

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202625132

· 临床报道 ·

儿童头颈部单中心型 Castleman 病的临床分析

贾广彪,樊明月,窦训武,尹德佩,赵兴贺

(苏州大学附属儿童医院 耳鼻咽喉科,江苏 苏州 215003)

摘要: **目的** 通过报道 4 例儿童头颈部单中心型 Castleman 病(UCD)患者的临床资料,并复习相关文献,深入探讨这一类罕见疾病的发病机制和诊疗策略。**方法** 回顾苏州大学附属儿童医院 2022 年 9 月—2025 年 3 月收治的 4 例儿童头颈部 UCD 的临床资料,术前完善头颈部肿块 B 超、CT 及 MRI 等影像学检查,择期行手术切除,术后定期随访,观察伤口愈合及复发情况。**结果** 4 例患儿均以头颈部无痛性肿块为主要表现,无反复肿块感染及神经损伤等临床表现,均顺利手术切除,术后病理提示淋巴组织及滤泡增生,均为 Castleman(透明血管型)病。术后随访观察 4 例患儿伤口愈合正常,均无复发表现。**结论** 儿童头颈部 UCD 是一种罕见的淋巴组织增生性疾病,其临床表现多为头颈部无痛性肿块增生,影像学检查具有一定的特异性。确诊需要病理学诊断。目前,手术切除是 UCD 的主要治疗方法,部分患者可能需要接受辅助治疗。

关键词:头颈部;儿童;单中心型 Castleman 病

中图分类号:R653

Clinical analysis of unicentric Castleman disease in children's head and neck

JIA Guangbiao, FAN Mingyue, DOU Xunwu, YIN Depei, ZHAO Xinghe

(Department of Otolaryngology, Children's Hospital Affiliated to Soochow University, Suzhou 215003, China)

Abstract: **Objective** To deeply explore the mechanism and treatment strategies of this rare UCD (unicentric Castleman disease,UCD), this paper reported the clinical data of 4 cases of UCD in children's head and neck and reviewed relevant literature. **Methods** It was retrospectively analyzed for the clinical data of 4 children with UCD in the head and neck region admitted to Children's Hospital Affiliated to Soochow University from September 2022 to March 2025. Comprehensive imaging examinations including B-ultrasound, CT and MRI of the head and neck masses were conducted before the patients were scheduled for surgical resection. Regular follow-up was conducted to observe the situation of wound healing and recurrence. **Results** All 4 children presented with painless masses in the head and neck region as the main symptom. There were no clinical manifestations such as repeated infection of the masses or nerve damage. The masses of all cases were successfully removed surgically. Postoperative pathology indicated lymphoid tissue and follicular hyperplasia. All 4 cases were diagnosed as Castleman disease (hyaline vascular type). Postoperative follow-up showed normal wound healing in all 4 children without any recurrence. **Conclusions** Clinically, UCD in the head and neck region of children is a rare lymphoid tissue hyperplasia disease. Its clinical manifestations are mainly painless mass hyperplasia in the head and neck region. Its imaging examinations have certain specificity. Pathological diagnosis is required for confirmation. Currently, surgical resection is the main treatment method for UCD. Some patients may require additional treatment.

Keywords:Head and neck region; Children; Unicentric Castleman disease

Castleman 病(Castleman disease, CD)是一种罕见疾病,年发病率约 5/100 万^[1],2018 年入选国家卫生健康委员会发布的《第一批罕见病目录》。根

据肿大淋巴结分布和器官受累的情况,CD 可分为单中心型(unicentric Castleman disease,UCD)和多中心型(multicentric Castleman disease, MCD)。其中,

第一作者简介:贾广彪,男,主治医师。

通信作者简介:樊明月,男,硕士,主任医师。

UCD 通常仅累及单个淋巴结区域,相关症状较轻,外科手术治疗效果良好^[2]。本次研究回顾我院 2022 年 9 月—2025 年 3 月收治的 4 例儿童头颈部 UCD 的临床资料,并通过中国知网 CNKI、万方和 Medline、Pubmed 等数据库检索国内外关于儿童头颈部 UCD 的相关文献,深入探讨了这一类罕见疾病的发病机制和处理策略。

