

论 著

巨淋巴结增生的临床影像学诊断*

北京大学深圳医院医学影像科
(广东 深圳 518036)汪 兵 戴 懿 谢婷婷
朱 熠 黄 嵘 王成林

【摘要】目的 探讨并总结Castleman 病的临床及影像表现。方法 回顾性分析我院2012年12月-2015年6月病理证实为Castleman 病的8例患者的临床及影像资料,并回顾相关文献,总结其临床及影像学特征。6例进行CT平扫及增强扫描,1例行CT平扫,1例行MRI平扫。结果 8例中,男5例,女3例,年龄23-56岁,中位年龄31.5岁。8例病理类型均为透明血管型,均为单中心型。位于纵膈4例,右前胸壁1例,腹膜后1例,盆腔2例CT平扫均表现为单个类圆形或椭圆形的软组织肿块,边界清晰,2例有散在斑点状钙化,1例有点状钙化,1例有囊变坏死等特征;增强扫描均表现为动脉期明显强化,并持续至静脉期和延迟期,其中1例肿块周围或内部可见增粗的血管影;MRI平扫T1WI为等信号,T2WI为明显高信号。结论 Castleman 病较少见且易误诊,常表现为良性肿块特征,部分病灶伴有钙化,了解其临床及影像特征有助于检出本病。

【关键词】Castleman病;计算机断层扫描;磁共振成像

【中图分类号】R734.5; R445.2

【文献标识码】A

【基金项目】国家科技支撑计划项目(编号:2013BAI07B100)

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2016.10.041

通讯作者:王成林

Clinical and Imaging Diagnosis of Giant Lymph Node Hyperplasia*

WANG Bing, DAI Yi, XIE Ting-ting, et al., Department of Radiology, Peking University Shenzhen Hospital, Shenzhen 518036, Guangdong Province, China

[Abstract] **Objective** To explore and summarize the clinical and imaging manifestations of Castleman disease (CD). **Methods** Retrospective analysis the clinical and imaging data of 8 patients with pathologically proven CD from December 2012 to June 2015, and review the literature, summarize the clinical and imaging features. 6 cases CT scan and enhanced scan, 1 case CT scan, only 1 routine MRI scan. **Results** 5 cases were male in 8 cases, female 3 cases, aged 23 to 56 years old, with a median age of 31.5 years. Pathological type, 8 cases were transparent vascular, both for single center. 4 cases were located in mediastinum, right front chest wall 1 case, retroperitoneal 1 case, 2 cases of pelvic cavity. CT scan performed a single round or oval mass, clear boundary, 2 cases had scattered punctate calcification, punctate calcification 1 case, 1 case has necrotic features. Enhanced scan were characterized obvious arterial enhancement, and continue to venous phase and delayed phase, including 1 case has enlarged blood vessels around the bump. MRI scan T1WI is equal signals, T2WI is obviously high signal. **Conclusion** CD is rare and easily misdiagnosed, often has benign tumor characteristics, some lesions with calcification, understanding the clinical and imaging features help to check out the disease.

[Key words] Castleman Disease; Computed Tomography scan; Magnetic Resonance Imaging

巨淋巴结增生症(giant lymph node hyperplasia, GLNH)又名Castleman病(Castleman disease, CD),1954年由Castleman等首次报道而得名^[1],本病较少见,以淋巴组织良性增生为特征,目前病因不明,可能与慢性炎症刺激、免疫缺陷状态、自身免疫有关。也有研究发现人类疱疹病毒8型和卡波西氏肉瘤相关疱疹病毒感染可能与多中心型GLNH相关^[2-3],白细胞介素-6、多功能的细胞因子^[4]及血管内皮生长因子的过度表达^[5]也可能与本病的发生相关。GLNH临床表现多样,可发生于多个部位,影像学表现缺乏特异性,较容易误诊。本研究通过回顾性分析经病理证实的8例GLNH患者的临床及影像资料,并回顾相关文献探讨其临床及影像表现特点。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选择我院2012年12月~2015年6月病理证实为Castleman病的8例患者的临床及影像资料。8例中,男5例,女3例,年龄23~56岁,中位年龄31.5岁。位于纵膈4例,盆腔2例,右前胸壁1例,腹膜后1例。体检发现6例,多为位于纵膈者,1例位于盆腔者伴双下肢水肿及头晕,1例位于盆腔者伴双下肢水肿及头晕,另1例位于盆腔者为孕18+6周,发现左侧附件区肿物1月。

