

# 腰椎椎管内 Castleman 病 1 例

王永英<sup>1</sup>, 曾伟强<sup>1</sup>, 邵香香<sup>1</sup>, 马未节<sup>1</sup>, 潘旭红<sup>1</sup>, 李红玲<sup>2</sup>

(1. 甘肃中医药大学第一临床医学院, 甘肃 兰州 730000; 2. 甘肃省人民医院, 甘肃 兰州 730000)

关键词 Castleman 病; 腰椎; 病例报告

中图分类号: R738

DOI: 10.12200/j.issn.1003-0034.20220805

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



## Castleman of lumbar vertebra: a case report

WANG Yong-ying<sup>1</sup>, ZENG Wei-qiang<sup>1</sup>, SHAO Xiang-xiang<sup>1</sup>, MA Wei-jie<sup>1</sup>, PAN Xu-hong<sup>1</sup>, LI Hong-ling<sup>2</sup> (1. The First Clinical Medical College of Gansu University of Chinese Medicine, Lanzhou 730000, Gansu, China; 2. Gansu Provincial People's Hospital, Lanzhou 730000, Gansu, China)

KEYWORDS Castleman; Lumbar vertebra; Case report

患者,男,64岁,于2019年3月因“腰背部疼痛伴双下肢疼痛1年,加重伴麻木1周”入院。患者自诉于1前年自觉腰背部疼痛,放射至双下肢,尤以左下肢疼痛明显,未行治疗,后症状逐渐加重。入院前1周上述症状加重伴麻木,其中左下肢疼痛剧烈,不能行走,就诊于当地医院,腰椎MRI提示腰椎L<sub>2</sub>椎体内、L<sub>1</sub>-L<sub>3</sub>水平椎管内占位性病变。为求进一步诊治收入院。入院查体:以L<sub>1</sub>-L<sub>3</sub>棘突为中心局部轻压痛、叩击痛,腰椎活动明显受限,左下肢浅感觉减退,肌力3级,右下肢皮肤浅感觉未见明显异常,肌力5级。实验室检查未见明显异常。腰椎增强MRI(图1a-1b)示L<sub>2</sub>椎体内、L<sub>1</sub>-L<sub>3</sub>水平椎管内见片状异常强化影,脊髓受压向左侧移位,病灶沿双侧椎间孔生长包绕椎体及附件,右侧为著,DWI呈明显高信号,考虑恶性肿瘤性病变。完善各项检查排除手术相关禁忌证后,于2019年3月27日在椎管内麻醉下行后路椎板切开减压+显微镜下椎管肿瘤切除+脊柱内固定术。术中切除大小约4.5 cm×3 cm灰褐色不整形组织。术后组织活检可见滤泡间有大量浆细胞及增生的小血管。免疫组化提示CD3、CD20、CD5、CD10、Bcl-2、CD23、CD30阳性、CD34、EMA、ALK阴性、Ki-67增殖指数80%。结合临床及免疫组化染色结果(图1c):诊断为Castleman病。术后完善全身浅表淋巴结彩超排除无其他部位淋巴结肿大,考虑为相对难切除性单中心型CD(unicentric,UCD),术后行CHOP方案(环磷酰胺1.2g,吡柔比星50mg,长春新碱2mg,泼尼松100mg)辅助化疗6个周期。期

间复查腰椎MRI(图1d-1e)示椎管内未见异常强化影,脊髓未见受压、移位等。化疗过程中患者消化道反应Ⅱ级,对症处理后好转,期间评估患者病情稳定。

## 讨论

Castleman病(Castleman disease,CD)是一种发病机制尚不明确的淋巴组织增生性疾病<sup>[1]</sup>,又称巨大淋巴结增生症。该病起病隐匿,缺乏典型的临床症状及体征,实验室及影像学检查无特异性,临床容易误诊。

