

儿童腹股沟 Castleman 病一例

姚静, 彭雪华, 邵剑波

【关键词】 Castleman 病; 儿童; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R551.2; R814.42 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2022)01-0134-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2022.01.026

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患儿,女,2岁。因发现“左侧腹股沟区肿物2月”入院。专科检查:腹部平坦,全腹无压痛、反跳痛,腹股沟区可扪及多个 $2\text{ cm} \times 1\text{ cm} \times 1\text{ cm}$ 包块,活动性可,边界清。腹股沟B超:左侧腹股沟部可见多枚椭圆形低回声区,其中较大一个大小为 $2.0\text{ cm} \times 0.9\text{ cm}$,边界尚清晰,部分相互融合。彩色多普勒超声:上述低回声区内可见血流信号。右侧腹股沟区未见肿大淋巴结。腹股沟CT平扫+增强:左侧腹股沟区见多发类圆形软组织密度肿块影,密度均匀,部分融合,CT值约42 HU,最大者 $15\text{ mm} \times 12\text{ mm}$,肿块内未见囊变及钙化(图1)。增强扫描示肿块呈明显均匀强化,动脉期CT值约61 HU,静脉期CT值约117 HU,延迟期CT值约98 HU,病灶周边可见迂曲的微小血管(图2~4);冠状面图像上可见多发肿大的类圆形软组织肿块部分融合,强化程度同邻近大血管(图5)。右侧腹股沟未见明显异常。患儿经积极抗感染对症治疗后,腹股沟淋巴结大小无明显改变,在排除手术禁忌证后,拟行腹股沟淋巴结活检术,明确诊断。术后病理:浅灰褐色不整形组织一堆,体积 $5.0\text{ cm} \times 4.0\text{ cm} \times 1.5\text{ cm}$ 。镜下可见淋巴滤泡增多,滤泡间区增宽,血管增生明显,滤泡间的血管垂直插入生发中心形成“棒棒糖”样的滤泡。滤泡中膨胀的套区包绕萎缩的生发中心,1个套区内含有2个萎缩的生发中心。小淋巴细胞栅栏样围绕着生发中心呈“同心圆”或“洋葱皮样”结构(图6)。免疫组化结果:CD5(T细胞+),部分套区+),CD20(B细胞+),Pax-5(B细胞+),CD3(T细胞+),CD21(淋巴滤泡网存在),Bcl-2(生发中心-),Cyclin D1(-)。病理诊断为(左腹股沟)淋巴结 Castleman 病。

讨论 Castleman 病(castleman disease, CD)又称巨大淋巴结增生症或血管滤泡性淋巴结增生症,1956年由 Castleman 首次报道并命名^[1]。目前病因

尚不明确,可能与 IL-6 的水平升高,人类疱疹病毒-8(HHV-8)、HIV 感染相关^[2]。而儿童 CD 发病机制的关键可能与先天性免疫功能紊乱有关^[3]。CD 可发生于任何年龄,以 35~55 岁多见^[4],发生于儿童者较为罕见。CD 可发生于存在淋巴结的任何部位,最常见于纵隔(70%),也可见于颈部(15%)、腹部(12%)、腹膜后和腹股沟区等^[5]。儿童胸部较少见,一般好发于颈部及腹部^[6,7]。临床上根据淋巴结肿大部位及器官受累情况,将 CD 分为单中心型(unicentric CD, UCD, 通常仅累及单个淋巴结区域)和多中心型(multicentric CD, MCD, 常累及多个淋巴结区域且伴有全身症状,如发热、盗汗、肝脾肿大等)。儿童中 UCD 约占 73.9%~75.0%,成人约占 20.9%^[8]。病理上 CD 分为 3 种类型:透明血管型(hyaline vascular variant, HV-CD)、浆细胞型(plasma cell variant, PC-CD)和混合型。儿童 UCD 中 HV 型约占 76.5%,成人 UCD 中 HV 型约占 68%^[9],常表现为特发性无症状肿块,通过手术切除等外科治疗,预后较好。MCD 中 PC 型和混合型是成人和儿童的主要病理类型。当 PC-CD 伴明显脾脏增大时,有继发淋巴瘤的可能^[10]。目前 MCD 没有明确的治疗指南,预后往往较 UCD 差。但有研究指出 MCD 患儿预后可能好于成人^[11]。

儿童 CD 的影像学表现与成人类似^[12]。HV-CD 的 CT 平扫多表现为圆形或类圆形的软组织密度肿块影,边界清楚,密度均匀,坏死、囊变及钙化较少见^[6,13]。“分支或树枝样”钙化是其特征性表现^[14]。部分病灶周围可见滋养血管及反应性增生的小淋巴结构成的“卫星灶”。增强扫描的病灶强化程度及方式与病理类型密切相关^[15],HV-CD 可见滤泡间区大量增生微动脉及滋养血管,因此动脉期显著强化,与邻近大血管强化方式基本同步,类似血管样强化较典型^[6],而肿块内细小血管常增厚,发生透明样变性,致血液在微循环停留时间延长,故呈快进慢出型,渐进性强化。PC-CD 病变范围较弥散,影像学表现复杂多样,病理可见滤泡间区大量的浆细胞增生,毛细血管增生较少,因此在动脉期呈轻-中度强化,延迟期持续均匀强化。MRI 检查是 CD 的又一重要的影像学检查手段。MRI

