



รายงานผู้ป่วย

Case Report

Unicentric Castleman disease, hyaline-vascular type ในผู้ป่วย ที่มาด้วยก้อนหลังเยื่อช่องท้อง: รายงานผู้ป่วย 1 ราย

วัลลภา รัตนสวัสดิ์* ราวิณ วงษ์สถาปนาเลิศ** สิริสรพวงค์ ยอดอาวุธ***

* กลุ่มงานอายุรกรรม โรงพยาบาลเจริญกรุงประชารักษ์ สำนักการแพทย์ กรุงเทพมหานคร

** กลุ่มงานศัลยกรรม โรงพยาบาลเจริญกรุงประชารักษ์ สำนักการแพทย์ กรุงเทพมหานคร

*** กลุ่มงานพยาธิวิทยา โรงพยาบาลเจริญกรุงประชารักษ์ สำนักการแพทย์ กรุงเทพมหานคร

บทคัดย่อ

รับบทความ: 5 พฤศจิกายน 2562

ปรับปรุงบทความ: 9 ธันวาคม 2562

ลงตีพิมพ์: 16 ธันวาคม 2562

Castleman disease เป็นโรคความผิดปกติของต่อมน้ำเหลืองโตที่ไม่ได้เป็นมะเร็งต่อมน้ำเหลือง เป็นโรคที่พบบได้น้อย ตำแหน่งของก้อนมักพบในช่องอกหรือช่องท้อง ผู้ป่วยมีอาการที่หลากหลายโดยอาจมาด้วยไม่มีอาการใด ๆ จนถึงมีไข้ ต่อมน้ำเหลืองโต มีการทำงานของตับ ไตผิดปกติ หรือพบอัลบูมินในเลือดต่ำ เป็นต้น แบ่งเป็นชนิด unicentric (ก้อนเดียว) และ multicentric (กระจายหลายก้อนหลายตำแหน่ง) โดยแบ่งเป็น 3 กลุ่มย่อย คือ 1) unicentric เป็นชนิดที่พบบ่อยที่สุด ผู้ป่วยส่วนใหญ่ไม่มีอาการทางระบบร่างกาย การตรวจทางชิ้นเนื้อมักพบเป็นชนิด hyaline-vascular 2) idiopathic multicentric ส่วนใหญ่พบในผู้สูงอายุ มีอาการทางระบบร่างกายร่วมด้วย และอาจกลายเป็น Non-Hodgkin lymphoma ได้ 3) human herpesvirus 8 associated multicentric เกี่ยวกับภูมิคุ้มกันบกพร่องสัมพันธ์กับการติดเชื้อ HHV-8 และมักกลายเป็น Non-Hodgkin lymphoma, B cell type รายงานผู้ป่วยชายอายุน้อย มาโรงพยาบาลด้วยอาการปวดท้องจากไส้ติ่งอักเสบ บังเอิญตรวจพบก้อนเดียวหลังเยื่อช่องท้องโดยเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ ผู้ป่วยรายนี้ได้รับการผ่าตัดเอาก้อนออก ผลชิ้นเนื้อเป็น Castleman disease ชนิด hyaline-vascular หลังผ่าตัดผู้ป่วยสบายดี ไม่มีอาการผิดปกติ จึงได้รายงานเพื่อเผยแพร่ให้แพทย์ได้ตระหนักวินิจฉัยแยกโรคนี้ด้วยในผู้ป่วยที่มาด้วยก้อนหลังเยื่อช่องท้องซึ่งเป็นตำแหน่งที่พบได้ยาก

คำสำคัญ: ก้อนหลังเยื่อช่องท้อง unicentric Castleman disease, hyaline - vascular type



รายงานผู้ป่วย

Case Report

Unicentric Castleman disease: hyaline-vascular type presented with retroperitoneal mass: A case report

Wanlapa Rattanasawat MD*, Rawin Vongstapanalert MD**, Sirisanpang Yodavudh MD***

*Department of Internal Medicine, Charoenkrung Pracharak Hospital, Medical Service Department, Bangkok Metropolitan Administration.