CD的流行病学特征:根据受累淋巴结的分布情况,临床上将该病分为UCD和多中心型CD(multicentric CD,MCD)。CD发病多见于无明显流行病学特征。一项涉及719例CD患者的系统分析中得出年龄及性别相关性的结论:UCD患者中男女比例约为4:6,而MCD患者中男女比例约为6:4。该病发病年龄范围广,UCD患者年龄为(34±17)岁,MCD患者年龄为(48±18)岁<sup>[2]</sup>。在UCD患者中,最常见的侵犯部位是腹部(32.4%)、颈部(29.4%)和纵隔(14.7%),而在MCD患者中,可有多个区域出现异常,最常见的部位是浅表淋巴结,包括颈部(54.5%)、腋窝(12.1%)和腹股沟(15%)<sup>[3]</sup>。肿大的淋巴结压迫临近组织,临床表现出相应的压迫症状。本例患者的病灶位于L<sub>2</sub>椎体内、L<sub>1</sub>-L<sub>3</sub>水平椎管内,首发症状即为腰椎椎管内病灶压迫脊髓及附件,该部位CD报道较少。

CD的病理分型:根据组织病理活检的特征性表现,将CD分为透明血管型(hyaline vascular,HV)、浆细胞型(plasma cell,PC)和混合型<sup>[4]</sup>。HV-CD的镜下表现为生发中心玻璃样变性退化、增生的小血管以及滤泡周围紧密排列为同心圆的成熟淋巴细胞,呈