1.2 检查方法 CT检查采用Toshiba Aquilion 16层螺旋CT扫描。矩阵 512×512,管电压120kV,管电流280mA,层厚5mm。增强扫描利用专用高压注射器以流速3.5ml/s注入对比剂碘海醇(300或350 mgI/ml)。腹部采用三期增强扫描,动脉期延迟25~30s,门静脉期55~60s,延迟期 190~210s。

MRI检查在1.5T超导型磁共振扫描仪(Simens Avanto Erlangen,

Germany), 体部线圈, 受检者取仰卧位, 头先进。行MR常规序列T1WI、T2WI及T2脂肪抑制序列扫描, 参数: TR 5100ms, TE 65ms, 层厚6mm, 层距1.2mm, 视野400mm, 矩阵192×192。

2 结 果

2.1 病理及临床分型 8例为透明血管型, 均为单中心型, 如表1。

2.2 影像表现 CT平扫均表现为单个类圆形或椭圆形的软组织肿块, 边界清晰, 2例有散在斑点状钙化, 1例有点状钙化, 1例有囊变坏死等特征; 增强扫描均表现为动脉期明显强化, 并持续至静脉期和延迟期, 其中1例肿块周围或内部可见增粗的血管影; MRI平扫, T1WI为等信号, T2WI为高信号, 如图1-8。

3 讨 论

巨淋巴结增生症(GLNH)又名Castleman's病(CD), 是一种少见的以淋巴细胞增生为特征的良性

病变自1954年Castleman等率先提出并报道以来, 国内外均有文献报道。本病可发生于任何年龄, 发病年龄高峰为单中心型30~40岁, 多中心型40~55岁^[6], 近年儿童发病亦有报道^[7], 无明显性别优势。最常见发生部位为纵膈, 占70%^[8], 另可见于腹腔、腹膜后、盆腔、颈部、腋窝等, 近年来有报道本病尚可见于脾脏^[9]、眼眶^[10]。临床分为单中心型和多中心型。临床表现具有多样性, 单中心型病例多无明显临床症状, 而于体检是偶然发现, 少数可有因肿块占位效应引起的压迫症状; 多中心型病例可因多发淋巴结病变导致全身各个系统出现相应的严重症状。

本病有三种组织学类型: 透明血管型、浆细胞型、混合型, 其中混合型较少见^[8]。本组病例中均为透明血管型, 未见浆细胞型及混合型, 与本组病例数较少有关。病理学类型与临床表现有一定的相关性。近80~90%的单中心病例为透明血管型, 而仅10~20%为浆细胞型^[8, 11]。而大多数多中心型病例为浆细胞型, 常

伴有发热、盗汗、消瘦, 且多中心型病例多伴有肝脾肿大^[12]。近50%浆细胞型患者可出现贫血、发热、疲劳、低蛋白血症、高丙种球蛋白血症和血沉增高^[13]。

单中心的GLNH典型表现为孤立的纵膈或肺门肿块, 圆形或类圆形边界清, 肿块较大时可对周围结构有牵拉、推移等, 但无转移征象。GLNH在CT上不典型的表现包括肿块内的钙化、坏死或纤维化^[14]。而增强扫描时单中心GLNH病变共同的特征性表现为因血供丰富而表现为明显强化^[15-17]。胸腔内的多中心性分布的GLNH典型表现为双侧肺门、纵膈淋巴结肿大、薄壁囊肿、小叶中心结节、磨玻璃样浑浊或支气管扩张^[15]。多中心性分布的GLNH表现还常伴有肝脾肿大、弥漫性淋巴结肿大、腹水及后腹膜增厚^[18]。

