



· 论 著 ·

腹部局限型Castleman病的超声表现分析

王 群^{1,2}, 黄备建^{1,2}, 陆蓓蕾^{1,2}, 李翠仙^{1,2}, 徐亚丹^{1,2}, 袁 伟³, 王文平^{1,2}

1. 复旦大学附属中山医院超声科, 上海 200032 ;
2. 上海市影像医学研究所, 上海 200032 ;
3. 复旦大学附属中山医院病理科, 上海 200032

[摘要] 目的: 分析腹部局限型Castleman病(Castleman's disease, CD)的超声声像图特征, 以期提高对该病的认识及术前诊断准确率。方法: 选择2011年7月—2019年11月于复旦大学附属中山医院行超声检查并经病理学检查确诊为腹部局限型CD的25例患者, 其中有3例患者行超声造影(contrast-enhanced ultrasound, CEUS), 分析总结其常规灰阶超声及CEUS声像图表现。结果: 本组共有25例患者, 其中透明血管型17例, 浆细胞型7例, 混合型1例。病灶为低回声19例, 边界清晰23例, 形态规则17例, 回声欠均匀或不均匀20例。病灶内部有点状及细线状高回声11例, 内部有钙化灶13例, 其中6例为粗大线状钙化灶, 内部有点状、细线状高回声及钙化灶有4例; 16例有丰富彩色血流, 其中有5例测及淋巴门样血流。3例病灶CEUS相同点为增强早期造影剂均快速进入肿块内部, 3例病灶达峰时表现各不相同, 延迟期有2例病灶呈低回声, 1例呈稍高回声伴中央小片状始终未增强区。结论: 腹部局限型CD常规灰阶超声多表现为回声欠均匀或不均匀、低回声、血供丰富的肿块, 肿块内出现点状、细线状高回声或钙化灶, 尤其为粗大线状钙化灶和淋巴门样血供为相对特异的超声声像图特征。

[关键词] 巨淋巴结增生; 超声; 超声造影

DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2020.02.014

中图分类号: R730.41; R445.1 文献标志码: A 文章编号: 2096-6210(2020)02-0155-06

Analysis of ultrasound characteristics of abdominal localized Castleman's disease WANG Qun¹, HUANG Beijian^{1,2}, LU Beilei^{1,2}, LI Cuixian^{1,2}, XU Yadan^{1,2}, YUAN Wei³, WANG Wenping^{1,2} (1. Department of Ultrasound, Zhongshan Hospital of Fudan University, Shanghai 200032, China; 2. Shanghai Institute of Medical Imaging, Shanghai 200032, China; 3. Department of Pathology, Zhongshan Hospital of Fudan University, Shanghai 200032, China)

Correspondence to: HUANG Beijian E-mail: huang.beijian@zs-hospital.sh.cn

[Abstract] **Objective:** To analyze the ultrasound images characteristics of the abdominal localized Castleman's disease and improve the recognition and preoperative diagnosis accuracy of this disease. **Methods:** From Jul. 2011 to Nov. 2019, the ultrasonic images of 25 patients with abdominal localized Castleman's disease confirmed by pathological diagnosis, including 3 cases with contrast-enhanced ultrasound (CEUS) were retrospectively evaluated. Tumor characteristics on both gray-scale ultrasound and CEUS were further summarized. **Results:** There are 25 patients in this group, including 17 cases of clear blood vessel type, 7 cases of plasma cell type and 1 case of mixed type. There were 19 cases with low echo, 23 cases with clear boundary, 17 cases with regular shape, and 20 cases with heterogeneous echo on gray-scale ultrasound. There were 11 cases with point and thin line hyperechoic, 13 cases with calcification which including 6 of them were thick line calcification, and 4 cases with both point, thin line hyperechoic and calcification. On color doppler flow imaging (CDFI), rich blood flow was detected in 16 lesions, among which 5 lesions with lymph node portal-like blood supply. On CEUS, all 3 cases showed a fast wash-in pattern in arterial phase. Tumor enhancement degree at peak time was varied. Two lesions in the delay period showed hypoechoic, while the other one showed slightly hyperechoic with a small unenhanced area in the center. **Conclusion:** The gray-scale ultrasound features of abdominal localized Castleman disease are of heterogeneous hypoecho and abundant blood supply. Point or thin linear hyperechoic septa, calcification especially thick linear calcification and lymph node portal-like blood supply are relatively specific ultrasonic features of this disease.

