

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.10.054

## Castleman 病致高血糖症 1 例报道

涂奎, 赵礼金<sup>△</sup>, 顾进, 王芳, 闫鹏展

(遵义医学院附属医院肝胆胰外科, 贵州遵义 563099)

[中图分类号] R657.5

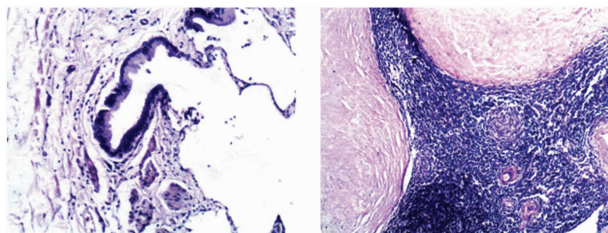
[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)10-1437-02

Castleman 病(Castleman's disease, CD)又名巨大淋巴结增生症,是一种不明原因的慢性淋巴组织增生性疾病,本病少见,发病率低于 1/100 000<sup>[1]</sup>,国内外相关文献报道较少。现将本科收治的 CD 病致高血糖症 1 例的临床诊治情况报道如下。

## 1 临床资料

患者,女,30 岁,因“体检发现胰头包块 3 个月”于 2013-07-03 入院,3 个月前患者体检发现胰头包块,无腹痛腹泻、无恶心呕吐、无头昏头痛、无心慌心悸气促及呼吸困难,为求诊治就诊于本院,门诊以“胰腺包块”收入本科。患者生病以来精神、饮食、睡眠尚可,大小便正常,体质量减轻约 4 kg,既往无特殊病史。入院查体:体温 36.50℃,脉搏 108 次/分,呼吸 20 次/分,血压 111/85 mm Hg,全身皮肤巩膜无黄染,心肺查体无特殊,腹部平软,全腹无压痛反跳痛及肌紧张,未触及包块,肝脾未触及,双下肢不肿。辅助检查:上腹部 CT 平扫加增强显示,胰头肿块并少量钙化灶,肿块密度均匀,静脉期及动脉期均匀强化,考虑为良性病变,炎性假瘤可能性大,脂肪肝,右肾囊肿。入院后查血常规、肝肾功能及电解质,女性肿瘤相关抗原、凝血功能、糖尿病自身抗体、C 肽及胰岛素正常。糖化血红蛋白 11.90%,入院后查口服葡萄糖耐量试验(OGTT)血糖 25.60 mmol/L,空腹血糖 10.09~18.00 mmol/L,平均值 15.86 mmol/L,餐后 2 h 血糖 21.86~27.05 mmol/L,平均值 24.56 mmol/L,两次空腹及餐后 2 h 胰高血糖素分别为 228,261 pg/mL(正常小于 200 pg/mL)。诊断:(1)胰头占位-胰高血糖素瘤? (2)脂肪肝;(3)2 型糖尿病? 患者于 2013 年 7 月 17 日于本科行胰十二指肠切除术。术中于胰腺沟突部扪及大小约 4 cm×5 cm 包块,质地较硬,与周围分界清楚,不活动,小肠系膜根部扪及一肿大淋巴结,大小约 2 cm×3 cm,质软。术后病理诊断:十二指肠系膜淋巴结 CD(玻璃样血管型),胰腺淋巴上皮性囊肿,囊壁淋巴细胞浸润,未见被覆上皮(图 1A);十二指肠系膜淋巴结结构存在,滤泡扩大,滤泡中心血管增生,生发中心血管化,淋巴细胞、浆细胞围绕,血管壁玻璃样变形成玻的结节(图 1B)。术后监测血糖,血糖下降至 15 mmol/L 左右,术后 13 d 出院,近期随访未见异常表现。



A: 胰腺包块组织; B: 十二指肠系膜淋巴结组织。

图 1 显微镜下病理组织检查(HE×10)