作者单位:430000 武汉,华中科技大学同济医学院附属武汉儿童医院
作者简介:姚静(1993-),女,湖北武汉人,硕士研究生,主要从事儿科影像诊断工作。
通讯作者:邵剑波, E-mail: Shaojb2002@sina.com

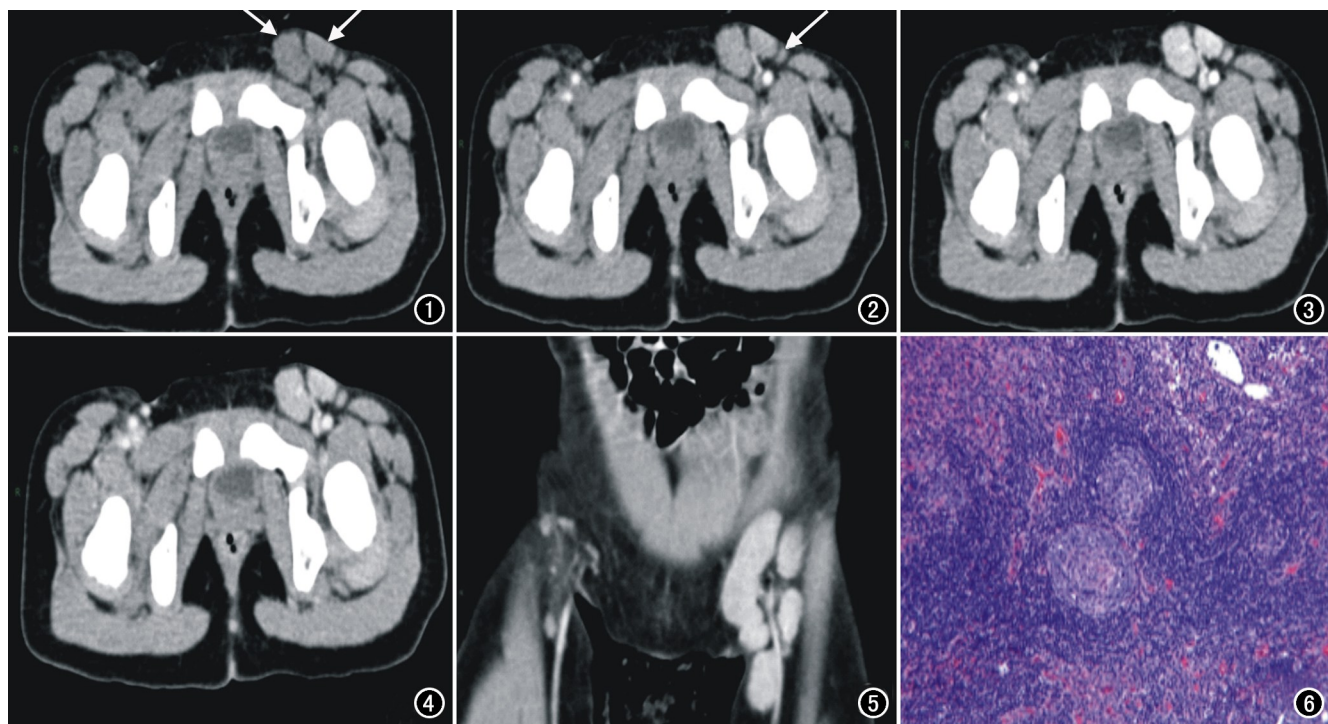


图 1 腹股沟 CT 平扫示左侧腹股沟区多发类圆形软组织密度肿块影,密度均匀,边界清楚,CT 值约 42HU (箭)。图 2 CT 增强扫描动脉期示病灶呈轻度均匀强化,CT 值约 61HU,病灶周围可见“卫星灶”(小淋巴结)(箭)及迂曲的供血动脉。图 3 增强扫描静脉期示病灶进一步明显强化,CT 值约 117HU。图 4 增强扫描延迟期强化程度减低,CT 值约 98HU。图 5 CT 冠状面上可见多发肿大的类圆形软组织肿块部分融合,增强呈显著强化,强化程度同邻近大血管。图 6 镜下示淋巴滤泡增生包绕萎缩的生发中心,滤泡间血管增生明显,小淋巴细胞栅栏样围绕生发中心,呈“洋葱皮”样排列,一个套区内含有两个萎缩的生发中心($\times 200$, HE)。

对软组织的分辨率明显优于 CT,对病灶的中央瘢痕、液化坏死及病变边缘情况的显示有明显优势。MRI 上 CD 多呈境界清楚的软组织肿块影, T_1 WI 呈等或稍低信号, T_2 WI 序列信号较多变,可能与病灶内坏死囊变、纤维化和钙化所占的比例有关,呈等、稍高或高信号,DWI 轻度扩散受限或不受限^[16]。本文报道的一例经病理证实的儿童腹股沟区的 HV-CD,其 CT 表现与上述文献报道基本相似,但此例患儿未出现动脉期显著强化,而是呈轻-中度强化,笔者认为可能与病程短,肿块内增生血管网尚不丰富,儿童注射对比剂的剂量、方式、流率,不同的扫描时间点等有关。