[Key words] Giant lymph node hyperplasia; Ultrasound; Contrast-enhanced ultrasound

基金项目: 上海市临床重点专科项目 (shslczdk03501)

通信作者: 黄备建 E-mail: huang.beijian@zs-hospital.sh.cn

Castleman病 (Castleman's disease, CD) 又称巨淋巴结增生, 为一种罕见的、原因不明的、以肿大淋巴结为特点的介于良恶性之间的不典型淋巴组织增生性疾病, 由Castleman于1956年首先报道, 并以其名字命名^[1]。CD按临床类型分为局限型CD (local Castleman's disease, LCD) 及多中心型CD (multiple Castleman's disease, MCD)。国内外对腹部LCD的CT及磁共振成像 (magnetic resonance imaging, MRI) 报道相对较多, 而关于其超声声像图表现特征报道少见。按照Frizzera^[2]制定的CD的诊断标准, 本研究收集了25例经复旦大学附属中山医院病理科明确诊断为腹部LCD的患者, 分析其超声声像图特点, 以期提高对该病的认识和术前诊断准确率。

1 资料和方法

1.1 研究对象

分析总结2011年7月—2019年11月于复旦大学附属中山医院病理科行超声检查并经病理学确诊为腹部LCD的25例患者的超声声像图资料, 其中3例患者行超声造影 (contrast-enhanced ultrasound, CEUS)。男性12例, 女性13例; 年龄19~81岁, 平均年龄 (44.6 ± 14.8) 岁。就诊原因分别为体检发现14例, 腹痛、腰背痛、外伤各2例, 上腹部饱胀、上腹部触及肿块、血尿、四肢瘀斑、双下肢水肿各1例。

1.2 仪器与方法

采用美国GE公司的LOGIQ E9、荷兰Philips公司的EPIQ7、意大利Esaote公司的MyLab Twice等彩色多普勒超声诊断仪, 探头频率为3.5~5.0 MHz, 均配有实时灰阶谐波CEUS软件。检查时取仰卧位或左右侧卧位, 先用常规灰阶超声多切面详细观察肿块的声像图特征, 包括位置、回声、大小、边界、形态和内部结构等, 再用彩色多普勒血流显像 (color Doppler flow imaging, CDFI) 观察肿块的血流分布情况, 并用频谱多普勒超声检测肿块的阻力指数 (resistant index, RI)。采用意大利Bracco公司生产的声诺维 (SonoVue), 使用前注入5 mL 0.9%的NaCl溶

液振荡摇匀, 造影时每次抽取2.0 mL, 经前臂肘静脉呈弹丸式注射, 然后迅速注入5 mL 0.9%的NaCl溶液冲管。采用低声压扫查, 机械指数 <0.1 。CEUS时选择病灶的合适切面进行并记录全过程, 然后在造影模式下观察CEUS表现, 包括开始增强时间、达峰时间、开始减退时间、增强方式、峰值期表现及延迟期表现等。本研究行CEUS的3个病灶均位于腹部, 缺乏相应的参照物, 故选择距离其较近的脏器作为参照, 1例以肝脏作为参照物, 2例以肾脏作为参照物。根据造影剂到达、退出病灶与肝肾实质的时间, 分别将病灶早于肝肾实质增强设定为快速增强, 与肝肾实质同时增强设定为同步增强, 晚于肝肾实质增强设定为缓慢增强, 与肝肾实质同时减退设定为同步减退, 快于肝肾实质减退设定为快速减退, 慢于肝肾实质减退定为缓慢减退, 达峰值时病灶的强化程度高于、等于、低于肝肾实质分别称之为高回声、等回声、低回声。

