

以反复贫血及腹痛为首发症状的一例Castleman病诊疗经过及文献复习

夏继鹏¹, 朱荣坤², 马小萱¹, 邴春梅^{2*}

¹青岛大学青岛医学院, 山东 青岛

²青岛大学附属医院小儿外科, 山东 青岛

收稿日期: 2026年2月1日; 录用日期: 2026年2月25日; 发布日期: 2026年3月4日

摘要

目的: 探讨儿童Castleman病(CD)的临床特点, 提高对该病诊断、治疗及预后的了解。方法: 回顾性分析青岛大学附属医院收治的1例儿童CD患者临床及病理资料。同时检索中国知网、万方医学网、Pubmed中英文数据库对相关文献进行复习。结果: 本例患儿以反复贫血及腹痛为首发症状, 增强CT提示腹腔均匀强化软组织肿块影, 行腹腔镜下切除手术。术后随访半年无复发。结论: 儿童Castleman病较为罕见, 其诊断需要结合临床、影像及病理综合判断, 提高对该病的认识, 有助于减少漏诊、误诊。

关键词

Castleman病, 儿童, 贫血, 腹痛

Diagnosis and Treatment Process of a Case of Castleman Disease with Recurrent Anemia and Abdominal Pain as the Initial Symptoms, along with a Literature Review

Jipeng Xia¹, Rongkun Zhu², Xiaoxuan Ma¹, Chunmei Bing^{2*}

¹Qingdao Medical College, Qingdao University, Qingdao Shandong

²Pediatric Surgery Department, Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao Shandong

Received: February 1, 2026; accepted: February 25, 2026; published: March 4, 2026

*通讯作者。

文章引用: 夏继鹏, 朱荣坤, 马小萱, 邴春梅. 以反复贫血及腹痛为首发症状的一例 Castleman 病诊疗经过及文献复习[J]. 临床医学进展, 2026, 16(3): 690-696. DOI: 10.12677/acm.2026.163837

Abstract

Objective: To explore the clinical characteristics of Castleman disease (CD) in children and enhance understanding of its diagnosis, treatment, and prognosis. **Methods:** A retrospective analysis was conducted on the clinical and pathological data of a pediatric CD patient admitted to the Affiliated Hospital of Qingdao University. Additionally, relevant literature was reviewed by searching the Chinese and English databases of CNKI, Wanfang Medical Network, and PubMed. **Results:** This patient presented with recurrent anemia and abdominal pain as the initial symptoms. Enhanced CT scan revealed a uniformly enhanced soft tissue mass in the abdominal cavity, and laparoscopic resection was performed. Follow-up for half a year after surgery showed no recurrence. **Conclusion:** Castleman disease in children is relatively rare, and its diagnosis requires a comprehensive assessment of clinical, imaging, and pathological findings. Improving awareness of this disease can help reduce missed and incorrect diagnoses.

Keywords

Castleman Disease, Children, Anemia, Abdominal Pain

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

Castleman 病(Castleman disease, CD)又称巨大淋巴结病或血管滤泡性淋巴结增生症,最初由美国病理学家 Benjamin Castleman 1956 年首次发现报道[1]。2018 年 CD 入选罕见病目录。其临床表现多样,影像学亦缺乏特异性,临床上极易被误诊及漏诊,对患者的生存、预后产生显著影响。本文报道 1 例以反复贫血及腹痛为首发症状的男性患儿,并对国内外相关文献进行系统复习,总结该病的临床病理特征、治疗及预后,以期提高病理及临床医师对该病的认识。

