

儿童 Castleman 病 4 例临床诊疗分析

吴佩群 王洪丽 熊莉娅 龚四堂 耿岚岚

(广州医科大学附属妇女儿童医疗中心消化科, 广东省儿童健康与疾病临床医学研究中心, 广东广州 510623)

[摘要] 分析 2021 年 3 月—2024 年 12 月广州医科大学附属妇女儿童医疗中心收治的 4 例 Castleman 病患儿的临床诊疗经过。其中单中心型 3 例, 分别表现为腹痛伴回盲部溃疡、合并经典型霍奇金淋巴瘤及胆总管囊肿。重型特发性多中心型 1 例, 颈部和腋窝区淋巴结受累, 表现为发热、腹胀、全身浮肿, 并伴有乏力、贫血、肝功能不全、多浆膜腔积液等全身表现。3 例单中心型均手术完整切除肿大淋巴结, 腹痛病例后续予肠内营养、沙利度胺口服治疗, 合并霍奇金淋巴瘤者按霍奇金淋巴瘤方案化疗。重型特发性多中心型病例采用利妥昔单抗联合长春新碱、吡柔比星、环磷酰胺、泼尼松治疗。随访时间为 6~30 个月, 4 例均完全缓解。儿童 Castleman 病临床症状缺乏特异性, 单中心型主要采用手术切除治疗, 多中心型治疗方案多样, 整体预后良好, Castleman 病合并消化道溃疡与重型特发性多中心型病例的最佳治疗方案仍需进一步探索。

[中国当代儿科杂志, 2026, 28 (7): 893-897]

[关键词] Castleman 病; 消化道溃疡; 治疗; 儿童

Clinical diagnosis and treatment of four cases of Castleman disease in children

WU Pei-Qun, WANG Hong-Li, XIONG Li-Ya, GONG Si-Tang, GENG Lan-Lan. Department of Gastroenterology, Guangzhou Women and Children's Medical Center, Guangzhou Medical University, Guangdong Provincial Clinical Research Center for Child Health, Guangzhou 510623, China (Email: 383963858@qq.com)

Abstract: The clinical diagnosis and treatment processes of four children with Castleman disease admitted to Guangzhou Women and Children's Medical Center, Guangzhou Medical University, from March 2021 to December 2024 were retrospectively analyzed. Among them, three cases were unicentric Castleman disease, presenting as abdominal pain with ileocecal ulceration, concomitant classical Hodgkin lymphoma, and choledochal cyst, respectively. One case was severe idiopathic multicentric Castleman disease involving lymph nodes in the neck and axillary regions, presenting with fever, abdominal distension, generalized edema, fatigue, anemia, hepatic dysfunction, polyserous effusion, and other systemic manifestations. The three unicentric cases underwent complete surgical resection of enlarged lymph nodes. The case with abdominal pain received subsequent enteral nutrition and oral thalidomide therapy. The case complicated with Hodgkin lymphoma received chemotherapy according to the Hodgkin lymphoma protocol. The severe multicentric case was treated with rituximab combined with vincristine, pirarubicin, cyclophosphamide, and prednisone. All four cases achieved complete remission during 6 to 30 months of follow-up. Clinical manifestations of Castleman disease in children lack specificity. Surgical resection remains the main treatment for unicentric cases, while treatment regimens for multicentric cases are more varied. The overall prognosis is favorable. Further studies are needed to determine the optimal treatment for Castleman disease complicated by gastrointestinal ulcers and severe idiopathic multicentric Castleman disease.

[Chinese Journal of Contemporary Pediatrics, 2026, 28(7): 893-897]

Key words: Castleman disease; Gastrointestinal ulcer; Treatment; Child

Castleman 病是一种罕见的淋巴组织慢性炎症性疾病, 2018 年入选国家第一批罕见病目录。根据淋巴结受累的区域, Castleman 病分为两型^[1-2]。

