

右后纵隔 Castleman 病伴坏死一例

汪晓红, 周正荣, 彭卫军, 王坚

【中图分类号】R814.42; R551.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2005)03-0277-02

病例资料 患者,女,38岁,咯暗红色血2次,无胸痛、咳嗽、发热等症状。查体及实验室检查未见明显异常。

CT平扫示右后纵隔较大不规则占位,大小约 $9.0\text{ cm} \times 9.0\text{ cm} \times 6.5\text{ cm}$,边界尚清,其内见裂隙状低密度影,伴有2个大小不等的液性低密度区(图1),右侧支气管受压变窄并向右前移位。增强后见肿块实质部分明显不均匀强化,边界清晰,低密度区无明显强化(图2),纵隔内气管旁见多个约1cm大小淋巴结影,且有明显强化(图3)。

全麻下行右后纵隔肿瘤摘除术。病理标本大体观肿瘤约 $12.0\text{ cm} \times 8.0\text{ cm} \times 5.5\text{ cm}$ 大小,表面粗糙,切面灰红色,均质状,偏中心见两个囊肿,直径为2cm和1.5cm。镜下示肿瘤周边见较厚胶原性被膜,肿瘤实质由增生的淋巴组织组成,未见淋巴窦。滤泡样结构大小不一,多数滤泡的生发中心较小,其内无明显的生发中心细胞,滤泡中心可见螺旋状排列的小血管,管壁伴有玻璃样变性,生发中心的周围见同心圆状排列的小淋巴细胞(图4)。滤泡之间为大量增生的血管,血管内皮细胞多较肥大。病理诊断:血管滤泡性淋巴结增生症,即 Castleman 病。

讨论 Castleman 病由 Castleman 等在 1956 年首次报道^[1],又称巨淋巴结增生症或血管滤泡性淋巴结增生症,是一种罕见的原因不明的淋巴组织异常增生性疾病。本病可发生于任何年龄,以青壮年多见。临床上根据病变累及范围分为局限性和弥漫性。本病最好发于胸部,占 $60\% \sim 70\%$ ^[3],其中 $80\% \sim 90\%$ 为局限性透明血管型,病变多沿胸内淋巴链分布,表现为生长缓慢的孤立性淋巴结肿大,临床症状隐匿,其影像学表现与瘤灶发生部位、临床类型和病理学特征密切相关。典型的影像学表现为纵隔、肺门或腹腔内较大孤立性肿块,境界清楚,CT平扫示肿块密度多较均匀,偶见特征性的分支状钙化,极少伴有液化、坏死,增强后多呈均匀显著强化,强化程度与纵隔内血管相仿,且持续时间较长,颇具特征性^[4-7]。病理上以淋巴样滤泡增生为特征,可分为透明血管型和浆细胞型,少数为混合型。透明血管型以淋巴滤泡增生伴生发中心形成和大量管壁透明样变的毛细血管为特征,约占全部病例的 90% ,通常表现为肺门区或纵隔内孤立性肿块,无明显临床症状;浆细胞型病变内缺乏毛细血管,增生的生发中心间仅有成熟的浆

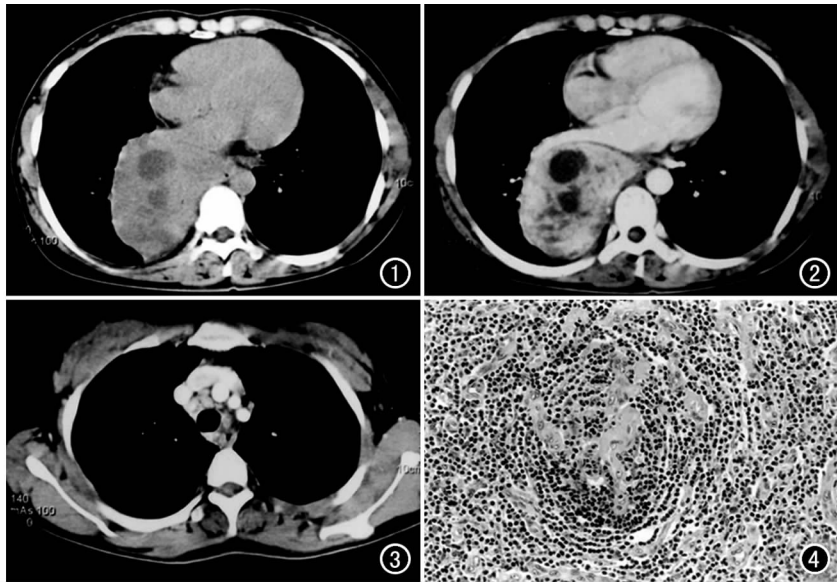


图1 CT平扫示右后纵隔较大不规则占位,其内见裂隙状低密度及2个液性低密度区。图2 CT增强扫描示肿块实质部分明显强化,边界清晰,低密度区未见强化。图3 CT增强扫描示气管前可见数个淋巴结,直径约1cm。图4 镜下示肿瘤由增生的淋巴组织组成,中心可见螺旋状排列的小血管,周围见同心圆状排列的小淋巴细胞,滤泡周围有大量增生血管 HE染色($\times 100$)。