儿科医生如果对 CD 认识不足,容易造成误诊和漏诊,临床多误诊为传染性单核细胞增多症、结核感染或淋巴瘤等。本例儿童 Castleman 病主要需与淋巴瘤相鉴别,淋巴瘤常见临床表现为无痛性淋巴结肿大。儿童淋巴瘤大多表现为高度恶性,瘤体生长迅速,扩散快速而广泛。影像表现为多发的肿大淋巴结,大小不等,可融合成团,肿块较大可呈分叶状,形态欠规则,增强扫描多呈轻中度强化,较大淋巴结中央可伴坏死。仅通过影像学鉴别有时较困难,需结合临床、影像表现

等,确诊仍需依靠病理及免疫组化。

综上所述,虽然儿童 Castleman 病罕见,但当发现沿淋巴结区域走行的边界清楚的软组织肿块,增强后呈类似血管样强化,灶周可见迂曲增粗的血管影、“卫星灶”,应当考虑 Castleman 病的可能。儿童的 Castleman 病预后良好,但早发现、早诊断、早治疗至关重要。

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] Penka I, Kala Z, Zetelová A, et al. Castleman's disease-surgical treatment, case reports[J]. Rozhl Chir, 2016, 95(12): 457-461.
- [3] Borocco C, Ballot-Schmit C, Ackermann O, et al. The French paediatric cohort of Castleman disease: a retrospective report of 23 patients[J]. Orphanet J Rare Dis, 2020, 15(1): 95.
- [4] 张峰煜, 黄东海. 颈部 Castleman 病 5 例临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2019, 25(2): 188-192.
- [5] 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): 38.
- [6] 张云, 何玲, 章均. 儿童 Castleman 病 CT 影像表现[J]. 放射学实

- 践, 2013, 28(10): 1059-1061.
- [7] 尹春红, 朱铭, 董素贞. 儿童 Castleman 病的诊断与鉴别诊断[J]. 中国临床医学影像杂志, 2016, 27(1): 29-31.
- [8] Sopfe J, Endres A, Campbell K, et al. Castleman disease in pediatrics: insights on presentation, treatment, and outcomes from a two-site retrospective cohort study[J]. Pediatr Blood Cancer, 2019, 66(5): e27613.
- [9] Oksenhendler E, Boutboul D, Fajgenbaum D, et al. The full spectrum of Castleman disease: 273 patients studied over 20 years[J]. Br J Haematol, 2018, 180(2): 206-216.
- [10] 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.
- [11] 李卓, 肖娟, 宋红梅, 等. 儿童 Castleman 病 9 例临床分析[J]. 中国循证儿科杂志, 2013, 8(4): 295-299.
- [12] Véleza CHG, Becerra IB, Garcia CB, et al. Fine needle aspiration cytology of Castleman disease, plasma cell type. A report of three cases[J]. Rev Esp Pathol, 2014, 47(2): 110-113.
- [13] 陈文萍, 陈玲, 王翰, 等. 全身不同部位 Castleman 病增强 CT 表现及临床病理特点[J]. 医学影像学杂志, 2019, 29(3): 445-447.
- [14] 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(4): 354-356.
- [15] 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.
- [16] 杨泽锋, 钟建平, 张盛箭, 等. 腹部巨淋巴结增生症的 CT 及 MRI 表现[J]. 中国医学计算机成像杂志, 2018, 24(6): 490-494.

(收稿日期: 2020-11-16 修回日期: 2021-01-04)

《放射学实践》杂志微信公众平台开通啦!

遵照同行评议、价值导向、等效应用原则, 国内各大学会、协会、组织机构通过科技工作者推荐、专家评议、结果公示等规定程序, 《放射学实践》杂志入选中国科协发布 10 大领域《我国高质量科技期刊分级目录》业内认可的较高水平期刊。《放射学实践》杂志入选 2020 年版北京大学和北京高校图书馆期刊工作研究会共同主持的国家社会科学基金项目“学术期刊评价及文献计量学研究”研究成果——《中国核心期刊要目总览》。

《放射学实践》杂志微信公众平台立足于准确地传递医学影像领域的最新信息, 致力于关注医学影像领域的广大人士服务。欢迎大家通过微信平台, 以文字、图片、音频和视频等形式与我们互动, 分享交流最新的医学影像资讯。您还可以通过微信平台免费阅读及搜索本刊所有发表过的论文, 投稿作者可以查询稿件状态等。

您可以通过以下方式关注《放射学实践》杂志微信公众平台:

1. 打开微信, 通过“添加朋友”, 在搜索栏里直接输入“放射学实践”进行搜索。
2. 在“查找微信公众号”栏里输入“放射学实践”即可找到微信公众号, 点击“关注”, 添加到通讯录。
3. 打开微信, 点击“扫一扫”, 手机镜头对准下面的二维码, 扫出后点击关注即可。



关注有惊喜!