**Department of Surgery, Charoenkrung Pracharak Hospital, Medical Service Department, Bangkok Metropolitan Administration

***Department of Pathology, Charoenkrung Pracharak Hospital, Medical Service Department, Bangkok Metropolitan Administration

Abstract

Received: November 5, 2019

Revised: December 9, 2019

Accepted: December 16, 2019

Castleman disease is benign lymph node disease which is rare and most commonly found in thoracic or abdominal cavity. Patient has wide range of symptom such as asymptomatic, flu - like, enlarge lymph nodes, liver and kidney dysfunction and low serum albumin etc. Castleman disease is grouped in unicentric (localized) and multicentric (generalized). It is divided into 3 subtypes as follows 1) Unicentric; most common type and no systemic symptom. Pathological finding always hyaline-vascular subtype 2) Idiopathic multicentric; found in elderly with systemic symptom and may transform into Non-Hodgkin lymphoma 3) Human herpesvirus 8 associated multicentric; immune defect associated with HHV-8 infection which tends to be Non-Hodgkin lymphoma, B cell type. We report unicentric Castleman disease of retroperitoneum area in young male patient with acute abdominal pain was diagnosed acute appendicitis and accidentally found 1 retroperitoneum mass by CT scan. Tumor removal was done and histopathological analysis of the tumor showed the hyaline-vascular type of Castleman disease. Patient gained full recovery. We report to realize the rare area presentation of Castleman disease

Keywords: retroperitoneum mass, unicentric Castleman disease, hyaline-vascular type

บทนำ (Introduction)

Castleman disease ได้มีการรายงานครั้งแรกโดย Benjamin Castleman ใน ค.ศ.1954 และรายงานรวบรวมผู้ป่วยใน ค.ศ.1956 ซึ่งได้รวบรวมผู้ป่วยที่มีต่อมน้ำเหลืองที่ช่องทรวงอกโต (mediastinal lymph node) โรคนี้เป็นความผิดปกติของต่อมน้ำเหลือง เป็นโรคที่พบได้น้อย¹ สัดส่วนเพศชายและเพศหญิงเท่ากัน อายุเฉลี่ยของผู้ป่วยประมาณ 19-54 ปี¹

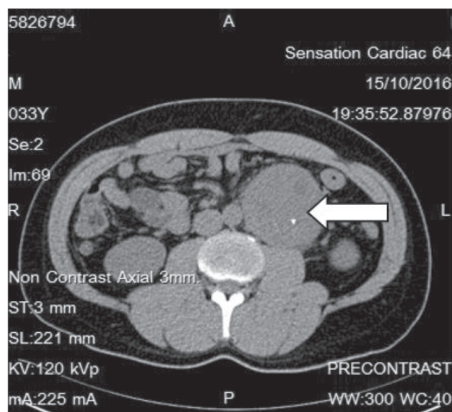
Castleman disease ส่วนใหญ่มักพบที่ ทรวงอกหรือช่องท้อง² ในผู้ป่วยรายนี้ต่อมน้ำเหลืองที่โตเป็นที่หลังเยื่อช่องท้อง (retroperitoneum) ซึ่งก้อนที่พบหลังเยื่อช่องท้องมักเป็นเนื้องอกชนิดอื่น หากเป็นเนื้องอกชนิดร้ายมักเป็น มะเร็งเนื้อเยื่อเกี่ยวพัน (sarcoma) มะเร็งจีสต์ (GISTs) มะเร็งต่อมน้ำเหลือง (lymphoma) มะเร็งเจมเซลล์ (germ cell tumor) หากเป็นเนื้องอกชนิดดีมักเป็นเนื้องอกไขมัน (lipoma) เนื้องอกเส้นประสาทส่วนปลาย (peripheral nerve sheath tumor) เนื้องอกเซลล์ประสาท (paraganglioma) เนื้องอกประสาทต่อมไร้ท่อชนิด พาราแองกลิโอมา (paraganglioma)³ Castleman disease ในผู้ป่วยรายนี้เป็นตำแหน่งที่พบน้อย หากให้การวินิจฉัยขึ้นเนื้อไม่ละเอียดรอบคอบ อาจให้การวินิจฉัยผิดได้ และหากพบ Castleman disease ผู้ป่วยอาจมีภาวะอื่นซ้อนร่วมอยู่ เช่น โรคภูมิคุ้มกันบกพร่อง (HIV) หรือการติดเชื้อไวรัส Human Herpes Virus-8 (HHV-8) ดังนั้น จึงรายงานผู้ป่วยเพื่อให้แพทย์ตระหนักถึงก้อนหลังเยื่อช่องท้องซึ่งอาจจะเป็น Castleman disease ซึ่งพบได้น้อย และสามารถรักษาหายได้โดยการตัดก้อนออกให้หมดและไม่ต้องให้เคมีบำบัดต่อหากเป็นชนิดก้อนเดี่ยว แต่จำเป็นต้องได้รับการสืบค้นทางห้องปฏิบัติการเพื่อให้แน่ใจว่าผู้ป่วยไม่มีภาวะภูมิคุ้มกันบกพร่องหรือการติดเชื้อไวรัสอื่น ยังให้เกิดประโยชน์สูงสุดในการดูแลผู้ป่วยและได้องค์ความรู้เกี่ยวกับก้อนหลังเยื่อช่องท้องที่อาจจะเป็นโรคนี้ได้ ซึ่งทำให้เกิดการพัฒนาการรักษาที่เหมาะสมแก่

