

胸腹部局灶型巨淋巴结增生症影像学表现

李丹燕, 朱斌, 祝因苏, 田传帅

【摘要】 目的:探讨胸腹部局灶型巨淋巴结增生症(LCD)的影像学表现特征,提高诊断符合率。**方法:**回顾性分析经手术后病理证实的 12 例胸腹部 LCD 患者的影像学表现,其中男 3 例,女 9 例,胸、腹部各 6 例。**结果:**病理分型为透明血管型 11 例,浆细胞型 1 例。10 例行 CT 平扫及增强扫描,胸、腹部各 5 例,CT 平扫示病灶呈等或略低密度,2 例密度均匀一致,7 例病灶内见裂隙状、小片状非坏死性低密度影,4 例病灶内或边缘见簇状、点状、小片状或中央放射状钙化,1 例见多发囊变。胸、腹部各有 1 例伴有纵隔及后腹膜多发小淋巴结,且腹部病例伴有肝脾肿大。另有 1 例合并副肿瘤性天疱疮;胸部 LCD 动脉期平均强化幅度 90~130 HU;腹部 LCD 动脉期平均强化幅度 50~80 HU,其中 1 例静脉期强化程度最高,余腹部病例静脉期及延迟期强化程度呈逐渐下降趋势。2 例行 MRI 平扫及增强扫描,胸、腹部各 1 例,病灶呈等或稍长 T₁、长 T₂ 信号,T₂ 抑脂序列呈明显高信号,增强后病灶动脉期明显强化,静脉期及延迟期强化程度下降。**结论:**LCD 的影像学表现具有一定的特征性,结合临床症状,可以提示该病可能,确诊依赖于手术和病理。

【关键词】 巨淋巴结增生; 体层摄影术,X 线计算机; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】 R551.2; R445.2; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2013)09-0233-05

Imaging features of focal Castleman disease in abdomen and thorax LI Dan-yan, ZHU Bin, ZHU Yin-su, et al. Department of Radiology, the Affiliated Drum Tower Hospital of Nanjing University Medical School, Nanjing 210008, P. R. China

【Abstract】 Objective: To analyze the imaging features of focal Castleman disease in abdomen and thorax. **Methods:** All 12 focal Castleman disease patients (3 males, 9 females) were performed CT and MRI scans and proved by pathology. 6 were located in thorax cavity, other 6 cases located in abdominal cavity. **Results:** 11 of them were hyaline vascular type and one case was plasma cell type. Ten patients underwent plain and enhancement CT scanning (five patients each in thorax and abdomen). On plain CT the lesions showed iso- or slight hypodensity. Of them 2 cases presented homogeneous, 7 cases cracked or patchy nonnecrotic low attenuation areas, 4 cases showed calcification, 1 case cystic regions. 2 cases coupled with multiple small lymph nodes, 1 case accompanied with paraneoplastic pemphigus. The thoracic lesions enhanced intensively in arterial phase and CT values increased about 90~130HU, while abdominal lesions increased about 50~80HU. One abdominal lesion enhanced most intensively in venous phase, while the enhancement in other abdominal lesions decreased in venous and delayed phases. Two patients underwent plain and enhancement MR scanning (one patient each in thorax and abdomen). Iso- or low T₁ and high T₂ signal were observed on MRI, and the lesions enhanced intensively in arterial phase, and less and less in venous and delayed phase. **Conclusion:** Imaging features may be helpful for the diagnosis of focal Castleman's disease, while the diagnosis usually confirmed by operation and pathology.

【Key words】 Giant lymph node hyperplasia; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging; Pathology

巨淋巴结增生症(Castleman's disease, CD)是一种少见的淋巴细胞增生样病变。1956 年 Castleman 等^[1]报道 13 例该类病变并命名,其病因及病理机制尚不明,该病可发生于淋巴链的任何部位,文献报道胸部、腹部、腹膜后及盆腔发生率分别为 70%、10%~15%、10%~15%,其临床表现和实验室检查多无特征性;常规 X 线、超声、血管造影等影像检查方法对该病的定性和鉴别诊断缺乏特异性。本文回顾性分析 12 例发生于胸腹部经手术及病理检查证实的局灶型巨淋巴结增生症(Localized Castleman's disease, LCD)患者的 CT 及 MRI 表现,旨在探讨本病的影像学表现特征。

