

Castleman 病的 CT 表现(附 13 例报告)

张也乐,徐青*,窦丽娜,孙娜娜

(南京医科大学第一附属医院放射科,江苏 南京 210029)

[摘要] 目的:分析 Castleman 病的螺旋 CT 表现,提高对本病的认识及影像诊断水平。方法:回顾性分析经病理证实的 13 例 Castleman 病的螺旋 CT 表现。结果:病变发生在后腹膜 7 例,右颈部 3 例,右咽部 1 例,纵隔 1 例,盆腔 1 例。局灶型 8 例,多中心型 5 例。透明血管型 11 例,浆细胞型 1 例, Castleman 病伴浆细胞瘤 1 例。局灶型 Castleman 病病理类型多为透明血管型,平扫表现为体积较大、密度均匀软组织密度影,可伴钙化及囊变,CT 增强扫描肿块表现为中度至明显强化,且强化方式与主动脉同步。多中心型 Castleman 病的病灶体积都不大,表现为多个软组织结节,平扫呈等低密度,增强后表现为中度至明显均匀强化。结论:局灶型透明血管型 Castleman 病有特征性 CT 影像表现,多中心型 Castleman 病缺乏特征性影像学表现,确诊依赖组织病理学。

[关键词] Castleman 病;体层摄影术;X 线计算机

[中图分类号] R557.4

[文献标志码] A

[文章编号] 1007-4368(2013)02-239-04

doi:10.7655/NYDXBNS20130221

CT features of Castleman's disease (13 cases report)

Zhang Yele, Xu Qing*, Dou Lina, Sun Nana

(Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of NJMU, Nanjing 210029, China)

[Abstract] **Objective:**To analyze the CT findings of Castleman's diseases in order to improve diagnostic level. **Methods:**CT imaging features of 13 patients with Castleman's disease proved by surgery pathology were retrospectively reviewed. **Results:** Pathological changes were found in 7 cases in the retroperitoneal zone, 3 cases in right cervical part, 1 case in right pharyngeal portion, 1 in mediastinum and 1 in pelvic cavity. Eight cases were the lesions with local and disseminated distribution and 5 cases were multicentric. Eleven cases were hyaline vascular subtype, 1 case was plasma cell subtype and 1 case was Castleman's disease with plasmocytoma. Localized Castleman's disease often showed large homogeneous soft tissue with calcification and cyst formation, and tumor had significant enhancement which was similar to the enhance model of aorta. Multicentric Castleman's disease showed multiple soft tissue nodules and moderate to significant enhancement. **Conclusion:**Localized Castleman's disease of hyaline vascular subtype has some performance characteristics of CT, while multicentric Castleman's disease has no imaging feature, so the diagnosis of Castleman's disease depends on pathology.

[Key words] Castleman's disease; topography; X-ray computed

[Acta Univ Med Nanjing, 2013, 33(2): 239-242]

Castleman 病是一种罕见的病因不明的淋巴细胞增生性疾病,由 Castleman 等^[1]于 1956 年首次报道,曾被命名为血管滤泡性淋巴组织增生、巨大淋巴结增生症、血管瘤样淋巴结增生症以及淋巴结样错构瘤等^[2]。Castleman 病的病理学分型包括透明血管

(hyaline vascular, HV)型、浆细胞(plasma cell, PC)型和混合型。结合其临床表现分为局灶型(localized Castleman's disease, LCD)和多中心型(multicentric Castleman's disease, MCD)。现回顾性分析 13 例经病理证实 Castleman 病的 CT 表现以进一步提高对本病的影像学认识水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集南京医科大学第一附属医院 2008 年 3 月~

[基金项目] 江苏高校优势学科建设工程资助项目(JX10231801)

