

Редкий случай одностороннего варианта шейной локализации болезни Кастельмана у ребенка 5 лет

Е.А. Черногаева, П.В. Павлов, Н.А. Медведева, П.Р. Пенджиева

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

АННОТАЦИЯ

Впервые болезнь Кастельмана как отдельная патология была описана Кастельманом в 1956 году как несходное гистологически ни с одним другим заболеванием неопухоловое поражение лимфоузлов, локализованных в средостении. Патогенез данного заболевания до конца неясен. В настоящее время доказано, что субстратом являются поликлональные неопухоловые лимфоциты. Большую роль в развитии заболевания отводят нарушению баланса интерлейкина-6. Также большое значение имеет наличие в организме вируса герпеса 8-го типа (*Human herpesvirus 8, HH8*).

В консультативно-диагностический центр педиатрического университета обратилась мать девочки пяти лет с жалобами на наличие у ребенка образования на боковой поверхности шеи справа. Из анамнеза известно, что образование было замечено около двух лет назад на фоне полного здоровья, и оно постепенно увеличивалось. Амбулаторно установлен диагноз «лимфаденопатия шеи», рекомендовано динамическое наблюдение, в течение которого в области образования появилась болезненность.

После выполненного обследования было принято решение о выполнении планового хирургического лечения. В результате было удалено образование диаметром 5,5 см, с ровными контурами. При гистологическом исследовании установлен диагноз: Болезнь Кастельмана, гиалиново-васкулярная форма. На повторных осмотрах жалоб ребенок не предъявлял. На контрольном ультразвуковом исследовании (УЗИ) мягкие ткани шеи и брюшной полости без патологии. Клинический и биохимический анализы крови без особенностей. Пациентке рекомендованы контроль клинического анализа крови и УЗИ мягких тканей шеи 1 раз в год.

Данный случай представляет интерес для оториноларингологов, хирургов, педиатров, так как лимфаденопатия является неспецифическим и часто встречающимся симптомом, с которым ежедневно сталкиваются врачи разных специальностей.

Ключевые слова: шейная лимфаденопатия, лимфаденопатия, лимфопролиферативное заболевание

Как цитировать

Черногаева Е.А., Павлов П.В., Медведева Н.А., Пенджиева П.Р. Редкий случай одностороннего варианта шейной локализации болезни Кастельмана у ребенка 5 лет. *Педиатр*. 2025;16(4):75–80. <https://doi.org/10.56871/PED.2025.64.80.008>.

A rare case of unilateral location of cervical localization Castleman's disease in a five-year child

Elizaveta A. Chernogaeva, Pavel V. Pavlov,
Nadezhda A. Medvedeva, Polina R. Pendzhieva

Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

ABSTRACT

Castleman's disease was first described as a separate ailment by Castleman in 1956, as a non-neoplastic lesion of the lymph nodes located in the mediastinum, histologically unique unlike any other disease. The pathogenesis of this disease remains unclear. It has now been proven that polyclonal non-neoplastic lymphocytes are the substrate. An imbalance of interleukin-6 is thought to play a significant role in the development of the disease. The presence of human herpesvirus 8 (HH8) is also significant.

A five-year-old girl's mother has brought her to the Pediatric University Consultative and Diagnostic Center with complaints of a mass on the right side of her neck. The child's medical history revealed that the mother had noticed the mass approximately two years earlier, despite her otherwise healthy condition, and that the mass had gradually enlarged. An outpatient diagnosis of cervical lymphadenopathy was made, and follow-up was recommended. Due to pain in the area of the mass, the girl's mother presented to the Pediatric University Consultative and Diagnostic Center to discuss further treatment.

Following an examination, a decision was made to perform elective surgery, which revealed a 5.5 cm diameter lesion with smooth contours. Histological examination of the removed lesion resulted in a diagnosis of Castleman disease, hyaline-vascular form. The child reported no complaints during follow-up examinations. A follow-up ultrasound of the soft tissues of the neck and abdomen revealed no abnormalities. Clinical and biochemical blood tests were unremarkable. The patient was recommended to have a clinical blood test and ultrasound of the soft tissues of the neck once a year.

