· 短篇论著 ·

肝脏Castleman病1例报道并文献复习

姜楠[1]，钱余丰[2]，平小夏[1]，孟倩[1]
1. 苏州大学附属第一医院放射科，江苏 苏州 215006；2. 苏州市吴江区江陵社区卫生服务中心外科，江苏 苏州 215200

［摘要］ 对苏州大学附属第一医院2022年11月5日收治的1例肝脏Castleman病病例资料进行回顾性分析，并复习相关文献。该例病人因“体检发现肝脏占位性病变2月余”就诊，磁共振成像（MRI）平扫及增强检查示肝左叶S4段可见一椭圆形、大小约2.6 cm×2.0 cm异常信号影，考虑淋巴瘤可能，肝细胞癌待排。于2022年11月8日行扩大左半肝切除术＋胆囊切除术。术后经病理及免疫组织化学证实为肝脏Castleman病。病人术后恢复良好，第11天痊愈出院。病人术后2周、1个月、半年随访复查均未见明显异常，一般情况良好，截至2023年5月仍持续随访中。肝脏Castleman病临床极其罕见，易误诊，需综合病理、免疫组织化学等方能明确诊断，治疗尚不统一，手术切除目前是首选方案。

［关键词］ 巨淋巴结增生；诊断；外科手术
［中图分类号］R735.7　［文献标识码］A　**DOI**：10.3969/j.issn.1003-5591.2024.01.015

Castleman病（Castleman disease，CD）是一种淋巴组织增生性疾病，发病率低，几乎可以发生在身体的任何部位，但主要发生在胸部，其次是腹、盆和颈部等部位[1]。因CD临床罕见、原因未明，在诊断和治疗方面仍然面临很大挑战。临床上主要以淋巴结显著肿大、伴或不伴全身症状为特点，严重者可累及全身多系统。该病实体器官受累罕见，孤立的肝脏受累极为罕见。我院2022年11月收治1例肝脏CD病人，现报道如下。

临床资料

病人：女性，65岁，因“体检发现肝占位病变2月余”于2022年11月5日入苏州大学附属第一医院。病人2个月前外院健康体检，行肝胆胰脾B型超声提示肝占位性病变，后行磁共振成像（MRI）增强及正电子发射计算机断层显像-CT（PET-CT）进一步检查示肝中静脉左旁异常信号、局部代谢增高，提示恶性病变。为进一步诊治遂来我院，我院MRI平扫及增强检查示肝左叶S4段可见一椭圆形、大小约2.6 cm×2.0 cm异常信号影（图1），T_1加权成像（T_1WI）呈稍低信号，T_2加权成像（T_2WI）呈稍高信号，信号均匀，弥散加权成像（DWI）呈明显高信号，表观扩散系数（ADC）呈片状低信号，增强扫描动脉期病变均匀强化，门静脉期及平衡期内部信号明显减退呈环形强化，普美显肝胆特异期周缘环形稍低信号，内部低信号，病变弥散受限提示细胞密集，动脉期明显强化提示富血供病变，肝胆特异期无明显摄取提示不含正常肝细胞，考虑淋巴瘤可能，肝细胞癌待排，建议进一步检查。超敏C反应蛋白5.47 mg/L（参考范围0～3 mg/L），余生化指标、血常规、输血常规及肿瘤全套均无明显异常。病人既往有高血压、糖尿病、剖宫产及阑尾炎手术史，有青霉素、头孢类药物过敏史，否认肾病及传染病、外伤史。病程中病人无畏寒、发热，无胸闷、气喘，食纳可，近期体重无明显减轻。专科体检未见明显异常。

入院后完善相关检查，无明显手术禁忌证，虽病人肿瘤指标无异常，但结合病人影像学检查多提示恶性病变，为明确诊断在充分术前准备后于2022年11月8日全身麻醉下行扩大左半肝切除术＋胆囊切除术。取右上腹反“L”型切口，逐层进腹，探查：腹腔内无腹水，肝脏呈轻度脂肪肝样表现，胆囊稍大，胆总管无扩张，肝门部未触及肿大淋巴结，胃、肠、脾、网膜、盆腔未见转移灶。术中超声探查见肝S4段近肝中静脉处可及一直径约2 cm肿块，结合术前检查，术中诊断：肝占位。完整移除左半肝＋部分肝S8段手术标本，手术过程顺利，术中出血约200 mL，未输血。术后恢复良好，第11天痊愈出院。病人术后2周、1个月、半年门诊随访腹部CT及实验室检查均未见明显异常，一般情况良好，截至2023年

