

论 著

腹盆腔Castleman病的MSCT表现探讨

山东省菏泽市立医院
(山东 菏泽274000)

田 路 刘建立 来洪建
张 英 刘英慧

【摘要】目的 探讨腹盆腔巨大淋巴结增生症(CD)的MSCT表现及临床、病理特点。**方法** 结合临床与手术病理资料,回顾分析16例CD的MSCT表现特点。**结果** 16例Castleman病患者,其中男6例,女10例,年龄分别为10-73岁,平均年龄38.2岁。病理上,16例CD,其中13例为透明血管型,1例为混合型,2例为浆细胞型。16例中均为局限型CD,表现为腹盆腔的单发肿块,呈类圆形或椭圆形,直径在2.0-11.0cm间,平均5.6cm,其中,2个肿块见钙化,2个肿块内见点片状低密度坏死灶,1个肿块内见裂隙状低密度灶,边界清晰,其余肿块均呈均质密度伴显著持续强化,且其中1个肿块内见粗大血管影,增强程度和腹主动脉相似。**结论** 均质软组织密度肿块伴显著持续强化及钙化、少数见低密度影是局限性CD的主要CT表现,具有一定的特征性。

【关键词】 巨淋巴结增生症; 体层摄影术; X线计算机

【中图分类号】 R711.33

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2015.08.028

通讯作者: 田 路

To Investigate the MSCT Manifestations of the Abdominal and Pelvic Castleman Disease

TIAN Lu, LIU Jian-li, LAI Hong-jian, et al., The Heze Municipality Hospital of Shandong province, Shandong Heze 274000, China

[Abstract] Objective To investigate the MSCT manifestations and clinical, pathological features of the pelvic and abdominal giant lymph node hyperplasia (CD). **Methods** With the combination of clinical and surgical pathological information, had a retrospective analysis of the MSCT appearances among 16 cases of CD. **Results** 16 cases of Castleman patients, including 6 males, 10 females, whose age were 10 to 73 years old, and the average age is 38.2. Pathologically, 16 cases were localized type, including 13 cases of hyaline vascular type, 1 cases of mixed type, 2 cases were plasma cell type. In those 16 cases of localized CD, manifested as abdominal and pelvic solitary mass, which were round or oval, 2.0-11.0cm in diameter, average 5.6CM. Among them, 2 mass had calcification, 2 masses showed point sheet low density necrosis, the crack-like low density area could be seen in 1 mass. slit like clear boundaries homogeneous density, with significant continued to strengthen showed the rest mass, and 1 of them within the masses see thick blood film, the degree of enhancement and abdominal aorta similar. **Conclusion** Homogeneous soft tissue density mass with significant sustained enhancement and calcification, few see the low density are the main limitations of CT CD performance, has certain characteristics.

[Key word] Giant Lymph Node Hyperplasia; Tomography; X-ray Computer

巨大淋巴结增生症(Castleman disease, CD)又称血管滤泡性淋巴组织增生,是一种非常罕见的、原因不明的良性淋巴结增生性疾病。1954年Castleman等^[1]在一群患有纵隔淋巴病的病人中发现此病,命名为血管淋巴错构瘤或巨大淋巴结异常增生,进行了首次报道。CD组织学分为三种主要类型:(1)透明血管型 (2)浆细胞型 (3)混合型。诸多影像和病理文献中报道CD一般好发于胸部,但是近年来研究发现CD可以发生在任何有淋巴组织的部位。目前关于位于腹盆腔的该病的CT表现报道尚不多见,术前易误诊。笔者搜集有完整的CT资料并经手术病理证实的CD 16例,结合临床、病理和以往文献分析讨论发生于腹盆腔CD的CT特点,旨在提高对本病的认识。

1 材料与方法

搜集2006年1月~2012年12月间我院经手术病理证实的16例Castleman病患者,其中男6例,女10例,年龄分别为10~73岁,平均年龄38.2岁,16名患者均行至少1次CT检查。病理上,16例均为局限型中,其中13例为透明血管型,1例为混合型,2例为浆细胞型。临床上13例透明血管型其中8例为常规超声体检发现腹盆腔肿块,追问病史,有腹部不适多年,无特意临床症状及体征;3例因腹部不适隐痛,而行超声检查;2例因贫血、低热就诊而发现盆腔肿块。2例浆细胞型,因乏力、低热、体重减轻就诊,实验室检查:血沉增快,贫血,免疫球蛋白升高。1例混合型,因腹痛、贫血就诊。