1 临床资料

选取我院 2022 年 9 月—2025 年 3 月收治的儿童头颈部 UCD 4 例,其中男 1 例,女 3 例;年龄(11.78±2.64)岁,病程 1~24 个月。具体临床资料见表 1。4 例患儿病程中均无慢性咳嗽、发热、乏力、盗汗、体重下降等临床表现,其中 1 例患儿合并系统性红斑狼疮。4 例患儿术前均完善颈部 B 超、CT 及 MRI 检查,B 超提示低回声团块,其内未见明显回声团,可见血流信号,见图 1。CT 检查示颈部软组织肿块影,边界尚清,CT 值为(44±2.51)Hu,见图 2;增强 CT 扫描肿块动脉期明显强化,CT 值为(142±4.89)Hu,内可见血管影,见图 3。MRI 检查见不规则长 T1 长 T2、T2 压脂稍高信号影,肿块边界清,其内信号均匀,未见明显弥散受限,见图 4。

4 例患儿完善相关术前检查、排除相关手术禁忌证后在全麻下行肿块切除手术,术中见类圆形肿块,外有包膜,较韧,与周围组织分界清。肿块切面呈鱼肉样,易破碎。术中均完整切除肿块,送病理检查明确诊断。术后随访 8~30 个月。合并系统性红斑狼疮的患儿接受手术治疗后在风湿免疫科继续药物治疗,长期随访观察。

2 典型病例

患者,女,14.5 岁,因入院前 4 个月家长偶然发现患儿右腮腺皮下肿块,遂于我院门诊就诊,患者无反复疼痛不适,无反复红肿感染表现,颈部未触及肿大淋巴结,B 超示右侧腮腺区低回声团(混合瘤?),双侧颈部淋巴结肿大。门诊以腮腺肿物收入院。患儿无发热、咳嗽,无呕吐、腹胀,饮食睡眠可,大小便正常。颌面部 MRI 平扫示右侧腮腺区异常信号,双侧颈部多发稍大淋巴结。浅表器官彩色多普勒示右侧腮腺区低回声团(混合瘤?),双侧颈部淋巴结肿大。在全麻下行右侧腮腺病损切除术+面神经解剖术。术中沿右侧耳屏前方直向下行,绕耳垂下方至颧乳突尖,再转向下至下颌角做一“S”形切口,逐层打开皮肤、皮下筋膜和颈阔肌,在腮腺筋膜浅面,将皮肤及皮下组织瓣翻起,暴露腮腺的上、前下缘。于耳垂处暴露耳大神经,并予以保护。沿胸锁乳突肌前缘打开腮腺包膜,逐步暴露肿瘤组织,见肿瘤组织包膜完整。分离腮腺浅叶上缘,于乳突尖深部钝性分离见面神经主干,沿面神经主干继续暴露分离,见下颌缘支走行于肿物内侧表面。仔细分离并保护面神经的同时,逐步将腮腺浅叶翻起至完全分离,连同肿瘤组织一并整块切除,肿块大小约 4.0 cm×3.0 cm,见图 5,病灶送病理检查。局部充分止血,再沿胸锁乳突肌中上前缘做长约 4.0 cm 带蒂肌皮瓣,翻转肌皮瓣修补局部缺损部位,冲洗创口,术中仔细止血,逐层关闭术中切口,5-0 可吸收线缝合皮下,放置右侧颈部负压引流器 1 根,术后病理检查(HE 染色结合免疫组化)提示 Castleman(透明血管型)病,见图 6、7。术后未见明显面瘫表现,伤口恢复可,术后 4 d 拔除引流管,术后 10 d 拆线出院,术后门诊复查,伤口愈合可,无红肿渗出,无面瘫,暂无复发表现。

