

• 影像医学 •

文章编号: 1002 - 0217(2018) 01 - 0057 - 03

Castleman 病的 CT 特征性表现与病理对照

徐静雅, 翟建, 马培旗, 张虎

(皖南医学院第一附属医院 弋矶山医院 影像中心, 安徽 芜湖 241001)

【摘要】目的: 提高对 Castleman 病(CD) CT 表现的认识。**方法:** 回顾性分析弋矶山医院 2014 年 11 月 ~ 2016 年 12 月经手术、病理证实为 CD 的 12 例 CT 表现特征。**结果:** 面颈部 5 例、胸部 3 例、腹部 3 例、多发 1 例。临床分型: 11 例局限型, 1 例多中心型。病理分型: 10 例透明血管型, 2 例浆细胞型。12 例 CT 平扫为较均匀软组织密度影, 其内伴有分支状钙化者 3 例(病理均为透明血管型); 12 例中有 10 例行增强扫描, 且增强后净增 CT 值增加 40 HU 者 8 例(透明血管型 7 例、浆细胞型 1 例), 20 ~ 40 HU 者 2 例(透明血管型 1 例、浆细胞型 1 例), 且 10 例延迟期强化程度均减退不明显; 增强扫描周围可有点条状强化血管影者 5 例(透明血管型 4 例、浆细胞型 1 例); 病灶内见条状或裂隙样低密度、且低密度延迟期强化 2 例(透明血管型 1 例、浆细胞型 1 例)。**结论:** CD 具有典型 CT 表现时, 术前能够明确诊断及病理分型。

【关键词】Castleman 病; CT; 病理

【中图分类号】R 814. 42; R 551. 2 **【文献标志码】**A

【DOI】10. 3969/j. issn. 1002-0217. 2018. 01. 018

Castleman disease: CT characteristics and pathological findings

XU Jingya, ZHAI Jian, MA Peiqi, ZHANG Hu

Department of Radiology, The First Affiliated Hospital of Wannan Medical College, Wuhu 241001, China

【Abstract】Objective: To improve the understanding of computed tomography(CT) findings of Castleman disease. **Methods:** CT features were reviewed in 12 cases of Castleman disease surgically treated and pathologically confirmed in our hospital between November 2014 and December 2016. **Results:** The disease was located in maxillofacial region in 5 cases, in chest in 3, in abdomen in 3, and multiple involvement in 1. By clinical typing, 11 cases were focal type, and 1 was multicentric type. Histologically, 10 cases were hyaline-vascular type, and 2 plasma cell type. Plain CT scans showed single homogeneous soft tissue density in 12 cases, demonstrating typical arborizing calcification in 3 cases(All were hyaline vascular type). Ten of the 12 cases underwent contrast-enhanced CT scan, and the enhancement indicated increase of CT value to 40 HU in 8 cases (hyaline vascular type in 7 cases and plasma cell type in 1), and to between 20 and 40 HU in 2 cases(hyaline vascular type and plasma cell type in 1 case). However, washout in the delayed phase was not typical in enhancement in the 10 cases. Enhanced scan showed stripy vessels around the lesions in 5 cases(hyaline vascular type in 4 cases and plasma cell type in 1 cases). In the arterial phase, the lesion demonstrated strip or fissure-like low density with enhancement in the delayed phase in 3 cases(hyaline vascular type in 2 cases and plasma cell type in 1 case). **Conclusion:** Castleman disease has typical CT features, suggesting that CT examination can be definite diagnosis and pathological typing for this entity before operation.

【Key words】 Castleman disease; computed tomography; pathology

Castleman 病(Castleman disease, CD) 是一种少见的慢性淋巴组织增生性疾病, 又称巨淋巴结增生症或血管滤泡性淋巴组织增生, 1956 年由 Castleman 首先报道并命名。尽管近些年国内外对其报道有增多趋势, 但因其缺乏典型临床及影像特点, 误诊率仍很高。本研究回顾分析 12 例经手术病理证实为 CD 的 CT 特征并与病理对照, 以期增加对本病的认识、提高诊断水平。

1 资料和方法

1.1 一般资料 收集我院 2014 年 11 月 ~ 2016 年 12 月经手术、病理证实为 CD 者 12 例, 女 5 例, 男 7 例。年龄 24 ~ 76 岁, 平均(43 ± 17. 8) 岁。术前均行 CT 检查, 其中 10 例行增强 CT 检查。

