

要,脊髓缺血时间愈长,神经组织受损愈重,即使经外科治疗,临床症状也难以缓解^[8-9]。本例患者以非对称性下肢远端感觉障碍为首发症状,逐渐累及近端,运动损害及尿便障碍症状出现较晚,极易误诊额外占位,但始终无根性疼痛表现。MRI 检查发现病变部位较长,未发现流空影,病灶呈点片状强化,被误诊为脊髓型多发性硬化,病程 2 年余方确诊,体现了本病的复杂性。因此在临床上碰到病情缓慢、反复性进展,影像学不支持脊髓占位性病变,对免疫治疗无效,即便 MRI 未发现血管流空影,也要考虑到 SAVM 的可能,应尽早实施脊髓血管造影检查,对患者预后及其重要。

参考文献

- [1] Berenstein A. Endovascular treatment of spinal cord AVMs [J]. *Neurora Diology*, 1991, 33(1): 1872-193.
- [2] Muraszko KM, Oldfield EH. Vascular malformations of the spina cord and dura[J]. *Neurosurg Clin N Am*, 1990, 1: 631-652.
- [3] 刘城霞, 朱文珍. 脊髓血管畸形: MRI 和 CE-MRA 的诊断价值[J]. *放射学实践*, 2014, 29(3): 272-275.
- [4] 苏宇, 时博, 高思佳. CTA 与 MRA 在诊断脊髓血管畸形

中的价值及其临床应用[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2015, 26(4): 267-270.

- [5] 齐向前, 黄承光, 卢亦成. 硬脊膜动静脉瘘的诊断和治疗进展[J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2014, 24(6): 574-576.
- [6] Saladino A, Atkinson JLD, Rabinstein A A, et al. Surgical treatment of spina dural arteriovenous fistulae: a consecutive series of 154 patients[J]. *Neurosurgery*, 2010, 67(5): 1350-1358.
- [7] Clark S, Powell G, Kandasamy J, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas-presentation, management and outcome in a single neurosurgical institution [J]. *Br J Neurosurg*, 2013, 27(4): 465-470.
- [8] 梁朝辉, 张鸿棋, 焦宝华, 等. 硬脊膜动静脉瘘误诊误治 33 例报告[J]. *中国神经精神疾病杂志*, 2011, 37(1): 19-23, 36.
- [9] Fugate JE, Lanzino G, Rabinstein AA. Clinical presentation and prognostic factors of spinal dural arteriovenous Fistulas: an overview[J]. *Neurosurg Focus*, 2012, 32(5): 17.

(收稿日期: 2017-03-09 修回日期: 2017-04-23)

• 短篇及病例报道 • doi: 10.3969/j.issn.1671-8348.2017.22.051

纵隔 Castleman 病 1 例报告并文献复习

王彪^{1,2}, 何彬², 丛伟^{1,2,Δ}

(1. 西南医科大学研究生院, 四川泸州 646000; 2. 四川省医学科学院·四川省人民医院胸外科, 成都 610072)

[中图法分类号] R734.5

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2017)22-3167-02

Castleman 病(Castleman's disease, CD)是一种临床罕见、原因不明、以淋巴组织慢性增生为特点的疾病,由 Castleman 等 1956 年报道并命名。该病起病隐匿,发病率低,临床表现复杂多样,缺乏特异性,诊断困难,缺乏广泛深入的研究。现对 1 例术后确诊纵隔 CD 报道如下。

1 临床资料

患者,女,53 岁,因“胸痛 10⁺个月,发现纵隔占位 2⁺个月”入院。查体:全身浅表淋巴结未扪及肿大,气管居中,双肺叩诊音清,双肺呼吸音清。实验室检查未见明显异常。胸部 CT:右肺上叶段、前纵隔旁可见一类圆形软组织团块影,大小约 4.9 cm×6.1 cm,边界清晰、光滑,增强扫描中度强化,其内可见多发点状及结节状钙化灶,纵隔胸膜略向左偏移,右上胸膜局部增厚,与上腔静脉分界尚清,双肺门未见肿大淋巴结。全麻下经右胸行纵隔肿物切除术,术中见:前上纵隔偏右侧见大小约 6cm×5cm×4cm 椭圆形肿块,基底部较宽,包膜完整、光滑,质韧,呈实性。术后免疫组化:CK(-),CD3(T 细胞 +),CD20(B 细胞 +),TdT(少数 +),CD99(少数 +),CK19(-),CD34(血管 +),P63(-),Ki-67 约 5%,考虑纵隔 Castleman 病(透明血管型)。术后第 3 天患者顺利出院。目前随访,患者一般情况好。

