



# 后腹膜 Castleman 病合并 PNP 诊疗策略

李 宁 王 健

青海大学附属医院泌尿外科 青海西宁 810001

**【摘要】** 巨淋巴细胞增殖症 (CD) 是一种病因未明的淋巴结异常增殖性疾病, 伴发皮肤、粘膜改变, 称为副肿瘤性天疱疮 (PNP), 发生于后腹膜的, 临床上罕见, 临床表现无特异性, 易误诊, 确诊需要病理学检查。需要根据其分型不同采取不同的治疗方式。本文总结其特点及诊疗策略, 以提高对巨淋巴细胞增殖症的认识及诊治水平。

**【关键词】** 后腹膜 Castleman 病; PNP; 诊疗

**【中图分类号】** R735.4 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1674-9561 (2018) 02-028-01

## Retroperitoneal giant lymphocyte proliferation disease associated with paraneoplastic pemphigus treatment strategies

Lining, Wangjian

Department of Urology, affiliated Hospital of Qinghai University, Xining 810001, China

**【Abstract】** Giant lymphocyte proliferation disease is an abnormal lymphoproliferative disorder of unknown etiology, concomitant changes in skin and mucous membranes, it is called paraneoplastic pemphigus. Occurring in the retroperitoneum rarely, clinical features without specificity, easily misdiagnosed, diagnosis requires pathological examination. Different treatment modalities should be adopted according to their pathological classification. This article summarized its characteristics and diagnosis and treatment strategy, in order to improve the understanding and diagnosis and treatment level of giant lymphocyte hyperplasia.

**【Key words】** retroperitoneal Castleman's disease; PNP; diagnosis and treatment

巨淋巴细胞增殖症 (Castleman's disease, CD) 又称血管滤泡性淋巴组织增生, 是一种罕见的淋巴细胞增生性疾病。是一种非克隆性、非肿瘤性淋巴结增生, CD 病因和发病机制尚不明确, 目前多数认为与感染人类疱疹病毒 (HHV-8)、人类免疫缺陷病毒 (HIV) 以及白细胞介素-6 (IL-6)、血管内皮细胞生长因子 (VEGF) 表达增加有关, 此病于 1956 年由 Castleman 等首先报道, 故名<sup>[1, 16]</sup>。两个主要的临床类型为单中心型和多中心型。单中心型 (unicentric Castleman's disease, UCD) 多局限于单个淋巴结发病, 多中心型 (multicentric Castleman's disease, MCD) 典型表现为全身多发淋巴结增大, 可累及全身各处淋巴结。组织学分为三个主要类型: 透明血管型 (hyaline vascular type, HV-CD)、浆细胞型 (plasma cell type, PC-CD)、混合型 (Mix-CD)。透明血管型 CD 约占单中心型 CD 病人的大多数。而大多数多中心型 CD 的病人是浆细胞型, 混合型则两者皆有。该病多位于胸内, 特别是纵膈区域, 以单发型为主, 多发型少见<sup>[2-3]</sup>, 位于后腹膜的则更加少见。目前多认为 CD 为一种慢性非特异性炎症反应。CD 可发病于各个年龄段, UCD 高发于 30~50 岁, MCD 高发于 50~70 岁, MCD 发病年龄多高于 UCD。发病率无性别差异<sup>[4-6]</sup>。

CD 伴发 PNP 的病例多是以 PNP 的症状, 如头面部疱疹、口唇疱疹、口腔溃疡、全身疱疹、皮肤溃烂 (见附图 1、附图 2) 等为首发症状来院就诊的, 容易误诊为单纯的皮肤疾病甚至是红斑狼疮。尤其是此类患者的首诊科室大多为皮肤科, 就更加容易造成 CD 的被忽视进而造成病情的延宕、恶化。同时, CD 的影像学表现复杂, 不易辨别, 尤其是后腹膜的 CD 病变较大时易于发现, 较小时难以辨别。同时由于 CD 病变的原因, 尚有偶然触及的腰、腹部包块、压迫症状、发热、乏力、体重减轻、下肢水肿、贫血、血沉加快、C 反应蛋白升高、胸腔积液、腹腔、心包积液、肢端麻木、肝脾肿大等非特异性症状。



图 1 CD 伴发 PNP 患者的口腔溃疡、疱疹破溃 图 2 CD 伴发 PNP 患者的全身皮肤损害

### 参考文献:

[1] Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma[J]. Cancer, 1956, 9(4): 822-830.

[2] Anhalt GJ, Kim SC, Stanley JR, et al. Paraneoplastic pemphigus. An autoimmune mucocutaneous disease associated with neoplasia[J]. N Engl J Med, 1990, 323(25): 1729-1735.

[3] Jansen T, Plewig G, Anhalt GJ. Paraneoplastic pemphigus with clinical features of erosive lichen planus associated with Castleman's tumor[J]. Dermatology: Basel, 1995, 190(3): 245-250.

[4] Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma[J]. Cancer, 1956, 9(4): 822-830.

[5] Dispenzieri A. Castleman disease[J]. Cancer Treat Res, 2008, 142: 293-330.

[6] Bonekamp D, Horton KM, Hruban R H, et al. Castleman disease: the great mimic[J]. Radiographics, 2011, 31(6): 1793-1807.