细胞出现,患者常表现为发热、乏力、贫血、多克隆性高免疫球蛋白血症和骨髓浆细胞病等;混合型者则兼有二者的特征^[2]。手术切除后预后良好。McAdams等^[3]认为该病瘤灶内极少发生坏死的原因可能与血供丰富、侧支循环良好以及淋巴滤泡组织不易发生坏死的特性有关。但本例瘤体内出现明显的液化坏死区,文献未见报道。其原因可能为增生的小血管透明样变性导致局部血供差,从而引起瘤体组织的缺血坏死、液化。本例CT示肿瘤实质区内见裂隙状低密度区,有文献报道其本质为胶冻状物质而非坏死灶^[4],但王仁贵等^[5]认为这可能与增生的小血管透明样变性和纤维化有关。

本病临床及影像学表现均无明显特征性,故鉴别诊断较困难。本病需与发生于纵隔的淋巴瘤、淋巴结结核、神经源性肿瘤等鉴别。纵隔淋巴瘤多表现为两侧气管旁及肺门淋巴结肿大伴临床多器官、全身受侵犯的特点;纵隔淋巴结结核多发生于儿童,肺内常有结核灶,纵隔内淋巴结常伴有钙化;神经源性肿瘤常位于后纵隔脊柱旁,呈类圆形,边缘清楚,密度均匀,增强后瘤体多呈中等程度均匀强化。根据本病影像学表现为伴或不伴纵隔内子灶或淋巴结增大,纵隔内孤立性巨大(直径 $>4\text{ cm}$)的软组织肿块,瘤灶呈显著均匀强化,少有出血和坏死灶,结合患者为青壮年及临床症状轻微或无症状,可加以鉴

作者单位:200032 上海,复旦大学附属肿瘤医院放射诊断科(汪晓红、周正荣、彭卫军),病理科(王坚)

作者简介:汪晓红(1975—),女,上海人,硕士研究生,主治医师,主要从事影像诊断工作。

别,但最终仍需经组织病理学确诊。

参考文献:

- [1] Castleman B, Iverson L, Menezes VP. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma[J]. Cancer, 1956, 9(4): 822-830.
- [2] 李惠民, 戴险峰, 肖湘生, 等. 多中心型 Castleman 病 CT 表现[J]. 实用放射学杂志, 2003, 19(7): 654-656.
- [3] McAdams HP, Christenson MR, Fishback NF, et al. Castleman disease of the thorax: radiologic features with clinical and histopathologic correlation[J]. Radiology, 1998, 209(1): 221-228.

- [4] 李洪林, 石木兰. 胸内巨大淋巴结增生的影像学表现[J]. 中华放射学杂志, 1996, 30(11): 769-772.
- [5] 王仁贵, 宾怀有, 那佳, 等. 胸部 Castleman 病的 X 线和 CT 表现与病理对照[J]. 临床放射学杂志, 2001, 21(8): 605-608.
- [6] Sadamoto Y, Abe Y, Higuchi K, et al. Retroperitoneal Castleman's disease of the hyaline vascular type presenting arborizing calcification[J]. Intern Med, 1998, 37(8): 691-693.
- [7] 彭卫军, 周康荣, 张蓓, 等. 腹部巨大淋巴结增生 CT 及 MRI 表现[J]. 放射学实践, 2001, 16(2): 95-97.

(收稿日期: 2004-06-04 修回日期: 2004-09-06)

• 病例报道 •

恶性腱鞘巨细胞瘤一例

陈艳, 王治平, 刘洪武

【中图分类号】R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2005)03-0278-01

病例资料 患者,男,54岁,左上肢持续性疼痛一周,放射到肩部,并发现皮下包块两个。体检:左上肢中下段两处扪及皮下结节,质硬,不活动,边界不甚清楚,压痛明显。皮肤颜色正常,皮温不高。肩关节、肘关节活动自如。血常规正常,胸透未见异常。

