

纵隔 Castleman 病合并肾病综合征一例

黄婵桃, 黄信华, 贾铭, 吴元魁, 杨慧, 涂茜

【中图分类号】R551.2; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)03-0317-02

Castleman 病是一种罕见的淋巴组织增生性疾病,曾被命名为巨大淋巴结增生症、血管淋巴滤泡增生症、血管瘤样淋巴结增生症和淋巴样错构瘤等。笔者曾诊断 1 例,现报道如下。

病例资料 患者,男,42 岁。因双下肢浮肿 5 年,尿检异常 1 天入院。实验室检查:免疫球蛋白 IgG 2.38 g/l,白蛋白 16.1 g/l,球蛋白 18.2 g/l;尿常规:白细胞(+),颗粒管型(+++),尿蛋白(+++). 24 h 尿蛋白:3.96 g。

X 线胸片示左肺门区可见约 5 cm×8 cm 呈浅分叶状团块影,边缘清晰,密度均匀,其内未见明确钙化影,侧位在前中上纵隔,双侧肋膈角变钝,模糊,以左侧为重(图 1)。

CT:前上中纵隔主动脉弓左侧可见一分叶状软组织密度肿块影,大小约 5.6 cm×8.2 cm×8.5 cm,CT 值为 38 HU 左右,边界清楚,密度均匀,并可见散在分叉钙化影;主动脉受压右移,右侧纵隔内可见多发小淋巴结影,心影增大;双侧胸腔可见弧形液性密度影,以左侧为重;左肺受压,左下肺部分不张(图 2)。CT 诊断:①前中上纵隔占位,考虑为恶性胸腺瘤并纵隔多发性淋巴结肿大;②双侧胸腔积液、左下肺部分不张。

手术及病理所见:左侧胸腔无粘连,左侧胸腔少量积液,为浅黄色透明样,约 500 ml。肿瘤位于前上纵隔,位于主动脉弓前,上达胸顶,大小约 8 cm×7 cm×5 cm,包膜完整,表面血管丰富,与左上肺有粘连。送检肿物病理检查见淋巴结正常皮、髓质结构及淋巴窦消失,大小不等,增生性淋巴滤泡散在分布于淋巴结内。滤泡间区明显扩大,广泛透明性变的毛细血管增生,并向滤泡中央呈放射状插入。淋巴滤泡生发中心血管内皮细胞透明性变似胸腺小体样改变,套区淋巴细胞呈同心圆排列,滤泡间大量嗜酸细胞浸润(图 3)。免疫组化:CD₁₀(-),CD₂₀以滤泡中心为主(+),CD₂₁生发中心(+),CD₃₀(-),CD₄₅RO 滤泡间(+). 病理诊断:血管滤泡性淋巴结增生(Castleman's 病)透明血管型。肾脏穿刺活检病理为肾小球轻微病变伴小管、间质病变。

讨论 Castleman 病于 1956 年由 Castleman 等首次报道并以 Castleman 命名,描述为类似胸腺瘤的局限性纵隔淋巴结增生性病变。可发生于沿淋巴链走行的任何淋巴结存在的部位,以胸部纵隔最多见,约占 60~70%^[1],还可见于颈部、腋窝、肠



图 1 胸片示左肺门区一浅分叶状的团块影,边缘清晰,密度均匀,双侧肋膈角变钝。

图 2 CT 冠状面重组图像示前上中纵隔主动脉弓左侧可见一分叶状软组织密度肿块影,病灶外下部可见散在分叉钙化影。

图 3 病理片示淋巴结正常皮、髓质结构及淋巴窦消失,大小不等增生性淋巴滤泡散在分布于淋巴结内。

系膜、软组织、三角肌等。其病因不明,多认为与病毒感染与免疫调节障碍有关。组织学上将其分 3 型:①透明血管型,占 80%~90%;②浆细胞型,占 10%~20%;③混合型,为上述两种类型的混合存在,较少见。临床上根据病变累及的范围分为局限型和弥漫型。局限型患者,组织学上多为血管透明型,弥漫型则在多为浆细胞型。局限型透明血管型,病变多沿胸内淋巴链分布,呈缓慢生长的孤立的淋巴结肿大,临床起病隐匿,手术切除预后良好。本病例在临床上属于局限型,病灶位于前中上纵隔;病理为透明血管型,肾脏病理诊断为微小病变,临床表现为肾病综合征,非常少见,文献罕见报道。弥漫性浆细胞型 Castleman 病少见,常累及肺实质,且全身症状明显。治疗以化疗和免疫抑制剂为主,预后差。