单中心型: 仅有同一淋巴结区域内一个或多个淋巴结受累, 多无伴随症状, 少数伴有淋巴结压迫症状、全身症状或合并副肿瘤天疱疮等疾病。多

[收稿日期] 2025-10-07; **[接受日期]** 2026-05-19

[作者简介] 吴佩群, 女, 硕士, 副主任医师。Email: 383963858@qq.com。

中心型： ≥ 2 个淋巴结区域受累（淋巴结短径 ≥ 1 cm），除淋巴结肿大外，还伴有发热、盗汗、乏力、体重下降、贫血、肝功能不全、肾功能不全、全身水肿、多浆膜腔积液等全身表现。多中心型 Castleman 病根据人类疱疹病毒 8 型（human herpes virus, HHV-8）是否阳性分为 HHV-8 阳性和阴性多中心型。HHV-8 阴性的多中心型 Castleman 病若只有淋巴结肿大而无全身炎症表现为无症状多中心型，伴随全身症状和/或脏器损伤表现则为特发性多中心型^[2]。本研究回顾性分析 4 例 Castleman 病患儿的临床资料并复习文献，探讨该病的临床诊治要点，以提高儿科医师对该病（尤其是合并消化道溃疡病例）的认识。

1 资料与方法

1.1 研究对象

回顾性分析 2021 年 3 月—2024 年 12 月广州医科大学附属妇女儿童医疗中心收治的 4 例 Castleman 病患儿的临床资料。根据《中国 Castleman 病诊断与治疗专家共识（2021 年版）》，淋巴结病理检查是诊断 Castleman 病的金标准^[3]。本研究的 4 例均经病理确诊。根据病理特点分为透明血管型、浆细胞型及混合型 Castleman 病。特发性多中心型 Castleman 病分重型和非重型，符合下列 5 条标准中 ≥ 2 条则考虑为重型^[4]：（1）美国东部肿

瘤协作组评分 ≥ 2 分；（2）估算肾小球滤过率 < 30 mL/min；（3）重度水肿和/或浆膜腔积液；（4）血红蛋白 ≤ 80 g/L；（5）肺部受累或伴气促的间质性肺炎。本研究经我院伦理委员会批准，批准文号：[2025] 第 051B00 号。资料收集和标本送检均获患儿家长知情同意。

1.2 临床资料收集

收集患儿的临床资料，包括临床特点、实验室及影像学检查、内镜结果、治疗过程及转归。

2 结果

2.1 一般资料及临床表现

例 1，女，6 岁 9 个月，因间断发热伴颜面苍白 9 d，全身浮肿 5 d 入院，伴乏力，无咳嗽、腹泻、呕吐等症状，体格检查示急性病容，贫血貌，颈部及腋窝淋巴结肿大，腹膨隆，全身浮肿。

例 2，女，12 岁，因腹痛 1 个月入院，体重下降约 5 kg，无发热、口腔溃疡、皮疹等表现。体格检查示腹软、平坦，脐周压痛，无反跳痛，肠鸣音正常，全身浅表淋巴结未触及肿大。

例 3，男，10 岁 11 个月，因间断发热 25 d，咳嗽 2 d 入院，无体重下降或贫血等表现。

例 4，女，9 岁 11 个月，因胆总管囊肿术后复查腹部核磁共振发现纵隔肿物，无发热、咳嗽、胸闷等不适。4 例患儿的临床资料见表 1。

表 1 4 例 Castleman 病患儿的临床资料

病例	病理分型	临床分型	淋巴结部位	消化道内镜表现	治疗方案	随访时间(月)
1	混合型	重型特发性多中心型	颈部+腋窝	—	R-CHOP	6
2	混合型	单中心型	腹腔	回盲部环形溃疡灶，回盲瓣变形	手术切除腹腔淋巴结+全肠内营养+沙利度胺	14
3	透明血管型	单中心型	纵隔	—	手术切除纵隔淋巴结+HL 化疗	30
4	透明血管型	单中心型	纵隔	—	手术切除纵隔淋巴结	7

注：[R-CHOP] 利妥昔单抗、环磷酰胺、吡柔比星、长春新碱、泼尼松；[HL] 霍奇金淋巴瘤。

2.2 检验检查资料

例 1 血常规示 WBC 计数 $3.5 \times 10^9/L$ ，血红蛋白 78 g/L，血小板计数 $16 \times 10^9/L$ 。经颈部淋巴结活检病理证实为透明血管型 Castleman 病。例 2 腹腔镜探查见末段回肠充血、肠壁水肿增厚，切除回盲部大小为 $3.0\text{ cm} \times 2.0\text{ cm} \times 1.0\text{ cm}$ 的淋巴结，病理

证实为混合型 Castleman 病（图 2A）。例 3 胸腔镜下切除纵隔淋巴结并活检，病理证实为透明血管型 Castleman 病和经典型霍奇金淋巴瘤（混合细胞型）。例 4 纵隔肿物经切除并活检，病理确诊为透明血管型 Castleman 病。4 例的检验检查资料见表 2。