2 讨论

2.1 病因及机制 CD 病因及发病机制目前暂不明确,根据已有文献报道,可能与如下因素相关:(1)病毒感染:人疱疹病

毒-8(HHV-8)、人类免疫缺陷病毒(HIV)、Epstein-Barr 病毒(EBV)、巨细胞病毒(CMV)。(2)白细胞介素:IL-6、IL-5、IL-1、IL-10。(3)其他:血管内皮细胞生长因子(VEGF)、表皮生长因子受体(EGFR)、肿瘤坏死因子(TNF)、巨噬细胞集落刺激因子(MCSF)等^[1]。

2.2 临床及病理表现 CD 可发生于任何年龄,以成人多见,男女发病无明显差异^[2]。病程长短不一,病变大小、生长部位各异。本病突出的临床表现为无痛性淋巴结肿大,可发生于身体的任何淋巴系统部位,最常发生于纵隔(60%)、颈部(14%)、腹部(11%)、腋窝(4%)^[3]。亦可见于盆腔、眼眶、肾、喉、肺、中枢、骨骼肌等^[2]。根据组织形态,CD 分为:(1)透明血管型(hyalinevascula, HV):表现为淋巴滤泡增生,滤泡树突状细胞呈不典型增生,滤泡间分布广泛透明性变的毛细血管增生,并向滤泡中央呈放射状插入。生发中心细胞扁平呈同心环排列,外套细胞呈蚊香状排列,淋巴窦可完全消失。(2)浆细胞型(plasma cells, PC):表现为发生中心明显,淋巴滤泡间有大量成熟浆细胞及卢梭小体,淋巴滤泡间毛细血管增多,但透明性变不明显,淋巴窦可消失或部分保留。(3)混合型(mixed, MIX):在多中心性不同部位的淋巴结或在同一淋巴结内同时显示透明血管型和浆细胞型两种形态特点^[4]。临床上根据肿大淋巴结分布和器官受累情况不同,将 CD 分为局灶型 LCD(Localized CD)和多中心型 MCD(Multicentric CD)。CD 临床表现多样,无特异性,与其病理类型相关。HV-CD 型:占 90% 的 CD 病

例,最常发生于青壮年,中位发病年龄 30~40 岁,90%为单中心,一般表现为无症状的肿块增生。PC-CD 型:占少于 10%的 CD 病例,少数以单中心形式存在(9%~24%),临床上多为多中心型,多发生于老年,中位发病年龄约 60 岁。多为多部位淋巴结肿大,常为全身表现,如:发热、盗汗、全身乏力、贫血、血小板减少症、高球蛋白血症、脾肿大等^[5]。

2.3 诊断及治疗 CD 病常无特征性的临床症状和体征,临床上诊断困难,穿刺活检、手术病理学检查是目前重要的确诊方法。1988 年 Frizzera^[6] 提出 CD 诊断标准,LCD 诊断标准:单一部位淋巴结肿大,具有特征性增生的组织病理学特点,除外可能的原发病及 PC-CD,多无全身症状、血沉加快、贫血、免疫球蛋白增高异常;手术切除,可长期存活。MCD 诊断标准:具有特征性、增生性组织病理学改变,显著淋巴结肿大并累及多处外周淋巴结,有多系统受累表现,排除其他可能的病因,综合治疗部分缓解。在临床工作中,CD 病常常要与淋巴滤泡反应性增生、恶性淋巴瘤、恶性肿瘤淋巴结转移、免疫母细胞淋巴瘤病、胸腺瘤、POEMS 综合征等相鉴别^[2]。目前 CD 病的治疗方法多样,但并无特效的治疗手段,现有治疗方案多根据其临床表现和病理类型选择,可总结为:(1)根治手术:对于单纯 LCD,无论是何种病理类型,特别是浅表部位肿大的淋巴结,手术可完整切除的首选手术切除;(2)局部手术:不能完全切除的 LCD 或侵犯多系统的 MCD 可局部切除,解除压迫症状,术前或术后联合应用放疗及化疗等,如 COP、CHOP、COPP 方案等;(3)其他:抗病毒、糖皮质激素等免疫抑制剂、抗 IL-6 或抗 IL-6 受体单抗、蛋白酶体抑制剂、干细胞移植等^[3,7-8]。