*通信作者(Corresponding author), E-mail: xuqingst@163.com

2012 年 5 月经手术病理证实并有完整螺旋 CT 检查资料的 Castleman 病患者 13 例,其中男 8 例,女 5 例,年龄 15~71 岁,平均(43.0 ± 18.3)岁。就诊原因为颈部多发淋巴结肿大 1 例,全身多发淋巴结肿大 1 例,颈部包块渐进性增大 1 例,咽部异物感 1 例,肝外胆管癌清扫的淋巴结病理发现 1 例,胰腺神经内分泌肿瘤清扫的淋巴结病理发现 1 例,全身皮肤脓疱疹 1 例(伴脾大),余 6 例均为体检发现,其中 1 例伴有脾大。

1.2 方法

所有患者术前均接受螺旋 CT 平扫及增强扫描。行腹部 CT 检查前禁食 6 h 以上,扫描前 15~30 min 口服温开水 800~1 000 ml 充盈胃腔;行全腹部 CT 检查还需膀胱充盈。扫描采用 Siemens Volume Zoom 多层螺旋 CT 扫描仪,120 kV,165 mAs,层厚 5 mm,间隔 5 mm。常规平扫后增强扫描,动脉期为 120 kV,145 mAs,门静脉期为 120 kV,155 mAs,用高压注射器静脉注射非离子型对比剂(优维显) 75~100 ml,注射流速 2.5~3.0 ml/s,分别于 25~30 s、60~75 s 行动脉期和静脉期扫描,图像后处理采用多平面重建。

2 结果

2.1 Castleman 病的位置、大小和形态

13 例患者均经手术病理结果证实为 Castleman 病,局灶型 8 例,多中心型 5 例,其中包括盆腔 1 例(局灶型)、颈部 3 例(2 例多中心型,1 例局灶型)、咽部 1 例(局灶型)、纵隔 1 例(局灶型)、后腹膜 7 例(4 例局灶型,3 例多中心型)。局灶型 Castleman 病中最大约 11 cm × 9 cm × 7 cm,最小者长径约 1 cm;多中心型 Castleman 病中最大约 3.2 cm × 2.2 cm × 2.0 cm,最小者长径约 1 cm。病灶多呈椭圆形或类圆形,少数呈不规则形或浅分叶状。

2.2 Castleman 病的 CT 表现

平扫时病灶境界清楚,多呈软组织密度,1 例位于盆腔左侧可见点片状钙化,1 例位于左侧腹腔可见多发线样钙化(图 1A),1 例位于右侧肾上腺区可见病灶内囊变及钙化(图 1B)。增强后局灶型部分病灶体积较大而表现为动脉期明显不均匀强化 5 例(图 1A),门静脉期扫描仍持续强化,3 例体积较小病灶表现为较均匀明显强化,且强化方式与主动脉搏同步(图 1C);多中心型病灶呈中度至明显均匀强化(图 1D)。

2.3 手术病理结果

11 例为透明血管型(图 1E),其中有 1 例伴局部间质水肿囊变,灶性区间质胶原纤维增生伴钙化;1 例为浆细胞型;1 例为右咽部 Castleman 病伴高分化浆细胞瘤(图 1F)。