通讯作者:李红玲 E-mail:lihongling1969@126.com

Corresponding author:LI Hong-ling E-mail:lihongling1969@126.com

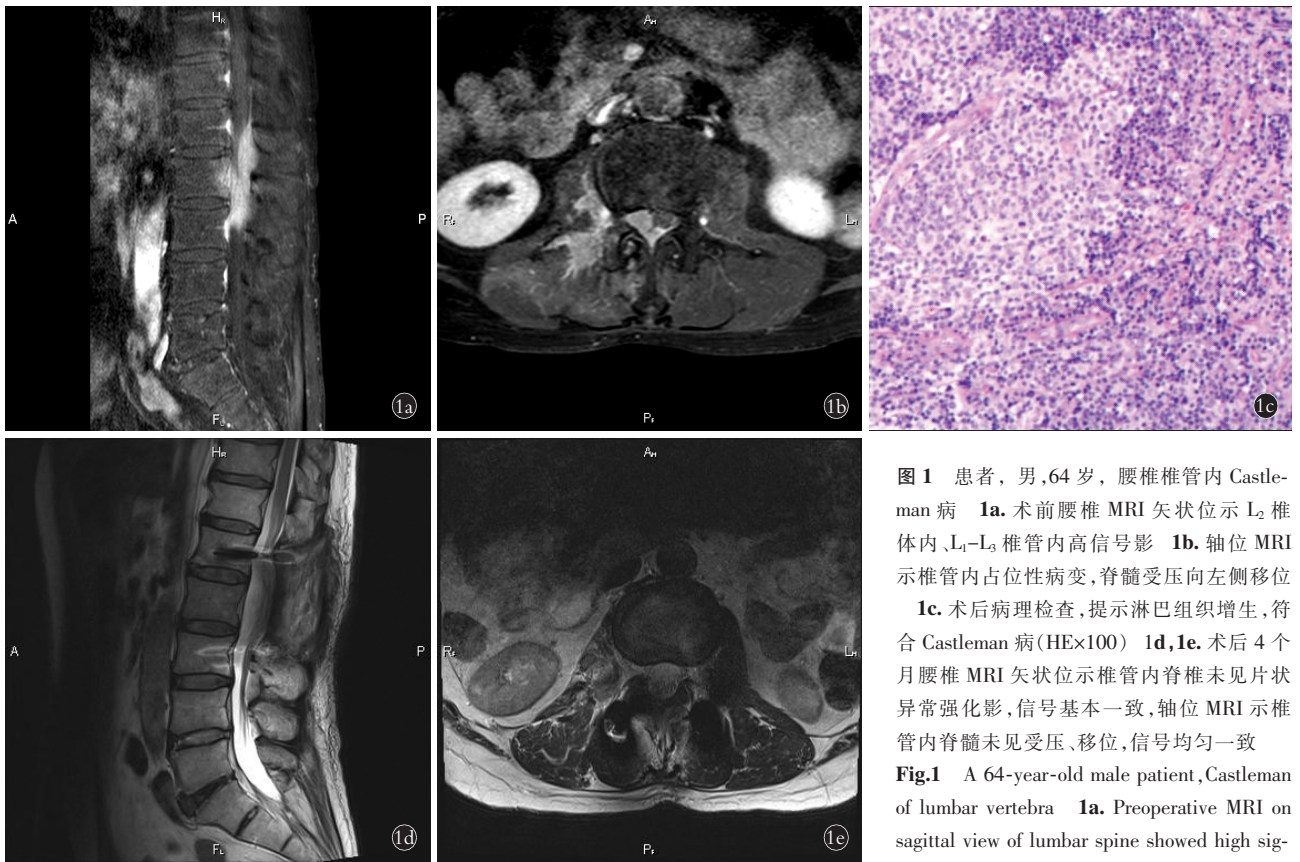


图1 患者,男,64岁,腰椎椎管内 Castleman 病 1a. 术前腰椎 MRI 矢状位示 L<sub>2</sub> 椎体内、L<sub>1</sub>-L<sub>3</sub> 椎管内高信号影 1b. 轴位 MRI 示椎管内占位性病变,脊髓受压向左侧移位 1c. 术后病理检查,提示淋巴组织增生,符合 Castleman 病(HE×100) 1d,1e. 术后 4 个月腰椎 MRI 矢状位示椎管内脊髓未见片状异常强化影,信号基本一致,轴位 MRI 示椎管内脊髓未见受压、移位,信号均匀一致

Fig.1 A 64-year-old male patient, Castleman of lumbar vertebra 1a. Preoperative MRI on sagittal view of lumbar spine showed high signal shadowing within L<sub>2</sub> cones and L<sub>1</sub>-L<sub>3</sub> spinal

canal 1b. Preoperative MRI on axial view showed an intra-vertebral canal occupying lesion with compression of spinal cord shifting to the left 1c. Post-operative pathological examination showed lymphoid tissue hyperplasia, consistent with Castleman disease (HE staining×100) 1d,1e. At 4 months after operation, sagittal MRI of lumbar spine showed no lamellar abnormal enhancement of spine in spinal canal, and the signal was generally consistent, while axial MRI showed no compression or displacement of spinal cord in spinal canal, and the signal was uniform and consistent

“葱皮样”表现。PC-CD 的镜下表现为小血管增生,滤泡间多浆细胞增殖,有时伴 Russell 小体出现。混合型病理表现介于两种类型之间。

CD 的影像学表现:CD 的 CT、MRI 表现与病理、临床均有非常密切的联系。透明血管型 CD 多表现为局限性,CT 的典型表现为边缘较为清晰,密度均匀的软组织肿块,常呈“肾形”或“椭圆形”,其中部分可看到分支样高密度影<sup>[5]</sup>。增强期可见明显强化,且 CT 值接近大血管,边缘可见片状稍低密度影,延迟期和静脉期呈现持续性增强<sup>[6]</sup>。浆细胞型则多见于多中心型,主要是弥漫性病变,增强扫描呈现中等度强化。MRI 通常表现为实质性包块,透明血管型 UCD 显示 T2W1 低信号和延迟强化改变,可见包块内血流信号<sup>[7]</sup>。但应注意鉴别非侵袭性胸腺瘤、淋巴瘤、结节病等。

CD 的治疗:针对不同分型的 CD 患者,其治疗方法各不相同。对于 UCD 患者而言,手术完整切除肿瘤组织后绝大多数患者可长期存活,复发较少。即使病理诊断为浆细胞型且伴有全身症状的 UCD,手术切除病变的淋巴结后各临床症状也可迅速消失。

对于不能接受手术或者手术不能完全切除的患者,则应评估有无压迫或者高炎症状态,选择化疗、栓塞、放疗等治疗方案<sup>[8-11]</sup>。相较 UCD, MCD 则是缺乏标准治疗方案且死亡率较高的一种分型,该病的治疗根据不同分类分型推荐的治疗方案不同。HHV-8 阳性的 MCD 患者推荐以利妥昔单抗为基础的方案,HHV-8 阴性的 MCD 患者可分为无症状性 MCD (asymptomatic MCD, aMCD) 和特发性 MCD (idiopathic MCD, iMCD), aMCD 患者需随诊观察,而 iMCD 则需根据国际 Castleman 病协作网络 (Castleman disease Collaborative Network, CDCN) 危险度分层定义“非重型”和“重型”采取不同的治疗策略。非重型 iMCD 患者的一线治疗方案推荐司妥昔单抗作为一线方案。为了干预重型 iMCD 患者出现细胞因子风暴,司妥昔单抗联合大剂量糖皮质激素则是一线推荐用药<sup>[10-11]</sup>。