1.3 统计学处理

本组中数据处理采用SPSS 20.0统计学软件, 计量资料采用 $\bar{x} \pm s$ 进行统计描述, 计数资料采用率和百分比进行统计描述。

2 结 果

2.1 常规超声

本组中的25例LCD肿块最大径线18~110 mm, 平均 (61.9 ± 24.1) mm; 病灶边界清晰23例 (92%), 欠清1例 (4%), 不清1例 (4%); 17例形态规则 (68%), 5例欠规则 (20%), 3例不规则 (12%); 19病灶表现为低回声 (76%), 5例为混合回声 (20%), 1例为高低不均质回声 (4%); 回声均匀5例 (20%), 欠均匀8例 (32%), 不均匀12例 (48%); 内部有点状及细线状高回声11例 (44%) (图1A), 内部有钙化灶13例 (52%) (图1B), 内部有囊性区6例 (24%), 同时伴有点状、细线状高回声及钙化灶的有4例 (16%), 同时有钙化灶及囊性区有5例 (20%) (图1C); 16例病灶内部及 (或) 周边有丰富线

状彩色血流（64%），其中有5例测及粗大血管自肿块边缘切迹处进入内部并分支（图1D），类似淋巴门样血流，2例内部有少量短线状彩色血流（8%），1例周边有少量点状彩色血流（4%），6例无明显彩色血流（24%）；11例病灶内测及RI，RI<0.6有7例，RI>0.6有4例。

2.2 CEUS

3例患者的CEUS表现见表1，这三个病灶的

CEUS表现相同点为增强早期造影剂均快速进入肿块内部，其中1例病灶中央有小片状始终未增强区（图2）。

2.3 病理学检查

本研究患者中有24例病灶位于腹膜后，1例位于肾盂，其中透明血管型17例（68%，图3A），浆细胞型7例（28%，图3B），混合型1例（4%，图3C）。

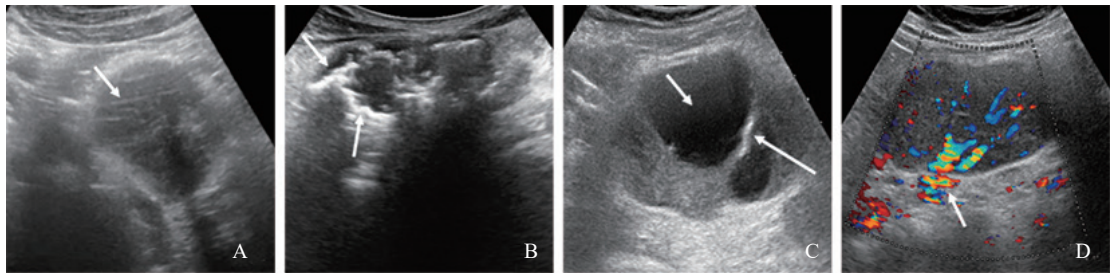


图1 典型病例1~4的超声声像图及CDFI表现

A: 患者，男性，24岁，腹膜后左肾内侧脊柱左前方低回声团块，内见细线状高回声（箭头所示）；B: 患者，男性，62岁，腹膜后低回声团块，内见多发粗大线状钙化灶（箭头所示），部分后方伴声影；C: 患者，女性，53岁，腹膜后混合回声团块，内见大片无回声区（短箭头所示）及线状钙化灶（长箭头所示）；D: 患者，女性，42岁，腹膜后低回声团块，粗大血管自肿块边缘切迹处进入内部并分支（箭头所示），类似淋巴门样血流。

表1 CEUS表现特征

序号	回声	位置	病理学分型	开始增强时间/s	达峰时间/s	开始减退时间/s	峰值期表现	增强方式	延迟期回声
1	低	第二肝门旁	浆细胞型	28	35	41	始终低	快进慢退	低
2	高，中央见弱回声区	左肾内前方	透明血管型	12	21	26	不均匀强化	快进快退	低
3	低	右肾内前方	透明血管型	15	26	-	始终高	快进慢退	稍高，中央少许始终未增强区