材料与方法

1. 临床资料

搜集本院及南京医科大学第一附属医院 2008 年 4 月~2012 年 10 月经手术切除、病理证实的 12 例 LCD 患者,其中男 3 例,女 9 例,年龄 17~70 岁,平均 38.3 岁。本组病例发生于胸、腹部各 6 例,其中 7 例有不同程度胸闷、腹胀、腹痛等临床症状,1 例合并有副肿瘤性天疱疮,4 例为无症状经体检偶然发现。

2. 扫描方法

CT 扫描采用 Siemens sensation 16 层及 GE Lightspeed 64 层螺旋 CT 扫描仪,其中 5 例腹部 LCD 患者行平扫加三期动态增强扫描,5 例胸部 LCD 患者行 CT 平扫加单期增强扫描,对比剂为欧乃派克(300 mg I/ml),总量 80~100 ml,注射流率 3.0 ml/s。

作者单位: 210008 南京,南京大学医学院附属鼓楼医院放射科(李丹燕、朱斌、田传帅); 210029 江苏,南京医科大学第一附属医院放射科(祝因苏)

作者简介: 李丹燕(1982-),女,江苏丹阳人,硕士研究生,主要从事腹部 CT 及 MRI 诊断工作。

延迟时间:腹部动脉期 20~25 s,门静脉期 70~80 s,延迟期 300~600 s;胸部 40~45 s。腹部 LCD 患者扫描范围为剑突上缘至两肾下极或耻骨联合,胸部 LCD 患者扫描范围为肺尖至肺底,层厚 5 mm,120 kV,130 mAs。本组病例中另有一腹部 LCD 患者采用 3.0T Siemens Magnetom trio MR 扫描仪行 T_1 WI、 T_2 WI 横轴面及 T_2 抑脂轴面平扫,一胸部 LCD 病例采用 3.0T Philips Achieva TX MR 扫描仪行 T_1 WI、 T_2 WI 轴面及 T_2 抑脂轴面平扫,Balance 冠状面及轴面增强扫描。

结 果

1. 一般结果

本组病例均为单发,4 例病灶位于肺门旁,2 例位于前上纵隔,5 例位于后腹膜腔(4 例位于右后腹膜腔、胰头旁,1 例位于左后腹膜腔);另有 1 例位于左下腹腔。病灶最大径 3.0~13.5 cm。本组病例中胸腹部各有 1 例分别伴有前纵隔、后腹膜多发小淋巴结,1 例合并副肿瘤性天疱疮。

2. 影像学表现

CT 平扫:本组病例共有 10 例行 CT 扫描,均为局灶型软组织肿块,境界清晰,边缘光整,平扫呈等或稍低密度,CT 值 30~52 HU。4 例可见钙化,其中 1 例簇状钙化见于前上纵隔病灶左前缘(图 1a),2 例散在分布的条状或小片状钙化见于后腹膜较大病灶(图 1b),1 例中央放射状钙化见于左下腹腔病灶(图 1c)。

1 例多发囊变见于左后腹膜病灶(图 2)。5 例可见条索状或小片状稍低密度。瘤灶周围气管、支气管或其他脏器呈不同程度受压推移改变,未见侵犯,未见胸、腹水。

CT 增强扫描:行 CT 平扫的 10 例 LCD 患者均行增强扫描,胸腹部各 5 例。胸部 LCD 患者行单期增强扫描,胸部病灶动脉期强化增量为 90~130 HU,2 例密度均匀一致,3 例可见小片状及裂隙状稍低密度影(图 3),前上纵隔巨大占位内部呈多发结节状强化(图 4)。腹部病灶动脉期强化增量 50~80 HU,且有 1 例静脉期强化程度最高(图 5),余腹部病例静脉期及延迟期强化程度逐渐降低。2 例腹部 LCD 患者可见小片状、条索状、放射状低密度区,且增强后低密度区呈轻度强化(图 5、6);2 例后腹膜大病灶内部呈多发结节状强化(图 6)。

MRI:2 例行 MRI 检查,病灶位于肺门及后腹膜腔各 1 例,平扫分别呈等或稍长 T_1 、长 T_2 信号, T_2 抑脂相呈明显高信号,增强后病灶呈中度强化。瘤灶内均可见中央条索状及小片状低信号区(图 7)。