This case will be of interest to otolaryngologists, surgeons, and pediatricians, as lymphadenopathy is a nonspecific and common symptom that doctors of various specialties encounter daily.

Keywords: cervical lymphadenopathy, lymphadenopathy, lymphoproliferative disease

To cite this article

Chernogaeva E.A., Pavlov P.V., Medvedeva N.A., Pendzhieva P.R. A rare case of unilateral location of cervical localization castleman's disease in a five-year child. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2025;16(4):75–80. <https://doi.org/10.56871/PED.2025.64.80.008>.

Болезнь Кастельмана — заболевание, характеризующееся ангиофолликулярной гиперплазией лимфатических узлов с непредсказуемым клиническим течением и связанное с широким спектром ряда других заболеваний, с высоким риском трансформации в лимфому [1–3]. Впервые заболевание было описано Кастельманом в 1956 году как несходное гистологически ни с одним другим заболеванием неопухолевое поражение лимфоузлов, локализованных в средостении. Изначально патология была расценена как эктопированная вилочковая железа, тератома, дермоид или неходжкинская лимфома. Впоследствии ни одна из этих теорий не получила подтверждения.

Позже было выявлено, что локализация опухоли может быть различной. Самой частой локализацией является средостение (70% случаев), реже поражаются шейные лимфатические узлы (15–20%), еще реже подмышечные и забрюшинные лимфатические узлы. По ряду данных лимфатические узлы средостения и шейные лимфатические узлы поражаются с одинаковой частотой [1, 2, 4]. Самыми редкими являются локализации в носоглотке, орбите и языке.

Патогенез данного заболевания до конца неясен. В настоящее время доказано, что субстратом являются поликлональные неопухолевые лимфоциты. Большую роль в развитии заболевания отводят нарушению баланса интерлейкина-6, который участвует в патогенезе многих аутоиммунных заболеваний, в развитии системных воспалительных и неопластических процессов. Большое значение имеет также наличие в организме вируса *HHV8* [1, 2].

Ряд исследований доказали, что имеется непосредственная взаимосвязь между наличием симптомов при болезни Кастельмана и уровнем экспрессии интерлейкина-6 [1]. Другое исследование установило, что болезнь Кастельмана — единственное заболевание, при котором выраженная экспрессия интерлейкина-6 выявлена в пораженных фолликулах лимфатических узлов [2].

По клиническому течению выделяют локальную (уницентрическую) и генерализованную (многоцентровую) формы. Уницентрическая форма, как правило, длительно протекает бессимптомно, растет медленно и имеет благоприятное клиническое течение при радикальном хирургическом удалении.

Генерализованная форма имеет неблагоприятное клиническое течение и может проявляться периодическими лихорадками, снижением массы тела, изменениями на коже, органоmegалией, повышением скорости оседания эритроцитов (СОЭ), аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспартатаминотрансферазы (АСТ), анемией. Зачастую именно эта форма связана с наличием *HHV8* и ВИЧ-инфекцией. Так, заболевание классифицируется на *HHV8*-позитивную форму и *HHV8*-негативную форму. *HHV8*-позитивный вариант заболевания чаще встречается у иммунокомпрометированных ВИЧ-позитивных пациентов. Сочетание *HHV8*-позитивного варианта и ВИЧ-инфекции имеет неблагоприятное, злокачественное клиническое течение. Данная форма нередко сопровождается *POEMS* — синдромом, характеризующимся

полинейропатией, органоmegалией, эндокринопатией и моноклональной секрецией, а также амилоидозом, множественной миеломой, неходжкинскими лимфомами. Зачастую больные погибают от септических осложнений. Заболевание требует лечения цитостатиками.

С морфологической точки зрения выделяют два основных типа опухоли: гиалиново-васкулярный (встречается в 70% случаев) и плазмоклеточный. Выделяется также смешанная форма, которая включает признаки обоих типов. В то же время не исключен переход одной формы в другую. В отдельную форму выделен четвертый тип — плазмобластный, являющийся клинически наиболее неблагоприятным [1–3, 5].