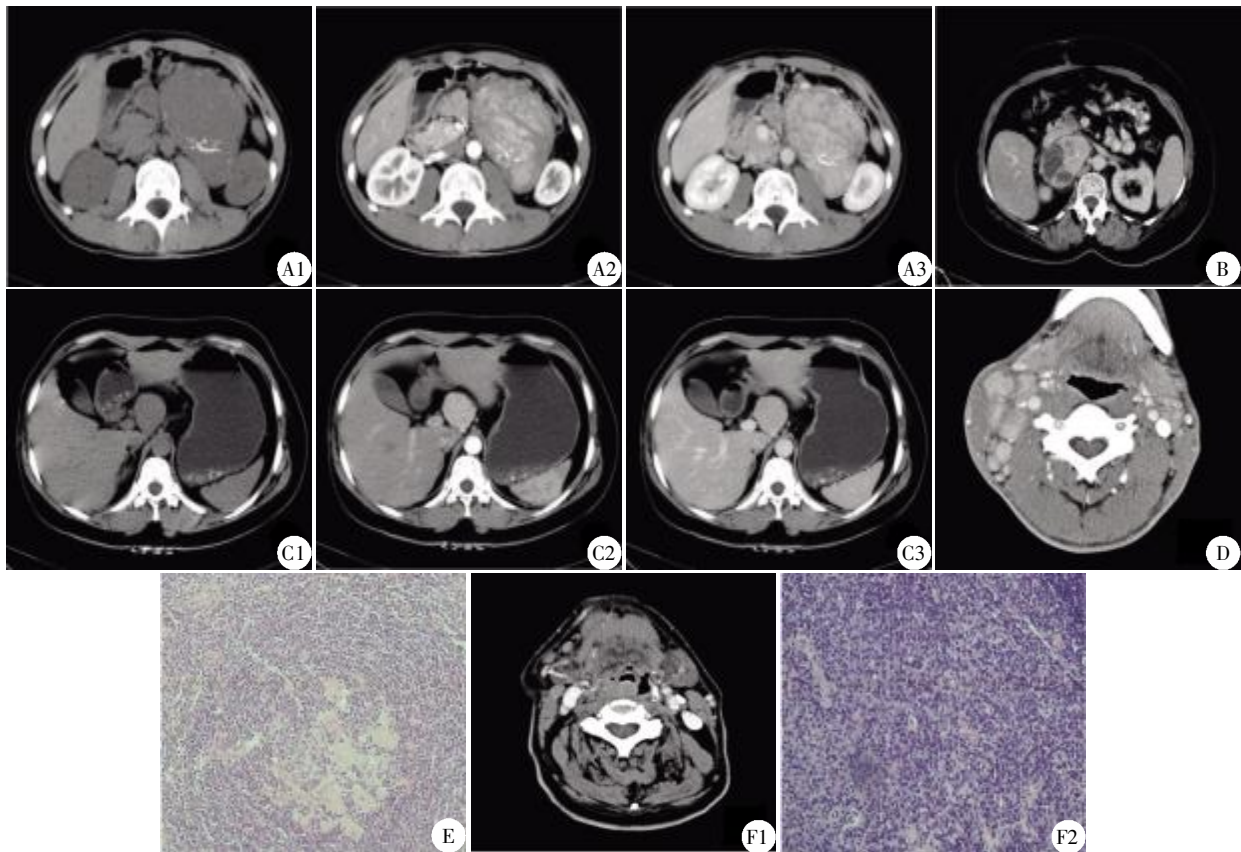
3 讨论

3.1 Castleman 病的发病机制与病理学表现

Castleman 病属病因未明的反应性淋巴结病,近年来的研究倾向于本病起源于机体免疫调节缺陷,导致淋巴结中 B 细胞及浆细胞的过度增生所致。近年来,研究发现可能与某些疾病相关,如 EB 病毒、巨细胞病毒、人类疱疹病毒 8 型、人类免疫缺陷病毒(HIV)感染、肾功能不全、淋巴瘤等^[3-4]。亦有研究发现白细胞介素-6、表皮生长因子受体、血管内皮细胞生长因子、肿瘤坏死因子等细胞因子或受体均参与了本病的发生发展^[4]。病理组织学分为透明血管型、浆细胞型和混合型,而本组病例中并无混合型病例。透明血管型镜下表现为生发中心萎缩,滤泡树突细胞大量增生;周围套区增宽,小淋巴细胞围绕滤泡中心呈环层状分布,排列似“洋葱皮”样结构;滤泡间毛细血管增生,内皮肿胀,伴玻璃样变或纤维化,部分可见血管植入生发中心,形成典型的“棒棒糖”样结构(图 1E)。1 例浆细胞型表现为生发中心萎缩及套区增宽不明显,无典型的“洋葱皮”样结构及血管植入现象,滤泡间区大量浆细胞浸润。