表2 4例Castleman病患儿的检验检查资料

检查项目	病例1	病例2	病例3	病例4
血清白蛋白 (g/L)	21.7	正常	正常	正常
CRP (mg/L)	90	41	138	正常
红细胞沉降率 (mm/h)	正常	72	108	—
IL-6 (pg/mL)	62.4	20.94	—	—
血EB病毒 DNA (IU/mL)	930	阴性	2.24×10^3	—
血巨细胞病毒 DNA	阴性	阴性	阴性	—
血 HHV-8	阴性	—	—	—
结核 IGRA	阴性	阴性	—	—
自身免疫相关抗体*	—	阴性	—	—
骨髓细胞学	阴性	阴性	阴性	—
影像学检查	胸腹 CT: 肝脾大、多 浆膜腔积液、肺水肿、 间质性肺炎	全腹 CT: 结肠及小肠局部肠壁增 厚, 肠系膜周围多发肿大淋巴结 (最大短径约 1.5 cm) (图 1A)	胸部 CT: 纵隔多发淋 巴结肿大 (最大短径 约 2.7 cm)	胸部 MRI: 纵隔肿物

注: [CRP] C反应蛋白; [IL-6] 白细胞介素-6; [HHV-8] 人类疱疹病毒 8; [IGRA] γ 干扰素释放试验; [MRI] 磁共振成像。各指标的参考值: 血清白蛋白 40~50 g/L; CRP 0~6 mg/L; 红细胞沉降率 0~20 mm/h (女), 0~15 mm/h (男); IL-6 0~0.88 pg/mL; 血EB病毒 DNA <50 IU/mL。—示未找到相关资料。*包括抗核抗体谱 18 项、抗中性粒细胞胞质抗体 4 项、类风湿关节炎自身抗体 3 项。

2.3 诊治经过及预后

例1确诊为重型特发性多中心型 Castleman 病。采用 R-CHOP 方案化疗 (第 1、2、3、4 周利妥昔单抗, 第 2 周联合环磷酰胺、吡柔比星、长春新碱、泼尼松), 复查血常规+C-反应蛋白 (C-reactive protein, CRP)、血生化、红细胞沉降率正常, 病情缓解后出院。

例2确诊单中心型 Castleman 病。结肠镜检查示回盲部环形溃疡灶, 回盲瓣变形 (图 1B), 内径为 1.08 cm 的内镜无法通过, 回盲部黏膜病理呈轻度慢性炎 (图 2B), 结合病理未能明确诊断, 腹腔镜检查并切除腹腔肿大淋巴结后腹痛无缓解, 出院 1 周再住院。小肠镜示回盲部环壁 3/4 周弧形溃疡, 回盲瓣狭窄 (图 1C), 内径为 1.08 cm 的内镜无法通过。回肠末端黏膜病理符合炎性肉芽组织及坏死物表现 (图 2C), 疑诊克罗恩病, 给予高能量密度配方奶 (1 kcal/mL) 全肠内营养。4 个月后仍间断腹痛, 复查结肠镜示回盲瓣环壁 2/3 周弧形溃疡, 边

界较清楚, 回盲瓣狭窄 (图 1D), 内径为 1.08 cm 的内镜无法通过, 回盲部黏膜病理呈轻度慢性炎症 (图 2D)。肠内营养效果欠佳, 结合溃疡特点, 疑诊白塞结肠炎, 活动指数 70 分 (中度活动), 建议用英夫利昔单抗治疗, 家长拒绝后改用沙利度胺 [1.5 mg/ (kg·d)] 治疗。3 周后腹痛缓解, CRP 正常。7 个月后复查结肠镜示回盲瓣充血、狭窄 (图 1E), 未见糜烂、溃疡, 回盲部黏膜病理呈轻度慢性炎症 (图 2E), CRP、红细胞沉降率、IL-6 均正常。

例3确诊单中心型 Castleman 病合并经典型霍奇金淋巴瘤 (混合细胞型)。手术切除纵隔淋巴结后按霍奇金淋巴瘤方案化疗 6 个月, 复查胸部 CT 未见纵隔占位灶。

