

Castleman 病的 CT 表现及临床病理特点

范舒璇, 叶兆祥, 孟晓燕, 马菊香

【摘要】 目的:探讨 Castleman 病(CD)患者的临床病理特征、CT 表现特点及预后。**方法:**回顾性分析经手术或活检病理证实并行 CT 检查的 24 例 CD 患者的 CT 资料和临床资料,并将 CT 影像表现与病理结果进行对照,分析其 CT 表现特点。**结果:**24 例中透明血管型 15 例,浆细胞型 8 例,混合型 1 例。15 例透明血管型 CD 临床分型均为单中心型,包括胸部 7 例、颈部 4 例、腹膜后 2 例、盆腔及腹股沟 2 例,8 例浆细胞型 CD 均为多中心型。透明血管型 CD CT 表现为边界清楚的软组织密度肿块,内部可见斑点状、分叉状钙化及灶状或条状低密度区;增强后动脉期肿块即明显强化,延迟期仍有强化。3 例肿瘤周围见丰富的强化血管影。浆细胞型 CD CT 表现多发淋巴结肿大,密度均匀,增强后亦明显强化,但较透明血管型强化程度低。透明血管型 CD 术后均无复发,而浆细胞型 CD 预后多种多样。**结论:**CD 的 CT 表现与临床类型、病理分型密切相关。CT 对透明血管型 CD 的诊断具有较高的准确性,尤其是肿瘤内部的钙化及增强 CT 表现具有重要诊断价值,手术治疗效果好,预后佳;而浆细胞型 CD 缺乏特征性,确诊需要结合病理学,且预后差。

【关键词】 巨淋巴结增生; 体层摄影术, X 线计算机; 预后

【中图分类号】 R733.4; R449; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2014)06-0647-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.06.017

Castleman disease: computed tomography and clinical findings FAN Shu-xuan, YU Zhao-xiang, MENG Xiao-yan, et al. Department of Radiology, Tianjin Medical University Cancer Institute and Hospital, National Clinical Research Center of Cancer, Key Laboratory of Cancer Prevention and Therapy, Tianjin 300060, P. R. China

【Abstract】 Objective: To analyze the clinicopathological characteristics, CT imaging features and prognosis of Castleman disease. **Methods:** Twenty-four patients with lymph node biopsy-proved or surgery-proved Castleman disease were retrospectively reviewed in this study. Clinicoradiological findings of the 24 patients were analyzed. **Results:** Of 24 patients, hyaline-vascular type (HVT) was found in 15 patients, plasma cell type (PCT) in 8 patients, and mixed type in one patient. The 15 cases of HVT were solitary, whereas the PCTs were multicentric. In 15 cases of HVTs, 7 were in chest, 4 in neck, 2 were in retroperitoneum and 2 were in groin and pelvis. HVT showed well circumscribed masses with soft-tissue density, punctate or bifurcate calcification and linear low-density areas on non-enhanced CT images. All masses showed significant enhancement in arterial phase and residual enhancement in delayed phase. PCT manifested as multiple enlarged lymph nodes, the masses showed homogeneous density and contrast enhancement but appeared to show less enhancement than HVT. The diseases were cured with surgical removal in HVT, whereas they showed variable prognosis in PCT. **Conclusions:** CT manifestations of CD are closely correlated with the clinical and pathological types. CT has a higher accuracy and great value in the diagnosis of hyaline-vascular type CD, especially the calcification and contrast-enhancement patterns for differential diagnosis. HVT showed good prognosis after surgical treatment, while the plasma cell type was non-specific on CT and showed variable prognosis.