表 1 4 例头颈部 UCD 患者的临床资料

序号	性别	年龄(岁)	病变部位	影像学检查	术前诊断	是否手术	病理检查	随访时间(月)	随访结果
1	女	14.5	右侧腮腺区肿块	B 超见低回声团,CT 检查密度均软组织影,MRI 见等 T1、T2 及压脂稍高信号影	右侧腮腺肿物:腮腺混合瘤?	是,术中行面神经监护	Castleman(透明血管型)病	8	无复发
2	男	9.25	左侧颈部肿块	B 超见低回声团,CT 见密度均软组织影,周围无侵犯	左侧颈部肿块	是	Castleman(透明血管型)病	24	无复发
3	女	14.17	左侧耳后部肿块	B 超示低回声团,CT 检查密度均软组织影,MRI 见等 T1、T2 稍长及压脂稍高信号影	左侧耳后肿物:鳃裂囊肿?	是	Castleman(透明血管型)病	30	无复发
4	女	10.25	左侧颌下区肿块	B 超示低回声团	左侧颌下肿物:多形性腺瘤?	是	Castleman(透明血管型)病	24	无复发

注:UCD(单中心型 Castleman 病)。

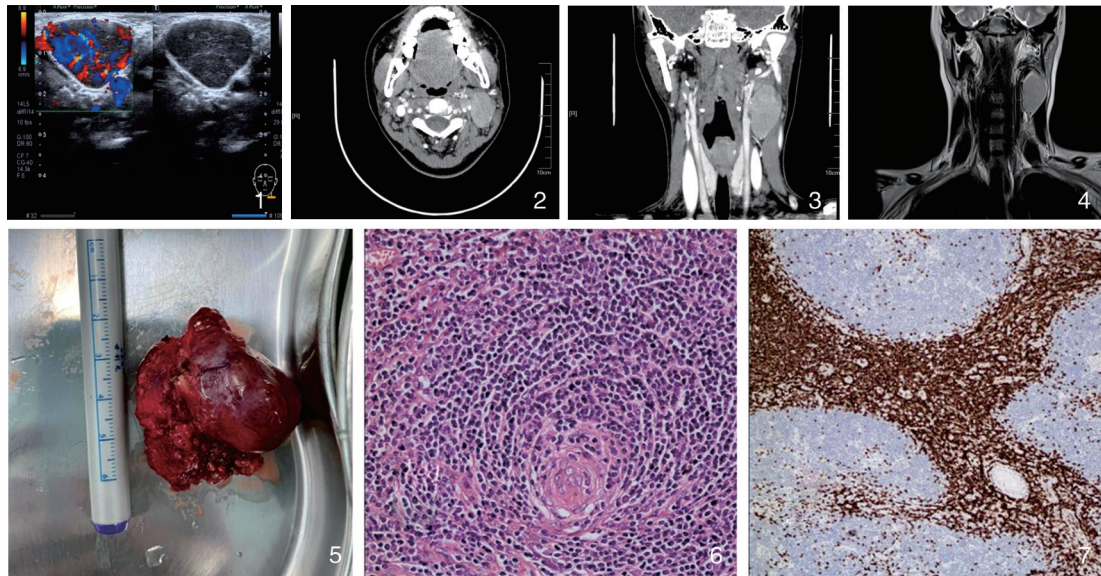


图 1 术前 B 超 图 2 术前 CT 图 3 术前增强 CT 图 4 术前 MRI 图 5 手术标本,有包膜,较韧,质地脆,呈鱼肉样,易破碎 图 6 病理检查镜下见淋巴组织增生,淋巴滤泡增生、生发中心萎缩,并见淋巴滤泡血管增生并穿入滤泡中心 (HE ×100) 图 7 白细胞分化抗原 CD3(滤泡间+) (免疫组化 ×200)