1.2 检查方法 除 2 例行 CT 平扫外, 其余均行 CT 平扫 + 增强检查(动脉期、静脉期及延迟期)。CT 机: 飞利浦 64 排螺旋 CT 机。管电压: 120 kV, 管电流: 297 mA, 层厚: 5 mm, DFOV: 37. 5 cm × 37. 5 cm。

收稿日期: 2017-06-12

作者简介: 徐静雅(1991-), 女, 2015 级硕士研究生, (电话) 18255324196, (电子信箱) 978676750@qq. com;

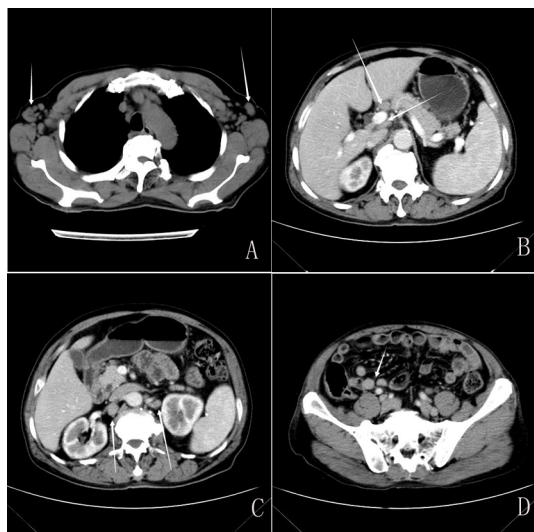
翟建, 男, 主任医师, 副教授, 硕士生导师, (电子信箱) yjszhai@126. com, 通信作者。

造影剂为碘化醇 1.5 mL/kg,注射速度 2.5 mL/s。

2 结果

2.1 临床特征 5 例颈部患者中 4 例因无痛性包块就诊,1 例为包块伴压痛;3 例胸部患者及 1 例多中心型患者为体检发现异常,3 例腹部患者均为腹部不适就诊发现。12 例实验室检查均无特殊发现。

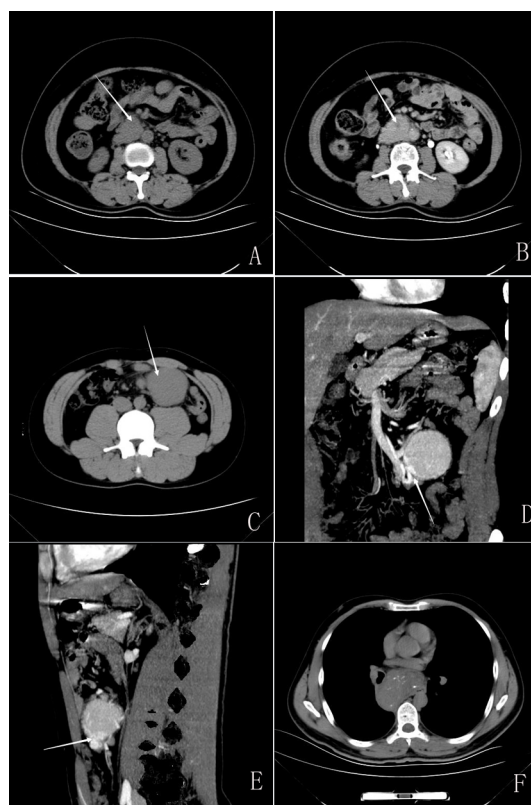
2.2 CT 表现 面颈部 5 例(颌下区 1 例,腮腺区 1 例,颈部 3 例)、胸部 3 例(纵隔 2 例,肺门 1 例)、腹部 3 例(腹膜后 3 例)、多发 1 例(如图 1),共 12 例。其中 11 例表现为类圆形,境界清楚,1 例表现为不规则形、局部与腔静脉分界不清;病灶最大约 7.4 cm×4.1cm,最小约 1.5 cm×1.0 cm。CT 平扫均表现为较均匀软组织密度,CT 值范围:35~54 HU,其中 3 例病灶内伴有分支状或簇状钙化。12 例中有 10 例行增强扫描,增强后三期 CT 值范围分别为:57~130 HU;95~160 HU;73~102 HU,强化程度根据增强较平扫净增 CT 值分为:明显强化(>40 HU),中度强化(20~40 HU),轻度强化(<20 HU)。其中明显强化者 8 例,中度强化者 2 例;增强病灶周围见点条状血管影 5 例;增强动脉期可见条状或裂隙样低密度、且低密度延迟期强化 3 例(见图 2)。