ผู้ป่วยต่อไป

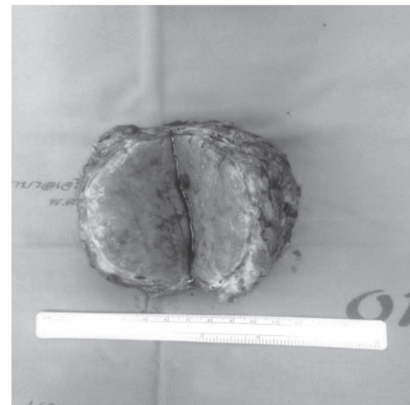
รายงานผู้ป่วย (Case description)

ชายไทยคู่ อายุ 33 ปี อาชีพ รับจ้าง ภูมิลำเนา สุราษฎร์ธานี อาการสำคัญ จุกแน่นท้องตลอดเวลา 2 วันก่อนมาโรงพยาบาล อาการปวดไม่สัมพันธ์กับมื้ออาหาร อาการปวดเป็นมากขึ้นเรื่อย ๆ ร่วมกับมีคลื่นไส้อาเจียนเป็นเศษอาหาร ไม่มีไข้ ไม่มีถ่ายเหลว ไม่มีท้องผูก ปัสสาวะได้ปกติ 1 วันก่อนมาโรงพยาบาลปวดท้องมากขึ้น ย้ายมาปวดท้องด้านขวาข้าง ร่วมกับมีไข้จึงมาโรงพยาบาล ปฏิเสธโรคประจำตัว ปฏิเสธโรคมะเร็งในครอบครัว ปฏิเสธประวัติแพ้ยาหรือแพ้อาหาร ตรวจร่างกายพบความดันโลหิต 110/70 มิลลิเมตรปรอท อัตราการเต้นของหัวใจ 108 ครั้งต่อนาที อัตราการหายใจ 24 ครั้งต่อนาที อุณหภูมิกาย 38 องศาเซลเซียส ผู้ป่วยรู้สึกตัวดี มีชีพจรเล็กน้อย ไม่เหลือง ตรวจร่างกายทางระบบหัวใจและปอดไม่พบความผิดปกติ ตรวจท้องมีอาการกดเจ็บที่ช่องท้องส่วนขวาข้าง คลำไม่พบต่อมน้ำเหลืองภายนอกที่โต

การตรวจทางห้องปฏิบัติการ ได้แก่ urinalysis (UA), electrolyte, blood urea nitrogen (BUN) และ creatinine (Cr) อยู่ในเกณฑ์ปกติ complete blood count (CBC) พบซีดเล็กน้อย (Hb 10.1 g/dL, Hct 31.8%) ระดับน้ำตาลในเลือดอยู่ในเกณฑ์ปกติ (fasting blood sugar (FBS) = 93 mg%) ระดับไขมันในเลือดอยู่ในเกณฑ์ปกติ การตรวจทางห้องปฏิบัติการอื่น ๆ พบค่า ESR สูงกว่าปกติภาพถ่ายทางรังสีของปอดและคลื่นไฟฟ้าหัวใจพบว่า ปกติ การตรวจเอ็กซเรย์คอมพิวเตอร์ของช่องท้อง (CT whole abdomen) พบก้อนหลังเยื่อช่องท้อง ขนาด 7.2x6.8x10.8 เซนติเมตร และพบถุงน้ำในไตด้านขวา ขนาด 0.5 เซนติเมตรไม่พบก้อนที่อวัยวะอื่น ๆ เอ็กซเรย์คอมพิวเตอร์ในช่องท้องแสดงดังรูปที่ 1