例4确诊为单中心型 Castleman 病。手术切除纵隔肿物后复查胸部 CT, 未见纵隔占位。

4 例患儿随访 6~30 个月 (表 1), 其中 1 例后因联系不上而失访。随访期间, 4 例患儿病情均完全缓解, 无复发。

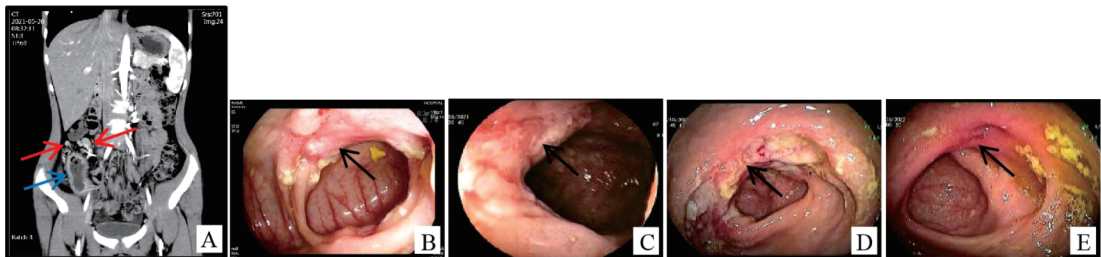


图1 病例2腹部CT及肠镜 A: 腹部CT, 蓝色箭头所示结肠壁增厚, 强化稍明显, 红色箭头所示肠系膜周围肿大淋巴结, 增强后轻度均匀强化。B~E 示肠镜回盲部表现 (黑色箭头)。B: 回盲部可见环形溃疡灶, 回盲瓣变形; C: 回盲部弧形溃疡, 回盲瓣狭窄; D: 回盲瓣弧形溃疡, 回盲瓣狭窄; E: 回盲瓣充血、狭窄。

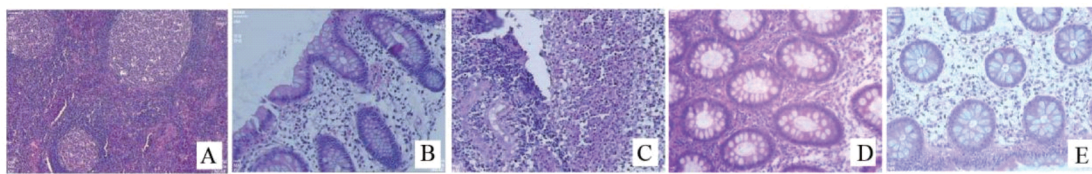


图2 病例2病理 A: 腹腔淋巴结病理(苏木精-伊红染色, ×40), 淋巴结构存在, 淋巴滤泡显著增生, 部分生发中心扩大, 部分呈萎缩状态, 局部副皮质区增生, 血管增生显著, 灶性见玻璃样变, 原位杂交: EBER (-)。B~E为消化道黏膜病理结果(苏木精-伊红染色, ×200)。B、D、E: 回盲部黏膜轻度慢性炎; C: 回肠末端黏膜未见衬覆黏膜, 灶性坏死, 纤维母细胞及小血管增生, 多量炎症细胞浸润伴散在出血, 符合炎性肉芽肿组织及坏死物。

3 讨论

Castleman病于1954年由Castleman等首次描述并命名, 被确认为一种淋巴组织的慢性非特异性炎症疾病^[4]。儿童Castleman病中, 淋巴结肿大最常见于颈部, 其次为腹部、腋下和纵隔^[5]。本研究的4例中位于纵隔2例, 颈部及腋下、腹膜后各1例, 与文献报道^[5]相符。该病局部淋巴结肿大常无症状或仅引起咳嗽、呼吸困难、胸痛等非特异性压迫症状^[6], 本研究的4例临床表现各异, 提示其具有高度异质性。

Castleman病常见伴发症有副肿瘤性天疱疮、非霍奇金淋巴瘤等^[7-8], 但合并消化道表现病例较少, 尤其合并消化道溃疡者罕见。1998年Burak等^[9]报道一例21岁男性患者, 反复右下腹痛2年, 结肠镜示末端回肠和回盲部溃疡, 初诊克罗恩病, 经泼尼松和5-氨基水杨酸治疗后腹痛复发, 复查结肠镜示回盲部溃疡, 剖腹探查发现腹膜后淋巴结肿块, 切除活检确诊浆细胞型-单中心型Castleman病, 术后腹痛缓解。本研究病例2临床表现与之类似, 初诊亦考虑克罗恩病, 但切除腹腔肿大淋巴结后腹痛未缓解, 复查肠镜仍见回盲部溃疡及回盲瓣狭窄, 结合溃疡特点疑诊白塞结肠炎^[10], 因家长拒绝生物制剂治疗, 改用沙利度胺, 治疗后腹痛缓解、溃疡愈合。2020年Aljubran等^[11]报道1例12岁男童确诊白塞氏病后经秋水仙碱和皮质类固醇治疗无效, 出现严重腹痛, 腹部CT示右肾上方肿块, 结肠镜示结肠炎, 切除肿块活检确诊单中心型Castleman病, 术后仍有腹痛和生殖器溃疡, 改用甲泼尼龙和硫唑嘌呤后症状改善。上述研究提示Castleman病合并肠道溃疡或炎症时, 若药物治疗效果欠佳, 切除腹部肿大淋巴结后症状缓解, 溃疡可能是该病罕见表现, 推测与Castleman病本身或伴随的免疫反应相关。若切除后症状未缓解, 则可能合并其他疾病, 故病例2