本组病例CT平扫均表现为单个类圆形或椭圆形的软组织肿块, 边界清晰, 2例有散在斑点状钙化, 1例有点状钙化, 1例有囊变坏死等特征; 增强扫描均表现为动脉期明显强化, 并持续至静

表1 8例GLNH的临床及影像表现对照表

序号	性别	年龄 (岁)	部位	临床表现	临床分型	病理分型	大小 (cm)	平扫密度 (CT值)/信号	钙化	增强特征/CT值
1	女	23	左后纵膈	体检发现	单中心型	透明血管型	6.1 × 4.2	52HU	无	明显强化, 120HU
2	女	36	右上纵膈	体检发现	单中心型	透明血管型	4.9 × 4.4	38HU	无	明显强化, 143HU
3	男	30	右上纵膈	体检发现	单中心型	透明血管型	5.5 × 4.0	45HU	无	明显强化, 148HU
4	男	33	右上纵膈	体检发现	单中心型	透明血管型	6.2 × 4.2	42HU	点状钙化	明显强化, 130HU
5	男	30	腹膜后	体检发现	单中心型	透明血管型	5.0 × 5.3	40HU	多处斑点状钙化	明显不均匀强化, 135HU
6	男	56	盆腔右侧	双下肢水肿伴 头晕1月, 发 现腹部包块1周	单中心型	透明血管型	9.9 × 7.5	23-35HU	散在块状、 斑点状钙化	明显强化
7	男	33	右前胸壁	体检发现	单中心型	透明血管型	3.8 × 2.4	57HU	无	未做增强
8	女	26	盆腔左侧	孕18+6周, 发现左侧附 件区肿物1月	单中心型	透明血管型	7.7 × 4.0	等T1略长T2信号, 压脂相呈高信号, 未做增强		

脉期和延迟期,其中1例肿块周围或内部可见增粗的血管影。在MRI上, GLNH肿块的典型表现为: T1加权像上稍高于骨骼肌信号, T2加权像上表现为不同类型的高信号, 可见流空血管影, 增强扫描表现为明显的强化^[19]。本组病例只有一个做了MRI平扫, T1WI为等信号, T2WI为稍高信号。

对单中心型GLNH多采用手术切除治疗, 预后较好。但对于多中心型GLNH, 由于病变广泛无法手术切除, 目前尚无最佳治疗方案, 激素治疗、化疗、免疫治疗均有一定疗效。约20%的多中心型GLNH发展成淋巴瘤^[20]。

GLNH需与淋巴瘤、结核性淋巴结对大及异位嗜铬细胞瘤鉴别。淋巴瘤好发于青壮年或老年男性, 多表现为多发淋巴结对大, 肿大淋巴结对融合呈团块状, 密度均匀, 中等程度强化。结核性淋巴结对大常发生于儿童和青年, 表现为受累淋巴结对常界限不清, 密度不均, 内部可见坏死及钙化灶, 边缘轻度强化或不强化。异位嗜铬细胞瘤, 好发于40~60岁, 无性别差异。临床症状取决于肿瘤的分泌功能, 平扫时密度不均匀, 容易出现出血、坏死及囊变, 增强后肿块呈不均匀强化。

综上所述, 尽管GLNH临床特征多样, 但GLNH的病理学类型与临床表现有一定的相关性, 影像上肿块呈圆形、类圆形, 边界清晰; 与周围组织界限清晰; 肿块密度均匀; 很少见钙化灶及囊变坏死区; 肿瘤血供丰富, 增强扫描呈显著持续强化; CT值一般为100HU左右, 部分可达150HU。MRI检查肿块内可见流空血管影, 肿块呈等T1长T2信号改变, 信号较均匀, 增强扫描呈显著持续强化。只有深入了解本病的临床及影像学特征, 才能提高诊断率。