รูปที่ 1 : ก้อนหลังเยื่อช่องท้อง (ลูกศร)



รูปที่ 3

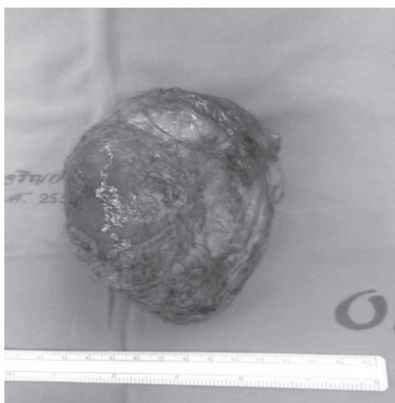
สรุปปัญหาของผู้ป่วย

1. ก้อนหลังเยื่อช่องท้อง (retroperitoneum mass)
2. ไส้ติ่งอักเสบ (acute appendicitis)

จึงปรึกษาศัลยแพทย์พิจารณาวางแผนการผ่าตัดไส้ติ่งอักเสบ และผ่าตัดเอาก้อนเนื้อออก การผ่าตัดพบก้อนขอบเขตชัดเจนที่ช่องหลังเยื่อช่องท้อง ขนาด 10.0x7.0x6.3 เซนติเมตร หน้าตัดเป็นเนื้อเดียว ผิวเรียบ สีน้ำตาลอ่อน 2 เดือนต่อมาหลังได้รับการรักษาไม่พบภาวะแทรกซ้อน

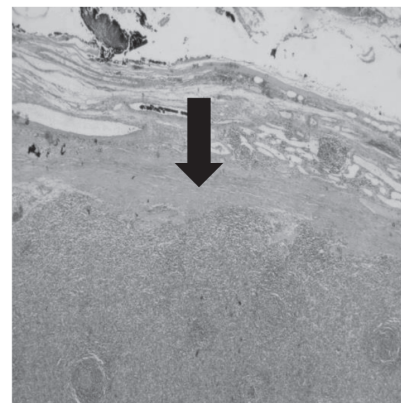
ผลการตรวจทางพยาธิวิทยาของชิ้นเนื้อ

การตรวจชิ้นเนื้อด้วยตาเปล่าพบก้อนขอบเขตชัดเจนขนาด 10.0x7.0x6.3 ซม. ดังรูปที่ 2 หน้าตัดเป็นเนื้อเดียว ผิวเรียบ สีน้ำตาลอ่อน ดังรูปที่ 3

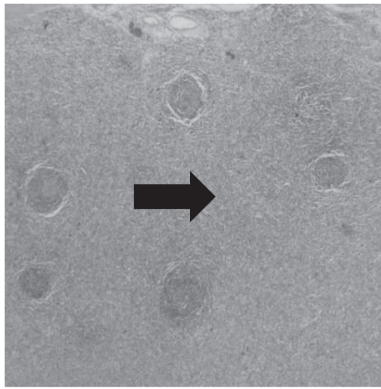


รูปที่ 2

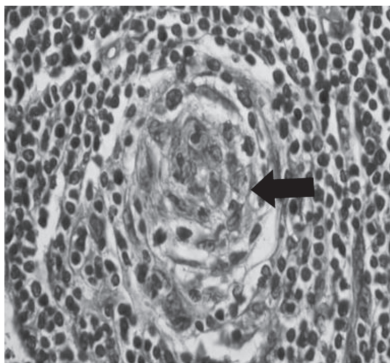
การตรวจด้วยกล้องจุลทรรศน์พบเซลล์เนื้องอกชนิดดี ประกอบด้วยกลุ่มเม็ดเลือดขาวชนิดลิมโฟไซต์ (lymphocytes) เซลล์เรียงตัววนโดยรอบ germinal centers ลักษณะคล้ายหัวหอม (onion-like appearance) ปนกับเส้นเลือดที่เพิ่มมากขึ้น บริเวณไซนัสของต่อมน้ำเหลือง (nodal sinus) ที่กว้างขึ้น ในเนื้อต่อมน้ำเหลืองหลังเยื่อช่องท้องซึ่งมีขอบเขตชัดเจนล้อมรอบด้วยเนื้อเยื่อไฟบรัส (fibrous tissue) ดังรูปที่ 4-7



