

单中心型 Castleman 病 CT 影像特征

李颖, 段庆红

【摘要】 目的:结合病理结果,分析单中心型 Castleman 病(UCD)的 CT 影像特征,提高影像学对该病的诊断准确率。**方法:**回顾性分析经手术病理证实的 11 例单中心型 CD 患者的影像及病理资料。**结果:**11 例单中心型 CD 中 1 例位于气管,3 例位于纵隔,1 例位于颈部,1 例位于肺门,3 例位于腹膜后,1 例位于附件区,1 例位于大腿根部,11 例均行 CT 检查,其中 6 例行 CT 平扫+增强检查,4 例行 CT 增强检查,1 例行 CT 平扫检查。11 例病灶均呈单发软组织肿块灶,其中 5 例病例出现不同程度的钙化,增强检查 8 例均匀或不均匀明显强化,动脉期及静脉期呈持续性、渐进性强化。**结论:**单中心型 Castleman 病在影像学上存在一定的特征性,提高该病在影像学上的认识有助于我们术前提前提高对该病诊断的准确性。

【关键词】 Castleman 病; 淋巴组织增殖性疾病; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R733.4; R551.2; R814.4 **【文献标识码】** A

【文章编号】 1000-0313(2019)10-1113-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.10.012

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



CT features of unicentric Castleman's disease LI Ying, DUAN Qing-hong. Imaging Department, the Affiliated Hospital of Guizhou Medical University, Guizhou 550004, China

【Abstract】 Objective: To analyze the CT features of unicentric Castleman's disease (UCD) combined with the pathological result, aimed at improving the diagnostic rate of accuracy. **Methods:** The imaging and pathological data of 11 patients with unicentric CD confirmed by surgery and pathology were retrospectively analyzed. **Results:** 11 cases of unicentric CD, one was located in the trachea, 3 cases in the mediastinum, 1 case in the neck, 1 case in the hilus of the lung, 3 cases in the retroperitoneal region, 1 case in the adnexal area, and 1 case in the root of the thigh. CT was performed in all of the 11 cases, of which 6 cases were performed with CT plain and contrast enhancement, 4 cases with CT contrast enhancement, 1 case with CT plain scan. In the all 11 cases, all lesions manifest single soft tissue masses, 5 of them had different degrees of calcification, 8 cases showed homogeneous or uneven enhancement, and the arterial and venous phases were persistent and progressive enhancement. **Conclusion:** Unicentric Castleman's disease has some characteristics on imaging, improving the understanding of the disease on imaging will help to reduce the preoperative misdiagnosis.

【Key words】 Castleman disease; Lymphoproliferative disorders; Tomography, X-ray computed

Castleman 病(CD)又称巨大淋巴结增生症、血管滤泡型淋巴组织增生及血管瘤性淋巴错构瘤等,是一种少见、病因不明、可导致机体免疫功能异常的慢性淋巴组织增生性疾病,1956 年首先由 Castleman 报道并命名^[1]。该病好发于纵隔,其次常累及胸部淋巴组织(70%)、颈部淋巴组织(15%)、腹腔骨盆组织(12%)和腋窝淋巴组织(3%)^[2,3],发病率低,术前易误诊。本文总结 2010—2018 年间经手术病理证实的 11 例单中

心型 Castleman 病,结合其影像学检查以及病理结果,结合文献对其进行分析,旨在提高影像学上对该病诊断的准确性,减少误诊。

材料与方法

1. 临床资料

搜集我院 2010 年 12 月—2018 年 12 月经手术病理证实的 11 例单中心型 CD 患者的临床及影像资料,均经手术对肿块进行切除,术后病理及免疫组化证实为 Castleman 病,且病理类型均为透明血管型。其中男 3 例,女 8 例。患者年龄 18~57 岁,平均 42 岁。

作者单位:550004 贵州,贵州医科大学

作者简介:李颖(1994—),女,贵州毕节黔西人,硕士研究生,住院医师,主要从事腹部影像诊断工作。

通讯作者:段庆红, E-mail:475383946@qq.com

所有病例均无 HIV 感染病史。本组病例中术前疑诊为本病仅有 2 例,另外 4 例术前影像诊断疑为神经源性肿瘤,2 例疑为血管性病变,1 例疑为肺癌,2 例性质未定。