## 2 讨论

CD 是一种反应性淋巴结增生,介于良恶性之间,1954 年由 Castleman 等<sup>[2]</sup>首次以病理现象报告出现,由此命名。其病

因及发病机制尚不清楚,Casper<sup>[3]</sup>研究显示,CD 可能与  $\gamma$ -疱疹病毒(HHV-8)感染相关,在 HHV-8 感染人体后,其能刺激机体产生病毒同源的 IL-6(viral IL-6, vIL-6),vIL-6 与细胞内信号转导蛋白 gp130 结合,激活下游信号转导途径,促进 B 细胞增生,并使 B 细胞向浆细胞转换;此外,IL-6 还可诱导血管内皮生长因(VEGF)的表达,促进血管的增生。B 细胞的增生与转换及 VEGF 的高表达共同导致了 CD 的发生<sup>[3-4]</sup>。其临床表现多样,缺乏典型的临床症状,多数以无痛性淋巴结肿大就诊或是在健康体检及手术过程中意外发现。淋巴结肿大以纵隔淋巴结最为多见,其次为颈部、腋下、腹股沟淋巴结,偶见于结外组织,如喉、心包、肌肉等。当肿大淋巴结压迫周围组织器官时,则出现相应的临床表现,如声音嘶哑、咳嗽、气短、腹痛等,除了肿大的淋巴结以外,可伴有全身症状,如发热、盗汗、乏力、体质量下降,贫血、红细胞沉降率加快、低蛋白血症等,偶可表现有副肿瘤综合征,如自身免疫性溶血性贫血、免疫性血小板减少性紫癜、系膜增生性肾小球肾炎、闭塞性细支气管炎、淋巴瘤样间质性肺炎、血管炎、干燥综合征等<sup>[5-6]</sup>。本例患者主要是因为体质量减轻、体检发现胰头包块入院,入院后监测血糖增高,最高高达 27.05 mmol/L,胰高血糖素增高,女性肿瘤相关抗原、糖尿病自身抗体、C 肽及胰岛素正常,患者有糖尿病症状、胰腺包块及高胰高血糖素血症,极易误诊为胰高血糖素瘤<sup>[7]</sup>。本例患者术后血糖下降至 15 mmol/L 左右,病理诊断回示十二指肠系膜淋巴结 CD(玻璃样血管型),胰腺淋巴上皮性囊肿,故患者血糖升高考虑与 CD 相关,但并不能完全排除 CD 合并糖尿病可能。因 CD 缺乏典型的临床症状及影像学表现,作者认为对 CD 的诊断需要运用排他性诊断方法,针对胰高血糖素瘤的排除应充分结合患者的实验室检测及影像学资料,有学者推荐按超声→CT-MRI→腹腔动脉造影→经皮肝门静脉置管分段取血测定胰高血糖素这一顺序来诊断胰高血糖素瘤,一般情况下胰高血糖素应大于 500 ng/L<sup>[8]</sup>。

总之,CD 的最终确诊需病理检查,作者报道此病例目的是为了临床医师对 CD 的认识及了解,在发现肿大包块及淋巴结肿大时,除怀疑相关肿瘤之外应考虑此病,CD 亦有可能导致副肿瘤综合征,以免漏诊而延误治疗。

## 参考文献

- [1] 付俊峰,郭洁,鲁继斌. 后纵隔 Castleman 病 1 例及文献复习[J]. 山东医药,2013,53(27):106-107.
- [2] Castleman B, Iverson I, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma[J]. Cancer, 1956, 9(4): 822-830.
- [3] Casper C. The etiology and management of Castleman disease at 50 years; translating pathophysiology to patient care[J]. Br J Haematol, 2005, 129(10): 3-17.
- [4] Waterston A, Bower M. Fifty years of multicentric Castle-

man, s Disease[J]. Acta Oncol, 2004, 43(8): 698-704.

- [5] 高然, 张蕊, 曲艺, 等. Castleman 病 82 例临床特征分析[J]. 现代肿瘤医学, 2013, 21(8): 1843-1845.
- [6] 刘炜炜, 葛春林. Castleman 病[J]. 中国普外基础与临床杂志, 2010, 17(8): 868-871.
- [7] Kimura W, Tezuka K, Hirai I. Surgical management of pan-

creatic neuroendocrine tumors[J]. Surg Today, 2011, 41(10): 1332-1343.

- [8] 王晓云, 徐明彤, 黎锋. 胰高糖素瘤 1 例报道并国内文献复习[J]. 中国实用内科杂志, 2013, 33(10): 830-832.

(收稿日期: 2014-11-05 修回日期: 2014-12-15)

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.10.055

## 三房心合并双孔房缺、肺静脉异位引流、永存左上腔超声表现 1 例

曾文华, 周爱云<sup>△</sup>, 王丽丽, 刘娟

(南昌大学第一附属医院超声诊断科, 江西南昌 330006)

[中图分类号] R445.1

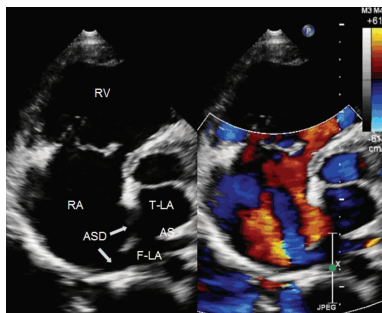
[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)10-1438-02