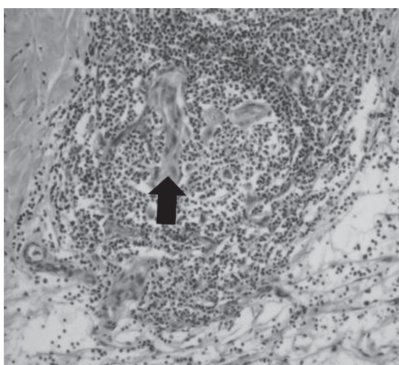
รูปที่ 4 แสดงขอบเขตชัดเจนล้อมรอบด้วยเนื้อเยื่อไฟบรัส (ลูกศร) (hematoxylin-eosin, ob.x2)



รูปที่ 5 แสดงไขมันของต่อมน้ำเหลืองที่กว้างขึ้น
(ลูกศร) (hematoxylin-eosin, ob.x4)



รูปที่ 6 แสดงกลุ่มเม็ดเลือดขาวชนิดลิมโฟไซต์
(lymphocytes) เซลล์เรียงตัววนโดยรอบ
germinal centers (ลูกศร) ลักษณะคล้ายหัวหอม
(onion-like appearance) (hematoxylin-eosin, ob.x40)



รูปที่ 7 แสดงเส้นเลือดที่เพิ่มมากขึ้น (ลูกศร) บริเวณ
ไขมันของต่อมน้ำเหลือง (hematoxylin-eosin, ob.x10)
ผลการวินิจฉัยทางพยาธิวิทยา เป็น Unicentric
Castleman disease, hyaline-vascular type

อภิปรายและวิจารณ์ (Discussion)

ผู้ป่วยชายไทยอายุน้อย ไม่เคยคลำได้ก้อนใน
ท้อง บังเอิญตรวจพบจากการที่ปวดท้องเพราะได้ตั้ง
อุกเสป ไม่มีไข้ เบื่ออาหารหรือน้ำหนักลดก่อนหน้านี้
สาเหตุของก้อนที่โตขึ้นในรายนี้ คิดถึงสาเหตุที่เป็น
เนื้องอกชนิดดี มากกว่าเนื้องอกมะเร็ง การวินิจฉัย
แยกโรค ก้อนตำแหน่งที่หลังเยื่อช่องท้อง หากเป็น
เนื้องอกชนิดดีมักเป็น

1. เนื้องอกไขมัน (lipoma)
2. เนื้องอกเส้นประสาทส่วนปลาย (peripheral
nerve sheath tumor)
3. เนื้องอกเซลล์ประสาท (paraganglioma)
4. เนื้องอกประสาทต่อมไร้ท่อชนิด พาราแอง-
กลิโอมา (paraganglioma)

เนื้องอกชนิดร้ายมักเป็น

1. มะเร็งเนื้อเยื่อเกี่ยวพัน (sarcoma)
2. มะเร็งจิสต์ (GISTs)
3. มะเร็งต่อมน้ำเหลือง (lymphoma)
4. มะเร็งเจมเซลล์ (germ cell tumor)

สาเหตุของก้อนที่โตขึ้นในรายนี้คิดถึงสาเหตุ
ที่เป็นเนื้องอกชนิดดีมากกว่าเนื้องอกมะเร็ง โดย
ก้อนที่พบนี้คิดถึงต่อมน้ำเหลืองที่โตขึ้นมากที่สุด
เนื่องจากเป็นก้อนกลมเดี่ยว และไม่ได้สัมพันธ์กับ
อวัยวะอื่น ๆ ในช่องท้อง ผู้ป่วยรายนี้ไม่มีอาการใน
ระบบอื่น ๆ นอกจากก้อนที่ตรวจพบ จึงคิดถึงโรคใน
กลุ่มโรคของต่อมน้ำเหลืองมากกว่าการติดเชื้อ โดย
โรคที่น่าจะเป็นไปได้มากที่สุดของผู้ป่วยรายนี้ ได้แก่

- Castleman disease (angiofollicular lymph
node hyperplasia)
- Sinus histiocytosis with massive lymphade-
nopathy (Rosai-Dorfman disease)

ผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยเป็น unicentric Castleman
disease, hyaline-vascular type Castleman disease
เป็นความผิดปกติในการเพิ่มจำนวนเซลล์ในระบบ
น้ำเหลือง ซึ่งเกี่ยวข้องกับการติดเชื้อไวรัส human

immunodeficiency virus (HIV) และ HHV-8 ถึงแม้ว่า Castleman disease ไม่ใช่โรคมะเร็ง แต่พบว่า มีความเกี่ยวข้องกับมะเร็งบางชนิด ได้แก่ Kaposi sarcoma, non-Hodgkin lymphoma, Hodgkin lymphoma และ POEMS syndrome Castleman disease ถูกค้นพบครั้งแรกโดย Benjamin Castleman ในปี ค.ศ.1950s¹

Castleman disease จำแนกเป็นชนิดย่อยได้ 3 ชนิด ตามจำนวนตำแหน่งของต่อมน้ำเหลืองที่โต และสาเหตุของการเกิดโรค ได้แก่

1. Unicentric Castleman disease (UCD): มีลักษณะของต่อมน้ำเหลืองโตแบบก้อนเดี่ยวหรือตำแหน่งเดียว เป็นชนิดที่พบบ่อยที่สุด ผู้ป่วยมักไม่มีอาการแสดง หรือมีน้อยมาก ไม่พบอวัยวะอื่นทำงานบกพร่อง การรักษาคือ การผ่าตัดเอาก้อนที่โตออก^{4,5}

2. Idiopathic multicentric Castleman disease (iMCD): มีลักษณะของต่อมน้ำเหลืองโตแบบหลายก้อนหลายตำแหน่ง ไม่ทราบสาเหตุของการเกิดชัดเจน พบน้อยกว่าชนิด UCD อาการแสดงของผู้ป่วยมักมีอาการทางระบบร่างกาย และมักมีความผิดปกติของผลเลือดต่าง ๆ ร่วมด้วย การรักษาหลัก คือ การใช้ยา ไม่ใช่การผ่าตัดเอาก้อนนี้ออก⁴

3. Human herpesvirus 8 associated multicentric Castleman disease (HHV-8-associated MCD): มีลักษณะของต่อมน้ำเหลืองโตแบบหลายก้อนหลายตำแหน่ง ร่วมกับการติดเชื้อ HHV-8 พบน้อยกว่าชนิด UCD และมักพบในผู้ป่วยที่มีการติดเชื้อ human immunodeficiency virus (HIV) ที่ได้รับยา antiretroviral therapy (ART)⁴ การศึกษา multivariate analysis ปัจจัยเสี่ยงที่ทำให้เกิด multicentric Castleman disease ในผู้ป่วย HIV ได้แก่ CD4 count สูงกว่า 200/ul ผู้ป่วยสูงอายุ ผู้ป่วย HIV ที่ไม่เคย expose ART และ non-white ethnicity^{6,7} อาการแสดงของผู้ป่วยจะเหมือนชนิด iMCD การรักษาหลัก คือ การใช้ยา

เช่นกัน

Castleman disease ยังจำแนกเป็นชนิดย่อยได้ 4 ชนิด ขึ้นกับลักษณะทางพยาธิวิทยา อาการแสดง และผลตรวจอื่น ๆ เช่น inflammatory cytokines โดยเฉพาะอินเตอร์ลิวคิน-6 ชนิดย่อยทั้ง 4 ชนิด⁸ ได้แก่

1) hyaline-vascular type ซึ่งพบบ่อยที่สุดประมาณ 90% มีการพยากรณ์โรคดีที่สุด⁹ มักพบในชนิด unicentric Castleman disease โดยพบเป็นก้อนเดี่ยว หรือเป็นกลุ่มของต่อมน้ำเหลือง ส่วนใหญ่พบในช่องอก ไม่มีอาการแสดงทางระบบร่างกายมักพบในช่วงอายุประมาณ 40 ปี สัดส่วนเพศหญิงและชายเท่ากัน เชื่อว่าสาเหตุที่มีการเพิ่มขึ้นของเส้นเลือดเนื่องจากมีการเพิ่มขึ้นของ intrafollicular VEGF ทำให้มีการรั่วของ protein-enrich plasma ใน subendothelium เกิดการหนาตัวของเส้นเลือดและมี hyalinization⁸ การพบว่า มีลักษณะเซลล์เรียงตัววนโดยรอบ germinal center มีลักษณะคล้ายหัวหอมจึงมีชื่อเรียกว่า onion-like appearance¹⁰