3. 病理结果

12 例均行手术切除。透明血管型 11 例,其病理特征是淋巴滤泡生发中心小,滤泡中心细胞呈同心圆排列,滤泡间有大量毛细血管增生,内皮细胞肿胀,时有透明血管变性,毛细血管之间有数量不等的淋巴细胞、浆细胞、嗜酸性白细胞浸润(图 8)。浆细胞型 1 例,其病理特征是滤泡生发中心正常或增大,但无明显

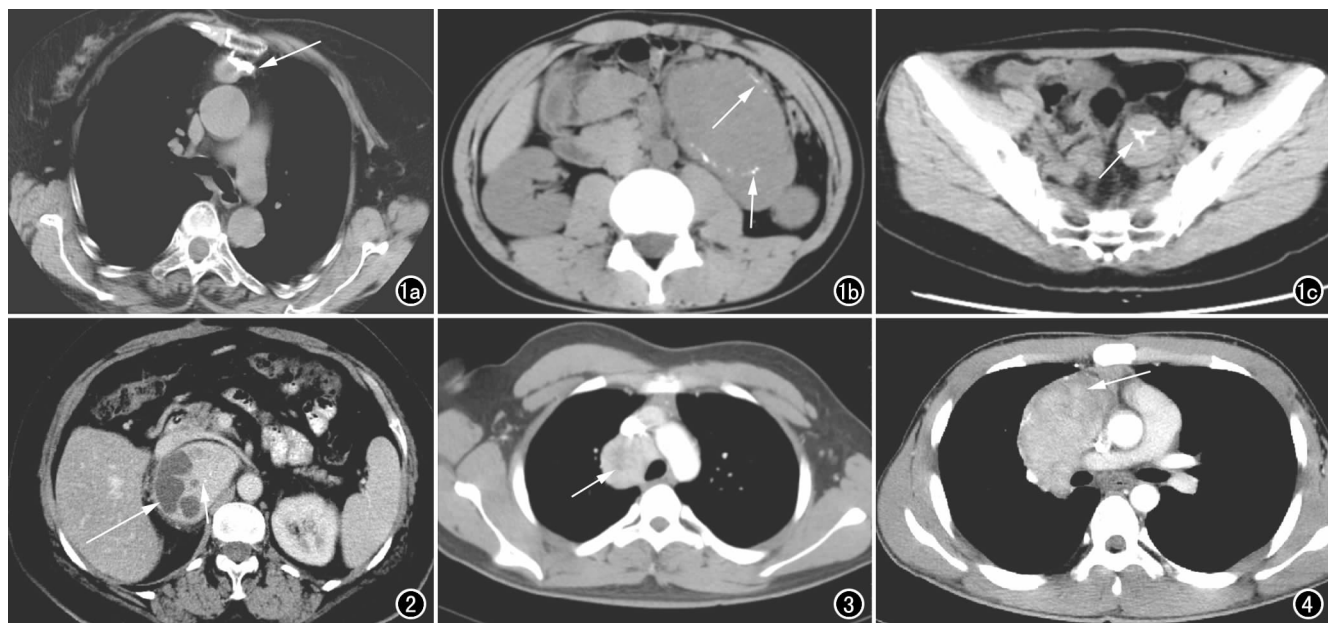


图 1 LCD 患者。a) CT 平扫示病灶前缘簇状钙化灶(箭)及病灶内小片状低密度影; b) CT 平扫示病灶内部及边缘条片状钙化灶(箭); c) CT 平扫示病灶中央放射状钙化灶(箭)。

图 2 动态增强扫描门脉期示右后腹膜病灶内多发囊变区域(长箭)及病灶内部多发点状钙化灶(短箭)。

图 3 胸部 CT 增强扫描示右肺门上方病灶中央多发裂隙状低密度影(箭)。

图 4 胸部 CT 增强扫描示病灶内大小不等结节状、团块状强化区(箭)。

讨 论

LCD 是一种淋巴结样增生性疾病,1956 年由 Castleman 等首次报道,后又称滤泡性淋巴网状瘤、血管性淋巴错构瘤、良性巨淋巴结、类胸腺样纵隔淋巴结肿大等。发病机制目前不明,可能与慢性抗原刺激、病毒感染、药物或自身免疫功能紊乱等有关^[2]。LCD 组织学分为透明细胞型、浆细胞型、混合型。透明细胞型术后多不易复发,预后较好,浆细胞型可为进展性病程或恶性结果,预后较差。CD 临床分为局灶型和弥漫型两种,局灶型以透明血管型多见(90%)^[3],本组病例均为局灶型,病理分型 11 例为透明血管型,1 例为浆细胞型。LCD 典型特征为单个淋巴组织肿块,直径多为 7~8 cm,最大者可达 25 cm。文献报道局灶型巨淋巴结增生症临床常无症状,多因无痛性淋巴结肿大或压迫症状就诊^[4]。但近年来的研究发现,巨淋巴结增