2. 检查方法

东芝 128 排螺旋 CT 检查:患者仰卧,头先进,扫描范围从膈顶至耻骨联合下缘。扫描参数:电压 120 kV,电流 200 mA,层厚 5 mm,层间距 5 mm,螺距 0.5,准直器 16×0.625 。同时将扫描的原始数据进行所需的冠状面、矢状面多平面重组。CT 增强扫描采用高压注射器经肘静脉注入非离子型对比剂碘海醇(300 mg I/mL) $60 \sim 100 \text{ mL}$,行动脉期(延迟 30 s)、静脉期(延迟 60 s)和延迟期(延迟 120 s),范围与平扫一致。

3. 图像分析

由 2 名具有 10 年以上工作经验的高年资影像诊断医师采用双盲法对图像进行观察。观察指标有:①直接征象,病灶形态、大小、边界,平扫密度以及增强后强化特点,以及病灶内部有无钙化;②病灶与周围组织的关系,周围有无增粗血管以及肿大淋巴结,病灶周围是否有卫星病灶。

结 果

1. 临床特点

1 例患者以副肿瘤性天疱疹为首发症状就诊;1 例因血压升高就诊;1 例因发现气管新生物就诊;1 例因胸闷、呼吸困难就诊;1 例因经量增多、不规则阴道流血就诊;1 例因右大腿根部包块病进行性增大就诊,1 例因双侧颌下无痛性包块就诊,余为体检中无意发现。

2. 病变部位

11 例 CD 患者位于气管者 1 例(图 1),位于纵隔者 3 例,位于颈部者 1 例(图 2),位于肺门者 1 例,位于腹膜后者 3 例(图 3~5),位于附件区者 1 例,位于大腿根部者 1 例。

3. 影像学表现

肿瘤特征:11 例 CD 患者均表现为相应部位的单一软组织肿块,除了 1 例病灶周围脂肪间隙模糊,见絮状稍高密度影外,余病灶边界

均较清,其中 1 例病灶周围有血管影伴行,2 例病灶周围见多方淋巴结影,5 例病灶内均见不同程度的钙化。

钙化特征:11 例患者中 5 例出现钙化,其中 3 例表现为多发结节状、分支状、簇状钙化(图 4),1 例仅表现为点状钙化(图 5),1 例表现为病灶中央星芒状钙化(图 6),其中腹膜后 3 例病变均出现钙化。

病灶强化特点:8 例表现为均匀或不均匀明显强化,且动、静脉双期持续性强化,部分病灶内出现条片状低密度影,且低密度影于静脉期呈延迟强化。病灶 CT 值由平扫 $31 \sim 42 \text{ HU}$,上升至动脉期 $53 \sim 152 \text{ HU}$,静脉期 $96 \sim 155 \text{ HU}$ 。

淋巴结:2 例病灶周围可见稍大淋巴结影,即卫星灶。

讨 论

Castleman 病好发于 15~35 岁的年轻人,无明显的性别差异。该病的病因可能与病毒感染,尤其是人疱疹病毒(HHV-8)感染及体内白介素 6(IL-6)的过度产生有关,发病机制与自身免疫缺陷有关^[4],部分患者合并有副肿瘤天疱疮(PNP)。



图 1 女,43 岁。a) CT 平扫示(T1/2 椎间盘水平)气管内结节状软组织密度影,边缘光滑,邻近气管壁不均匀增厚,病灶平均 CT 值约 31 HU ; b) CT 增强动脉期示气管内结节呈均匀明显强化,平均 CT 值约 120 HU ,较动脉期上升 89 HU ; c) CT 增强门脉期示病灶强化动脉期减弱,平均 CT 值约 102 HU ,但仍呈持续性强化; d) 延迟期病灶强化进一步稍减低。