2) plasmacytic type มักพบในชนิด idiopathic multicentric Castleman disease ผู้ป่วยส่วนใหญ่มีก้อนต่อมน้ำเหลืองโตหลายตำแหน่ง และมีอาการทางระบบร่างกายร่วมด้วยคล้ายมะเร็งต่อมน้ำเหลือง ได้แก่ ไข้ เหงื่อออกกลางคืน เหนื่อย ม้ามโต hypergammaglobulinemias และ cytopenias สาเหตุเชื่อว่าการสัมพันธ์กับการเพิ่มขึ้นของ serum อินเตอร์ลิวคิน-6 และพบว่า โรคนี้มีความสัมพันธ์กับ POEMS syndrome⁸ การตรวจทางกล้องจุลทรรศน์ของชิ้นเนื้อ พบปื้นของพลาสมาเซลล์ (plasma cells) ใน interfollicular tissue โดยไม่พบ capillary proliferation ดังที่พบใน hyaline-vascular type^{11,12}

3) hypervascular type มีลักษณะคล้ายกับชนิด hyaline vascular แต่มักพบใน idiopathic multicentric Castleman disease มากกว่า unicentric Castleman disease¹⁰

4) mixed type มีลักษณะผสมกันระหว่าง 3 ชนิดดังกล่าวข้างต้น

อย่างไรก็ตาม classification Castleman disease ในปัจจุบันได้อ้างอิงตาม international evidence-based consensus diagnostic criteria ซึ่งตีพิมพ์ใน Blood 2017 Fajgenbaum DC, et al.¹³ โดยแบ่งตาม clinicopathological และ lymph node region ได้เป็น UCD และ MCD โดย MCD สามารถ subclassified ต่อไปได้เป็น HHV-8 positive และ HHV-8 negative ส่วน HHV-8 negative แบ่งต่อไปได้เป็น POEMS-associated กับ idiopathic MCD (iMCD) และพิจารณาต่อว่า iMCD มี TAFRO syndrome (thrombocytopenia, anasarca, myelofibrosis, renal dysfunction and organomegaly) ร่วมด้วยหรือไม่

การรักษาในปัจจุบันแบ่งเป็น unicentric Castleman disease และ multicentric Castleman disease การพยากรณ์โรค unicentric Castleman disease นั้นดีมาก สำหรับ multicentric Castleman disease นั้นแตกต่างกันมีพยากรณ์โรคตั้งแต่ดีไปถึงแย่ 3-years disease free survival (DFS) rate ขึ้นอยู่กับชนิดดังนี้¹⁴

- class I (unicentric, hyaline vascular, HIV-negative) พบ 3-year DFS rate ที่ 93%
- class II (plasma cell unicentric disease, mixed pathology unicentric disease or multicentric hyaline vascular, all HIV negative) พบ 3-year DFS rate ที่ 79%
- class III (multicentric, plasma cell, HIV negative) พบ 3-year DFS rate ที่ 46%
- class IV (HIV positive multicentric) พบ 3-year DFS rate ที่ 28%

ปัจจุบันการรักษาหลักสำหรับ unicentric Castleman disease คือ การผ่าตัดให้ผลการรักษาดี สามารถรักษาหายขาดได้สูงถึง 95% หากไม่สามารถผ่าตัดได้ใช้การรักษาแบบ local radiotherapy สำหรับ

multicentric Castleman disease หากผ่าตัดรักษาไม่ได้รับการให้ neo-adjuvant ซึ่งได้แก่ steroid หรือ rituximab โดยใช้ร่วมกับ alkylating agents เช่น chlorambucil หรือ cyclophosphamide หรือรักษาด้วย lymphoma-based chemotherapy ซึ่งแต่ละระยะมีการรักษาแตกต่างกันตามรายงาน ผลการรักษามีความแตกต่างกันในแต่ละรายงาน มีการรายงานด้วยยาอื่นในการรักษา multicentric Castleman disease ได้แก่ all-trans retinoic acid, 2-Chloro-2'-deoxyadenosine (2-CDA), thalidomide, interferon-alpha, anti-IL6 และ bortezomib เป็นต้น^{8,15} Shin DY, et al พบว่า multicentric Castleman disease มีการพยากรณ์โรคที่แยกว่า unicentric Castleman disease อย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ ซึ่ง unicentric Castleman disease มีการพยากรณ์โรคที่ดีมากโดยปัจจัยที่ส่งผลต่อการพยากรณ์โรค ได้แก่ ม้ามโต และอายุที่มากกว่า 60 ปี⁷

