

[文章编号]1672-3244(2009)06-0500-05

## 腮腺和颈部透明血管型 Castleman 病的临床分析

钟来平<sup>1</sup>,王丽珍<sup>2</sup>,季彤<sup>1</sup>,胡宇华<sup>2</sup>,胡永杰<sup>1</sup>,叶为民<sup>1</sup>,李军<sup>1</sup>,孙坚<sup>1</sup>,竺涵光<sup>1</sup>,张陈平<sup>1</sup>,张志愿<sup>1</sup>

(1.上海交通大学医学院附属第九人民医院·口腔医学院 口腔颌面外科,

2.口腔病理科,上海市口腔医学重点实验室,上海 200011)

**[摘要]** 目的:分析探讨腮腺和颈部透明血管型 Castleman 病的临床表现、影像学检查、治疗方法及预后。方法:回顾性分析 2004—2008 年收治的 10 例腮腺和颈部透明血管型 Castleman 病患者的临床资料,包括性别、年龄、部位、病程、症状、体格检查、影像学检查、治疗方案、病理结果和随访结果。结果:10 例患者中,男 4 例,女 6 例;就诊年龄 13~54 岁,平均 26.6 岁。病程 3~48 个月,平均 12.5 个月。肿块单发于腮腺 3 例,单发于颈部 5 例,多发于腮腺和颈部 2 例。所有患者术前均无明显不适症状,实验室检查无明显异常,影像学检查中 CT 和 MRI/MRA 有一定的鉴别诊断价值。所有患者均采用手术治疗,术后随访 6~57 个月,平均 35.9 个月,均无病变复发。结论:腮腺和颈部 Castleman 病的临床诊断较为困难,CT 和 MRI/MRA 具有一定的鉴别诊断价值,治疗以手术为主,预后较好。

**[关键词]** Castleman 病;腮腺;颈部;诊断;治疗**[中图分类号]** R739.8**[文献标识码]** A

### Clinical analysis of ten patients with Castleman disease hyaline vascular type in the parotid and neck region

ZHONG Lai-ping<sup>1</sup>, WANG Li-zhen<sup>2</sup>, JI Tong<sup>1</sup>, HU Yu-hua<sup>2</sup>, HU Yong-jie<sup>1</sup>, YE Wei-min<sup>1</sup>, LI Jun<sup>1</sup>, SUN Jian<sup>1</sup>, ZHU Han-guang<sup>1</sup>, ZHANG Chen-ping<sup>1</sup>, ZHANG Zhi-yuan<sup>1</sup>. (1. Department of Oral and Maxillofacial Surgery, 2. Department of Oral Pathology, College of Stomatology, Ninth People's Hospital, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai Key Laboratory of Stomatology. Shanghai 200011, China)

**[Abstract] PURPOSE:** To analyze the clinical manifestation, image features, treatment and prognosis of Castleman disease hyaline vascular type in the parotid and neck region. **METHODS:** From 2004 to 2008, clinical data from ten patients with Castleman disease hyaline vascular type in the parotid and neck region were retrospectively reviewed, including sex, age, primary site, course of disease, symptom, physical examination, image examination, treatment protocol, pathological diagnosis, and follow-up result. **RESULTS:** Among the ten patients, there were four men and six females, their age ranged from 13 to 54 years with a mean age of 26.6 years. The course of disease ranged from 3 months to 4 years with a mean of 12.5 months. The primary lesions included the parotid region in 3 patients, neck in 5 patients, parotid and neck region in 2 patients. All patients had no obvious complaint and the laboratory examination was within the normal range. Computerized tomography and magnetic resonance imaging /angiography showed some clinical value for differential diagnosis. All patients received surgical operation, during the follow-up period from 6 to 57 months, mean 35.9 months, no recurrence of the lesion occurred. **CONCLUSIONS:** Castleman disease hyaline vascular type in the parotid and neck region is difficult to be diagnosed clinically, computerized tomography and magnetic resonance/ angiography are somewhat useful for differential diagnosis. Surgical operation is the first-line treatment of choice for this disease with good prognosis. Supported by Research Fund of Science and Technology Commission of Shanghai Municipality (Grant No.08DZ2271100).