考虑Castleman病合并白塞结肠炎。

Castleman病的发病机制尚未完全明确, 与病毒感染、细胞因子异常、血管内皮增生及细胞克隆性增殖等相关。IL-6是特发性多中心型Castleman病发病的核心细胞因子, 阻断其信号级联反应可缓解部分患者的全身性炎症症状^[12]。部分患者血清肿瘤坏死因子 α 增高, 激活NF- κ B信号通路, 促进淋巴细胞增殖, 推动疾病进展^[13]。IL-1、IL-10、血管内皮生长因子与CXCL13等异常表达也参与Castleman病的进展^[12-14]。本研究有2例IL-6升高, 其中病例2使用沙利度胺后回盲部溃疡愈合, 推测促炎因子过度分泌可能加剧消化道黏膜屏障破损形成溃疡, 但需进一步临床研究验证。

Castleman病的治疗需全面评估病情, 排除恶性肿瘤和风湿免疫性疾病。可完整切除病灶的单中心型Castleman病患者, 无论是否伴有高炎症状态或全身症状, 首选外科手术。本研究2例单中心型患者术后随访7~30个月无复发, 疗效与文献^[15]一致, 预后良好。重型特发性多中心型的治疗暂无标准方案^[3]。指南推荐利妥昔单抗作为HIV阴性多中心型Castleman病的一线疗法^[4]。单抗应用前, 多采用激素或联合其他细胞毒药物方案, 病变较广泛或伴明显全身症状时采用CHOP(环磷酰胺+吡柔比星+长春新碱+泼尼松)等恶性淋巴瘤方案, 约半数患者获持久缓解^[15-16]。本研究病例1使用利妥昔单抗耗竭浆细胞联合CHOP方案化疗, 1个月后病情完全缓解, 随访6个月无复发。研究表明, 多中心型Castleman病整体预后良好^[15], 5年生存率达70.2%^[17], 部分达100%^[5], 但需大样本数据验证, 尤其是重症特发性多中心型的疗效。沙利度胺抗炎作用明确, 单中心型患者合并高炎症状态, 可用TCP方案(沙利度胺、环磷酰胺、泼尼松)或司妥昔单抗联合激素治疗^[15]。本研究病例2为单中心型, 合并血清IL-6增高及回盲

部孤立性大溃疡而疑诊白塞结肠炎，家长拒绝生物制剂，单用沙利度胺治疗 7 个月后病情缓解。单中心型 Castleman 病合并消化道溃疡病例罕有报道，治疗方案需更多数据做参考。

Castleman 病症状多样且无特异性，儿童合并消化道溃疡易因腹痛被误诊为克罗恩病或其他免疫性疾病，淋巴结肿大诊断不明者需活检，根据切除腹部肿大淋巴结后症状是否缓解区分消化道溃疡的性质。Castleman 病整体预后良好，目前多为个案报告，本研究仅纳入 4 例患儿，存在局限性。Castleman 病的发病机制、合并消化道溃疡的诊治，以及重型特发性多中心型的最佳治疗方案仍需多中心、大规模临床研究进一步探索。

作者贡献声明：吴佩群负责研究设计、数据采集和整理、统计分析、文章撰写；王洪丽、熊莉娅负责采集数据；龚四堂负责研究指导；耿岚负责解释数据、论文修改。

利益冲突声明：所有作者声明无利益冲突。

[参 考 文 献]