基金项目：江苏省科教能力提升工程-江苏省医学重点学科建设单位（JSDW202242）
作者简介：姜楠，硕士，主治医师，主要从事腹部疾病的诊断与鉴别，Email：519033749@qq.com
通信作者：孟倩，Email：714073789@qq.com

5月仍持续随访中。

术后大体病理显示扩大左半肝，大小为20 cm×18 cm×5 cm，距灼烧缘0.8 cm见一灰白肿块，大小为1.8 cm×1.8 cm×1.5 cm，切面灰白，质中，境界较清。镜下（扩大左半肝）提示：淋巴组织增生，淋巴滤泡萎缩，滤泡间区见大量浆样细胞及淋巴细胞浸润（图2），结合免疫组织化学结果，倾向巨淋巴结肿（Castleman病，浆细胞型），建议密切随诊复查。免疫组织化学：CD20（+），CD79a（+），CD10（弱+），Bcl-6（弱+），Bcl-2（+），MUM1（+），C-myc（-），CD30（个别+），CD21（滤泡网+），CD23（滤泡网+），CyclinD1（弱+），MNDA（少量+），CD2（+），CD3（+），Ki-67（+，40%），Kappa（+），Lambda（少量+），LEF-1（少量+），IgG（+），IgG4（少量散在+），CD138（部分+），CD38（部分+）。荧光原位杂交检测结果显示：此例样本免疫球蛋白重链/轻链基因重排克隆性检测结果为阴性。

讨　论

CD罕见，是一种高度异质性疾病，起病隐匿，缺乏特异性临床表现[2]。该病于1956年由Castleman[3]首次在纵隔中发现并报道。该病病因和发病机制仍然不明，但疾病发展的潜在促成因素包括慢性炎症、免疫缺陷和自身免疫性疾病以及病毒感染等。CD多发生在淋巴结内，纵隔是该病最常见受累部位，腹部罕见。根据组织病理特征分为三种类型：透明血管型、浆细胞型及混合型，透明血管型最常见；根据临床受累程度[4]分为两类：局部单中心Castleman病（unicentric Castleman disease，UCD）及全身多中心Castleman病（multicentric Castleman disease，MCD）。其中单中心更常见，通常为透明血管型，临床症状不明显，多在常规体检时偶然发现；多中心型多见于浆细胞型，常与全身炎症反应相关，一般预后不良，需尽早联合治疗、全身治疗[5]。本病缺乏特征性的临床特征和实验室指标，影像学检查是术前主要诊断方式[6]，病理检查是诊断的金标准。2021年指南提出淋巴瘤抗原受体基因的克隆性重排对于精确诊断疾病意义重大[7]，该例病人基因重排克隆性检测结果为阴性，评估不支持诊断为淋巴系统恶性肿瘤。

位于肝脏的局灶性CD极为罕见，迄今为止多为个案报道。肝脏CD好发于女性[8]。本例病人为65岁女性，大于中位发病年龄，系无症状体检腹部超声时意外发现，相关实验室检查除超敏C反应蛋白外均未见明显异常。2020年报道1例62岁男性肝脏CD病人[8]，特别提及CT扫描发现肿块内穿行的血管影，未见明显密度减低或阻塞。而本例病人在影像学检查上，未发现肿块内穿行的血管影，密度或信号均匀，平扫CT为稍低密度，MRI检查T_1WI病变为稍低信号，T_2WI稍高信号，DWI高信号，ADC低信号，提示弥散受限，增强扫描呈均匀强化，门脉期及平衡期病变内部强化减退呈环形强化特点。2021年1例68岁女性门脉及下腔静脉之间的CD[9]被报道，CT增强扫描强化不均匀，与本例强化均匀特点并不一致，可能与该例发现较早、病变尚小有关。2022年Chen等[10]报道的肝脏CD为透明血管型；2022年李锐等[11]报道1例在肝右叶内见钙化的肝脏CD亦为透明血管型；同年王瀚等[12]报道了肝右叶透明血管型CD伴滤泡树突细胞异型增生1例。而本文此例发生在肝左叶，类型为浆细胞型，与国外1例肝门肿块的类型一致[13]，与之前报道的大部分UCD类型并不一致。全身^{18}氟-脱氧葡萄糖（^{18}F-FDG）PET-CT可用于评估淋巴结和结外病灶的代谢状态，CD可表现出不同程度的摄取增加。在本例中，原发性肝CD也表