**[Key words]** Castleman disease; Parotid gland; Neck; Diagnosis; Treatment*China J Oral Maxillofac Surg, 2009, 7(6):500-504*

[收稿日期] 2009-03-11; [修回日期] 2009-05-14

[基金项目] 上海市科学技术委员会资助项目(08DZ2271100)

[作者简介] 钟来平(1977-),男,博士,主治医师,

Tel:021-23271699-5154, E-mail:zhonglaiping@163.com

[通讯作者] 季彤, Tel:021-23271699-5160, E-mail:jitong70@hotmail.com

©2009 年版权归《中国口腔颌面外科杂志》编辑部所有

Castleman 病是由 Castleman<sup>[1]</sup>于 1956 年首先描述的一种原因不明的淋巴增生性疾病,临床上少见,也有称之为巨大淋巴结增生、淋巴结错构瘤、良性巨淋巴瘤、血管滤泡淋巴组织增生、淋巴组织肿瘤样增生等。具体发病机制尚不清楚。该病多见于成人,罕见于儿童。发病部位多见于胸部,腮腺和颈部较少<sup>[2]</sup>。本研究对收治的 10 例腮腺和颈部透明血管型 Castleman 病患者的临床资料进行回顾性分析,现报道如下。

## 1 病例与方法

### 1.1 临床资料

10 例腮腺及颈部 Castleman 病患者系 2004—2008 年上海交通大学医学院附属第九人民医院口腔颌面外科的住院病例,并均经病理检查确诊。临床资料分析内容包括性别、年龄、部位、病程、症状、体格检查、影像学检查、治疗方案、病理结果和随访结果等。

### 1.2 手术方案

所有患者均行病变局部扩大切除术,术中行快速冷冻切片检查,尽可能保护肿块周围正常组织结构,包括面神经、耳大神经、胸锁乳突肌、颈内静脉和颈动脉等。

### 1.3 随访

所有患者治疗后采用门诊随访结合电话随访,一般门诊随访建议患者术后第 1 年 3 个月 1 次,术后第 2 年半年 1 次,术后第 3 年开始每年 1 次,电话随访在总结前进行。

## 2 结果

### 2.1 一般情况

10 例患者中,男 4 例,女 6 例。就诊年龄 13~54 岁,平均 26.6 岁。病程 3~48 个月,平均 12.5 个月,大多数患者病程不超过 12 个月。肿块单发于腮腺 3 例,单发于颈部 5 例,多发于腮腺和颈部 2 例。10 例患者术前均无明显不适症状,仅有 1 例患者出现肿块并明显增大。

### 2.2 术前检查

所有患者的体格检查中,肿块大小在 2cm×2cm~3.5cm×4cm 不等,平均 2.5cm×3.5cm,大多不超过 3cm×4cm。肿块质地均为中等,边界清楚,有一定活动度,无明显压痛。术前实验室检查均未发现明显

异常。术前影像学检查包括 6 例行 B 超检查,3 例行 MRI(MRA)检查,2 例行 CT 检查;B 超检查均提示为低回声肿块,回声均匀,部分后方有增强;MRI 检查提示为淋巴结增生性疾病或转移淋巴结,MRA 未发现颈内、外动脉主干异常,颈外动脉分支有血供进入病变区;CT 检查提示为腮腺区或颈部占位,神经源性肿瘤或肿块性质待定。