三房心是一种比较少见的先天性心脏病, 在胚胎心脏发育障碍时, 左心房或右心房被纤维肌性膜分隔成两个腔, 左心房被分割者为左心型, 右心房被分割者为右心型。亦有学者认为可能与胚胎发育时原发隔生长异常有关, 并同时可能累及二尖瓣<sup>[1]</sup>。不典型三房心尚包括了右房三房心和其他类型的变异<sup>[2]</sup>; 典型三房心一般是指左心三房心。即左心房内出现纤维肌性隔膜, 将左心房分为副房与真房<sup>[3]</sup>。

### 1 临床资料

患者, 男, 59 岁, 发现心脏杂音 50 余年, 求进一步治疗就诊于本院。入院查体: 胸骨左缘 2~3 肋间闻及 3~6 级收缩期杂音。经胸部彩色多普勒超声(CDFI)检查显示: (1) 多个切面反复观察左心房内可见隔膜回声(图 1), 将左心房分为真房(近侧左心房)和副房(远侧左心房)。(2) 右心房左右径 71 mm, 右心室内径 42 mm, 右心室壁肥厚, 三尖瓣关闭不拢, 三尖瓣口见大量反流信号, 连续多普勒(CW)测反流速度为 354 cm/s, 跨瓣压差(PG)为 50 mm Hg。(3) 房间隔回声明显中断, 剑突下两腔观房间隔中下段近下腔静脉侧和中上段近上腔静脉侧均可见中断, 分别为 23、13 mm, 房水平左心房真房向右心房的左向右分流, 右心房向左心房副房的右向左分流信号(图 1)。(4) 心尖四腔观可见右肺静脉与右心房连接(图 2), 左肺静脉于左心房真房相连接, 冠状静脉窦扩张; CDFI 可见肺静脉血流回流右心房及左心房真房。(5) 胸骨上窝探查降主动脉左前方见向下走形的管样结构, CDFI 显示为蓝色静脉血流信号。

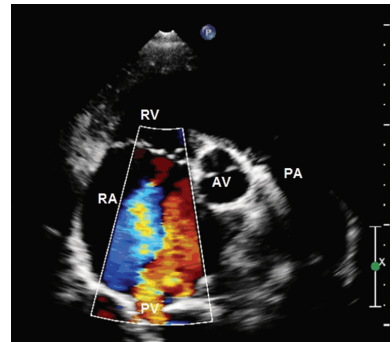


T-LA: 左房真房; F-LA: 左房副房; AS: 隔膜; ASD: 房间隔缺损。

图 1 胸骨旁非标准切面 CDFI 图像

超声提示: 先天性心脏病(三房心高疑); 房间隔缺损两处(腔静脉型可能); 肺动脉高压; 部分肺静脉异位引流; 冠状静脉窦扩张, 提示永存左上腔, 建议手术探查以明确诊断。术中可

见: 右心增大, 于房间隔后下方与下腔静脉入口处及后上方与上腔静脉入口处均见缺损口分别约 24、15 mm, 右肺静脉开口于右心房; 左房内见一隔膜将左心房分为两房, 左肺静脉开口于左心房真房。术后证实本例诊断为三房心, 房间隔缺损两处, 肺动脉高压。



PV: 肺静脉; RA: 右心房; RV: 右心室; AV: 主动脉瓣; PA: 肺动脉。

图 2 动脉短轴切面 CDFI 图像

### 2 讨论

三房心仅占先天性心脏病的 0.10%<sup>[4]</sup>, 而合并多个心内畸形更极为罕见。目前学者认为肺静脉与左心房在胚胎发育过程中二者相融合时腔壁未能吸收或吸收不完全, 而残留一条隔膜将左心房分隔成两房。根据副房是否与肺静脉相通分为完全型和部分型三房心<sup>[5]</sup>; 本例为不完全型, 本例的左心房真房与左肺静脉连接, 副房不与肺静脉连接, 真房与副房分别通过两房缺与右心房连接, 而左心房内隔膜交通口较大, 因此左心房内隔膜处未见花色血流信号, 这是极易漏诊及误诊的。肺静脉异位引流分为部分型与完全型<sup>[6]</sup>。部分型是部分肺静脉通过各种途径回流至右心房, 而本例为右肺静脉回流至右心房, 为部分型。一般三房心的隔膜应与扩张的冠状静脉窦和肺静脉总干的管壁相鉴别; 肺总静脉干的管壁受切面的影响易当成副房, 把肺静脉回流误为是副房与真房之间的交通。因此, 超声诊断三房心对临床有巨大的价值为首选检查方法<sup>[7]</sup>, 为临床手术方案的选择提供重要的影像资料<sup>[8]</sup>。

### 参考文献

- [1] Keeble W, Lundmark E, Dargie HJ. The paradoxical finding of mitral valve incompetence and cor triatriatum: a mechanism revealed? [J]. Heart, 2004, 90(2): 125-128.