患者,男,72 岁。A:平扫;B~D:可见腋窝、肝门区、腹膜后、右侧髂血管旁多发结节状软组织密度影,境界清楚,增强明显强化。

图 1 多中心型 CD 影像学资料

2.3 病理结果 透明血管型 10 例,其病理表现为淋巴滤泡间可见大量毛细血管增生,部分见透明血管变性,另有数量不等的淋巴细胞、浆细胞、嗜酸性白细胞等存在于增生的毛细血管间。浆细胞型 2 例,其病理表现是滤泡生发中心稍增大,滤泡间可见大量浆细胞浸润,但无明显毛细血管增生。



A、B:男,56 岁。腹膜后腹主动脉右旁见团状软组织密度影,其内可见小斑片状稍低密度影(如图箭头所示);延迟期病灶内低密度影可见强化,范围缩小。C~E:男,26 岁。左腹部类圆形软组织密度影,密度均匀(如图箭头所示),增强明显强化,程度类似临近腹主动脉,边缘可见小血管影(如图箭头所示)伸入。F:男,36 岁。右肺门旁类圆形软组织密度影,其内可见簇状钙化影。

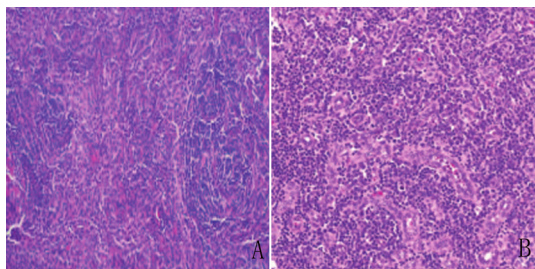
图 2 浆细胞型 CD 影像学资料

3 讨论

CD 具体发病机制至今仍不明确,有研究^[1]认为 CD 与病毒感染和自身免疫调节障碍有关,尤其是人疱疹病毒 8(HHV-8)感染及体内白介素-6(IL-6)的过度产生^[2-4]。

CD 病理分三型:透明血管型、浆细胞型及混合型。临床分两型:局限型、多中心型。①透明血管型:此型最常见,约占 90%,本组病例透明血管型占 83.33%,与文献报道基本一致。女性多见,男女之比约 1:4,本组病例男女比约 6:4,与文献有所出入,可能是因为病例数较少所致。多为局限型,一般表现为无明显临床症状的孤立肿大淋巴结,切除后一般不易复发,预后较好。其病理表现为滤泡内和滤泡间淋巴组织增生,且淋巴滤泡生发中心小,滤泡中心含大量增生的毛细血管、部分透明变性(图 3A)。②浆细胞型:较少见,约占 3%~10%,多为多中心型^[5-6],女性多于男性,男女之比约 1:2,本组病例中男女各 1 例。其病理表现为淋巴滤泡生发中

心正常或增大,可见大量成片浆细胞浸润于滤泡间,但没有明显的毛细血管增生(图3B)。此类一般为多发淋巴结肿大,常伴有贫血、消瘦、乏力等全身症状,且易累及多脏器,病变进行性加重,预后较差。
③混合型:介于两者之间。本组中无此病理类型,可能与病例数较少有关。



A: 透明血管型,可见滤泡内和滤泡间淋巴组织增生,滤泡间大量淋巴组织包绕血管周围,滤泡中心大量透明变性毛细血管(HE, × 100); B: 浆细胞型,可见大量浆细胞弥漫浸润,少量透明变性的增生血管,滤泡数量增多(HE, × 100)。