### 2.3 手术治疗

所有 10 例患者均采用手术治疗,术后伤口均一期愈合。

### 2.4 术后病理

10 例患者术后组织 HE 染色病理诊断均为 Castleman 病(透明血管型),其病理特点是有增生的小血管透明变性形成的异常生发中心,周围滤泡内和滤泡间淋巴组织增生,呈“同心圆状”或“洋葱皮样”排列,滤泡中心含多量透明变性的毛细血管,呈放射状分布;滤泡间扩大的毛细血管增生而使淋巴窦消失;滤泡间纤维化突出。免疫组化结果包括 T 淋巴细胞(CD3、CD43、CD45、CD45RO)、B 淋巴细胞(CD20、CD45、CD79a)、血管内皮细胞(Vim、SMA、CD34)均有不同程度的阳性染色。

### 2.5 随访

本组患者随访时间 6~57 个月,平均 35.9 个月。随访过程中,所有患者无病变复发的症状,患者生活质量不受任何影响。

### 2.6 典型病例

男,45 岁,因“左腮腺区无痛性肿块渐增大 2 年”入院治疗,曾行抗感染治疗无效,既往病史无明显异常。体格检查发现左腮腺区有 3 个肿块,最大者直径 3cm,最小者直径 1.5cm,质地中等,边界清楚,稍活动,颈部未及明显肿大淋巴结(图 1)。实验室检查结果均在正常范围内。面颈部 MRI 检查提示左腮腺及颈上部多个异常信号肿块影,部分相互融合,T1W 等信号,T2W 呈不均匀略高信号,静脉注入 Gd-DTPA 后病灶有不均匀强化;MRA 提示双侧颈内、外动脉形态正常,有血管分支供应肿块(图 2);影像学诊断为左腮腺、颈部多发性占位,淋巴结增生性病变可能,淋巴瘤待排。该患者行保留面神经的左腮腺浅叶和颈上部肿块切除术,术中发现左腮腺-颈上部切除的组织中有 10 余枚大小不等的肿块,无明显黏连(图 3),最大者位于腮腺内,术中冷冻提示为“左腮腺颈上部淋巴结血管滤泡性增生”,切除后严

密关闭伤口。术后病理证实为“左腮腺颈上部 Castleman 病,透明血管型”(图 4),免疫组化结果: Vim、SMA、CD31、CD34、CD45 均阳性,CD79a、CD20、CD3、CD43、CD45RO 在部分淋巴细胞中阳性。术后伤口愈合良好。术后 9 个月复查,未见肿块复发,MRI 复查未见明显异常。



图 1. 患者手术前、后照片比较。A. 术前侧面像,B. 术后侧面像  
Figure 1. Comparison of face contour between pre-operation and post-operation. A. Pre-operative lateral view, B. Post-operative lateral view

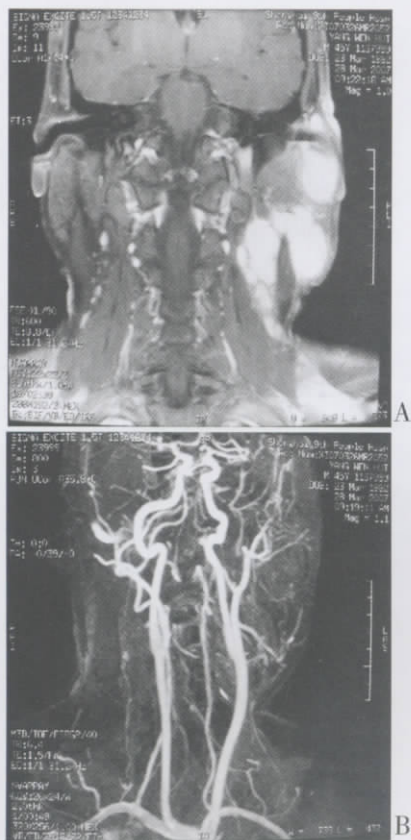


图 2. 患者术前 MRI 和 MRA。A. 术前 MRI 图像,B. 术前 MRA 图像  
Figure 2. Preoperative MRI/MRA Images. A: Pre-operative MRI image, B: Pre-operative MRA image