เนื่องจากผู้ป่วยรายนี้เป็น unicentric Castleman disease การรักษาจึงได้ผ่าตัดเอาก้อนออก หลังจากการผ่าตัดผู้ป่วยสบายดี ไม่มีอาการผิดปกติ มีนัดติดตามผู้ป่วยทุก 2-3 เดือน เพื่อตรวจเฝ้าสังเกตการกลับเป็นซ้ำของโรค

สรุป (Conclusion)

retroperitoneum mass ต้องคิดถึง Castleman disease ว่าเป็นหนึ่งในการวินิจฉัยแยกโรค เพราะถึงแม้จะพบได้น้อย แต่เป็นโรคที่หายขาดถ้าตัดได้หมด นอกจากนี้ยังไม่มีผู้รายงานว่า unicentric Castleman disease จะเปลี่ยนเป็น multicentric Castleman disease การพยากรณ์โรคของ unicentric Castleman disease นั้นดี พบอัตราการรอดชีวิตสูง (5 years survival rate) ประมาณ 93.6%⁴

เอกสารอ้างอิง

1. Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956; 9: 822-30.
2. Cronin DM, Warnke RA. Castleman disease an update on classification and the spectrum of associated lesions. *Adv Anat Pathol* 2009; 16: 236-46.
3. Nakakura E. Retroperitoneal/abdominal masses [Internet]. 2010 [cited 2017 Mar 22]. Available from www.uscfcmc.com>slides>MSU1001.pdf.
4. Oksenhendler E, Boutboul D, Fajgenbaum D, Mirouse A, Fieschi C, Malphettes M, et al. The full spectrum of Castleman disease: 273 patients studied over 20 years. *British Journal of Hematology* 2018; 180(2): 206-16.
5. Talat N, Belgaumkar AP, Schulte KM. Surgery in Castleman's disease: a systematic review of 404 published cases. *Annals of surgery* 2012; 255(4): 677-84.
6. Casper C. The etiology and management of Castleman disease at 50 years. Translating pathophysiology to patient care. *Br J Haematol* 2005; 129(1): 3-17.
7. Shin DY, Jeon YK, Hong YS, Kim TM, Lee SH, Kim DW, et al. Clinical dissection of multicentric Castleman disease. *Leukemia & Lymphoma* 2011; 52(8): 1517-22.
8. จักราวดี จุฬามณี, อานูภาพ เลขะกุล. Case discussion I. จุลสารโรคมะเร็งต่อมน้ำเหลือง 2558; (2): 17-20.
9. Talat N, Belgaumkar AP, Schulte KM. Surgery in Castleman's disease: a systemic review of 404 published cases. *ANN Surg.* 2012; 255(4): 677-84.
10. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972; 29(3): 670-83.
11. Yoshizaki K, Matsuda T, Nishimoto N, Kuritani T, Taeho L, Aozasak K, et al. Pathogenic significance of interleukin-6(IL-6/bsf-2) in Castleman's disease. *Blood* 1989; 47(4): 1360-7.
12. Leger-Ravet MB, Peuchmaur M, Devergne O, Audouin J, Raphael M, Damme JV, et al. Interleukin-6 gene expression in Castleman's disease. *Blood* 1991; 78(11): 2923-30.
13. Fajgenbaum DC, Uldrick TS, Bagg A, Frank D, Wu D. International, evidence-based consensus diagnostic criteria for HHV-8-negative/idiopathic multicentric Castleman disease. *Blood* 2017; 129(12): 1646-57.
14. Talat N, Schulte KM. Castleman's disease: systematic analysis of 416 patients from the literature. *Oncologist* 2011; 16(9): 1316-24.
15. Chronowski GM, Ha CS, Wilder RB, Cabanillas F, Manning J, Cox JD, et al. Treatment of unicentric and multicentric Castleman disease and the role of radiotherapy. *Cancer* 2001; 92: 670.