【Key words】 Giant lymph node hyperplasia; Tomography, X-ray computed; Prognosis

Castleman 病(Castleman's disease, CD), 又称巨淋巴结增生症或血管淋巴性滤泡组织增生, 是一种罕见的以不明原因淋巴结肿大为特征的慢性淋巴组织增生性疾病。1956 年由 Castleman 等首次报道^[1]。临床上按肿大淋巴结的分布分为单中心型(UCD)和多中心型(MCD)。病理学按组织学特征分为透明血管型(hyaline-vascular type, HVT)、浆细胞型(plasma cell type, PCT)和兼有二者特征的混合型^[2,3]。文献研究 Castleman 病的 CT 特征样本量较少^[1,4,5]。本文

回顾性分析了经病理证实的 24 例 CD 患者资料, 分析其 CT 表现及临床特点, 以提高对本病的诊断准确率。

材料与方法

1. 临床资料

搜集 2005 年 12 月—2013 年 5 月经手术或活检病理证实、资料完整且术前行 CT 检查的 CD 病例共 24 例, 男 10 例, 女 14 例, 年龄 20~61 岁, 平均(38±18.1)岁; 其中 10 例经常规体检或意外发现, 无明显临床症状; 咳嗽、咳痰 2 例, 发热、乏力、胸闷 4 例, 背部隐痛 1 例, 腹痛 1 例; 3 例体检触及颈部淋巴结肿大, 2 例于腋下发现包块, 1 例于腹股沟处发现包块。

作者单位: 300060 天津, 天津医科大学肿瘤医院放射科/国家肿瘤临床医学研究中心(天津市肿瘤防治重点实验室)
作者简介: 范舒璇(1985—), 女, 天津人, 硕士, 住院医师, 主要从事 CT 与 MRI 诊断工作。

2. 检查方法

采用 GE Light Speed Pro 16 SCT 扫描机行螺旋扫描,取仰卧位,扫描范围根据扫描要求确定。管电压 120 kV,管电流 200~400 mA,层厚 8 或 10 mm,间隔 8 mm,三维成像层厚 1 mm,层间隔 1 mm。增强扫描采用非离子型造影剂 Omnipaque,浓度为 300 mg I/mL,注射流率为 3 mL/s,总剂量为 1.5 mL/kg。行动脉期和延迟期双期扫描;延迟期扫描时间为注药后 180 s。将双期薄层图像传输至工作站进行 VR 和 CPR 后处理,以利于多角度、多平面观察。

3. 观察内容

所有图像由两位有经验的影像诊断医师独立阅片,观察肿瘤数量、大小、形态、位置、密度、强化方式,包括增强前后病变 CT 值的测量以及病灶内外有无增粗迂曲的血管等。

4. 临床分型及病理观察

手术切除的新鲜病变组织均经 10% 中性甲醛固定,石蜡包埋,常规制片,行 HE 染色。病理类型分为透明血管型、浆细胞型和混合型。临床分型分为单中心型 CD(unicentric Castleman disease,UCD)和多中心型 CD(multicentric Castleman disease,MCD)。

5. 随访

治疗后对 24 名患者行 CT 扫描并重新阅片。随访时间 3~72 个月,中位时间 33 个月。

结 果

1. 临床及组织学分型

UCD16 例,MCD8 例。病理类型:透明血管型 15 例,浆细胞型 8 例,混合型 1 例。15 例透明血管型病灶均为 UCD,8 例浆细胞型病灶均为 MCD。1 例混合型病灶为 UCD。

2. CT 表现

透明血管型 CD:15 例透明血管型 CD 中 7 例位于纵隔或肺门区,4 例位于颈部,2 例位于腹膜后,2 例位于盆腔及腹股沟区。肿瘤平扫呈边界清楚的圆形、类圆形或椭圆形软组织密度影,肿瘤最大径为 1.4~8.4 cm,平均约 3.8 cm,CT 值(42 ± 15) HU。肿瘤内部密度多数较均匀,7 例肿瘤内部伴有钙化,呈斑点状、条状或分叉状(图 1a),4 例内部可见小灶状或条状低密度影(图 1b)。肿瘤对周围结构无浸润,仅表现周围结构的推压移位,以中纵隔病灶对心血管、支气管、食管等受压推移为显著。增强后强化方式有 3 种,即均匀强化、由周边向中心渐进式强化和不均匀强化。8 例呈均匀强化(图 2),CT 值平均升高(58 ± 28) HU,4 例呈渐进式强化,3 例呈不均匀强化(图 1b),肿瘤内可见散在小低密度灶或条带状低密度区,延迟扫描强化仍较明显;3 例肿块周围可见多发血管影(图 1b,c),位于纵隔内。