2. 病历资料

患儿男,年龄 11 岁 3 个月。因“阵发性脐周腹痛 1 周”于 2025 年 4 月 1 日入我院就诊。患儿腹痛持续时间不等,性质为隐痛,平素无发热、头晕、头痛,无恶心、呕吐,无腹泻便秘、小便发黄等症状,体重、体力无明显下降。既往贫血 3 年,定期复查血常规:血红蛋白 90~105 g/L 波动,长期补充铁剂无改善。否认相关病毒感染史、传染病史等其他病史。体格检查:神志清,精神可,面色皮肤苍白,指甲床苍白,无皮肤出血点及瘀斑。颈部、腋窝、腹股沟等全身浅表淋巴结无明显肿大,腹平坦,腹软不胀,未见胃肠型及蠕动波,移动性浊音阴性,右下腹压痛,无反跳痛,余腹无压痛及肌紧张,肝脾肋下未触及, Murphy 阴性,未触及明显肿物,肠鸣音 4 次/分。实验室检查:血常规:血红蛋白 85 g/L,血小板 $740 \times 10^9/L$, C 反应蛋白 25 mg/L,肝功能:白蛋白 29.7g/L,白细胞介素-6: 66.31 pg/ml,免疫球蛋白测定(血):抗 O: >1770 IU/ml,血沉: 111 mm, EB 病毒衣壳抗原 IgA 6.19 AU/ml, EB 病毒衣壳抗原 IgG > 50 AU/ml, EB 病毒核抗原 IgG > 50 AU/ml, HHV-8: 阴性, IgG4 25.12 g/L。肿瘤标志物甲胎蛋白、癌胚抗原、糖链抗原 199、神经元特异性烯醇化酶等检查指标均在正常参考范围内, Coombs 实验阴性。完善超声检查:腹腔内右肾前方水平见 $6.0 \times 4.3 \times 5.6$ cm 低回声团块,分叶状,边界清,似有包膜,余肠系膜根部关系

密切, 考虑系膜来源或淋巴来源(图 1)。下腹部 CT 平扫 + 增强提示: 腹膜后可见软组织肿块影, 边界清, 大小约 46 mm × 55 mm, 增强扫描可见均匀强化, 肿块周围及腹腔可见多发稍肿大淋巴结影, 考虑腹膜后占位, Castleman? (图 2)



Figure 1. Abdominal ultrasound examination revealed a hypoechoic mass in front of the right kidney
图 1. 腹部超声检查提示右肾前方低回声团块



Figure 2. Enhanced CT reveals a uniformly enhanced soft tissue mass in the retroperitoneum
图 2. 增强 CT 提示腹膜后均匀强化软组织肿块

根据患儿血红蛋白、白蛋白降低, 白介素-6、C 反应蛋白升高, IgG4 升高, 结合影像学检查, 综上所述初步考虑诊断为 Castleman 病。完善术前检查及排除手术禁忌证后于 2025 年 04 月 03 日在气管插管全麻下行腹腔镜下腹腔内肿物切除术、腹腔淋巴结清扫术、经腹腹主动脉旁淋巴结切除术。术中见: 腹腔肠系膜根部巨大肿块, 肿块周边散在大小不一的肿大淋巴结, 利用超声刀切开浆膜, 在充分保护肠系膜上静脉属支的前提下给予钝性分离肿块, 边游离边结扎周围血管, 将肿块完整切除, 同时将附近的淋巴结一并切除送快速冰冻。术中快速冰冻病理提示: (腹腔肿物、瘤旁淋巴结) 淋巴组织增生性病变, 以淋巴滤泡增生为主, 少量可见生发中心萎缩, 部分滤泡生发中心可见血管玻璃样变, 滤泡间见大量浆细胞浸润, 形态不排除 Castleman 病。根据快速冰冻病理, 给予清扫腹主动脉旁淋巴结, 共切除大小不等的淋巴结 10 枚。术后病理检查: (腹腔肿物、瘤旁淋巴结) 淋巴组织增生性病变, 以淋巴滤泡增生为主, 个别生发中心