图3 透明血管型CD和浆细胞型CD病理图

该病可发生于全身任何部位^[7],文献报道发病常见部位为胸部纵隔、颈部、腹部。本组12例中发生于颈部最多,为5例,胸部3例,腹部3例,1例为多发。笔者回顾性分析上述12例CT表现,总结概括如下几个特征:①单发软组织密度影,境界清楚,密度相对较均匀,增强明显较均匀强化,类似动脉样强化,且静脉期进一步强化,延迟期强化程度减退不明显,部分病灶外周可见点、条状小血管影(图2C~E),这与病灶滤泡间大量增生的毛细血管,且周围有滋养血管密切相关,此征象为CD最为特征的影像学表现^[8]。有研究报道^[9]透明血管型动脉期强化程度大于浆细胞型,系透明血管型在病理成分有大量透明变性毛细血管增生。本组行增强扫描的10例中,动脉期明显强化者8例,中度强化者2例;静脉期10例均进一步强化,而延迟期强化程度略减退,但仍明显高于平扫密度。1例浆细胞型动脉期强化程度达95 HU,高于透明血管型,与文献报道不同,可能此浆细胞型内含有较丰富的毛细血管增生,由于病例数较少,需进一步统计观察。本组病例中仅有1例多中心型,表现为腋窝、肝门区、腹膜后及髂血管旁多发结节状软组织密度影,境界尚清楚,增强呈明显强化;此类病例需今后进一步观察总结。
②部分病灶内可见裂隙样低密度灶,文献报道^[7]该低密度灶并非坏死组织,系瘤体有极为丰富的血供,几乎不发生坏死、囊变,可能为胶冻状物质,也有人认为与病灶内增生的小血管透明样变性和纤维化有关。本组病例中有3例可见裂隙状低密度影,且延

迟期低密度影可见强化(图2A~B),因此笔者更倾向认为瘤灶内低密度影与增生的小血管透明样变性或纤维化有关。
③钙化。文献报道^[10]CD瘤灶发生钙化少见,钙化发生率为5%~20.8%,典型钙化为瘤灶中央见簇状或分支状钙化。本组病例中钙化者占25%,且均为透明血管型。此征象可能是本病的重要特征之一^[8](图2F),研究表明钙化是因为增生毛细血管壁增厚,且伴有变性等退变,钙质沿着退变的小血管壁沉积形成。近年来也有研究^[8]表明浆细胞型瘤灶内出现钙化,可能为少量的毛细血管变性、钙化所致,但报道病例很少,因此可认为其缺乏特征性。本组2例浆细胞型未见钙化。

本研究表明CD的CT表现与临床病理分型关系密切。典型透明血管型多数能明确诊断,单发包块,密度均匀,境界清楚,且增强明显强化,类似动脉样强化,多提示本病的可能,对于内含分支或簇状钙化,或不均低密度区、且延迟强化者,可进一步确定及鉴别诊断,因此对于怀疑CD行延迟扫描对鉴别诊断意义较大。而部分浆细胞型或强化程度不明显者诊断较困难,需要密切结合典型临床病史。

【参考文献】

- [1] KANNO T, SATO Y, NAKAMURA T, et al. Genotypic and clinicopathological characterization of Kaposi's sarcoma-associated herpesvirus infection in Japan [J]. J Med Virol, 2010, 82: 400 - 406.
- [2] 冉鹏程, 单明, 孙博, 等. Castleman's病的CT、MRI表现[J]. 中国临床医学影像杂志, 2012, 23(6): 444 - 446.
- [3] 兰文杰, 郝威. 巨淋巴结增生症的CT诊断[J]. 实用医学影像杂志, 2013, 14(5): 368 - 369.
- [4] TALAT N, SCHULTE KM. Castleman's disease: systematic analysis of 416 patients from the literature [J]. Oncologist, 2011, 16(9): 1316 - 1324.
- [5] 刘触灵, 旷连勤. 4例巨淋巴结增生症患者的影像学表现及文献复习[J]. 重庆医学, 2014, 43(11): 1365 - 1368.
- [6] 那加, 柳萍, 王仁贵, 等. Castleman病的临床病理观察[J]. 中华病理学杂志, 2013, 32(6): 521 - 522.
- [7] 刁德昌, 彭俊生, 周李, 等. 局灶性Castleman病的临床特点及治疗[J]. 中华普通外科杂志, 2011, 26(4): 309 - 311.
- [8] LINKHORN H, VAN DERMEER G, GRUBER M, et al. Castleman's disease: An unusually young presentation resulting in delayed diagnosis of a neck mass [J]. International journal of pediatric otorhinolaryngology, 2016, 86: 90 - 92.
- [9] 包婕, 徐耀, 胡春洪, 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] 刘艳玲, 武淮昌, 张东臣, 等. 腹部局灶型Castleman病的CT表现与病理分析[J]. 医学影像学杂志, 2015, 25(8): 1394 - 1396.