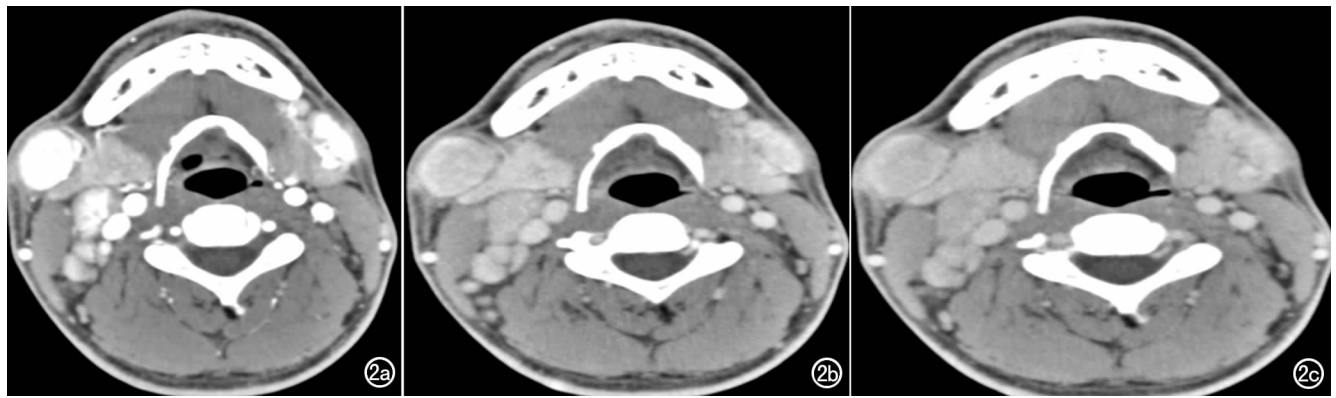


图 2 男, 30 岁。a) CT 增强动脉期示右侧下颌区结节影, 边缘光滑, 增强检查呈明显强化, 强化程度接近大血管密度, 右侧颈鞘区见多发增大淋巴结影, 强化程度低于病灶; b) CT 增强静脉期示病灶强化程度较动脉期减低, 强化不均匀, 内见片状稍低密度影; c) 增强延迟期示病灶强化程度进一步稍减低。

根据病变累及的部位不同, 临床上将 CD 分为单中心型 Castleman 病 (unicentric CD, UCD) 和多中心型 Castleman 病 (multicentric, MCD), 病理表现以淋巴滤泡、血管及浆细胞不同程度的增生为主要特征, 依据病理特征可分为透明血管型、浆细胞型以及混合细胞型 3 型, 其中透明血管细胞型多见, 占有 Castleman 病的将近 90%, 病理上表现为滤泡内和滤泡间淋巴组织增生, 内含大量透明变性的毛细血管、淋巴细胞

内含嗜酸性粒细胞和免疫母细胞, 以局限型多见, 而浆细胞型及混合型以多中心型多见^[5], 单中心型和多中心型 Castleman 病在治疗方法的选择上是不同的, 单中心型以手术切除为主, 多中心型以化疗和放疗为主。

透明血管型常见 30 岁以下, 病变多局限, 临床症状不明显, 常表现为局部压迫症状, 一般无全身症状, 其 CT 表现具有一定的特征性: ①肿块多为软组织密度。②部分瘤体内可见树枝状、放射状及星芒状钙化,