呈进行性转化，淋巴窦可见。部分滤泡生发中心萎缩，可见新生血管，滤泡间见大里浆细胞浸润，小灶纤维化，可见个别血管壁玻璃样变性，结合免疫组化及分子病理结果，考虑 Castleman 病(浆细胞为主型)伴 IgG4 高表达。请结合临床及其他实验室检查。免疫组化结果：CD3(T 细胞+)，CD20(B 细胞+)，CD10(生发中心+)，Bc-2(生发中心-)，Bc-6(生发中心+)，MUM1(浆细胞+)，CD38(浆细胞+)，CD138(浆细胞+)，IgG(+), IgG4(+), IgG4/IgG>40%，Kappa(+)、Lambda(+)未见限制性表达，CD21 与 CD23(示 FDC 网存在)，Ki-67(生发中心内高表达)。分子病理结果：IG 重排(阴性)(见图 3)。

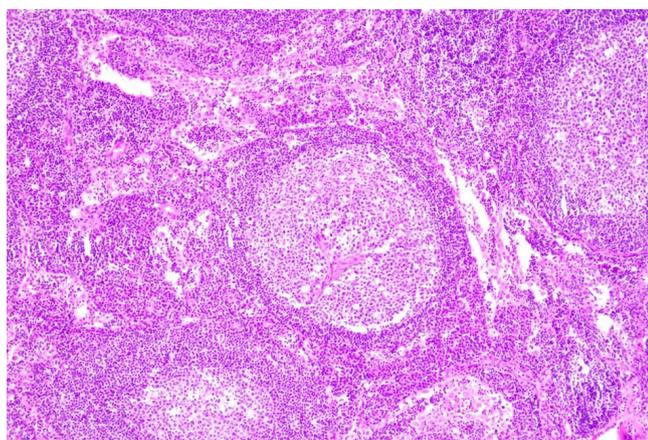
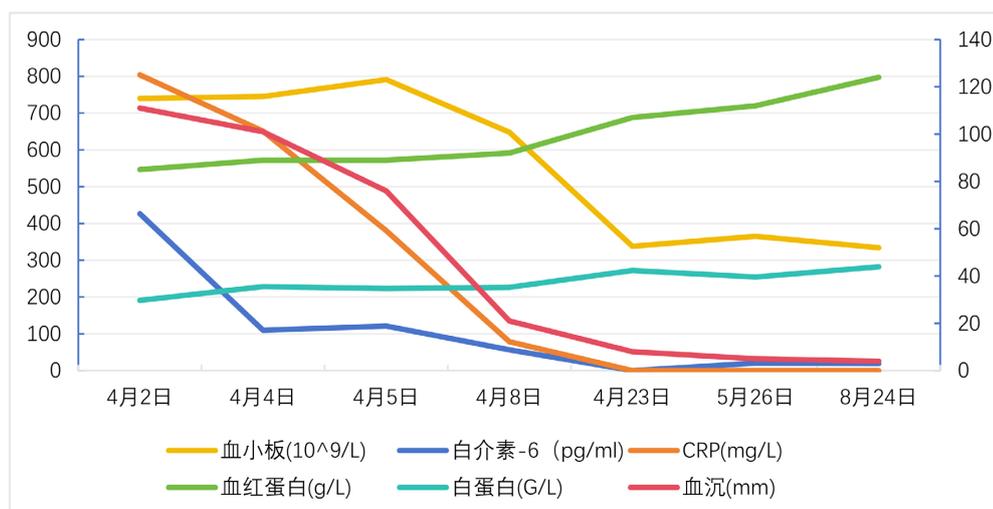


Figure 3. Pathological image: Large plasma cell infiltration is observed between follicles, with small focal fibrosis (HE × 200)
图 3. 病理图片：滤泡间见大里浆细胞浸润，小灶纤维化(HE × 200)

术后随访半年未复发，复查血常规、C 反应蛋白、白介素-6、血沉等指标均未见明显异常(见图 4)。



注：患儿术前血红蛋白、白蛋白降低，白介素-6、血小板、血沉、CRP 升高，术后均逐渐恢复至正常。

Figure 4. Laboratory test indicators of the child patient before and after surgery
图 4. 患儿术前、术后实验室检查指标