浆细胞型 CD:8 例均发生在下颈部、纵隔、腋窝、腹膜后及腹股沟区多部位淋巴结,均表现为多发、类圆形、边缘清楚的软组织结节(图 3a),直径 1.0~4.1 cm,平均约 1.8 cm。增强后结节呈均匀强化,强化虽较明显,但较局限型强化程度低,CT 值平均升高(30 ± 10) HU(图 3b)。

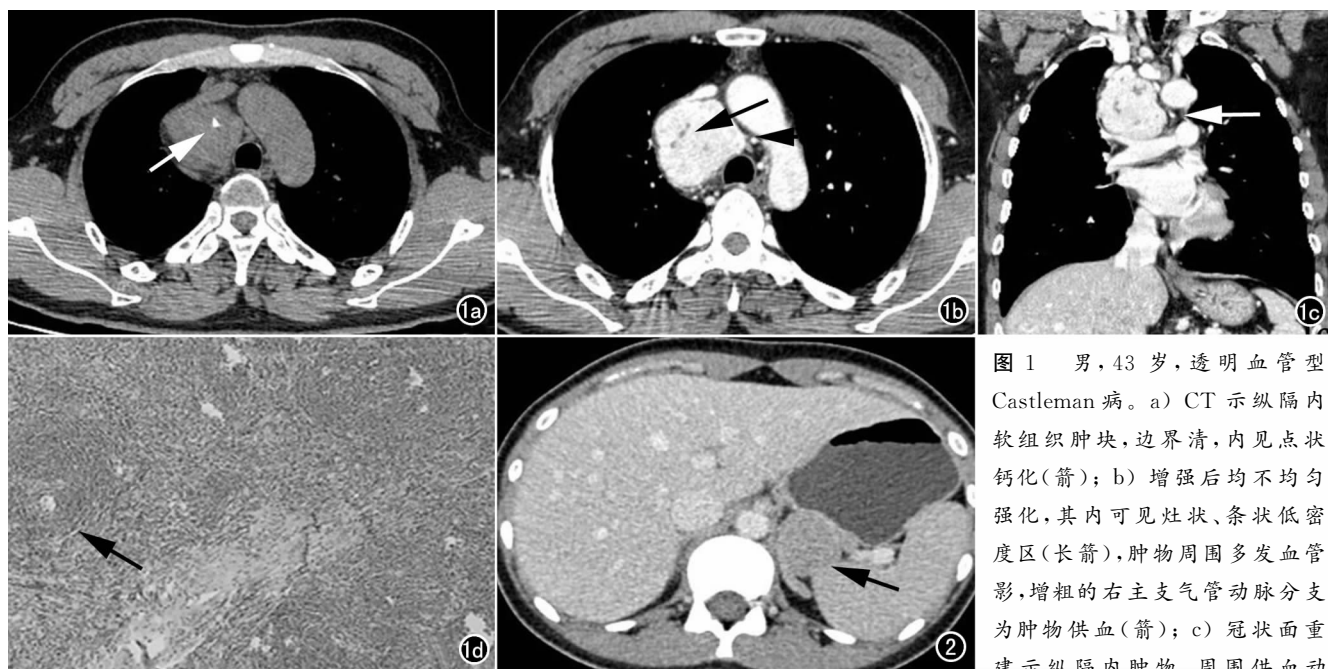


图 1 男,43 岁,透明血管型 Castleman 病。a) CT 示纵隔内软组织肿块,边界清,内见点状钙化(箭); b) 增强后均不均匀强化,其内可见灶状、条状低密度区(长箭),肿物周围多发血管影,增粗的右主支气管动脉分支为肿物供血(箭); c) 冠状面重建示纵隔内肿物,周围供血动脉-右支气管动脉分支(箭); d) 小的滤泡中心并显著玻璃样变的血管,套区小淋巴细胞呈洋葱皮样排列(箭, $\times 100$,HE)。