参考文献

- [1] Castleman B, Towne VW. Case records of the Massachusetts General Hospital[J]. N Engl J Med, 1954, 251(10): 396-400.
- [2] 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.
- [3] Saeed-Abdul-Rahman I, Al-Amri AM. Castleman disease[J]. Korean J Hematol, 2012, 47(3): 163-177.
- [4] Hsu SM, Waldron JA, Xie SS, Barlogie B. Expression of interleukin-6 in Castleman's disease[J]. Hum Pathol, 1993, 24(8): 833-839.
- [5] Nishi J, Arimura K, Utsunomiya A, Yonezawa S, Kawakami K, Maeno N, et al. Expression of vascular endothelial growth factor in sera and lymph nodes of the plasma cell type of Castleman's disease[J]. Br J Haematol, 1999, 104(3): 482-485.
- [6] Roca B. Castleman's disease. A review[J]. AIDS Reviews, 2009, 11(1): 3-7.
- [7] Sarra Benmiloud, Sana Chaouki, Samir Atmani, and Moustapha Hida. Multicentric Castleman's Disease in a Child Revealed by Chronic Diarrhea[J]. Case Rep Pediatr, 2015, 18(9): 689-697.
- [8] Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations[J]. Cancer, 1972, 29(29): 670-683.
- [9] Hee-Jeong Lee, Ho-Jong Jeon et al. Castleman's disease of the spleen[J]. World J Gastroenterol, 2015, 21(5): 1675-1679.
- [10] Dongwan Kang, Joonsik Lee, Hwa Lee, and Sehyun Baek. Unicentric Castleman's disease in the orbit: A case report[J]. Indian J Ophthalmol, 2015, 63(6): 555-557.
- [11] Talat N, Belgaumkar AP, Schulte KM. Surgery in Castleman's disease: a systematic review of 404 published cases[J]. Ann Surg, 2012, 255(4): 677-684.
- [12] Shin DY, Jeon YK, Hong YS, Kim TM, et al. Clinical dissection of multicentric Castleman disease[J]. Leuk Lymphoma, 2011, 52(8): 1517-1522.
- [13] Goldberg MA, Deluca SA. Castleman's disease[J]. Am Fam Physician, 1989, 40(3): 151-153.
- [14] Meador TL, McLarney JK. CT features of castleman disease of the abdomen and pelvis[J]. American Journal of Roentgenology, 2000, 175(1): 115-118.
- [15] Johkoh T, Müller NL, Ichikado K, et al. Intrathoracic multicentric Castleman disease: CT findings in 12 patients[J]. Radiology, 1998, 209(2): 477-481.
- [16] McAdams HP, Rosado-de-Christenson M, Fishback NF, Templeton PA. Castleman disease of the thorax: radiologic features with clinical and histopathologic correlation[J]. Radiology, 1998, 209(1): 221-228.
- [17] Ko S-F, Hsieh M-J, Ng S-H, et al. Imaging spectrum of Castleman's disease[J]. American Journal of Roentgenology, 2004, 182(3): 769-775.
- [18] Kim TJ, Han JK, Kim YH, Kim TK, Choi BI. Castleman disease of the abdomen: imaging spectrum and clinicopathologic correlations[J]. Journal of Computer Assisted Tomography, 2001, 25(2): 207-214.
- [19] McAdams HP, Rosado-de-Christenson M, Fishback NF, Templeton PA. Castleman disease of the thorax: radiologic features with clinical and histopathologic correlation[J]. Radiology, 1998, 209(1): 221-228.
- [20] Van Rhee F, Stone K, Szmania S, Barlogie B, et al. Castleman disease in the 21st century: an update on diagnosis, assessment, and therapy[J]. Clinical Advances in Hematology and Oncology, 2010, 8(7): 486-498.

(本文图片见封二)

(本文编辑: 唐润辉)

【收稿日期】2016-08-19