3. 讨论

CD 是一种罕见的巨大淋巴结增生性疾病，2021 年中国 Castleman 病协作组(China Castleman Disease Network, CCDN)成立并发布专家共识[2]。目前国内外指南、共识根据淋巴结受累区域的不同，将 CD 分

为单中心型 CD (unicentric CD, UCD)和多中心型 CD (multicentric CD, MCD) [3]。从临床分布看,绝大多数病例表现为单中心型(UCD)。此型病变范围局限,患者通常无症状,常于体检中偶然检出,因此预后普遍良好。多中心型(MCD)虽发生率较低,但病变可广泛累及全身多处淋巴结乃至肝、肺、肾等脏器,常引发系统性症状,导致其临床病死率显著增高。Castleman 病病理学分型包括透明血管型、浆细胞型和混合型[4]。罕见性主要体现在以下几个方面:1. 发病率极低:据统计, Castleman 病的总体年发病率约为每 10 万人中 21~25 例,属于血液系统罕见病范畴[5]。2. 临床隐匿与认知不足:UCD 常表现为单个淋巴结区域的无痛性或症状轻微肿大,起病隐匿,多数患者无全身症状,导致临床识别困难,常被误诊或漏诊。3. 以反复贫血和腹痛作为突出或首发症状者更为少见:典型 UCD 多因影像学检查偶然发现局部包块就诊,而本例以反复发作的难治性贫血和慢性腹痛为首要表现,偏离了常见的“无症状肿块”模式,这种非典型起病形式进一步增加了其诊断的罕见性和挑战性。

Castleman 病(CD)的病因及发病机制目前仍未完全明确。现有研究指出[6],单中心型(UCD)和多中心型(MCD) CD 均与白细胞介素-6 (IL-6)表达异常及人疱疹病毒 8 (HHV-8)感染密切相关。IL-6 在 CD 发生发展中具有关键作用。研究显示,患者血清及淋巴结组织中 IL-6 水平显著升高,手术切除病灶后其水平可明显回落,提示 IL-6 参与疾病活动,与我们报道的本例患者术后随访结果一致。近年来还发现 CD 患者中存在多种 IL-6 受体亚型,这为针对该通路的精准治疗提供了潜在靶点[7]。HHV-8 感染是另一重要机制,尤其常见于 MCD。该病毒可能通过以下途径参与发病:其一,编码病毒性 IL-6 类似物,促进 B 细胞增殖并抑制其凋亡,进而上调 IL-6 表达;其二,诱导血管内皮生长因子(VEGF)产生,推动新生血管形成。二者共同加剧病情进展[8]。此外,其他细胞因子如 VEGF、IL-1、IL-5、IL-10、肿瘤坏死因子及表皮生长因子受体等,以及 HHV-8 以外的病毒感染(如巨细胞病毒、EB 病毒),也可能在 CD 发病中发挥作用[9],尚待进一步研究阐明。

CD 具有显著的临床异质性,即使同种病理分型的患者,临床表现也存在显著差异[7]。大多数 UCD 患者无伴随症状,MCD 患者除淋巴结肿大外,往往还伴有发热、乏力、盗汗、贫血、体重下降、肝肾功能不全、容量负荷过多等全身表现。本例患者以反复贫血、腹痛为首发症状,入院后查体:面色皮肤苍白,指甲床苍白,右下腹压痛,无反跳痛。完善辅助检查提示:血红蛋白、白蛋白降低,白细胞介素-6、C 反应蛋白、血小板及红细胞沉降率升高,下腹部增强 CT 及超声检查均提示腹腔肿块。目前在文献报道中,未见以反复贫血及腹痛为首发症状的 CD,可见不同分型 CD 患者临床表现各有不同。