图 2 女,39 岁,透明血管型 Castleman 病。CT 示左侧腹膜后软组织密度肿块(箭),增强后均匀强化。

讨 论

CD 是一种罕见的慢性淋巴组织增生性疾病,1954 年 Castleman 首次报道以淋巴样滤泡增生为主的纵隔局限性肿块,后发现其伴有全身表现,1956 年以独立疾病报道,称为 Castleman's disease (CD)^[1]。近年来以 CD 或血管淋巴滤泡增生症命名较多。该病病因和发病机制不清,可能与病毒感染如 EB 病毒、人疱疹病毒 8 型 (HHV-8)、血管增生、细胞因子调节异常如白细胞介素 (IL)-6 表达增加等有关。近年来学者们更注重对 HHV-8 感染和 IL-6 过度表达的研究^[6]。本病可发生于任何年龄,男女比例较均等,病史可长达 20 余年。CD 可发生于淋巴组织的任何部位,在纵隔最多见,纵隔和肺门占 60%~70%,颈部占 10%~14%、腹部占 5%~10%,腋窝占 2%~4%^[7]。本组病灶位于纵隔 16 例,颈部 12 例,腹部 12 例,腋窝 8 例,颈部、腹部及腋窝病灶所占比例均高于文献报道,这可能与病例数较少有关。

CD 临床上分为单中心型和多中心型;病理学上分为透明血管型、浆细胞型和混合型。

UCD 的病理类型多为透明血管型,而 MCD 的病理类型则常为浆细胞型或混合型。本研究中透明血管型 15 例,浆细胞型 8 例,混合型 1 例。15 例的 UCD 的病理类型为透明血管型,而 8 例的 MCD 的病理类型为浆细胞型,与国内外报道相一致^[8,9]。

CD 的影像学表现与病理类型密切相关。本组中透明血管型 CD 病灶边缘多清晰,多呈圆形或椭圆形软组织肿块,密度多较均匀,部分肿瘤内可伴斑点状、条状或分叉状钙化及灶状、条带状低密度灶。多数学者认为^[10-12]病变内部的点状、分支状钙化是透明血管型 CD 的特点之一,且分布于瘤灶中央。王仁贵等^[13]认为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,也可表现为弧形或弹壳样钙化。而瘤体内的灶状或条状低密度灶,病理证实为较多平行走行的纤维组织及发生玻璃样变性的血管结构,并不是缺血坏死,这一结论与 Uzunlar 等^[14]的报