3 小 结

总之,CD 临床表现多样,症状缺乏特异性,实验室检查不

典型,诊断主要依据病理学,因此常常诊断困难、漏诊、误诊,进而耽误病情。LCD 常呈良性经过,经手术切除及术后辅助治疗,临床预后多较好。MCD 可稳定存在或进展改变,甚至转变为恶性淋巴瘤、卡波西肉瘤,预后极差^[8]。

参考文献

- [1] 张路,李剑. Castleman 病发病机制研究进展[J]. 中国医学科学院学报,2016,38(1):118-121.
- [2] 刘宁,邱法波,李奉达. Castleman's 病流行病学及临床特征[J]. 世界华人消化杂志,2008,16(30):3469-3473.
- [3] Rabinowitz MR, Levi J, Conard K, et al. Castleman disease in the pediatric neck: a literature review[J]. Otolaryngol Head Neck Surg,2013,148(6):1028-1036.
- [4] Cronin DM, Warnke RA. Castleman disease an update on classification and the spectrum of associated lesions[J]. Adv Anat Pathol,2009,16(4):236-246.
- [5] Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, et al. Castleman disease: the great mimic[J]. Radiographics,2011,31(6, SI):1793-1807.
- [6] Frizzera G. Castleman's disease and related disorders[J]. Semin Diagn Pathol,1988,5(4):346-364.
- [7] Dispenzieri A, Gertz M. Treatment of castleman's disease[J]. Curr Treat Options Oncol,2005,6(3):255-266.
- [8] Dispenzieri A. Castleman disease[J]. Cancer Treat Res,2008,142(3):293-330.

(收稿日期:2017-03-11 修回日期:2017-04-25)

(上接第 3154 页)

确保医院药品供应及时性成为了最关键的问题。需制定相关方案对物流中心送药及时性进行考核和监管,保证患者及时用药。

由于 SPD 系统是通过医院 HIS 系统与物流平台相对接,而达到药品信息的共享,两个系统间相关数据信息统一性仍需进一步调试。

综上所述,SPD 系统实现对库存药品的实时控制,加强了医院对药品的监管、流通,在提高了管理的效率和降低医疗成本的同时,提高了医院的社会效应和经济效应,为医院的发展创造有利条件。但是,现行的 SPD 系统仍有一些不完善之处,有待通过提高信息技术水平,优化物流链各环节,做出改善。本研究通过总结 SPD 系统在本院中心药库管理中的应用情况和效果评价,为中国特色的医院新型药品物流管理模式的探索提供了经验和参考。

参考文献

- [1] 季敏,奚玉鸣,吴涛. 新医改背景下的医院药品物流管理模式初探[J]. 上海医药,2013,34(19):25-27.
- [2] 郑宗敬. 医院药品物流信息化管理的探讨[J]. 湖北中医杂志,2015,27(12):76-78.
- [3] 毛秀梅. 综合型医院药品物流管理模式简析[J]. 现代药物与临床,2009,24(5):306-309.

[4] 许翔,王伟明. 医院新型供应链管理模式的的特点及作用[J]. 包头医学院学报,2016,32(9):153-154.

[5] 刘邦国,吴兵,康艳丽,等. 条形码加药品物流管理信息系统在药库管理中的应用[J]. 实用医药杂志,2014,31(1):56-57.

[6] 王玉娥,黄玲. 药库药品质控管理效果研究[J]. 中国现代药物应用,2010,4(15):243-244.

[7] 隋忠国,曲海军,张辉,等. 条形码管理系统在本院药库药品管理中的应用[J]. 齐鲁医学杂志,2010,25(5):465-466,468.

[8] 卢海桦,任建标. 医药供应链管理创新模式研究-以国药控股/东方医院为例[D]. 上海:上海交通大学,2014.

[9] 廖丽文,吴昭仪,张志豪,等. 条形码药品验收系统在本院“零库存”管理中的应用[J]. 中国药房,2014,25(17):1586-1589.

[10] 马音,金朝辉,徐珽. 医院药库药品信息流与药品物流间的关系分析[J]. 中国药业,2012,21(12):64-65.

[11] 贺书武. 医院药品物流一体化管理的探讨[J]. 今日药学,2011,21(12):766-767.

[12] 魏晓艳,肖明森,王辉,等. 药品 SPD 系统的流程设计及应用实践[J]. 中国数字医学,2015,10(8):61-63.

(收稿日期:2017-02-02 修回日期:2017-03-14)