3 讨论

CD 是一组异质性淋巴组织增生性疾病,发病率极低,主要见于成人,可发生于任何年龄,无明显性别差异,儿童病例报道少见^[3]。通过数据库检索相关文献,我们发现儿童头颈部 UCD 发病率较低,属于罕见病范畴。UCD 通常仅累及单个淋巴结区域,其中头颈部是常见的受累部位之一。与 MCD 相比,UCD 的病情相对较轻,预后也更好^[4]。本研究回顾性分析了 4 例儿童头颈部 UCD 的病例,均以无痛性肿块为首发症状,影像学表现为边界清晰的均质软组织影,术后病理均为透明血管型,长期随访观察无复发。

儿童头颈部 UCD 的发病机制可能是细胞因子异常、病毒感染及免疫失调等多因素协同作用,共同导致疾病的发生和发展^[5]。细胞因子在 CD 的发病机制中起着重要作用,特别是白细胞介素-6(interleukin-6, IL-6)的异常分泌被认为是关键因素之一。IL-6 是一种多功能细胞因子,参与调节免疫反应和炎症反应。在 CD 患者中,IL-6 水平显著升高,这可能与疾病的发生和发展密切相关^[6]。病毒感染被认为是 CD 的一个重要触发因素。特别是人类疱疹病毒-8(human herpesvirus-8, HHV-8),也被称为卡波西肉瘤相关疱疹病毒,与部分 CD 病例有关。虽然 UCD 与 HHV-8 的直接关联不如 MCD 显著,但仍

有部分 UCD 患者可能伴有 HHV-8 感染,本组病例未检测 HHV-8,未来研究需纳入此类分子检测以明确关联性^[7-8]。免疫功能紊乱也是 CD 发病的重要机制之一,本次临床研究发现,1 例患儿合并系统性红斑狼疮提示自身免疫性疾病可能通过 T 细胞功能失调或 B 细胞过度活化参与 UCD 的发生,但其具体机制需进一步验证。免疫系统在正常情况下能够识别和清除外来病原体和异常细胞,但在某些情况下,免疫系统可能发生异常,导致免疫细胞过度增生和炎症反应^[9]。因此,在 UCD 患者中,免疫功能紊乱可能表现为局部淋巴结的异常增生和炎症反应^[10]。

CD 患者早期准确的诊断至关重要。在头颈部,UCD 的典型表现是单个或多个淋巴结的迅速膨大,可能对邻近组织形成压迫,进而引发局部疼痛、不适感或功能受限^[11]。这些症状虽不如 MCD 显著,却也不容忽视,需家长保持高度警觉^[12]。由于儿童 UCD 临床表现缺乏特异性,易误诊为腮腺混合瘤,或是怀疑头颈部恶性肿瘤等。本组病例均以无痛性肿块就诊,影像学特征(B 超低回声团、CT 均匀强化、MRI 等 T1/稍高 T2 信号)可为鉴别诊断提供依据。病理学检查是确诊 UCD 的金标准,可鉴别不同病理类型,如透明血管型、浆细胞型或混合型。本组患者病理类型主要以透明血管型为主。

手术切除是治疗儿童头颈部 UCD 的主要方法。本组病例均行头颈部肿物完整切除,术后无面神经

损伤等并发症,随访 8~30 个月无复发。术中医生应根据肿瘤的部位、大小和患者的具体情况,选择合适的手术方式^[13-14]。位于腮腺区肿瘤常毗邻重要神经(如面神经),术中需精细解剖以减少面神经及分支损伤。术中采用面神经监护等措施,注意分离及保护面神经分支,完整切除腮腺区肿块。对于有手术禁忌或风险较高的患儿,药物治疗可作为备选方案^[15]。然而,鉴于目前尚无针对 UCD 的特效药物,药物治疗的主要目的在于缓解症状、控制病情进展,且需特别关注药物对儿童可能产生的副作用。但考虑到这些因素可能对儿童生长发育产生不利影响,治疗决策需综合考量患儿的具体情况 & 长远利益^[16-17]。随着对儿童 UCD 相关分子生物学特征的日益了解,UCD 也有了更多的治疗选择,已有研究报道,靶向治疗和免疫治疗取得了较理想的临床治疗效果^[18-19]。