MRI:左肱骨中下段软组织内可见2个结节状等 T_1 、长 T_2 异常信号影(图1、2),信号混杂,边缘不规则,部分边界不清,大小分别为 $2.0\text{ cm} \times 3.8\text{ cm} \times 2.0\text{ cm}$ 和 $1.2\text{ cm} \times 2.5\text{ cm} \times 3.2\text{ cm}$ 。冠状位显示病灶位于肌腱内(图3)。增强扫描显示病灶轻度强化(图4)。左肱骨未见异常。MRI诊断:左肱骨中下段软组织肿瘤性病变。术后病理诊断:左上肢恶性腱鞘巨细胞瘤。

讨论 恶性腱鞘巨细胞瘤(malignant giant cell tumor of tendon sheath, MGCTTS),是恶性程度比较高的软组织恶性肿瘤,源于关节、滑膜及腱鞘滑膜组织,发病部位以四肢大关节为多,也可发生于前臂、大腿、腰背部的肌膜和筋膜上。由于其复杂的生物特性和临床表现,术前要明确诊断和制定彻底的治疗方案,有时十分困难。有关本病的报道较少,且病因不十分清楚^[1]。与腱鞘巨细胞瘤相比,恶性腱鞘巨细胞瘤在临床上则非常罕见,多数系局部腱鞘巨细胞瘤反复发作而恶变。其显著特点是浸润性生长和顽固的复发倾向。本例患者肿瘤位于左上

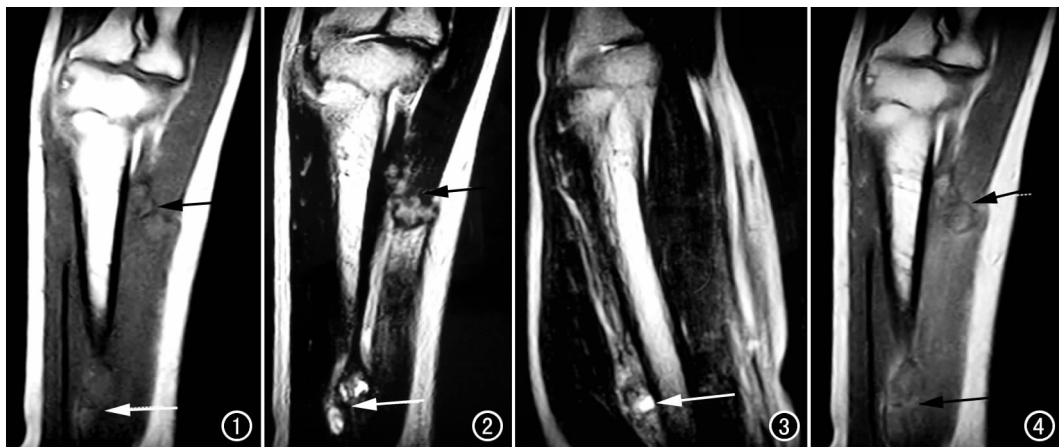


图1 矢状位 T_1 WI肱骨旁软组织内见结节状等 T_1 信号(箭),周围为环状低信号。图2 矢状位 T_2 WI结节灶信号混杂,以长 T_2 为主(箭)。图3 冠状位 T_2 WI显示结节灶位于肌腱(箭)。图4 增强扫描结节灶呈轻度强化(箭)。

肢,两次手术切除后均在原位复发。病理先后诊断为腱鞘巨细胞瘤及低度恶性腱鞘巨细胞瘤。本次手术病理结果为恶性腱鞘巨细胞瘤。腱鞘巨细胞瘤由于生长速度较快,局部有一定的张力,触之易产生囊性感觉,因此早期常易被误诊为腱鞘囊肿。本病具有多灶性、多结节特点。各个病灶处于不同的生长期,手术切除的往往是那些可触及的结节,而未形成结节的病灶常被遗漏,成为将来复发的隐患^[2]。

恶性腱鞘巨细胞瘤的影像报道甚少,其影像表现无特征性,主要表现为恶性肿瘤浸润性生长,如边界不清、信号不均等,最后诊断有赖于病理。

参考文献:

- [1] 王明华, 夏贤良, 苏咏元. 2042例骨肿瘤及瘤样病变的比较与统计分析[J]. 中华骨科杂志, 1989, 9(1): 2-5.
- [2] 路奎元, 文良元, 孙长太, 等. 手部恶性腱鞘巨细胞瘤7例报告[J]. 中华手外科杂志, 1999, 15(4): 301-302.

(收稿日期: 2004-10-26)

作者单位: 430021 武汉, 商业职工医院磁共振室

作者简介: 陈艳(1975—), 女, 武汉人, 主治医师, 主要从事磁共振诊断工作。