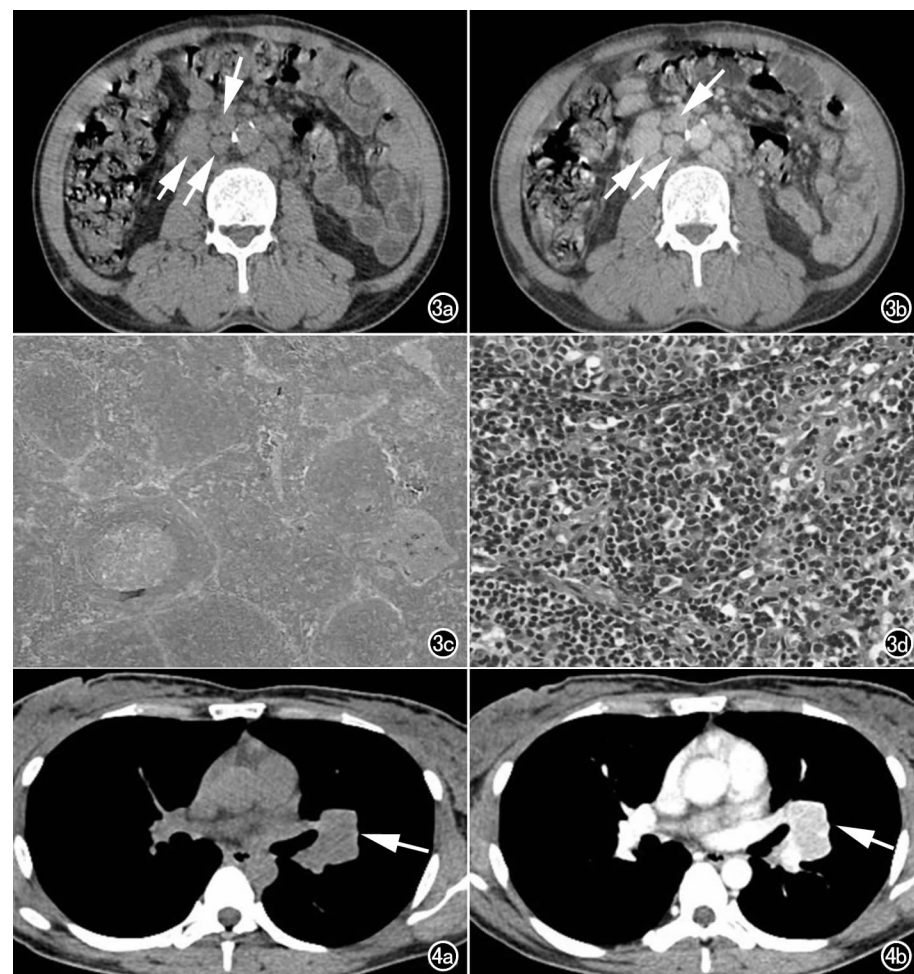


图 3 男,63 岁,浆细胞型 Castleman 病。a) CT 示腹膜后多发大小不等软组织密度结节影(箭); b) 增强后均匀强化(箭); c) 滤泡增生,滤泡间小血管透明样变不明显($\times 40$, HE); d) 滤泡间弥漫成片的浆细胞浸润($\times 200$, HE)。图 4 女,27 岁。混合型 Castleman 病。a) CT 示左肺门肿物(箭),边界清楚; b) 增强后明显均匀强化(箭)。

混合型 CD:此例位于左肺门,表现为边界清楚的软组织肿物,直径约 3.0 cm。增强后肿物呈明显强化,CT 值升高 79 HU(图 4)。

3. 病理表现

15 例透明血管型 CD 镜下表现为大量小型滤泡中心,伴有显著透明样变和内皮增生的小血管,套区小淋巴细胞呈“洋葱皮”样排列(图 1d),其内可见放射状的纤维间隔。浆细胞型 CD 表现为血管滤泡增生,透明样变不明显,滤泡间有成片的浆细胞浸润(图 3c、d)。混合型则兼具有两者特点。

4. 治疗与预后

15 例透明血管型 CD 及 1 例混合型 CD 均为 UCD,且经手术治疗后均取得了良好的效果,术后未见复发,且长期存活。8 例浆细胞型 CD 均为 MCD,且均接受化疗,随诊期间 3 例病变未见明显改变,4 例病变明显缩小,仅有 1 例化疗后 3 个月出现发热、呼吸困难死亡。

道一致。后者也认为病灶中央低密度区是由血管内皮细胞过度增生导致血管闭塞,使对比剂不能进入所致。增强扫描因病灶内丰富的毛细血管增生病灶显著强化,强化程度与大动脉同步,延迟强化减退不明显,文献报道强化的程度还与注射对比剂的方式、注射流率和剂量有关。少数病变(3/15)周围可见增粗、迂曲的供血血管,表明肿块的血供丰富,三维 CT 图像更有利于观察肿瘤周围的血管结构。浆细胞型 CD 因其 CT 表现缺乏明显特征,主要表现为一组或多组淋巴结肿大,密度或信号较均匀,增强呈轻-中度均匀强化,强化程度较透明血管型低,病理显示增生的血管亦相对较少,因 CT 表现缺乏特征性,明确诊断需要淋巴结活检。