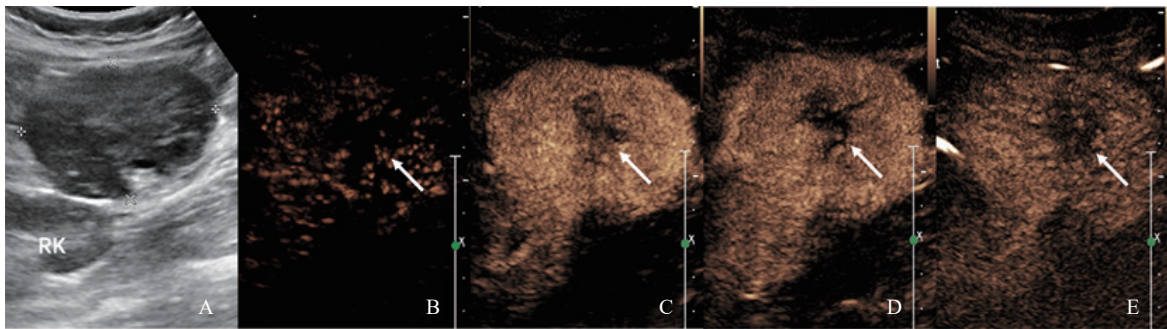


图2 病例5（患者，女性，32岁）的超声声像图及CEUS表现

A: 灰阶超声上表现为低回声；B: 注射造影剂后，病灶15 s开始增强；C: 26 s达峰；D: 60 s开始减退为稍高回声；E: 286 s仍为稍高回声，中央见不规则小片状始终未增强区（箭头所示）。

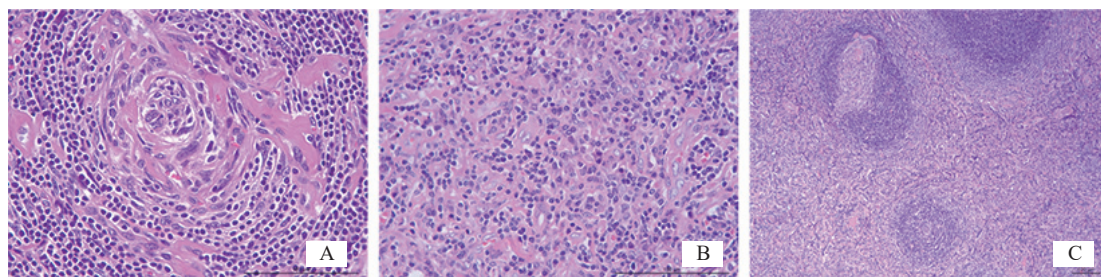


图3 多例典型病例的病理组织图

A: 透明血管型, “洋葱皮”样结构, 大量增生的淋巴细胞围绕退行性转化的生发中心呈同心圆状排列 (H-E, 10×40); B: 浆细胞型, 淋巴滤泡间大量增生成熟浆细胞浸润 (H-E, 10×40); C: 混合型, 同时见到“洋葱皮”样结构及大量成熟浆细胞 (H-E, 10×10)。

3 讨 论

CD的发病诱因及发病机制尚不完全明确, 多数学者认为白细胞介素-6 (interleukin-6, IL-6) 的异常表达、人类8型疱疹病毒 (human herpes virus-8, HHV-8) 感染、人类免疫缺陷病毒 (human immunodeficiency virus, HIV) 感染为CD的主要发病机制, 其中IL-6为CD发病最为密切相关的细胞因子^[3]。确诊CD主要依靠病理学检查, 按病理学类型分为透明血管型、浆细胞型及混合型, 其中以透明血管型最常见。LCD以透明血管型多见, 占80%~90%^[4], 本组透明血管型仅占68%, 可能与本研究患者病例数较少有关。CD主要病理学改变是具有完整的淋巴组织结构、淋巴滤泡增生及小血管肿瘤样增生, 不同病理学类型的CD具有不同的显微镜下特征性表现。透明血管型镜下特征为“洋葱皮”样或“棒棒糖”样结构, “洋葱皮”样结构是由于大量增生的淋巴滤泡周围见紧密呈同心圆状排列的淋巴细胞环绕着一个或多个退行性转化的生发中心而形成; “棒棒糖”样结构是由于淋巴滤泡间部分发生玻璃样变性或纤维化的小血管穿入退行性转化的生发中心内形成。浆细胞型镜下特征表现为生发中心萎缩, 淋巴滤泡间有大量弥漫性增生的成熟浆细胞, 但是淋巴滤泡间无明显玻璃样变性的小血管, 代之以滤泡中心无定型的嗜酸性物质沉积。镜下同时具有这两种特征表现的为混合型。免疫组织化学法检测在CD的诊断中无显著特异性, 但在其病理学分型上有一定的鉴别诊