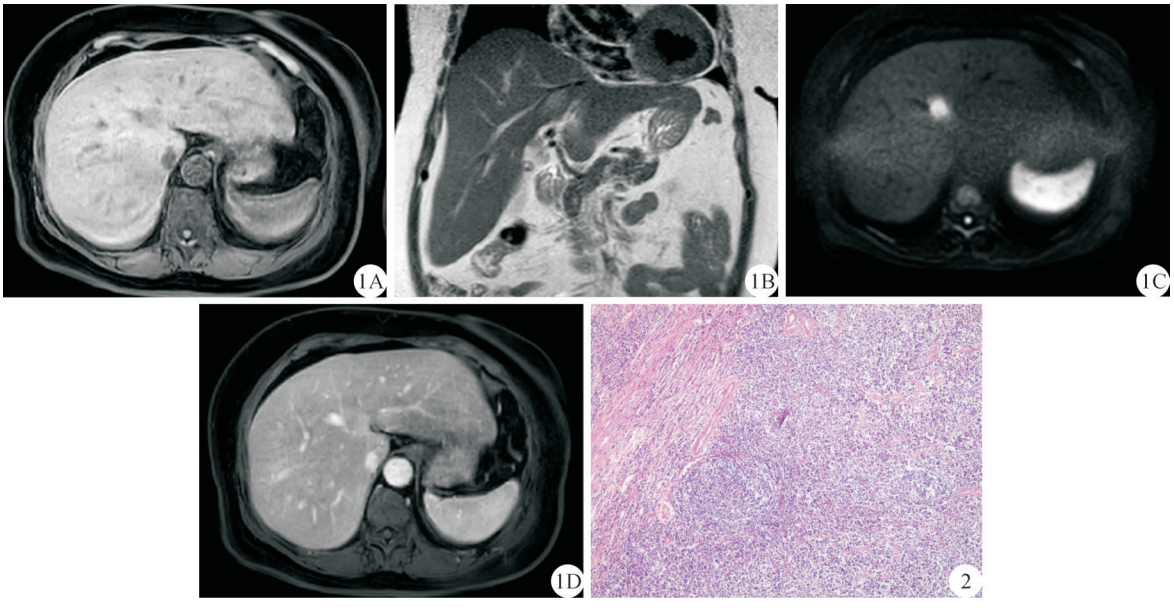


图1　肝Castleman病磁共振图像　A. T_1加权成像（T_1WI）轴位图像，肝4段病变呈稍低信号；B. T_2加权成像（T_2WI）冠状位病变呈稍高信号；C. 弥散加权成像（DWI）轴位图像，病变呈明显高信号；D. 增强扫描门脉期轴位图像，病变呈环形强化　**图2**　肝Castleman病（苏木精-伊红染色，×40）镜下见淋巴组织增生，淋巴滤泡萎缩，滤泡间区见大量浆样细胞及淋巴细胞浸润

现出局灶性摄取增加，易被误诊为恶性肿瘤，存在过度诊疗的风险。

UCD首选治疗方法是手术切除，完全手术切除与良好的长期生存和低复发率相关[14]。有文献[11]认为绝大多数UCD病人完整切除病灶后即达到治愈效果。MCD对手术反应不佳，单克隆抗体联合利妥昔单抗成为研究热点[15]。本例病人术前影像学检查误诊为肝细胞癌，肝脏储备功能较好，为降低术后复发率、延长生存期[16]，故采用了解剖性肝切除，未给予其他辅助治疗，术后定期随访复查至今未见复发和肿大淋巴结，复查实验室检查亦无异常发现。目前对肝脏UCD的研究较少，治疗方面还面临着挑战，术后是否需要辅助化疗尚需得到更多关注。总之，起源于肝脏的CD极为罕见，在鉴别诊断肝脏肿瘤时应予以考虑，UCD可首选手术切除，术后需长期随访。

利益冲突　所有作者均声明不存在利益冲突

参　考　文　献

[1] Wojtyś M, Piekarska A, Kunc M, et al. Clinicopathological comparison and therapeutic approach to Castleman disease-a case-based review[J]. J Thorac Dis, 2019, 11(11): 4859-4874. DOI: 10. 21037/jtd. 2019. 10. 73.