Castleman 病缺乏特征性的临床表现,尤其是所占比例较高的透明血管型。影像学能正确定位诊断,但定性诊断较为困难。胸腔局限型 Castleman 病最常见于中纵隔和肺门,其次为前纵隔和后纵隔,少数位于叶间裂内。X 线胸片可明确肿块的部位和形态,缺乏特异性,常表现为单发的边缘清晰的球形或分叶状肿块,类似于胸腺瘤、淋巴瘤和神经源性肿瘤的表现。有以下几点特征:①单发较大的纵隔和肺门软组织肿物,绝大部分病灶呈均匀的软组织密度。位于中纵隔和肺门可致邻近气道受压移位;②瘤灶呈早期即显著均匀强化。增强扫描特别

是螺旋 CT 动态增强扫描有一定的特征性,病灶早期即显著强化的特征,对于明确诊断和鉴别诊断具有重要价值。增强扫描后呈现出与胸主动脉增强几乎同步的特征,即早期明显强化,延迟扫描持续中度强化;③瘤灶中央可见呈簇状分布的分支状钙化,但钙化少见,有文献报道发生率为 5%~10%,且仅见于局限性透明血管型,X 线胸片显示率较低,表现为团块状、棉絮状、或不规则形,与其它源性肿瘤(如胸内甲状腺瘤、胸腺瘤、结核瘤、畸胎瘤或神经源性肿瘤等)的钙化难以鉴别。CT 上表现为典型的分支状或斑点状影,散在或簇状分布于病变的中央区。王仁贵等^[2]行病理对照发现此型钙化为病灶内增生的小血管主干及其分支的退变、玻璃样变和钙化所致,在形态学上类似于冠状动脉粥样硬化的钙化影。Goodman 和 Sadamoto 等认为此型钙化为透明血管型瘤灶的特征性表现;④无出血和坏死、液化灶,这与其丰富的血供和淋巴滤泡组织不易坏死的病理特征有关^[2]。以上特征有助于诊断和与其他来源的肿瘤鉴别。而弥漫性浆细胞型 CD 因病变范围广泛,临床和影像学表现复杂多样。该病确诊最后还是依靠病理和免疫组织化学检

查。

本例病灶位于前中上纵隔,需与胸腺瘤相鉴别,胸腺瘤多位于前中上纵隔,临床上多合并重症肌无力,影像学上 X 线胸片上难以鉴别,均可表现为分叶状软组织肿块;CT 平扫和增强扫描肿块密度多数不均匀,可有液化、坏死,钙化呈点状,而 Castleman 病的肿块密度均匀,无液化、坏死和出血,如出现分支状钙化则具有特征性,增强扫描呈早期显著强化。其次是与纵隔型肺癌鉴别:肺癌系起自支气管黏膜上皮的原发恶性肿瘤,CT 扫描见支气管壁增厚或软组织密度肿块,气管腔不规则狭窄,常继发阻塞性肺炎或肺不张。而本病肿块较大时可压迫邻近支气管,不直接侵犯支气管,有时需支气管镜活检鉴别。

参考文献:

- [1] 张晖,俞清,杜红,等. Castleman 病的影像学诊断[J]. 中华超声影像学杂志,2005,14(6):441-444.
- [2] 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,2002,21(8):605-608.

(收稿日期:2006-03-28)

中华医学会第十四次全国放射学学术会议征文通知

中华医学会定于 2007 年 10 月 18~22 日在江苏南京召开第十四次全国放射学学术会议,届时将有北美放射学会主席、欧洲放射学会主席及众多的国际、国内著名专家到会作专题学术报告,并进行多种形式的学术交流。本次会议将授与国家继续教育学分。现将征文的有关事项通知如下:

一、征文内容:

- 1、常规及数字 x 线成像的临床应用。
- 2、CT、MRI 及其新技术临床应用与基础研究。
- 3、介入放射诊疗技术应用及研究。
- 4、PACS、RIS 系统的应用经验。
- 5、影像技术与图像后处理。
- 6、比较影像学及循证医学影像学。
- 7、与影像诊断及介入放射相关的护理经验。

二、征文要求:

1、本次会议全部采取网上投稿方式,登陆网址 202.106.77.233/rc-csr 或 www.rc-csr.org(登陆时间从 3 月 10 日开始)。

2、应征论文必须具有科学性、先进性、实用性,重点突出;文字力求准确、精练、通顺,摘要中不要附图表;根据网上投稿要求,分别按目的、方法、结果、结论四部分填写。

3、截稿时间 2007 年 6 月 30 日。

联系电话:025-83620678 联系人:韩秋娟

中华医学会学术会务部
中华医学会放射学分会