断价值, 一般CD20 (+)、CD34 (+)、CD21 (+)、Ki-67标记指数<10%常提示为透明血管型, 而CD38 (+)、CD138 (+)、Ki-67标记指数>10%常提示浆细胞型。

CD可发生于全身任何部位, 有文献报道^[5] CD最常见的发病部位为胸腔纵隔内, 发生于腹部的较少见, 发生于腹部的多位于腹膜后, 极少数亦可见于肾脏、肌肉等。LCD一般起病隐匿, 病程长短不一, 各年龄段均可发病, 以中青年多见, 男女发病率无明显差异。实验室检查多正常也有异常, 实验室指标特异度低。多数患者为体检发现, 部分患者为触及身体肿块, 或因肿块过大压迫邻近脏器引起相应症状于入院检查后发现, 由于腹膜后组织疏松, 给肿瘤的生长提供了较大的空间, 因此这类患者发现时病灶体积已经较大。临床上LCD以透明血管型为主, 一般无明显的临床症状, 预后较好; 浆细胞型可有贫血、发热、腹痛、肝脾肿大等症状, 且浆细胞型常为多中心型, 此型预后较差, 但局限的浆细胞型预后较好; 混合型少见。LCD无论哪种病理学类型, 手术均为最佳治疗手段, 绝大部分通过手术切除病灶能够治愈, 对于手术不能完全切除的病灶或无法耐受手术的患者可选择放疗、化疗、激素治疗等, 但治疗效果各异。无论术中病灶是否完整切除, LCD均罕见复发, 但由于CD可能会诱发淋巴系统或血液系统疾病, 因此术后需要长期随访。

本研究患者中的病灶多表现为边界清晰、形态规则、椭圆形或类圆形的低回声肿块, 其中有20例肿块内部回声欠均匀或不均匀, 这与陈

路增等^[6]的报道并不一致,原因可能为本组病灶均集中于腹部且病灶较大,相较于浅表部位的LCD,腹膜后病灶内部的毛细血管壁更易发生退变。11例肿块内部有点状及细线状高回声,13例肿块内部有钙化,其中多发粗大线状钙化有6例,病灶内部同时伴有点状、细线状高回声及钙化的有4例,且这4例均为透明血管型。有学者^[7]认为,这些肿块内部的高回声为束状、结节样纤维组织及发生玻璃样变性的血管结构。病理学检查证实,钙化组织主要位于小血管发生透明变性的部位,其病理学基础可能为毛细血管壁增厚的同时伴有玻璃样变性、纤维化变性等退行性改变,钙质沿着退变的毛细血管壁沉积形成了钙化。有学者^[8]认为,钙化为LCD的特征性表现,且大多见于透明血管型,这与本组结果相仿。本组患者中有6例肿块内部有囊性区,其中5例内部同时伴有钙化灶,病理学分型均为透明血管型。这6例含囊变区的肿块中有5例血流丰富,另1例周边有少量点状彩色血流。Germaine等^[9]认为,LCD肿块内部的囊性区为淋巴窦及淋巴管扩张形成的。回顾既往文献绝大多数腹部LCD肿块内部无囊性区,主要观点是由于肿块内部有较丰富增生的毛细血管及较好的侧支循环,肿块血供丰富,不易发生缺血坏死。笔者认为,对于腹部单发同时伴有囊性区及钙化的血流丰富的肿块,应考虑到LCD的可能性,且更倾向为透明血管型,但由于本研究患者病例数较少,这是否为腹部透明血管型LCD的超声声像图特征性表现还有待将来进一步研究。