综上,CD 发病原因尚不明确,且因其发病率低目前相关报道较少,影像学检查无特异性表现,临床诊疗过程中易误诊误治。其中除了部分 UCD 患者可以通过手术的方法达到治愈外, MCD 的治疗方案仍

在探索中。因此,探讨 CD 的流行病学、临床特征、治疗方案、临床疗效及预后之间的相关规律十分必要,将会为临床制定个体化的诊疗措施提供客观依据。

#### 参考文献

- [1] ABRAMSON J S. Diagnosis and management of castleman disease [J]. J Natl Compr Canc Netw, 2019, 17(11.5): 1417-1419.
- [2] HAAP M, WIEFELS J, HORGER M, et al. Clinical, laboratory and imaging findings in Castleman's disease-The subtype decides [J]. Blood Rev, 2018, 32(3): 225-234.
- [3] XUE J F, HAO Q, ZHANG Y M, et al. Diagnosis and treatment of 41 cases of head and neck Castleman's disease [J]. Chin J Otorhinolaryngol Head Neck Surg, 2018, 53(8): 610-614.
- [4] FAJGENBAUM D C, ULDRICK T S, BAGG A, et al. International, evidence-based consensus diagnostic criteria for HHV-8-negative/idiopathic multicentric Castleman disease [J]. Blood, 2017, 129(12): 1646-1657.
- [5] 李文娟, 邢凤娟, 唐永华. 单中心型 Castleman 病的 CT、MRI 表现分析 [J]. 医学影像学杂志, 2021, 31(4): 643-646.  
LI W J, XING F J, TANG Y H. CT and MR imaging findings of unicentric castleman disease [J]. J Med Imag, 2021, 31(4): 643-646. Chinese.
- [6] 刘淑亮, 林伟华, 郑幼榕. Castleman 病的 CT、MRI 影像表现及诊断: 附 20 例病例分析 [J]. 中外医疗, 2018, 37(27): 11-14.  
LIU S L, LIN W H, ZHENG Y R. CT and MRI imaging findings and diagnosis of castleman's disease-analysis of 20 cases [J]. China Foreign Med Treat, 2018, 37(27): 11-14. Chinese.
- [7] 聂秀丽, 韩金花, 刘芳兵, 等. CT 鉴别异位寂静型嗜铬细胞瘤与局限性巨大淋巴结增生症的价值 [J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2021, 19(5): 465-469.  
NIE X L, HAN J H, LIU F B, et al. CT value of differential diagnosis of ecotopic silent pheochromocytoma from localized Castleman's disease [J]. Chin Imag J Integr Tradit West Med, 2021, 19(5): 465-469. Chinese.
- [8] DISPENZIERI A, FAJGENBAUM D C. Overview of Castleman disease [J]. Blood, 2020, 135(16): 1353-1364.
- [9] 苗雨青, 徐浩, 李建勇, 等. 2015 年第 2 版美国国立综合癌症网络(NCCN)非霍奇金淋巴瘤诊疗指南 Castleman 病解读 [J]. 白血病·淋巴瘤, 2015, 24(10): 628-631.  
MIAO Y Q, XU H, LI J Y, et al. The interpretation of Castleman disease in non-Hodgkin lymphoma practice guidelines (2015.V2) [J]. J Leuk Lymphoma, 2015, 24(10): 628-631. Chinese.
- [10] VAN RHEE F, VOORHEES P, DISPENZIERI A, et al. International, evidence-based consensus treatment guidelines for idiopathic multicentric Castleman disease [J]. Blood, 2018, 132(20): 2115-2124.
- [11] 中华医学会血液学分会淋巴细胞疾病学组, 中国抗癌协会血液肿瘤专业委员会, 中国 Castleman 病协作组. 中国 Castleman 病诊断与治疗专家共识 (2021 年版) [J]. 中华血液学杂志, 2021, 42(7): 529-534.  
HEMATOLOGY COMMITTEE OF CHINESE MEDICAL ASSOCIATION, HEMATOLOGICAL ONCOLOGY COMMITTEE OF CHINA ANTI-CANCER ASSOCIATION, CHINA CASTLEMAN DISEASE NETWORK, et al. The consensus of the diagnosis and treatment of Castleman disease in China (2021) [J]. Chin J Hemat, 2021, 42(7): 529-534. Chinese.

(收稿日期: 2022-10-18 本文编辑: 王宏)