3.2 Castleman 病的临床特点

Castleman 病可发生于任何年龄段,在本组病例中局灶型 Castleman 病 8 例平均年龄 38 岁,多中心型 Castleman 病 5 例平均年龄 50 岁,这与文献报道多中心型发病年龄高于局灶型相符^[5]。该病病程长短不一,本组中最短 3 个月,最长 30 年。Castleman 病可发生于身体任何部位,以纵隔、颈部、腋下及腹部为好发部位。而累及淋巴结外器官和组织极其罕见,可发生于肾上腺、四肢和躯干的皮下组织、肾脏、椎管内等^[5-6]。局灶型与多中心型的 Castleman 病的临床表现并不相同。局灶型 Castleman 病常偶然发现,在本组 8 例中,有 1 例表现为右颈部包块渐进性增大 30 年,1 例为胆管癌术中清扫的淋巴结病理切片偶然发现,其余均为体检发现。而多中心型 5 例临床上除全身或局部多发淋巴结肿大外,患者还伴有脾大 2 例,全身皮肤脓疱疹 1 例,右咽部异物感 1 例;此外,文献报道多中心型 Castleman 病还可伴有发热、贫血、盗汗、血沉加快、多克隆高球蛋白血症、肝脾肿大、皮疹及肝肾损伤、周围神经病变等^[7]。本组



A: 病例 1, 男, 18 岁, 腹膜后 Castleman 病, 平扫见分支状钙化, 增强后不均匀强化; B: 病例 2, 女, 61 岁, 腹膜后 Castleman 病, 病灶内见囊变及钙化; C: 病例 3, 女, 36 岁, 腹主动脉前方 Castleman 病, 明显均匀强化, 强化方式与主动脉同步; D: 病例 4, 男, 47 岁, 多中心型 Castleman 病; E: 透明血管型 Castleman 病, 镜下呈棒棒糖样改变, 可见血管植入(HE, $\times 200$); F: 病例 5, 男, 71 岁, 右咽部 Castleman 病伴高分化浆细胞瘤(HE, $\times 200$)。

图 1 Castleman 病的典型影像学及病理学表现

Figure 1 CT imaging and pathology features of Castleman disease

中 1 例伴高分化浆细胞瘤患者临床表现为右咽部异物感 3 个月, 颈部多发肿大淋巴结, 较其他病例进展更快。除浆细胞瘤外, Castleman 病还可以发展为恶性淋巴瘤、Kaposi 肉瘤等^[7]。

3.3 Castleman 病的 CT 特点

局灶型 Castleman 病的 CT 表现有一定的特征性, 呈圆形或椭圆形的软组织肿块, 部分呈浅分叶状, 病灶体积较大时对周围组织或器官有不同程度推挤、压迫征象。CT 平扫多为等或略低密度, 密度较均匀, 部分有斑点状、线样、弧形或分支样钙化且位于病灶中央较多, 肿瘤较少合并囊变、出血或坏死。本组 13 例中可见有钙化者 2 例, 有囊变及钙化者 1 例。钙化原因由于增生毛细血管壁增厚, 且伴有玻璃样变性、纤维化变性等, 钙质沿着退变的小血管壁沉积形成分支状钙化^[8]。8 例局灶型 Castleman 病中 7 例病理类型为透明血管型, 多伴有毛细血管增生和血管植入, 所以 CT 增强扫描肿块表现为中度至明显强化, 且强化方式与主动脉同步。在本组发现肿

块长径平均 < 4 cm 则多表现为均匀强化, 而肿块长径平均 > 4 cm 时均表现为不均匀斑片状或周边向中心渐进性强化, 囊性部分不强化。据文献分析, 这与增生小血管透明样变性和纤维化有关, 也可能与毛细血管内皮细胞过度增生导致管腔狭窄, 对比剂进入延迟有关^[9]。另外, 3 例发现病灶周围可见明显迂曲的供血、毛细血管和(或)引流血管存在, 但本组病例未发现文献提及的周围卫星灶的存在。

5 例多中心型 Castleman 病中 4 例病理类型为透明血管型, 1 例为浆细胞型, 两者的 CT 表现并无明显差别, 表现为多个软组织结节, 体积都不大, 轮廓光整, 平扫呈等低密度, 增强后表现为中度至明显均匀强化。此外, 文献报道 Castleman 病还可发生于肺, 表现为肺内多发斑片状密度增高影及磨玻璃密度影伴有纵隔及肺门肿大淋巴结^[10], 而本组病例数较少, 并未发现肺内 Castleman 病。