CT采用GE 64排螺旋机器,增强采用CT专用高压注射器。腹腔检查前30min,嘱患者首次服水800~1000ml,然后30min后,再服水

800~1000ml, 进行腹腔CT扫描, 而盆腔在二次服水30min后, 进行扫描, 以利于胃肠道充盈, 常规采用仰卧位, 脚先进, 增强对比剂总量100ml, 层厚5mm, 间隔5mm, 采用快速动态增强3期扫描, 增强延迟时间动脉相30s, 门脉相75s, 平衡期3~5min。增强扫描对比剂为300mgI/ml的非离子型碘对比剂100ml。

2 结 果

本组病例中16例均为局限型, 13例位于腹膜后腔或盆腔, 3例位于肠系膜。其中一例有胸腹腔多发肿大淋巴结, 直径不超过1.5cm。腹盆腔中13例肿块, 其中9例位于右侧, 4例位于左侧。其中11例发生于腹膜后腔, 2例位于盆腔, 其中1例发生于右

侧附件区。16例局限型肿块直径2.0~11.0cm, 平均直径约为5.6cm。16例患者病灶均边界清楚。直径小于5.5cm的肿块呈孤立软组织密度, 密度均匀, 注入对比剂后呈明显均匀强化, 与腹主动脉密度相近, 延迟仍强化明显; (图1-3)直径大于5.5cm的肿块表现为明显略不均一的强化, 3例内可见小斑片状及裂隙状低密度坏死灶, 但实性部分强化幅度和腹主动脉相似, 且具有延迟强化的特点(图4-6)。16例病灶中2例可见小点片状钙化灶, 呈斑点状、条状高密度。

3 讨 论

巨淋巴结增生症是一种罕见的、一般认为是以淋巴结增生为主要特点的良性疾病。原因不

明, 有人提出慢性炎症或感染可能为其致病原因。其理由是本病表现为慢性炎症病理改变的特点, 如浆细胞、嗜酸细胞、网状细胞以及毛细血管增生; 临床表现炎症改变, 如慢性感染性贫血、血沉快、低蛋白血症及球蛋白血症等^[2]。研究发现^[3], 人疱疹病毒8(HHV-8)感染与本病有关。还有报道^[4]本病与EB病毒感染有关。也有研究认为与免疫调节异常有关。如AIDS可同时发生CD和Kaposi肉瘤, 少数CD也可转化为Kaposi肉瘤。部分患者可伴自身免疫性血细胞减少、抗核抗体阳性、类风湿因子阳性或抗球蛋白试验阳性。IL-6可能参与CD的发病过程, 在浆细胞CD的淋巴滤泡中心常可见到一种无定形的嗜酸性物质的沉积, 在其中可检查到大量IL-6的表达, 因此被认