В лечении генерализованных, агрессивно протекающих форм используется полихимиотерапия, глюкокортикостероидная терапия, противовирусная терапия, иммунотерапия, моноклональные антитела к CD4 (cluster of differentiation-4). При больших локализованных опухолях дополнительно применяют лучевую терапию перед хирургическим лечением [4, 6].

Из-за малой распространенности заболевания статистика по заболеванию практически отсутствует. Протоколы лечения данного заболевания также отсутствуют.

Ввиду неспецифической клинической картины болезнь Кастельмана стоит дифференцировать от реактивной, опухолевой и IgG4-ассоциированной лимфаденопатиями [2].

Диагностика заболевания должна проводиться на основе объективного осмотра, компьютерной томографии (КТ) органов шеи и грудной клетки, УЗИ мягких тканей шеи и брюшной полости, лабораторного обследования. Окончательную верификацию диагноза необходимо проводить только на основе гистологического исследования опухоли. Проведение тонкоигольной биопсии при диагностике болезни Кастельмана не является информативной [1, 2, 5].

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациентка пяти лет в связи с жалобами на наличие образования на боковой поверхности шеи справа осмотрена в сентябре 2024 года амбулаторно педиатром, онкологом поликлиники по месту жительства. Мать ребенка заметила образование на шее у ребенка около двух лет назад на фоне полного здоровья, образование постепенно увеличивалось. На осмотре установлен диагноз «лимфаденопатия шеи», рекомендовано динамическое наблюдение. Ввиду появления болезненности в области образования мать девочки обратилась в консультативно-диагностический центр Педиатрического университета с целью решения вопроса о хирургическом лечении и гистологической верификации образования.

Ребенок от первой беременности, первых родов. Течение периода беременности, родов без особенностей. Рост и развитие по возрасту. Прививки по графику. На учете у специалистов не состоит. Острыми респираторными вирусными инфекциями болеет 3–4 раза в год.

При осмотре: ребенок правильного телосложения. Вес и рост соответствуют возрастным нормам. Кожные покровы обычной окраски, чистые. Температура тела нормальная. На боковой поверхности шеи справа кзади от грудно-ключично-сосцевидной мышцы определяется округлое образование с ровным контуром, диаметром около 5 см, не спаянное с окружающими тканями. Кожа над образованием не изменена. Другие лимфоузлы шеи, головы пальпаторно не увеличены. Эндоскопически ЛОР-органы без видимой патологии. Установлен диагноз: образование боковой поверхности шеи справа. Запланировано дообследование: клинический и биохимический анализ крови, вирусологическое исследование крови на основные группы герпес-вирусов, ультразвуковое исследование (УЗИ) мягких тканей шеи, компьютерная томография (КТ) мягких тканей шеи и грудной клетки, УЗИ брюшной полости, мазки из зева и носа на микрофлору. Ребенок консультирован инфекционистом, онкологом, фтизиатром, хирургом, гематологом, стоматологом. На основании проведенного обследования выявлено: в клиническом анализе крови лейкоцитоз ($15 \times 10^9/\text{л}$), уровень СОЭ в пределах нормы. Уровень С-реактивного белка, интерлейкина-6 в пределах нормы. Также выполнены анализы крови на вирусы Эпштейна–Барр, герпеса человека 8-го типа и ВИЧ — получены отрицательные результаты. На УЗИ и КТ мягких тканей шеи определялось единичное образование мягких тканей шеи в проекции заднешейной группы лимфоузлов справа диаметром 5,5 см, с ровными краями, без накопления контрастного вещества, без изменения окружающих тканей. По остальным обследованиям без особенностей.

С целью удаления образования и гистологической верификации было запланировано плановое хирургическое лечение, пациентка поступила в клинику Педиатрического медицинского университета. В условиях общей анестезии выполнено удаление образования. Интраоперационно выявлено образование диаметром 5,5 см, с ровными контурами, которое легко выделено и удалено. Окружающие мягкие ткани не изменены. Произведено послойное ушивание раны. Операция без осложнений.

Течение послеоперационного периода гладкое. Ребенок получал антибактериальную и симптоматическую терапию. Пациентка выписана на 7-е сутки для амбулаторного долечивания.