- [1] van Rhee F, Oksenhendler E, Srkalovic G, et al. International evidence-based consensus diagnostic and treatment guidelines for unicentric Castleman disease[J]. *Blood Adv*, 2020, 4(23): 6039-6050. PMID: 33284946. PMCID: PMC7724917. DOI: 10.1182/bloodadvances.2020003334.
- [2] Alnoor F, Spies NC, Kumar J, et al. The evolution and recent advances in diagnostic criteria for idiopathic multicentric Castleman disease[J]. *Am J Hematol*, 2025, 100(11): 2064-2073. PMID: 40838678. PMCID: PMC12516665. DOI: 10.1002/ajh.70039.
- [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. PMID: 34455738. PMCID: PMC8408489. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2021.07.001.
- [4] Lang E, van Rhee F. Idiopathic multicentric Castleman disease: an update in diagnosis and treatment advances[J]. *Blood Rev*, 2024, 64: 101161. PMID: 38087716. DOI: 10.1016/j.blre.2023.101161.
- [5] Hu S, Li Z, Wang H, et al. Clinical features and treatment outcomes of Castleman disease in children: a retrospective cohort in China[J]. *Eur J Pediatr*, 2023, 182(12): 5519-5530. PMID: 37782352. PMCID: PMC10746570. DOI: 10.1007/s00431-023-05235-2.
- [6] Adil Alsinan T, Ahmad Robaidi H, Neamatallah Saleh W. A case report of subclinical myasthenia gravis associated with Castleman's disease[J]. *Am J Case Rep*, 2021, 22: e930948. PMID: 34115743. PMCID: PMC8207541. DOI: 10.12659/AJCR.930948.
- [7] Relvas M, Xará J, Lucas M, et al. Paraneoplastic pemphigus associated with Castleman's disease[J]. *J Paediatr Child Health*, 2023, 59(3): 573-576. PMID: 36718585. DOI: 10.1111/jpc.16361.
- [8] Khadga A, Adhikari MB, Maharjan B, et al. Unicentric retroperitoneal Castleman's disease in young Nepalese women [J]. *J Surg Case Rep*, 2025, 2025(2): rjaf086. PMID: 40007561. PMCID: PMC11851470. DOI: 10.1093/jscr/rjaf086.
- [9] Burak KW, Bridges RJ, Blahey WB. Castleman's disease and neutropenic enterocolitis presenting as Crohn's disease[J]. *Can J Gastroenterol*, 1998, 12(4): 270-272. PMID: 9659565. DOI: 10.1155/1998/428050.
- [10] Cheon JH, Kim ES, Shin SJ, et al. Development and validation of novel diagnostic criteria for intestinal Behçet's disease in Korean patients with ileocolonic ulcers[J]. *Am J Gastroenterol*, 2009, 104(10): 2492-2499. PMID: 19532129. DOI: 10.1038/ajg.2009.331.
- [11] Aljubran SA, Khan BF, Alqahtani MM, et al. Unicentric Castleman's disease with an unusual clinical behavior[J]. *Cureus*, 2020, 12(10): e10973. PMID: 33209531. PMCID: PMC7667625. DOI: 10.7759/cureus.10973.
- [12] 韩洪军, 封其华, 闵月, 等. 儿童卡斯尔曼病 20 例临床诊疗分析[J]. *安徽医药*, 2024, 28(12): 2508-2512. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6469.2024.12.035.
- [13] 高雨茜, 李剑, 张路. 特发性多中心型 Castleman 病发病机制的研究进展 [J]. *中国医学科学院学报*, 2024, 46(5): 756-762. DOI: 10.3881/j.issn.1000-503X.16008.
- [14] Harada T, Kikushige Y, Miyamoto T, et al. Peripheral helper-T-cell-derived CXCL13 is a crucial pathogenic factor in idiopathic multicentric Castleman disease[J]. *Nat Commun*, 2023, 14(1): 6959. PMID: 37907518. PMCID: PMC10618253. DOI: 10.1038/s41467-023-42718-0.
- [15] 王娟, 梁利杰, 王耀美, 等. 59 例 Castleman 病患者的临床病理特征及诊治分析 [J]. *中华血液学杂志*, 2020, 41(8): 666-670. PMID: 32942821. PMCID: PMC7525172. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2020.08.009.
- [16] Chronowski GM, Ha CS, Wilder RB, et al. Treatment of unicentric and multicentric Castleman disease and the role of radiotherapy[J]. *Cancer*, 2001, 92(3): 670-676. PMID: 11505414. DOI: 10.1002/1097-0142(20010801)92:3<670::aid-cncl1369>3.0.co;2-q.
- [17] 顾史洋, 魏征, 季丽莉, 等. Castleman 病临床诊治分析 [J]. *中国临床医学*, 2022, 29(4): 610-614. DOI: 10.12025/j.issn.1008-6358.2022.20211763.

(本文编辑：张辉)