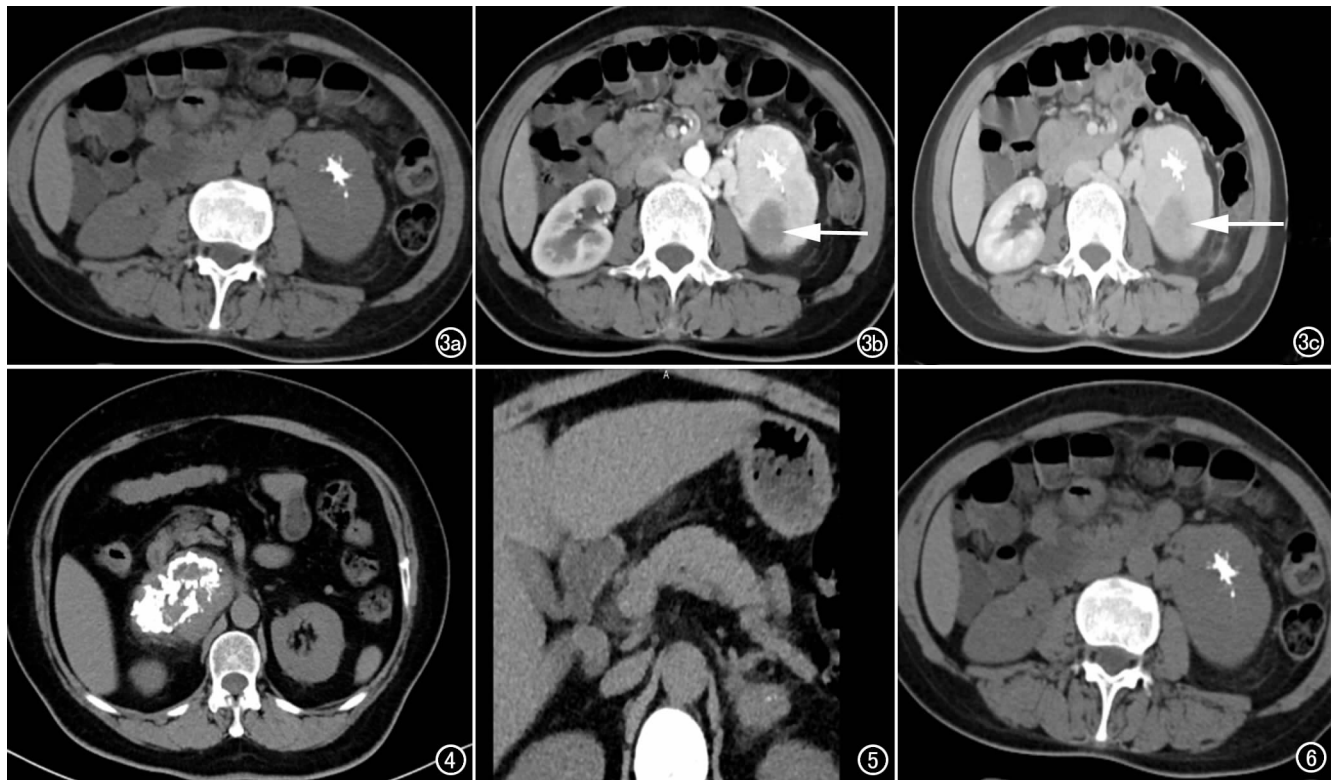


图 3 a) CT 平扫示左侧腹膜后(左肾前方)占位, 其内见星芒状钙化影; b) CT 增强动脉期示病灶内见片状低密度影(箭); c) CT 增强静脉期示病灶内低密度影呈延迟强化(箭)。图 4 右侧腹膜后(右肾前方)占位, 其内见分支状、簇状钙化影。图 5 左侧腹膜后(左肾前方、肾上腺下方)占位, 其内见点状钙化。图 6 左侧腹膜后(左肾前方)占位, 病灶中央见星芒状钙化。

病理证实钙化组织主要位于血管透明变性部位,反映了病灶内血管壁的退变并钙质的沉积,尽管其他肿瘤如腹膜后恶性纤维组织细胞瘤、平滑肌瘤、神经源性肿瘤均可见钙化,但很少有报道呈放射状、树枝状及星芒状钙化,因此树枝状、放射状或星芒状钙化被认为是 CD 的特征性表现^[6,7]。③动脉期病灶明显强化,门静脉期和延迟期呈持续强化,呈早进晚出的强化方式,此型强化特点病理基础是由于瘤体内大量明显小血管增生,淋巴窦消失和透明血管穿过外套层进入生发中心形成丰富血管网^[8,9]。④病灶周围出现卫星灶,“卫星”结节强化方式与肿块强化方式一致,多因滋养血管及周边反应性增生的小淋巴结所构^[10]。⑤研究认为病灶内部会出现裂隙状低密度影,但并非坏死,且认为该特点也是诊断 Castleman 病的重要征象之一,裂隙样低密度灶可能为增生的小血管透明样变和纤维化,瘤灶内裂隙状、条片状低密度影可出现延迟强化^[11],也有认为病灶内低密度区是由于血管内皮细胞过度增生而使血管腔狭窄闭塞,对比剂不能进入所致^[12]。浆细胞型 CD 少见,多数认为其影像学表现无特异性,浆细胞型多见于 50~60 岁,常有多部位淋巴结受累,为多中心型,全身症状往往较重,可有发热、贫血、消瘦、肝脾肿大等表现,且浆细胞型有继发恶性淋巴瘤可能,且可伴有肺内病变,肺内病变常表现为肺内磨玻璃样病灶及肺气肿影,小叶间隔增厚,远端支气管血管束增厚及散在胸膜下结节,此外还可伴发脾脏的增大^[13]。