总结而言,儿童头颈部 UCD 是一种罕见的淋巴组织增生性疾病,其临床表现主要是以无痛性肿块为主,病理特征具有一定的特异性。通过影像学和病理学检查可以确诊。目前,手术切除是 UCD 的主要治疗方法,部分患儿可能需要接受辅助治疗。

参考文献:

- [1] 郭淑云,李学荣. 儿童 Castleman 病 2 例并文献复习[J]. 临床医学进展, 2024,14(3):1340-1344.
- [2] 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.
- [3] Frizzera G. Castleman's disease and related disorders[J]. Semin Diagn Pathol, 1988,5(4):346-364.
- [4] 刘智超,李长春,王珊,等. 儿童 Castleman 病 21 例临床回顾性分析[J]. 临床儿科杂志,2022, 40(2):139-143.
- [5] Sopfe J, Endres A, Campbell K, et al. Castleman disease in pediatrics: Insights on presentation, treatment, and outcomes from a two-site retrospective cohort study[J]. Pediatr Blood Cancer, 2019, 66(5): e27613.
- [6] Fajgenbaum DC, Langan RA, Japp AS, et al. Identifying and targeting pathogenic PI3K/AKT/mTOR signaling in IL-6-blockade-refractory idiopathic multicentric Castleman disease[J]. J Clin Invest, 2019, 130(10): 4451-4463.
- [7] 索风涛,丁玲,肖玲,等. 9 例儿童颈部 Castleman 病临床分析[J]. 重庆医科大学学报,2022,47(9):1095-1099.
- [8] 石梦晗,刘婉莹,余莉. Castleman 病的临床病理特征及可能的发病机制[J]. 中国肿瘤临床,2020,47(13):677-681.
- [9] Butzmann A, Kumar J, Sridhar K, et al. A review of genetic abnormalities in unicentric and multicentric Castleman disease[J]. Biology (Basel), 2021,10(4):251.
- [10] Carbone A, Borok M, Damania B, et al. Castleman disease[J]. Nat Rev Dis Primers, 2021,7(1):84.
- [11] Duan ZF, Guo YM, Zhang EJ, et al. Multislice spiral CT imaging manifestations of Castleman's disease in different parts of chest and abdomen[J]. J Imaging Res Med Appl, 2021,5(15):138-140.
- [12] 陈文萍,陈玲,王翰,等. 全身不同部位 Castleman 病增强 CT 表现及临床病理特点[J]. 医学影像学杂志, 2019, 29(3): 445-447.
- [13] 杨柳青,葛晓东,谢明汛,等. 单中心型 Castleman 病 23 例 CT 影像分析[J]. 肿瘤学杂志, 2022, 28(11): 963-967.
- [14] 孟庆磊,李白,王一铭,等. 儿童 Castleman 病临床病理和治疗分析[J]. 中华儿科杂志, 2022, 60(3): 227-231.
- [15] van Rhee F, Greenway A, Stone K. Treatment of idiopathic castleman disease[J]. Hematol Oncol Clin North Am, 2018, 32(1):89-106.
- [16] Boutboul D, Fadlallah J, Chawki S, et al. Treatment and outcome of unicentric Castleman disease: A retrospective analysis of 71 cases[J]. Br J Haematol, 2019, 186(2):269-273.
- [17] Talat N, Belgaumkar AP, Schulte KM. Surgery in Castleman's disease: A systematic review of 44 published cases[J]. Ann Surg, 2012, 255(4): 677-684.
- [18] 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):130-138.
- [19] Dong Y, Zhang L, Nong L, et al. Effectiveness of rituximab-containing treatment regimens in idiopathic multicentric castleman disease[J]. Ann Hematol, 2018, 97(9):1641-1647.

(收稿日期:2025-03-19)

本文引用格式:贾广彪,樊明月,窦训武,等. 儿童头颈部单中心型 Castleman 病的临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2026, 32(1):97-100. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202625132

Cite this article as:JIA Guangbiao, FAN Mingyue, DOU Xunwu, et al. Clinical analysis of unicentric Castleman disease in children's head and neck[J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2026,32(1):97-100. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202625132