图 5 LCD 患者。a) CT 平扫示右腹膜后软组织密度影,CT 值约 52HU; b) CT 增强扫描动脉期病灶内见多发小片状低密度影,境界清晰,其内低密度区域 CT 值约 55HU(箭),其旁高密度区域 CT 值约 113HU,同层腹主动脉 CT 值约 270HU; c) 门脉期图像,病灶内部低密度影见强化(箭),其旁高密度区域 CT 值约 135HU,同层腹主动脉 CT 值约 148HU; d) 延迟 5min 图像,病灶实质部分 CT 值约 93HU,上述片状影密度略低于周围实质部分。

毛细血管增生,滤泡间有大量浆细胞浸润(图 9)。

压迫症状就诊^[4]。但近年来的研究发现,巨淋巴结增

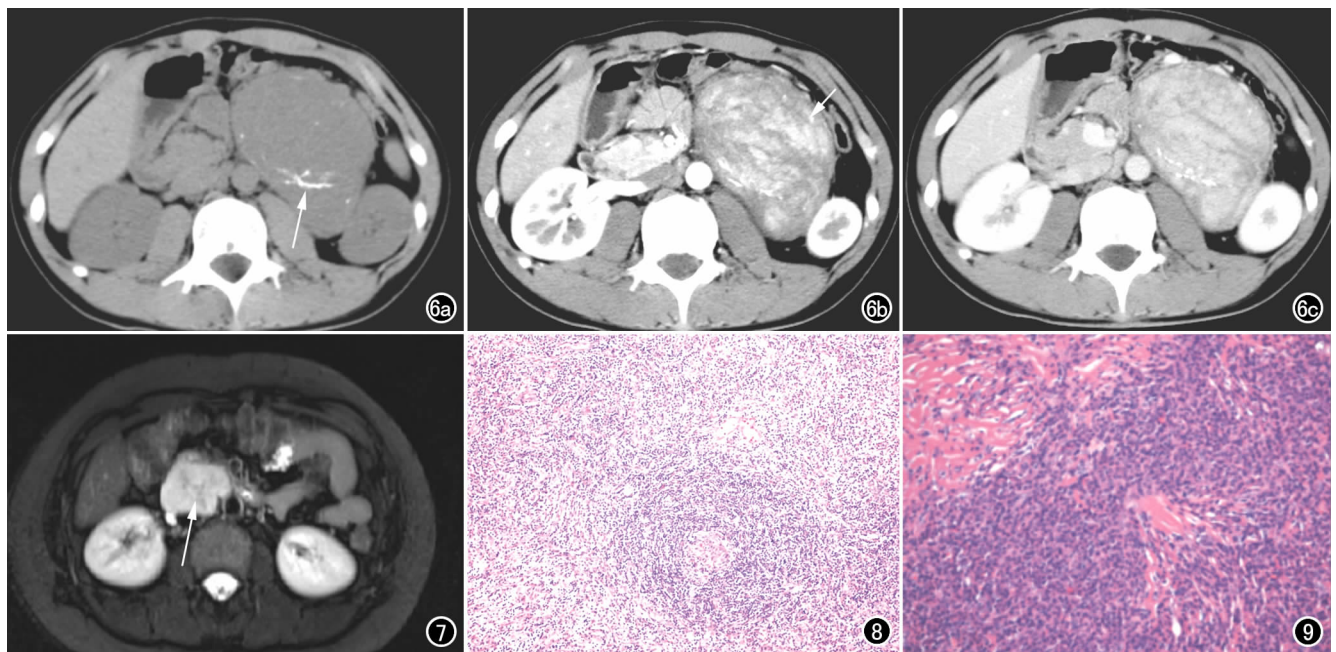


图 6 LCD 患者。a) CT 平扫示左后腹膜巨大软组织占位,其内及边缘见多发小片状及条状钙化灶(箭); b) CT 增强扫描动脉期示病灶呈不均匀强化,其内见小结节状强化,另可见多发裂隙状及小片状稍低密度影(箭); c) CT 增强扫描门脉期可见裂隙状影强化。图 7 T₂WI 抑脂序列示右腹膜后病灶内裂隙状及小片状低信号影(箭)。图 8 透明血管型 Castleman 病,病理图示生发中心血管增生,血管壁透明样变,血管周淋巴细胞同心圆状排列,滤泡间可见树突细胞增生、少量纤维间隔(×100, HE)。图 9 浆细胞型 Castleman 病,病理图示淋巴结内浆细胞增生,滤泡间多量纤维蛋白样物质沉积伴胶原化(×200, HE)。

生症与副肿瘤性天疱疮关系密切,临床表现为口腔黏膜糜烂及皮肤损害^[5]。国内朱学骏等^[6]报道 13 例副肿瘤性天疱疮中,9 例伴发巨淋巴结增生症,其在复习文献后认为在我国与副肿瘤性天疱疮伴发的肿瘤性病变主要是 Castleman 病。本组病例中 1 例出现此症状,在临床诊断时应予注意,当患者伴发口腔糜烂及溃疡时,要考虑到巨淋巴结增生症的可能。

1. CT 及 MRI 表现特点