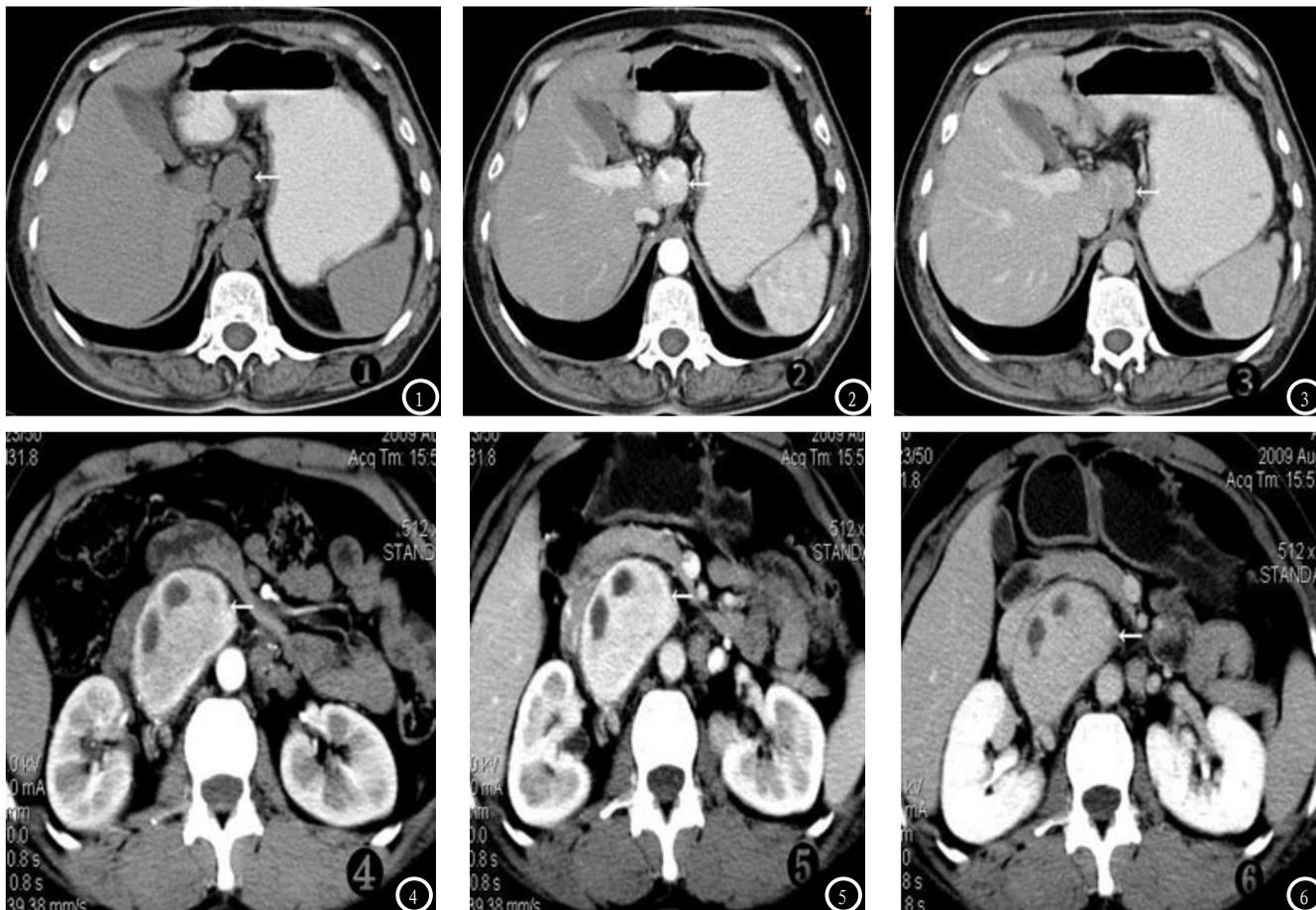


图1-3为同一患者, 女, 28岁, 腹部彩超查体发现, 图1 平扫肿块呈软组织均匀密度 图2 门脉期肿块持续均匀强化 图3 延迟期肿块仍均匀强化。图4-6为另一患者, 男, 40岁, 右上腹扪及肿块来诊, 图4右上腹膜后椭圆形肿块, 动脉期肿块不均匀明显强化, 内见灶状低密度区 图5 门脉期肿块持续明显强化 图6 延迟期 强化程度稍减低

为是导致明显的浆细胞浸润的原因^[5]。

CD病理组织学上分为透明血管型和浆细胞型两种类型,有时可以看到两种类型的混合存在,称为混合型。透明血管型突出表现为滤泡血管呈玻璃样变,伴滤泡生发中心萎缩(图9);浆细胞型则突出表现为滤泡间质中心以浆细胞为主,而滤泡生发中心增生。肿大淋巴结的共同病理学特征为淋巴结基本结构保持完整;滤泡增生明显;血管增生(浆细胞型仅见滤泡间质)。

病理上90%以上的患者为透明血管型,并且其中70%患者为年龄不超过30岁的年轻患者。透明血管型的患者绝大多数无临床症状,多是查体无意发现,只有3%的患者出现系统性症状。目前为主,和透明血管型相比,50%的浆细胞型CD出现系统性症状,包括发热、血沉加快、贫血、高丙种球蛋白血症、脾大^[6,7],小儿患者可以出现生长发育受阻甚至发育停滞。