[2] 王娟，梁利杰，王耀美，等. 59例Castleman病患者的临床病理特征及诊治分析[J]. 中华血液学杂志，2020，41(8)：666-670. DOI：10. 3760/cma. j. issn. 0253-2727. 2020. 08. 009.

[3] Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma[J]. Cancer, 1956, 9(4): 822-830. DOI: 10. 1002/1097-0142(195607/08)9: 4<822: aid-cncr2820090430>3. 0. co; 2-4.

[4] Kobayashi S, Inui A, Tsunoda T, et al. Liver cirrhosis in a child associated with Castleman's disease: a case report[J]. World J Clin Cases, 2020, 8(9): 1656-1665. DOI: 10. 12998/wjcc. v8. i9. 1656.

[5] Hua YB, Liang C, Yang J, et al. Clinical characteristics and prognosis of patients with Castleman disease in a Chinese hospital: paraneoplastic pemphigus is an independent risk factor[J]. Am J Transl Res, 2022, 14(2): 1051-1059.

[6] 李满，余佳，王卫星. 腹膜后局灶性Castleman病的临床分析并文献复习[J]. 腹部外科，2017，30(2)：116-119. DOI：10. 3969/j. issn. 1003-5591. 2017. 02. 011.

[7] 中国医师协会医学技师委员会病理技术专家组，中国医学装备协会病理装备分会标准化部，中国研究型医院学会病理学专业委员会病理技术学组，等. 淋巴瘤基因重排检测技术及解读中国专家共识(2023版)[J]. 中华病理学杂志，2023，52(6)：558-565. DOI：10. 3760/cma. j. cn112151-20230106-00010.

[8] Sweed D, Abdelhalim H, Fayed Y, et al. Post direct acting antiviral agents associated primary hepatic Castleman's disease: a case report[J]. Ann Med Surg (Lond), 2020, 58: 37-40. DOI: 10. 1016/j. amsu. 2020. 08. 019.

[9] Serpa Carmoma F, Cueva M, Serpa Carmoma F, et al. Castleman's disease: laparoscopic resection of unicentric disease in the hepatic hilum: a case report[J]. Ann Med Surg, 2021, 67: 102494. DOI: 10. 1016/j. amsu. 2021. 102494.

[10] Chen H, Pang XX, Li J, et al. Case Report: a rare case of primary hepatic Castleman's disease mimicking a liver tumor[J]. Front Oncol, 2022, 12: 974263. DOI: 10. 3389/fonc. 2022. 974263.

[11] 李锐，曹冠柏，吴俊，等. 肝脏单中心型Castleman病1例并文献复习[J]. 检验医学与临床，2022，19(15)：2157-2160. DOI：10. 3969/j. issn. 1672-9455. 2022. 15. 038.

[12] 王瀚，丛文铭，董辉. 肝脏透明血管型Castleman病伴滤泡树突细胞异型增生1例[J]. 中华病理学杂志，2022，51(12)：1281-1283. DOI：10. 3760/cma. j. cn112151-20220922-00803.

[13] Im YR, Dong JW, Paterson AL, et al. Autoimmunity due to unicentric Castleman disease cured by resection of a hepatic mass[J]. J Clin Rheumatol, 2021, 27(1): e32-e33. DOI: 10. 1097/RHU. 0000000000001226.

[14] Lee SY, Chew FY. Castleman disease with retroperitoneal manifestation and kidney displacement[J]. Radiology, 2023, 307(3): e222294. DOI: 10. 1148/radiol. 222294.

[15] Zhai HY, Zhu XY, Zhou GM, et al. Unicentric Castleman disease was misdiagnosed as pancreatic mass: a case report[J]. World J Clin Cases, 2022, 10(4): 1278-1285. DOI: 10. 12998/wjcc. v10. i4. 1278.

[16] 师恒鑫，杜飞，张永烜，等. 解剖性肝切除和非解剖性肝切除对中国肝癌分期Ⅰa期患者预后影响的荟萃分析[J]. 中华肝胆外科杂志，2022，28(5)：379-384. DOI：10. 3760/cma. j. cn113884-20211119-00378.

（收稿日期：2023-05-22）