3.4 Castleman 病的鉴别诊断

局灶型 Castleman 病需与异位嗜铬细胞瘤、腹

膜后副神经节瘤、纵隔胸腺瘤、颈部淋巴结结核等鉴别。①异位嗜铬细胞瘤:其强化方式及表现可类似于 Castleman 病,常与大血管相邻,病灶密度常不均匀,易坏死、囊变,临床上常伴有阵发性高血压,实验室检查尿中儿茶酚胺及其代谢产物(VMA)升高有助于诊断;②副神经节瘤:血供丰富,增强后明显强化,周边可见迂曲血管,与 Castleman 病很难鉴别,但 Castleman 病常按淋巴链分布;③纵隔胸腺瘤:多呈明显不均匀强化;④颈部淋巴结结核:好发于青壮年,常伴有结核中毒症状,并多有肺内原发结核灶,增强扫描因病灶中心有干酪样坏死无强化而周围肉芽组织强化而呈现出环形强化或花环状强化或呈多房样改变。

多中心型 Castleman 病多无明显影像学特征,术前诊断较难,需要鉴别的有结节病、淋巴瘤及转移淋巴结等。①结节病:两侧肺门及纵隔对称性淋巴结肿大,可有蛋壳样钙化,轻度强化,同时多伴有肺内沿淋巴管分布的多发小结节,而 Castleman 病以单侧发病多见,病灶呈明显强化;②淋巴瘤与其影像表现相似,表现为全身多部位淋巴结肿大,密度多均匀,部分融合,多无坏死、囊变及钙化,一般轻至中度均匀强化,两者的鉴别需密切结合病理活检及免疫组化分析;③转移性淋巴结:淋巴结肿大密度多不均匀,可有液化坏死,少有钙化,呈不均匀或环形强化,多数有原发恶性肿瘤病史。

综上所述, Castleman 病是一种良性淋巴结增生性病变。局灶型 Castleman 病多有典型影像学表现,多层螺旋 CT 动态增强扫描常可以做出正确诊断。多中心型 Castleman 病常缺乏典型影像学特征,诊断较为困难,需要密切结合临床病史。尽管 Castleman

病呈良性过程,但仍有少数病例可发展为其他类型的肿瘤,如浆细胞瘤、恶性淋巴瘤、Kaposi 肉瘤等。

[参考文献]

- [1] Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma[J]. *Cancer*, 1956, 9(4):822-830
- [2] Samadi DS, Hockstein NG, Tom LW. Pediatric intraparotid Castleman's Disease[J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2003, 112(9):813-816
- [3] 龚民, 高志, 郑鑫. 巨淋巴结增生症的研究进展[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2011, 27(4):250-251
- [4] 刘炜炜, 葛春林, 陈旭春, 等. 12 例多中心型 Castleman 病的诊断与治疗[J]. *中国肿瘤临床*, 2010, 37(20):1179-1183
- [5] Naghashpour M, Cualing HD, Szabunio M, et al. Hyaline vascular Castleman's disease; a rare cause of solitary subcutaneous soft tissue mass [J]. *Am J Dermatopathol*, 2010, 32(3):293-297
- [6] 冉鹏程, 单明, 孙博, 等. Castleman 病的 CT、MR 表现[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2012, 23(6):444-446
- [7] 刘铭, 王玻玮, 苗娜, 等. Castleman 病临床与病理分析[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2011, 27(7):727-730
- [8] 毕纯龙, 万霞, 孙建男, 等. Castleman 病的 CT 表现(附 9 例报告)[J]. *临床放射学杂志*, 2008, 27(6):847-850
- [9] Kim TJ, Han JK, Kim YH, et al. Castleman disease of the abdomen: imaging spectrum and clinicopathologic correlations [J]. *Comput Assit Tomogr*, 2001, 25(2):207-214
- [10] 湛丹丹, 成官迅, 陈维翠, 等. 巨淋巴结增生症的多层螺旋 CT 表现[J]. *临床放射学杂志*, 2012, 31(4):506-510

[收稿日期] 2012-09-28