LCD 典型的 CT 表现为沿中轴淋巴链分布的单发软组织肿块,边界清晰,密度多欠均匀,周围组织多无或呈轻度受压推移改变。特征之一为钙化,典型钙化为瘤灶中央放射状或簇状钙化^[7];本组有 4 例见钙化,1 例簇状钙化见于前上纵隔瘤灶左前缘,1 例散在分布的点状钙化见于后腹膜瘤灶内部,1 例条状及弧形钙化见于左腹膜腔瘤灶内部及边缘,另有 1 例中央放射状钙化见于左下腹腔病灶。文献报道 Castleman 病合并钙化发生率为 5.0%~20.8%,且认为多见于透明血管型 LCD,浆细胞型病灶合并钙化罕有报道^[7]。本组病例中有 2 例钙化位于瘤灶边缘部位,且左下腹腔浆细胞型病灶中央见放射状钙化,与相关文献报道有所不同。

LCD 特征之二为病灶内可见裂隙状低密度影,但并非坏死,认为是诊断 CD 的重要征象^[8]。王仁贵等^[7]认为裂隙样低密度灶为增生的小血管透明样变和纤维化。周良平等^[9]研究发现其在 T₂WI 上呈低信号,病理证实为瘤内纤维组织。本组病例中 7 例见小片状和/或裂隙状低密度,病理证实多为滤泡间纤维间隔,或为纤维蛋白样物质沉积伴胶原化。

LCD 强化亦有其特征,瘤灶实质部分增强后多均匀一致,少有囊变、坏死及出血,这与其淋巴组织特性及血供丰富有关。动脉期明显强化,CT 值接近大血管,静脉期及延迟期病灶持续强化^[10]。本组 10 例动脉期强化程度均明显低于同层主动脉,且有 1 例右后腹膜瘤灶静脉期强化程度最高,与文献报道亦有不同。王仁贵等^[11]报道瘤灶内裂隙状、条片状低密度可有延迟强化的特征,本组 2 例腹部病灶内低密度影静脉期及延迟期轻度强化。Meador 等^[12]和 Johkoh 等^[13]提及透明细胞型和浆细胞型 CD 强化各有其特点,认为透明血管型 CD 增强病灶内及周边可见滋养动脉且以动脉期强化为著,浆细胞型则以延迟期强化为著。本组病例证实了透明细胞型 CD 动脉期强化明显,静脉期及延迟期强化程度减低这一特点,但未见明显的肿瘤滋养动脉。本组中另有 1 例后腹膜瘤灶以静脉期强化为著,且浆细胞型瘤灶亦以动脉期强化为著,与相关文献报道略有不同。

MRI 检查与 CT 比较有明显优势,MRI 无论平扫

或增强扫描均能清晰显示病变周围迂曲血管影,MRI 平扫就能区分病变中央瘢痕和液化坏死^[9];MRI 能多方位成像,能更清晰显示病变边缘延迟环形强化,但显示病变内钙化情况不如 CT。本组仅 2 例行 MRI 扫描,但仍能表现出典型的等或稍长 T₁、长 T₂ 信号,内部可见条索状及小片状低信号,但未见周围滋养血管。