1983年,Frizzera G^[7]等报道一种罕见的具有潜在致命危险的累及多个系统的CD,即多中心性CD,表现为多部位淋巴结肿大并累及外周淋巴结,有显著的全身性症状及多系统受累的表现。除上述浆细胞型临床特点表现外,甚至可以出现淀粉样变形、肾病综合征、血栓性血小板减少性紫癜、自身免疫性血细胞减少、骨髓纤维化、严重的末梢神经病变、甚至Poems综合征等。后来临床上根据CD的累及范围,把CD分为局灶性CD(LCD)和多中心性CD(MCD)。Frizzera G^[8]于1988年,提出CD的临床诊断标准,LCD(1)单一部位淋巴结肿大(2)特征性的增生性病理组织学改变并除外可能的原发病(3)多无全身

系统性症状,如贫血、血沉加快及高蛋白血症等(浆细胞型除外)(4)肿块切除后长期存活。MCD(1)具有特征性增生性组织病理学改变(2)显著淋巴结肿大并伴发多处外围淋巴结肿大(3)多系统受累的表现(4)排除其他已知的原因为主。多中心性CD术后容易复发,部分预后不良,甚至可以发展为其他类型的肿瘤:如恶性淋巴瘤、Kaposi肉瘤等。文献报道,10%的副肿瘤天疱疮可以合并CD病,所以,对于疑似副肿瘤天疱疮的患者,应进一步行超声、CT检查,早期发现潜在的肿瘤。

文献报道CD可发生在有淋巴结的任何部位,最常发生在胸腔内特别是纵隔,其次是颈部、腋窝、腹膜后腔,甚至可以发生在没有淋巴组织的部位如中枢神经系统,2002年Recha S. Eisenstat, et, al^[9]等报道一例位于硬膜外的CD。

发生在腹盆腔的CD在CT上包括表现为位于腹膜后腔、肠系膜、肝门、胰腺明显强化的孤立性肿块^[10];然而发生在纵隔的CD根据不同的组织学类型可以有不同的表现。透明血管型在CT上可以有三种不同的表现:孤立的非侵袭性肿块;明显的侵袭性肿块并伴发多发淋巴结病;或者是多发肿大淋巴结并无明显肿块^[11]。浆细胞型表现为多发肿大淋巴结。不论是透明血管型还是浆细胞型,所有病灶都表现为明显强化。

本研究中,16例均表现为孤立的、明显强化的肿块^[12,13],浆细胞型和透明血管型在CT表现上没有明显区别。尤其是相对较小的肿块,CT常表现为均质的软组织密度影,极少发生囊变、坏死及出血。本组16例中7个瘤体相对较小,最大直径在

2.5cm~5.1cm,为完全均质的密度,增强后呈明显均一的强化,强化幅度和腹主动脉强化幅度类似。其余9例(最大直径在6cm~11cm)中,3例呈明显非均质强化,内见点片状低密度坏死区;瘤内的低密度影病理证实多为纤维组织和发生玻璃样变的血管结构,不是坏死;2例内见点状高密度钙化灶,病理为血管透明变性部位钙化。

由于常规CT检查难以显示本病的特点,以往认为本病既无特异的临床表现又无特征性的影像学特点,术前难以诊断,容易被误诊为淋巴瘤。近年来,随着CT检查技术的改进和提高,尤其是动态增强技术和多期扫描方法的应用。对透明血管型的影像诊断有了一定的认识,观察到透明血管型肿块在增强扫描时明显强化,肿块强化幅度和动脉强化程度相似,而且有延迟强化的特点。而多中心型和浆细胞型病变范围广泛,影像学表现不典型,临床表现复杂,术前仍难以诊断,仍需依靠组织病理学诊断。

Castleman病CT上表现为明显增强的肿块,该病需与淋巴瘤、转移瘤、感染(脓肿和结核)、神经鞘瘤、神经节细胞瘤、肉瘤和血管外皮细胞瘤及异位嗜铬细胞瘤相鉴别。(1)淋巴瘤,边缘形态欠规则,CT上的典型表现为动脉期和延迟期轻度强化的肿块,没有钙化和坏死,且经常包绕血管,血管无挤压、变形,即所谓的“血管漂浮征”。(2)腹膜后肉瘤,CT上可以表现为明显的强化和钙化,诊断只能依靠病理学检查。(3)结核,典型的强化CT表现为一个或多个融合的肿块,边界不清,中心常可见不强化的低密度干酪样坏死区,边缘强化。(4)异位嗜铬细胞瘤,位于腹膜后区