对于 CD 的诊断主要依赖病理检查。当前较为公认的诊断标准是结合术前淋巴结活检、术中快速冰冻病理及术后常规病理与免疫组化分析[10]。由于该病临床表现缺乏特异性,易与多种疾病混淆,诊断时需排除感染性疾病、自身免疫性疾病及肿瘤性疾病,在临床上容易误诊和漏诊。本文患者术后病理诊断为 Castleman 病(浆细胞为主型)伴 IgG4 高表达,而 IgG4 相关性疾病的特征除了血清 IgG4 浓度升高,还包括受累器官的肿瘤样肿胀、富 IgG4 阳性浆细胞的淋巴浆细胞浸润和不同程度且以“席纹状”为特征的纤维化。本文患者出现了贫血、低蛋白血症、CRP 显著升高、血沉增快、血清高水平 IL-6 等,即高 IL-6 综合征。这些检验结果是鉴别 CD 和 IgG4 相关性疾病的主要因素,而不是血清 IgG4 水平和组织病理学差异。

治疗方面,手术完整切除是 UCD 的首选方法,兼具诊断与治疗作用。对于部分难以直接切除的病灶,可考虑术前新辅助化疗以缩小肿瘤体积,为根治性切除创造条件[11]。术中残留或无法切除者,术后辅助化疗可能带来一定获益。放疗对 UCD 也具有较高敏感性(有效率可达 72% [12] [13])。随着腹腔镜微创技术的进步,其因恢复快、创伤小,已成为 UCD 的理想治疗方式。本例患者经腹腔镜完整切除后,术后病理证实为浆细胞型 CD,患者在进行手术切除后贫血现象明显好转,实验室检查血红蛋白、白蛋白逐渐上升至正常,白介素-6、血小板、血沉、C 反应蛋白逐渐下降至正常,体重较前也有所增加,随访期内均处

于完全缓解状态。由于 MCD 患者表现多样, 通常累及全身, 故目前无标准的治疗方案, 仍在持续的探索中, 对于病情早期且只累及少数区域的患者, 可选择手术治疗及术后放疗的方式[13][14]。目前 MCD 患者以保守维持治疗为主。

UCD 患者术后通常预后良好, 复发率低, 研究显示其 5 年生存率可达 97% [15]。虽有少数 UCD 向 MCD 转化的个案报道, 但发生率极低[16]。相比之下, MCD 因常累及多系统, 预后较差, 中位生存期较短, 文献报道 5 年死亡率可高达 35% [17][18]。

综上所述, CD 的诊疗需高度警惕其临床表现的多样性, 对于不典型的病例(如本例以反复贫血、腹痛起病), 临床医生应拓宽诊断思路, 结合实验室炎症指标(尤其是 IL-6)及影像学检查进行综合判断。病理学检查是诊断金标准。对于 UCD, 手术切除通常效果良好, 长期生存率高。MCD 由于临床表现多变, 全身症状明显, 治疗效果不佳。临床医生在发现腹腔肿瘤时应考虑 Castleman 病进行鉴别诊断, 防止延误诊断和错失最佳治疗时机。