2. LCD 的鉴别诊断

CD 是一种罕见的良性病变,可发生在淋巴链的任何部位,如未能准确认识其影像学表现特点,很容易误诊,本组病例共 5 例误诊为肺癌、胸腺瘤及神经源性肿瘤等。胸部 LCD 主要与以下疾病鉴别:①胸腺瘤:好发于前上纵隔,良性者多密度均匀,典型者可有蛋壳样钙化,增强后呈轻度强化。②淋巴瘤:好发于青中年,病灶占位效应轻,多无钙化灶,囊变坏死少见,增强后呈中度均匀一致强化,瘤体内可见正常血管漂浮征,T₂WI 呈等或略高信号为其特征性征象。③结节病:好发于青年女性,对称性肺门及纵隔淋巴结肿大常见,增强扫描呈轻度强化,可伴有肺间质性改变。④肺癌:典型肺癌多呈分叶状,周围可见毛刺征,占位效应明显,可侵犯支气管,可伴发淋巴结肿大、胸腔积液、转移等征象;CD 一般界清光整,支气管呈受压改变。⑤转移瘤:多有恶性肿瘤病史,常表现为多发淋巴结肿大,可有坏死,增强扫描轻度强化且多不均匀,可融合成团块状。腹部 LCD 主要与以下疾病鉴别:①神经源性肿瘤:好发于后纵隔脊柱旁,典型者呈哑铃状,可伴有椎间孔扩大,与后腹膜神经关系密切。神经鞘瘤平扫密度多较低,增强后 Antoni A 区强化明显,Antoni B 区强化不明显。②淋巴瘤及转移瘤鉴别同胸部 LCD。③胰头旁 LCD 需与胰头癌鉴别,后者为乏血供肿瘤,增强后多呈无或轻度强化,典型者可见“双管征”、体尾部实质萎缩、胰管轻度扩张。④异位化学感受器瘤:增强扫描多强化明显,有功能性者可伴有典型临床特征。⑤肉瘤:如平滑肌肉瘤,瘤体多较大,坏死常见,多呈进行性延迟强化,强化明显,CT 平扫呈较高密度。T₂WI 呈等或略高信号为其特征,类似改变可见于淋巴瘤或纤维组织来源肿瘤。⑥恶性纤维组织细胞瘤:影像学表现与平滑肌肉瘤相似,但囊变、坏死更多见,强化更明显。

总之,LCD 为一种罕见的良性淋巴组织增生性疾病,本组病例均边界清晰,边缘光整,较大病灶伴有纤维及钙化成分的比例较高,影像特点为裂隙状低密度影、不同形式钙化和三期动态增强扫描多以动脉期强化为著。MRI 呈等 T₁、长 T₂ 信号,增强方式与 CT 强化方式类似。LCD 影像学表现典型时多能明确诊断,预后良好,但如果表现不典型需密切结合临床病史,确诊需依赖手术病理。

参考文献:

- [1] Castleman B, Iverson I, Menendez VP. Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma[J]. Cancer, 1956, 9 (7): 822-830.
- [2] 张仪, 李甘地, 刘卫平. Castleman 病的病因和发病机制研究进展[J]. 中华病理学杂志, 2005, 34(12): 812-815.
- [3] Mc Carthy M, Vukelja SJ, Banks PM, et al. Angiofollicular lymph node hyperplasia (Castleman's disease) [J]. Cancer Treat Rev, 1995, 21(2): 291-294.
- [4] 杨春山, 李惠民, 肖湘生, 等. 胸部 Castleman 病的影像学表现[J]. 临床放射学杂志, 2004, 23(3): 257-258.
- [5] Nikolskaia OV, Noursari CH, Anhalt GJ. Paraneoplastic pemphigus in association with Castleman's disease[J]. Br J Dermatol, 2003, 149(6): 1143-1151.
- [6] 朱学骏, 王京, 陈喜雪, 等. 伴发副肿瘤性天疱疮的 Castleman 瘤—附 9 例报告[J]. 中华皮肤科杂志, 2005, 35(12): 745-747.
- [7] 王仁贵, 那佳, 宾怀友, 等. 局限性 castleman 病特征性钙化的 CT 表现和病理学对照[J]. 中华放射学杂志, 2002, 36(4): 354-356.
- [8] 顾爱华, 金保良, 何之彦, 等. 胸内 castleman 病的 CT、MRI 表现[J]. 中国医学影像技术, 2008, 24(1): 73-75.
- [9] 周良平, 张蓓, 王蓓华, 等. 腹盆部巨大淋巴结增生的影像学表现[J]. 中华放射学杂志, 2006, 40(5): 522-526.
- [10] 刘玲, 杨群培, 魏懿, 等. 颈部 castleman 病影像表现及病理对照[J]. 中华放射学杂志, 2010, 44(3): 323-325.
- [11] 王仁贵, 霍萌, 王丹丹, 等. 胸腹部局限性 Castleman 病的 CT 特征分析[J]. 中华放射学杂志, 2010, 44(11): 1161-1166.
- [12] Meador TL, McLamey JK. CT features of Castleman disease of the abdomen and pelvis[J]. AJR, 2000, 175(1): 115-118.
- [13] Johkoh T, Muller N, Chikado K, et al. Intrathoracic multicentric Castleman disease: CT findings in 12 patients [J]. Radiology, 1998, 209(2): 477-481.