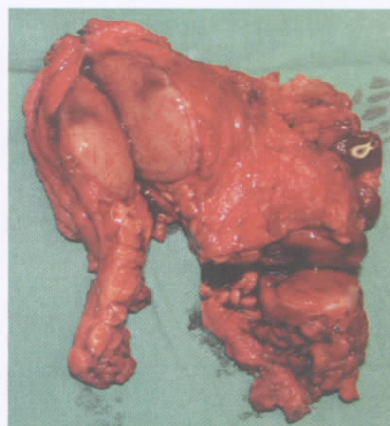


图 3. 手术后切除的标本  
Figure 3. Surgical tissue sample

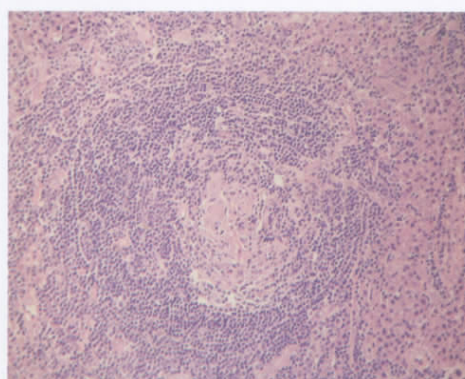


图 4. 病理诊断为 Castleman 病,透明血管型(HE,×100)  
Figure 4. Pathological diagnosis of Castleman disease, hyaline vascular type (HE, ×100)

### 3 讨论

Castleman 病迄今为止病因不明,临床上少见,故对其认识较少,尤其在口腔颌面头颈部发生率较低,曾有病例统计报道该病的好发部位主要在胸部,占 60%左右,颈部的发生率较低,只有 14%<sup>[2]</sup>,发生在腮腺区的 Castleman 病更少见。该病的发病年龄从出生后 2 个月到 71 岁不等,好发于成人,青少年和老年人少见。性别上无明显差别。本组腮腺和颈部 Castleman 病患者出现症状的年龄为 9~ 53 岁,70% 的患者发病年龄小于 30 岁,病程 3 个月~4a,70% 的患者病程不超过 1a。临床上患者无明显不适症状,因此不易被患者重视。当患者发现肿块就诊时,由于肿块的性状常表现为良性病变,容易被临床医师误诊为常见的腮腺腺源性良性肿瘤、腮腺和颈部神经源性良性肿瘤以及淋巴系统肿瘤,不易考虑到 Castleman 病。从病理角度分析,该病主要分为透明血管型和浆细胞型 2 种,也有将兼有 2 种表现的类



型称为混合型,其中透明血管型最常见,占 80%~90%。

发生于腮腺和颈部的 Castleman 病诊断较为困难,其原因在于该病往往没有明显的临床症状,仅表现为局部肿块,多中心型患者,尤其是浆细胞型患者可有发热、贫血、胸闷等症状<sup>[3-7]</sup>。实验室检查至今尚无特异性指标,仅浆细胞型患者可检测出贫血。B 超检查常提示为低回声占位,腮腺区的 Castleman 病往往被误诊为腮腺 Warthin 瘤或腮腺区淋巴结肿大。本组 6 例患者的 B 超检查均提示为实质性低回声肿块,未诊断出 Castleman 病。因此,B 超检查对于 Castleman 病仅限于了解病变范围,而不适于辅助临床诊断<sup>[8-10]</sup>。CT、MRI 检查对于腮腺和颈部 Castleman 病的诊断尚无特异性,但对于鉴别诊断具有一定的辅助价值。CT 检查可见孤立性或多中心性的肿块位于淋巴结链上,大多在颈鞘周围。肿块周围可见环状增强影像且边缘光滑整齐,肿块表现为均质性,而无中心坏死样表现,以此可以与坏死性、化脓性、结核性淋巴结炎相鉴别<sup>[11-12]</sup>。MRA 可表现为血供丰富,可来自周围知名血管。我们的经验发现,肿块的丰富血供有助于提供一定价值的参考信息<sup>[13]</sup>,尤其是腮腺和颈部 Castleman 病的 MRA 检查,如本组典型病例中的肿块有来自面动脉、舌动脉、甲状腺上动脉和甲状颈干的几支供血小动脉,而肿块本身常表现为良性病变,这可为恶性肿瘤的鉴别提供一定的依据。其他的鉴别诊断主要针对颈上部的无症状性肿块,如颈动脉体瘤,颈动脉体瘤的 MRA 往往提示肿块位于颈内、外动脉分叉处,且分叉角度明显增大,而 Castleman 病往往位于颈淋巴结链上,肿块有明显的边界,均质性,随着增强剂的注射密度明显增高,肿块不将血管向周围推开,颈总动脉和颈内、外动脉的形态无明显异常。与迷走神经鞘瘤的鉴别往往取决于肿块的血供,迷走神经鞘瘤一般无明显血供。而结核菌素试验和结核抗体测定有助于与结核鉴别。当然,肿块的最终确诊有赖于术后病理检查。