的异位嗜铬细胞瘤的强化方式和表现可以类似于巨淋巴结增生,功能性的异位嗜铬细胞瘤多有阵发性高血压,依靠临床表现和症状和实验室检查可以鉴别。(5)神经源性肿瘤,也有明显强化,但强化程度低于CD,而且常有钙化及坏死和囊变。

本研究中,腹盆腔内的Castleman病表现为明显强化的肿块,直径较小的肿块表现为明显均质的强化,直径较大的肿块表现为明显非均质强化,内可见小灶性或树枝状低密度坏死区,和小点状钙化灶。本研究的局限性包括病例少、选择有偏差。但是在腹盆腔的明显强化的肿块中可以考虑到巨淋巴结增生症的可能。

参考文献

- Castleman B, Towne VW. Case records of the Massachusetts General Hospital: case 40011. *N Engl J Med* 1954; 250: 26-30.
- 武淑兰, 李竞贤, 陈宏民, 等. Castleman病8例的临床病理学研究[J]. *中华内科杂志*, 1994, 33(3): 179-181.
- Dupin N, Diss T L, Kellam P, et al. HHV-8 is associated with a plasmablastic variant of Castleman disease that is linked to HHV-8-positive plasmablastic lymphoma [J]. *Blood*, 2000, 95(4): 1406-1412.
- Du M Q, Diss T C, Liu H, et al. KSHV and EBV-associated germinotropic lymphoproliferative disorder [J]. *Blood*, 2002, 100(9): 3415-3418.
- Hsu S M, Waldron J A, Xie S S, et al. Expression of Interleukin-6 in Castleman disease [J]. *Hum Pathol*, 1993, 24(8): 833-839.
- Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyalinevascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972; 29: 670-683.
- Frizzera G, Massarelli G, Banks PM, Rosai J. A systemic lymphoproliferative disorder with morphologic features of Castleman's disease: pathological findings in 15 patients. *Am J Surg Pathol* 1983; 7: 211-231.
- Frizzera G, Castleman disease and related disorders [J]. *Semin Diag Pathol* 1988 5(4): 346-364.
- Recha S, Eisenstat, et al, Thoracic Epidural Castleman's Disease *AJR* 2002; 178: 208-210.
- Rahmouni A, Golli M, Mathieu D, Anglade M-C, Charlotte F, Vasile N. Castleman disease mimicking liver tumor: CT and MR features. *J Comput Assist Tomogr* 1992; 16: 699-703.
- McAdams HP, Rosado-de-Christensen M, Fishback NF, Templeton PA. Castleman disease of the thorax: radiologic features with clinical and histopathologic correlation. *Radiology* 1998; 209: 221-228.
- 贾明胜, 姜玲, 李盼盼等. 腹膜后局限型巨大淋巴结增生症的CT诊断 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2012; 10(10): 71-74.
- 邹玉坚, 郑晓林, 陈昱, 等. 局限型巨大淋巴结增生症的影像学表现 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2011, 9(6).

(本文编辑: 张嘉瑜)

【收稿日期】2015-07-08

(上接第 56 页)

- 邓炜, 郑焕君, 史瑞雪等. MSCTA结合心肌首过灌注成像诊断冠状动脉狭窄 [J]. *中国介入影像与治疗学*. 2014. 11(7); 524-27.
- Blankstein R, Shturman LD, Rogers IS, et al. Adenosine induced stress myocardial perfusion imaging using dual source cardiac computed tomography. *J Am Coll Cardiol*, 2009, 54: 1072-1084.
- George RT, Arhab-Zadeh A, Miller JM, et al. Adenosine stress 64-and 256-row detector computed tomography angiography and perfusion imaging: a pilot study evaluating the transmural extent of perfusion abnormalities to myocardial ischemia. *Circ Cardiovasc imaging*, 2009, 2: 174-182.
- 尹所, 汪春红. 冠状动脉双源CT增强及造影在冠脉粥样硬化性狭窄诊断中的对比研究 [J]. *中国CT和MRI杂志*. 2015. (1): 8-10.

(本文编辑: 谢婷婷)

【收稿日期】2015-06-23