Castleman 病有时在影像学上缺乏一定的特异性,因此常会被误诊为其他肿瘤,如发生在纵隔的 Castleman 病需要与神经源性肿瘤、淋巴瘤以及胸腺瘤进行鉴别。淋巴瘤常融合成团块状,并包埋周围的大血管,增强检查呈轻中度不均匀强化,其强化程度明显弱于 Castleman 病强化。胸腺瘤增强呈轻中度强化,其中侵袭性胸腺瘤易出血囊变和钙化,而钙化多表现为边缘蛋壳样钙化,这与 Castleman 病的钙化特点有所不同^[14]。神经源性肿瘤常沿神经根方向走形,可伴椎间孔扩大,由于爱发生囊变、出血和坏死,增强检查常表现为不均匀强化,而 Castleman 病囊变、坏死少见^[15,16],此外发生在腹部的 Castleman 病还需与其他富血供肉瘤进行鉴别,如平滑肌肉瘤,其体积常较大,坏死常见,增强检查多呈进行性延迟强化、明显强化,CT 平扫呈较高密度^[17],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。发生在胰头旁的 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,典型者呈“双管征”、体尾部实质萎缩,胰管轻度扩张^[18]。

总之, Castleman 病的诊断在影像学上存在一定困难,特别是影像学表现不典型时很难与其他肿瘤鉴

别开来,确诊依靠术后病理及免疫组化。但是当发现沿淋巴结区域走形的单一软组织肿块,且内部出现典型的分支状、星芒状钙化,病灶周围有血管影及卫星灶伴行,增强检查呈动静脉期明显、持续性强化时,应该考虑到该病的可能。

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] Bracale U, Pacelli F, Milone M, et al. Laparoscopic treatment of abdominal unicentric castleman's disease: a case report and literature review[J]. BMC Surgery, 2017, 17(1):381-388.
- [3] Delaney SW, Shengmei Z, Dennis M. Castleman's disease presenting as a parotid mass in the pediatric population: a report of 2 cases[J]. Case Reports in Otolaryngology, 2015, 2015(1278):1-4.
- [4] Xie Y, Zhao Y, Ji ZG, et al. Castleman's disease: a rare mass in the pararenal retroperitoneum that mimics other tumors[J]. Chin Med, 2017, 130(17):2126-2167.
- [5] Rajabiani A, Abdollahi A, Farahani Z. Asymptomatic isolated retroperitoneal castleman's disease: a case report[J]. Iranian J Medical Sciences, 2015, 40(5):469-472.
- [6] Sato, Atsushi. Castleman's disease in the pelvic retroperitoneum: A case report and review of the Japanese literature[J]. International J Surgery Case Reports, 2013, 4(1):19-22.
- [7] 郑伟, 刘云, 何闯, 等. 腹膜后 Castleman's disease CT 表现特征初步探讨[J]. 四川医学, 2016, 37(1):100-103.
- [8] 周玲, 李军, 王江涛, 等. 局灶性透明血管型 Castleman 病的影像学表现与病理特点[J]. 医学影像学杂志, 2018, 28(9):1493-1496.
- [9] 包婕, 徐耀, 王希明, 等. CT 增强扫描在鉴别 Castleman 病病理类型中价值的研究[J]. 临床放射学杂志, 2017, 36(3):374-376.
- [10] 聂丹, 郭亮, 吴玉锦. 局灶性 Castleman 病的 CT 诊断与鉴别诊断[J]. 医学影像学, 2017, 27(9):1705-1708.
- [11] 闫明辉, 矫亮红, 松涛. 后腹膜局限性巨淋巴细胞增生症 5 例临床及影像分析[J]. 现代实用医学, 2017(5):33-35.
- [12] 段世菲, 刘吉华, 陈静静, 等. 腹盆部局限性透明血管型 Castleman 病的影像学表现[J]. 实用放射学杂志, 2016, 32(6):884-887.
- [13] 赵爽, 万影, 黄子星, 等. 多中心型 Castleman 病的 CT 表现特征及其病理学基础[J]. 放射学实践, 2018, 33(3):299-303.
- [14] 彭波, 刘姝岑, 侯健, 等. 纵隔局限型透明血管型 Castleman 病的 CT 诊断和鉴别诊断[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2017, 15(3):340-342.
- [15] 张宗权, 赵新湘, 刘文军, 等. Castleman 病 CT 影像特征[J]. 昆明医科大学学报, 2017, 38(4):58-62.
- [16] 丁重阳, 李天女. 局限性 Castleman 病的影像学表现[J]. 中国临床医学影像杂志, 2014, 25(7):515-518.
- [17] 杨亮, 桑节峰. Castleman 病的影像学诊断与鉴别诊断[J]. 现代医用影像学, 2016, 25(6):1018-1021.
- [18] 李丹燕, 朱斌, 祝因苏, 等. 胸腹部局灶型巨淋巴结增生症影像学表现[J]. 放射学实践, 2013, 28(9):955-959.

(收稿日期:2019-04-13 修回日期:2019-03-12)