(收稿日期: 2013-01-09 修回日期: 2013-04-12)

· 书讯 ·

《儿科影像病例点评 200 例》由武汉市儿童医院邵剑波教授和深圳市人民医院杨敏洁教授主译, 上海交通大学附属上海儿童医学中心朱铭教授审校的《儿科影像病例点评 200 例》一书, 于 2013 年 5 月由北京大学医学出版社出版。该书是《Pediatric Imaging-Case Review Series》第 2 版, 原著主编 Thierry A. G. M. Huisman。

该书得到了 Johns Hopkins 医院和大学儿科医生们的支持和帮助。本书共分基础篇、提高篇和挑战篇 3 部分, 具有 4 个显著特点: ①收录的儿科病例数量达 200 例, 涉及面广, 几乎覆盖了各个系统疾病与类型; ②语言简练流畅, 书写手法新颖独特。首先以提问的方式切入主题, 再逐个问题一一对应回复, 重点突出, 简明扼要, 便于记忆; ③点评内容丰富, 涵盖多学科知识与新技术, 除影像学外, 还包括胚胎学、遗传学、解剖学、生理学、病理学、新生儿学、儿科学、外科学、产科学及产前诊断学等; ④病例图片清晰、征象突出, 直观可信, 易于诊断与鉴别诊断, 有利于在临床工作中推广应用。

欲购此书者请将 110 元(含包装、挂号邮寄费)寄至: 武汉市香港路 100 号, 武汉市儿童医院 CT·MRI 科 郑楠楠(联系电话: 027-82433396 或 15827102185), 邮编 430016。敬请在留言栏中附上联系人电话。

《肿瘤影像诊断图谱》由周纯武教授主编, 于 2011 年 6 月由人民卫生出版社出版发行。该书是由中国医学科学院肿瘤医院领衔, 北京天坛医院和北京积水潭医院参与共同编纂完成。全书共 9 篇 47 章涵盖头颈、胸、腹、盆腔、乳腺、中枢神经系统、骨与软组织多个系统的肿瘤及肿瘤样病变, 涉及超声、CT、MRI、PET-CT 等多种影像手段, 图片丰富、文字精练、内容精良、印刷精美, 堪称肿瘤影像诊断的经典工具书。定价 228 元。购书热线: 010-67605754 65264830 59787586 59787592。

《心血管磁共振诊断学》由阜外心血管病医院赵世华教授主编, 人民军医出版社出版。该书的出版得到刘玉清院士和胡大一教授的充分肯定和高度评价, 并亲自作序, 由韩美林先生题写书名。全书 40 余万字, 600 余幅图片, 系统的阐述了心脏 MR 成像技术及其在常见心血管疾病中的诊断价值、优势及不足。本书全部内容皆由作者根据自己在阜外医院丰富的临床经验以及多年来所总结的心得历尽心血凝练而成, 具有突出的临床实用性。所有图片基本都取材于该院, 病种全面, 内容翔实, 是一本在该领域具有国内领先水平的参考书, 可供医学影像学、心脏内外科医师和技术人员参考阅读, 也可作为研究生和进修生的辅导教材。定价 98 元, 各地新华书店和当当网有售。邮购联系人: 高爱英 13611070304。