Гистологическое заключение: образование шаровидной формы, синюшно-красного цвета, с участками темно-красного цвета, мягкоэластичной консистенции. На разрезе ткань желтоватого цвета с мелкими участками темно-красного цвета. В микроскопе ткань лимфатического узла, с измененным фолликулярным рисунком. Наблюдаемые многочисленные фолликулы мелкие, местами близко расположенные друг к другу, с гипоклеточными герминативными центрами. В фолликулах и в межфолликулярных зонах выявляются разнокалиберные сосуды с утолщенными, за счет отложения гиалина, стенками. Вокруг светлых центров правильными концентрическими слоями располага-

лись малые лимфоциты мантийной зоны. К центру части фолликулов подходит один или несколько мелких кровеносных сосудов, преимущественно капилляры и мелкие вены, с формированием картины «леденца на палочке». Межфолликулярные зоны гиперваскуляризованы. Эндотелиоциты этих сосудов резко увеличены в размере, с крупными округлыми и немного вытянутыми ядрами и скудной эозинофильной цитоплазмой. В межфолликулярном пространстве определяются рассеянные или располагающиеся некрупными группами лимфоциты, макрофаги и плазматические клетки. Отмечается резко выраженное полнокровие сосудов разного калибра и многочисленные мелко- и крупноочаговые кровоизлияния. Окончательный послеоперационный диагноз: болезнь Кастельмана, гиалиново-васкулярная форма.

На контрольных осмотрах через 3, 6 и 9 месяцев — жалоб нет. Локально в месте удаленного лимфоузла тонкий рубец. На контрольном УЗИ мягких тканей шеи и брюшной полости без патологии. В клиническом и биохимическом анализе крови без особенностей. Рекомендованы контроль клинического анализа крови и УЗИ мягких тканей шеи 1 раз в год.

Нетипичность описанного клинического случая заключается в раннем возрасте пациентки (средний возраст заболевших составляет 40 лет), наличии клинических проявлений заболевания. В большинстве случаев болезнь Кастельмана протекает бессимптомно либо проявляется неспецифическими симптомами: астения, снижение массы тела, невысокая лихорадка. В описанном клиническом случае проявлен болевой синдром. В результате правильно выбранной тактики лечения удалось достичь полного выздоровления пациентки. Стоит отметить, что проведение тонкоигльной биопсии при диагностике болезни Кастельмана не является информативной.

Данный клинический случай представляет интерес для оториноларингологов, хирургов, педиатров, так как пациенты с болезнью Кастельмана длительно и безрезультатно наблюдаются у врачей разных специальностей с лимфаденопатией неясного генеза, ввиду чего постановка диагноза затруднительна и несвоевременна.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие законных представителей пациента на публикацию медицинских данных.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Consent for publication. Written consent was obtained from legal representatives of the patient for publication of relevant medical information within the manuscript.

ЛИТЕРАТУРА

1. Меликян А.Л., Капланская И.Б., Корнева Е.П., Франк Г.А. Болезнь Кастлемана. *Терапевтический архив*. 2005;77(7):48–53. EDN: HRWAGH.
2. Меликян А.Л., Егорова Е.К., Ковригина А.М., Суборцева И.Н., Гилязитдинова Е.А., Карагулян С.Р., Силаев М.А., Гемджян Э.Г., Савченко В.Г. Клинико-морфологические особенности различных вариантов болезни Кастлемана. *Терапевтический архив*. 2015;87(7):64–71. <https://doi.org/10.17116/terarkh201587764-71>.
3. Райт Д.Х., Эддис Б.Д., Леонг Э.С.-И. Морфологическая диагностика патологии лимфатических узлов. М.: Медицинская литература; 2008.