本研究中 15 例透明血管型 CD 术后效果良好,提示透明血管型 CD 通过手术治疗能够获得很好的效果。值得注意的是由于部分肿块周围有丰富的血管导致手术时容易出血,因此,肿瘤周围的索条影或增粗的血管不仅对影像诊断具有重要价值,也是影响肿块能否切除及预后的重要因素之一。浆细胞型 CD 的治疗方法包括手术、放疗、化疗和单克隆抗体等。但是浆细胞型 CD 常有全身多系统受累,大部分患者并不能从手术治疗中获益。此外,浆细胞型 CD 对放化疗也不敏感,因此预后较差。本研究中 1 例浆细胞型患者在化疗后 3 个月死亡,提示在临床诊疗过程中应该对 MCD 患者进行密切监测和随访。

研究的局限性:首先,本研究属回顾性研究,CT 检查方法简单,仅限于通过平扫及增强扫描对病变进行观察;其次本研究包括活检证实患者,未行手术病理证实;再次混合型 CD 病例数较少。

总之,CD 的影像表现与病理分型及临床类型密切相关,CT 对透明血管型 CD 的诊断具有较高的准确性,且手术治疗效果理想。但浆细胞型诊断较困难,需结合临床表现及实验室检查,确诊需病理学检查,浆细胞型 CD 尚无规范的治疗方法,预后较差。

参考文献:

- [1] Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma[J]. *Cancer*, 1956, 9(4): 822-830.
- [2] Johkoh T, Muller NL, Ichikado K, et al. Intrathoracic multicentric Castleman disease: CT findings in 12 patients[J]. *Radiology*, 1998, 209(10): 477-481.
- [3] 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(2): 670-683.
- [4] McAdams HP, Rosado-de-Christenson M, Fishback NF, et al. Castleman disease of the thorax: radiologic features with clinical and histopathologic correlation[J]. *Radiology*, 1998, 209(10): 221-228.
- [5] Moon WK, Im JG, Kim JS, et al. Mediastinal Castleman disease: CT findings[J]. *J Comput Assist Tomogr*, 1994, 18(1): 43-46.
- [6] Pauwels P, Dal Cin P, Vlasveld LT, et al. A chromosomal abnormality in hyaline vascular Castleman's disease: evidence for clonal proliferation of dysplastic stromal cell[J]. *Am J Surg Pathol*, 2000, 24(6): 882-888.
- [7] Meador TL, Mclarney JK. CT feature of Castleman disease of the abdomen and pelvis[J]. *AJR*, 2001, 175(7): 115-118.
- [8] 肖峻, 陈凌武, 陈炜, 等. 局限性巨淋巴结增生的临床特征及治疗[J]. *中华肿瘤杂志*, 2012, 34(1): 61-64.
- [9] XU D, LV J, Dong Y, et al. Renal involvement in a large cohort of Chinese patients with Castleman disease[J]. *Nephrol Dial Transplant*, 2012, 27(Suppl 3): 119-125.
- [10] Kim TJ, Han JK, Kim YH, et al. Castleman disease of the abdomen: imaging spectrum and clinic pathologic correlations[J]. *J Comput Assist Tomogr*, 2001, 25(12): 207-214.
- [11] 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.
- [12] 杨春山, 李惠民, 肖湘生. 巨大淋巴结增生症的临床、病理及影像学表现[J]. *实用放射学杂志*, 2004, 20(4): 477.
- [13] 王仁贵, 那佳, 宾怀有, 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(3): 355-356.
- [14] Uzunlar AK, Ozates M, Yaldiz M, et al. Castleman S disease in the porta hepatis[J]. *Eur Radiol*, 2000, 10(12): 1913-1915.

(收稿日期: 2013-08-26 修回日期: 2013-11-27)