

以间断双下肢水肿为首发症状的 Castleman 病

1 例分析

丰先明¹, 杜 戎² (1. 湖北省荣军医院检验科, 武汉 430079; 2. 华中科技大学同济医学院附属协和医院, 武汉 430000)

【关键词】 Castleman 病; 病例报道; 诊断

DOI: 10.3969/j.issn.1672-9455.2012.15.088 文献标志码: B 文章编号: 1672-9455(2012)15-1965-01

Castleman 病(Castleman's disease, CD)属原因未明的反应性淋巴结疾病之一, 临床较为少见。其病理特征为明显的淋巴滤泡、血管及浆细胞呈不同程度的增生, 临床上以深部或浅表淋巴结显著肿大特点, 部分病例可伴全身症状和(或)多系统损害, 多数病例手术切除肿大的淋巴结后, 效果良好。本研究报道 1 例 Castleman 病, 并对该病的病理特征、临床表现、诊断及鉴别诊断、治疗及预后进行复习。

1 临床资料

患者, 男, 53 岁。因间断双下肢水肿加重伴进行性腹胀、纳差、夜间不能平卧而入院。3 年前开始间断双下肢水肿, 1 年前水肿进行性加重, 伴双锁骨上淋巴结肿大。3 个月前因浮肿查肝、肾功能正常, 对症治疗症状有改善。行腹部超声、CT 检查提示: (1) 肝硬化、脾大、腹腔积液(少量); (2) 腹膜后淋巴结肿大。胃镜检查: 糜烂性胃炎。结肠镜及病理示: 结肠多发息肉样腺瘤。骨髓穿刺: 骨髓象大致正常。体格检查: 颜面、颈部可见毛细血管扩张, 左颈前、左腋下、双侧腹股沟可触及数枚直径 0.4~1.4 cm 大小的淋巴结, 质中、活动、无触痛。右侧胸腔积液体征, 腹部膨隆, 脐凹消失, 可见腹壁静脉显露, 移动性浊音阳性, 双下肢可见凹性水肿。入院后检查血细胞沉降率 14 mm/h, 血清补体正常, C-反应蛋白水平正常, 血清清蛋白 33.5 g/L, 腹腔积液及肿瘤标志物糖类抗原 125 (CA125)、CA19-9、CA72-4 均为正常。抗人类免疫缺陷病毒(HIV)阴性; 腹腔积液为渗出液, 未检出抗酸杆菌及肿瘤细胞, 各型肝炎病毒标志物均阴性。左颈前淋巴结活检常规病理组织学检查示淋巴结反应性增生。腹腔镜检查未发现肿瘤及结核病灶。经上级病理专家会诊诊断为左颈前淋巴结诊断为淋巴组织增生性疾病, 免疫组化诊断为 Castleman 病。给予 CHOP 方案化疗(环磷酰胺, 多柔比星, 长春新碱, 泼尼松), 化疗后患者一般情况明显改善, 腹腔积液明显减少。

2 讨论

有研究者提出免疫调节异常是 Castleman 病的始发因素, 如典型的免疫缺陷疾病——艾滋病可同时发生 Castleman 病

和卡波西(Kaposi)肉瘤, 少数 Castleman 病也可转化为卡波西肉瘤; 临床上部分患者自身免疫性白细胞减少、抗核抗体阳性、类风湿因子阳性或抗人球蛋白试验阳性; 某些免疫学检测显示部分 Castleman 病患者对抗原反应消失、T 抑制细胞缺乏等。有研究者认为, Castleman 病是一种肿瘤前期病变, 因为 Castleman 病病变组织的浆细胞免疫组化染色呈单克隆性, 个别患者血中出现单株免疫球蛋白, 少数多中心型患者可转化为恶性淋巴瘤^[1]。

Castleman 病病理上分为以下两种类型: 透明血管型, 占 80%~90%; 浆细胞型, 占 10%~20%。淋巴结内也显示滤泡性增生, 但小血管穿入及滤泡淋巴细胞增生远不及透明血管型明显, 一般无典型的洋葱皮样结构。Castleman 病的临床表现无特异性, 凡淋巴结明显肿大, 伴或不伴全身症状者, 应想到 Castleman 病的可能。淋巴结活检获上述典型的 Castleman 病病理改变才能诊断为该病, 即 Castleman 病的确诊必须有病理学论据, 然后根据临床表现及病理, 做出分型诊断^[2]。

Castleman 病治疗, 局灶型 Castleman 病均应手术切除肿块, 绝大多数患者可长期存活, 复发率小。病理上为浆细胞型的局灶型 Castleman 病, 手术切除病变的淋巴结后, 症状可全部消退。多中心型 Castleman 病, 如病变仅侵及少数几个部位者, 也可手术切除, 术后给予化疗或放疗; 病变广泛的多中心型 Castleman 病只能选择化疗, 或主要病变部位再加局部放疗, 大多数仅能部分缓解。另外, 自体造血干细胞移植也是一种治疗选择。

参考文献

- [1] 汪忠镐. 血管淋巴管外科学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2008: 376-377.
- [2] 邱丙森. 淋巴造血组织肿瘤[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2011: 156-158.

(收稿日期: 2012-02-25)

误 差

误差指测量值与真值之差, 也指样本指标与总体指标之差。包括系统误差、随机测量误差和抽样误差。系统误差指数据收集和测量过程中由于仪器不准确、标准不规范等原因, 造成观察(检测)结果呈倾向性的偏大或偏小, 是可避免或可通过研究设计解决的。随机测量误差指由于一些非人为的偶然因素使观察(检测)结果或大或小, 是不可避免的。抽样误差指由于抽样原因造成样本指标与总体指标的差异, 是不可避免但可减少的。