强化明显的包块, Castleman 病要作为鉴别诊断。加强对 Castleman 病的认识有助于提高术前诊断准确率。腹膜后局限型 Castleman 病首选手术治疗, 预后较好。合适病例可选择腹腔镜手术治疗。

参 考 文 献

- [1] Castleman B, Towne VW. Case records of the Massachusetts General Hospital: Case No. 40231[J]. N Engl J Med, 1954, 250(23): 1001-1005.
- [2] 余国攀, 王书杰, 师杰, 等. Castleman 病的临床特点和预后[J]. 中国医学科学院学报, 2009, 31(5): 570-574.
- [3] Matthew J, McCarty, Svetislava J, et al. Angiofollicular lymph node hyperplasia[J]. Cancer Treatment Reviews, 1995, 21: 291-310.
- [4] Oksenhendler E, Carcelain G, Aoki Y, et al. High level of human herpesvirus 8 viral load, human interleukin-6, interleukin-10, and C reactive protein correlate with exacerbation of multicentric Castleman disease in HIV-infected patients[J]. Blood, 2000, 96(6): 2069-2073.
- [5] 刘铭, 王玻玮, 苗娜, 等. Castleman 病临床与病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2011, 27(7): 727-730.
- [6] Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma[J]. Cancer, 1956, 9(4): 822-830.
- [7] Modi P, Trivedi A, Rahul G, et al. Retroperitoneal pararenal Castleman's tumor in an adolescent managed laparoscopically[J]. J Endourol, 2008, 22(11): 2451-2454.
- [8] Kessler E. Multicentric giant lymph node hyperplasia. A report of seven cases[J]. Cancer, 1985, 56(10): 2446-2451.
- [9] Beck JT, Hsu SM, Wijdenes J, et al. Brief report: alleviation of systemic manifestations of Castleman's disease by monoclonal anti-interleukin-6 antibody[J]. N Engl J Med, 1994, 30(9): 602-605.
- [10] Jongsma TE, Verburg RJ, Geelhoed-Duijvestijn PH. Castleman's disease: A rare lymphoproliferative disorder[J]. Eur J Intern Med, 2007, 18(2): 87-89.
- [11] McAdams HP, Rosado-de-Christenson M, Fishback NF, et al. Castleman disease of the thorax: radiologic features with clinical and histopathologic correlation[J]. Radiology, 1998, 209(1): 221-228.
- [12] 石思李, 邹文远, 张自力, 等. 特殊 CT 增强表现腹膜后 Castleman 病一例[J]. 放射学实践, 2011, 26(8): 908.
- [13] Chuwa WLE, Chuah KL, Ong HS. Unusual Presentation of Abdominal Castleman's Disease[J]. Asian J Surg, 2006, 29(3): 153-156.
- [14] Nordstrom DG, Tewfik HH, Latourette HB. Plasma cell giant lymph node hyperplasia responding to radiation therapy[J]. AJR Am J Roentgenol, 1978, 130(1): 169-171.
- [15] Xia D, Wang S, Li QM, et al. Laparoscopic approach of Castleman's disease in the pararenal retroperitoneum: report of two cases[J]. Chin Med J Engl, 2010, 123(13): 1809-1811.
- [16] 王慧涵, 杨威, 常筱颖, 等. Castleman 病 26 例[J]. 白血病·淋巴瘤, 2009, 18(11): 663-669.

(收稿日期: 2014-04-08)

(本文编辑: 郝锐)

赵磊, 江山, 张贤生, 等. 后腹腔镜手术治疗腹膜后局限性 Castleman 病一例并文献复习 [J/CD]. 中华临床医师杂志: 电子版, 2014, 8(10): 1961-1963.