4. Liu A.Y., Nabel C.S., Finkelman B.S. et al. Idiopathic multicentric Castleman's disease: a systematic literature review. *Lancet Hematol*. 2016;3(4):e163–75. [https://doi.org/10.1016/s2352-3026\(16\)00006-5](https://doi.org/10.1016/s2352-3026(16)00006-5).
5. Eward W.C., DeWitt S.B., Brigman B.E. et al. Extranodal Castleman disease of the extremities: a case report and review of the literature. *Skeletal Radiol*. 2014;43(11):1627–1631. <https://doi.org/10.1007/s00256-014-145-z>.
6. El-Osta H.E., Kurzrock R. Castleman's disease: from basic mechanisms to molecular therapeutics. *Oncologist*. 2011;16(4):497–511. <https://doi.org/10.1634/theoncologist.2010-0212>.

REFERENCES

1. Melikyan A.L., Kaplanskaya I.B., Korneva E.P., Frank G.A. Castleman's disease. *Therapeutic archive*. 2005;77(7):48–53. (In Russian). EDN: HRWAGH.
2. Melikyan A.L., Egorova E.K., Kovrigina A.M., Suborцева I.N., Gilyazitdinova E.A., Karagyulyan S.R., Silaev M.A., Gemdzhyan E.G., Savchenko V.G. Clinical and morphological features of various variants of Castleman's disease. *Therapeutic archive*. 2015;87(7):64–71. (In Russian). <https://doi.org/10.17116/terarkh201587764-71>.
3. Rait D.H., Ehddis B.D., Leong E.S.-I. Morphological diagnostics of lymphatic node pathology. Moscow: Meditsinskaya literatura, 2008. (In Russian).

4. Liu A.Y., Nabel C.S., Finkelman B.S. et al. Idiopathic multicentric Castleman's disease: a systematic literature review. *Lancet Hematol*. 2016;3(4):e163–75. [https://doi.org/10.1016/s2352-3026\(16\)00006-5](https://doi.org/10.1016/s2352-3026(16)00006-5).
5. Eward W.C., DeWitt S.B., Brigman B.E. et al. Extranodal Castleman disease of the extremities: a case report and review of the literature. *Skeletal Radiol*. 2014;43(11):1627–1631. <https://doi.org/10.1007/s00256-014-145-z>.
6. El-Osta H.E., Kurzrock R. Castleman's disease: from basic mechanisms to molecular therapeutics. *Oncologist*. 2011;16(4):497–511. <https://doi.org/10.1634/theoncologist.2010-0212>.

ОБ АВТОРАХ

* **Елизавета Андреевна Черногаева**, канд. мед. наук., ассистент, кафедра оториноларингологии, ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России; адрес: Россия, 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; ORCID: 0000-0003-2724-9298, eLibrary SPIN: 4860-5669; e-mail: dr.chernogaeva@mail.ru

Павел Владимирович Павлов, д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой оториноларингологии, ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0000-0002-4626-201X; eLibrary SPIN: 3675-9650; e-mail: pvpavlov@mail.ru

AUTHORS' INFO

* **Elizaveta A. Chernogaeva**, MD, PhD, Assistant, Department of Otorhinolaryngology, Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation; address: 2 Litovskaya str., Saint Petersburg, 194100, Russia; ORCID: 0000-0003-2724-9298, eLibrary SPIN: 4860-5669; e-mail: dr.chernogaeva@mail.ru

Pavel V. Pavlov, MD, PhD, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of Department Otorhinolaryngology, Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0000-0002-4626-201X; eLibrary SPIN: 3675-9650; e-mail: pvpavlov@mail.ru

ОБ АВТОРАХ

Надежда Анатольевна Медведева, канд. мед. наук, ассистент, кафедра оториноларингологии, ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0009-0000-3390-7512; eLibrary SPIN: 1065-1644; e-mail: nadezhdamed@mail.ru

Полина Рустамовна Пенджиева, врач-оториноларинголог, ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0009-0004-4491-2092; eLibrary SPIN: 4827-2115; e-mail: polina.ppr@mail.ru

AUTHORS' INFO

Nadezhda A. Medvedeva, MD, PhD, Assistant, Department of Otorhinolaryngology, Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0009-0000-3390-7512; eLibrary SPIN: 1065-1644; e-mail: nadezhdamed@mail.ru

Polina R. Pendzhieva, Otorhinolaryngologist, Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0009-0004-4491-2092; eLibrary SPIN: 4827-2115; e-mail: polina.ppr@mail.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author.