声明

该病例报道已获得患者家属的知情同意。

参考文献

- [1] Castleman, B., Iverson, L. and Menendez, V.P. (1956) Localized Mediastinal Lymph-Node Hyperplasia Resembling Thymoma. *Cancer*, **9**, 822-830. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(195607/08\)9:4<822::aid-cnrcr2820090430>3.0.co;2-4](https://doi.org/10.1002/1097-0142(195607/08)9:4<822::aid-cnrcr2820090430>3.0.co;2-4)
- [2] 贾鸣男, 张路, 李剑. 特发性多中心型 Castleman 病的诊疗进展[J]. 中国肿瘤临床, 2019, 46(11): 541-545.
- [3] 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.
- [4] Van Rhee, F., Oksenhendler, E., Srkalovic, G., Voorhees, P., Lim, M., Dispenzieri, A., *et al.* (2020) International Evidence-Based Consensus Diagnostic and Treatment Guidelines for Unicentric Castleman Disease. *Blood Advances*, **4**, 6039-6050. <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020003334>
- [5] Alaggio, R., *et al.* (2022) The 5th Edition of the World Health Organization Classification of Haematolymphoid Tumours: Lymphoid Neoplasms. *Leukemia*, **36**, 1720-1748.
- [6] 李理, 张蕊, 王天有. Castleman 病的发病机制及治疗研究进展[J]. 中国小儿血液与肿瘤杂志, 2022, 27(5): 336-339+348.
- [7] Dispenzieri, A., Armitage, J.O., Loe, M.J., Geyer, S.M., Allred, J., Camoriano, J.K., *et al.* (2012) The Clinical Spectrum of Castleman's Disease. *American Journal of Hematology*, **87**, 997-1002. <https://doi.org/10.1002/ajh.23291>
- [8] 刘秀芬, 马静, 周丽娟, 等. Castleman 病最新研究进展[J]. 中国医学文摘(耳鼻咽喉科学), 2019, 34(5): 360-363.
- [9] 王艳龙, 徐钰欣, 孙象军. 腹膜后 Castleman 病 10 例临床与病理特征分析[J]. 中国现代普通外科进展, 2024, 27(4): 305-308.
- [10] Fajgenbaum, D.C., van Rhee, F. and Nabel, C.S. (2014) HHV-8-Negative, Idiopathic Multicentric Castleman Disease: Novel Insights into Biology, Pathogenesis, and Therapy. *Blood*, **123**, 2924-2933. <https://doi.org/10.1182/blood-2013-12-545087>
- [11] Gagliardo, C., Johnson, E. and Di Pentima, M.C. (2021) *Leuconostoc lactis* Sepsis in a Child with Chromosomal 18 Abnormality Receiving Enteral Nutrition. *Journal of Paediatrics and Child Health*, **57**, 170. <https://doi.org/10.1111/jpc.15236>
- [12] Karaca, F., Usul Afşar, Ç., Erkurt, E., Arslantaş, H.S., Çalış, E., Totan Ateş, B., *et al.* (2014) The Role of Radiotherapy among the Therapeutic Options for Castleman's Disease. *Turkish Journal of Hematology*, **31**, 197. <https://doi.org/10.4274/tjh.2013.0164>
- [13] Rose-John, S. (2012) IL-6 Trans-Signaling via the Soluble IL-6 Receptor: Importance for the Pro-Inflammatory Activities of IL-6. *International Journal of Biological Sciences*, **8**, 1237-1247. <https://doi.org/10.7150/ijbs.4989>
- [14] 徐傲, 陈柯, 王琦, 等. Castleman 病 45 例临床病理学分析[J]. 安徽医药, 2017, 21(9): 1632-1637.
- [15] 刘琰婷. Castleman 病的基础和临床研究[D]: [博士学位论文]. 北京: 北京协和医学院, 2025.

- [16] Liu, H.L., Fan, L. and Li, J.Y. (2020) Progress in the Diagnosis and Treatment of Castleman Disease. *Chinese Journal of Tuberculosis and Respiratory Diseases*, **41**, 697-700.
- [17] Nishimoto, N., Terao, K., Mima, T., Nakahara, H., Takagi, N. and Kakehi, T. (2008) Mechanisms and Pathologic Significances in Increase in Serum Interleukin-6 (IL-6) and Soluble IL-6 Receptor after Administration of an Anti-IL-6 Receptor Antibody, Tocilizumab, in Patients with Rheumatoid Arthritis and Castleman Disease. *Blood*, **112**, 3959-3964. <https://doi.org/10.1182/blood-2008-05-155846>
- [18] Mukherjee, S., Martin, R., Sande, B., Paige, J.S. and Fajgenbaum, D.C. (2022) Epidemiology and Treatment Patterns of Idiopathic Multicentric Castleman Disease in the Era of Il-6-Directed Therapy. *Blood Advances*, **6**, 359-367. <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2021004441>