腮腺和颈部透明血管型 Castleman 病的治疗效果较好<sup>[14]</sup>,主要以手术治疗为主,本组 10 例透明血管型 Castleman 病均采用手术治疗,术中将肿块完整切除,术后伤口愈合良好,均不影响患者的日常生活。在随访期间,所有患者均未发现任何复发或恶变症状。至于手术方式,可根据术前影像学检查而定。肿块位于颈部者,可沿肿块包膜外行完整摘除。肿块

位于腮腺内者,若为单发,可按照腮腺 Warthin 瘤的手术方案进行,即保留面神经的肿块加肿块周围 0.5cm 的部分腮腺腺段切除术;若为多发,可采用保留面神经的肿块加腮腺浅叶切除术,浆细胞型 Castleman 病的治疗需要结合手术、放疗和化疗,预后较差<sup>[15-16]</sup>。

综上所述,腮腺和颈部透明血管型 Castleman 病在临床上少见,临床表现与体格检查常表现为良性肿瘤,实验室检查和影像学检查尚无特异性指标,CT、MRI/MRA 检查有助于辅助诊断,其治疗以手术切除为主,预后较好。

#### [参考文献]

- [1] Castleman B, Iverson 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 plasma cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations[J]. *Cancer*,1972,29(3):670-683.
- [3] Gagliardi RA, Meza MP, Maldonado V, et al. Castleman disease in a mother and daughter[J]. *AJR Am J Roentgenol*,1990,154(4):899-900.
- [4] 张学忠,王秀华,徐燕丽.多中心性浆细胞型 Castleman 病 1 例[J]. *中华血液学杂志*,1999,20:238.
- [5] Yi AY, deTar M, Becker TS, et al. Giant lymph node hyperplasia of the head and neck (Castleman's disease): a report of five cases[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*,1995,113(4):462-466.
- [6] Sanchez-Cuellar A, de Pedro M, Martín-Granizo R, et al. Castleman disease (giant lymph node hyperplasia) in the maxillofacial region: a report of 3 cases[J]. *J Oral Maxillofac Surg*,2001,59(2):228-231.
- [7] McGill TJ, Wu CL. Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 19-2002. A 13-year-old girl with a mass in the left parotid gland and regional lymph nodes[J]. *N Engl J Med*,2002,346(25):1989-1996.
- [8] Shimizu M, Ussmüller J, Hartwein J, et al. Statistical study for sonographic differential diagnosis of tumorous lesions in the parotid gland [J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*,1999,88(2):226-233.
- [9] Ahuja AT, Davey IC, Ng HK, et al. Ultrasound appearance of parotid Castleman's disease[J]. *J Clin Ultrasound*,1995,23(4):254-258.
- [10] Bialek EJ, Jakubowski W, Karpińska G. Role of ultrasonography in diagnosis and differentiation of pleomorphic adenomas: work in progress[J]. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*,2003,129(9):929-933.
- [11] Koslin DB, Berland LL, Sekar BC. Cervical Castleman disease: CT

study with angiographic correlation [J]. Radiology, 1986,160(1): 213-214.

[12] Chaloupka JC, Castillo M, Hudgins P. Castleman disease in the neck: atypical appearance on CT[J]. AJR Am J Roentgenol, 1990, 154(5):1051-1052.

[13] Zhong LP, Chen GF, Zhao SF. Cervical Castleman disease in children[J]. Br J Oral Maxillofac Surg, 2004,42(1):69-71.

[14] Bowne WB, Lewis JJ, Filippa DA, 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.

[15] R RS, Ashish R, V KC. Castleman's disease: an unusual presentation in cervical region[J]. Indian Pediatr, 2001,38(4):419-422.

[16] Herrada J, Cabanilas F, Rice L, et al. The clinical behavior of localized and multicentric Castleman disease[J]. Ann Intern Med, 1998,128(8):657-662.

· 国际文摘 ·

Current Literatures

3 动静脉畸形:我们了解多少?

Arterio-venous malformation: how much do we know? Lee BB, Lardeo J, Neville R. Phlebology, 2009, 24(5):193-200.

动静脉畸形(AVM)是不同于静脉畸形及血管瘤的一类脉管畸形。AVM对患者生命或肢体功能有潜在的危險。由于独特的胚胎学及血流动力学特点,发生于躯干的动静脉瘘对患者危害更大。对AVM的治疗提倡早期干预,治疗方法的制定应权衡治疗效果及治疗风险,并作出慎重选择。成功的治疗策略应根据病变的范围、严重程度及进展状况精确判断。减少当前治疗方法的并发症至关重要。经血管内治疗结合手术可提高治疗效果。为降低并发症发生,对动静脉瘘先行弹簧圈栓塞治疗非常关键,它可以将病变由高流速转变为低流速,从而有利于后期的无水乙醇或NCBA 栓塞或硬化治疗。

4 普萘洛尔治疗新生儿喉气管血管瘤

Role of Propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal hemangioma. Denoyelle F, Leboulanger N, Enjolras O, et al. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2009 May 27. [Epub ahead of print]

文献报道,普萘洛尔是治疗皮肤血管瘤的有效方法。该文旨在评价普萘洛尔治疗声门下血管瘤的有效性,讨论其在各种治疗方法中的地位。2例声门下血管瘤患者对目前公认的治疗方法无效,经普萘洛尔治疗后,肿瘤显著消退,无治疗副作用,给药方

法依照其他文献报道实施。结论:普萘洛尔是治疗声门下血管瘤的有效方法,应作为声门下血管瘤治疗的一线药物。

5 来拉度胺治疗转移性黑色素瘤的多中心、双盲随机、剂量评估 期临床试验

Results of a multicenter, randomized, double-blind, dose -evaluating phase 2/3 study of lenalidomide in the treatment of metastatic malignant melanoma. Glaspy J, Atkins MB, Richards JM, et al. Cancer, 2009,115(22):5228-5236.

对临床 期黑色素瘤,目前仍无基于随机试验以期提高患者总生存率的治疗方法。在动物模型及 期临床试验研究方面,来拉度胺显示了有效的抗黑色素瘤活性。该文报道该药物的 期临床试验,比较2种给药剂量治疗转移性黑色素瘤的有效性及安全性。方法:294例患者纳入研究,所有患者对氮稀唑胺、替莫唑胺、白介素及干扰素治疗无效。药物剂量为5mg和10mg,评价肿瘤对治疗的反应、消退时间及患者总生存率。给药时间为直至肿瘤消退或无严重并发症发生。结果:2种给药剂量在肿瘤对治疗的反应、消退时间及患者生存率方面无显著差异。25mg组的骨髓抑制发生率为37%,另一组为13.7%;前组治疗副作用发生率为39%,后组为35.4%。结论:尽管有严重副作用的发生,80%的患者还可继续给药。大剂量给药并不能提高治疗效果。平行安慰剂对照试验已经实施,以进一步评价该药物治疗 期黑色素瘤的临床效果。