本组患者中有16例病灶CDFI测及肿块丰富彩色血流,其中有5例测及粗大血管自肿块边缘切迹处进入内部并分支,与正常形态的淋巴结血流特征相似。既往文献中的LCD所纳入的病灶分布于全身各个部位,多位于胸腔纵隔内或外周浅表软组织内,而位于腹部者罕见。本组研究中所纳入的病灶皆位于腹部,且绝大多数位于腹膜后,由于肿块位置较深且腹腔内的脏器及血管结构复杂,相较于浅表软组织内的LCD,部分位于腹部的LCD病灶,尤其是小病灶,超声检查不能充分地显示病灶的血供特点,这与刘娜香

等^[10]的研究结果不同。

倪贤伟等^[11]报道了1例腹膜后混合回声的病理学类型为透明血管型LCD的CEUS表现,称其类似于“肝血管瘤”的增强表现。本组患者中仅有3例患者做了CEUS检查,这3例CEUS表现相同点为增强早期造影剂均快速进入肿块内部;达峰值时表现各不相同,分别为始终低、不均匀强化、始终高;达峰值后1例病灶快速减退,2例病灶缓慢减退;延迟期有2例病灶呈低回声,1例呈稍高回声伴中央小片状始终未增强区。由于本研究所纳入的CEUS患者数较少,其CEUS表现特征有待将来进一步研究。

尽管本组病灶超声均能于术前检查发现,但均未在术前明确诊断为LCD,绝大多数考虑为腹膜后来源的良性或恶性病变,究其原因可能与CD的发病率低、临床少见、容易误诊及无典型超声声像图表现有关。目前国内外关于腹部LCD的超声研究报道较少见。本研究的不足之处主要为患者数量较少,而CEUS患者数更少,因此需要更多样本量来研究其常规超声及CEUS的表现,以提高超声对腹部LCD的术前诊断准确率。

腹部的局限型CD需要与以下疾病鉴别:

① 淋巴瘤,单发的腹腔淋巴瘤回声往往比LCD更低一些,常为弱回声或无回声团块,肿块内部一般没有钙化灶及囊性区,CDFI示肿块内部多血流丰富,且淋巴瘤常为全身多发病灶,部分肿块之间可见相互融合,这有利于二者鉴别。② 副神经节瘤(paraganglioma, PGL),多发生于有副神经节聚集的部位,原发于腹膜后的副神经节瘤仅占腹膜后肿瘤的1.88%^[12]。有功能的副神经节瘤最常见的临床表现为高血压,头痛、出汗、心悸、面色苍白等亦为较常见的症状。③ 脂肪肉瘤(retroperitoneal liposarcoma, RPLS): 高分化型RPLS表现为高回声或高回声为主的肿块,低分化型RPLS表现为低回声或低回声为主的肿块,RPLS肿块边界多较清晰,但形态多不规则,肿块内部一般无囊性区及钙化灶,CDFI示肿块血流多不丰富^[13]。

综上所述,腹部边界清晰、形态规则、内部回声欠均匀或不均匀、血供丰富的低回声肿块,

出现囊性区及钙化灶应想到腹盆部LCD的可能。肿块内点状、细线状高回声或钙化灶, 尤其为粗大线状钙化灶及肿块血供呈淋巴门样为相对特异性的超声声像图特征。必要时可以在超声引导下经皮穿刺活检, 以提高其术前诊断的准确率。

[参 考 文 献]

- [1] CASTLEMAN B, IVERSON L, MENENDEZ V P. Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma [J] . *Cancer*, 1956, 9(4): 822-830.
- [2] FRIZZERA G. Castleman ' s disease and related disorders [J] . *Semin Diagn Pathol*, 1988, 5(4): 346-364.
- [3] VAN RHEE F, WONG R S, MUNSHI N, et al. Siltuximab for multicentric Castleman ' s disease: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial [J] . *Lancet Oncol*, 2014, 15(9): 966-974.
- [4] 王天刚, 宋君涛, 尚华娣, 等. 经腹腔镜下治疗腹膜后Castleman病 [J] . *中华腔镜外科杂志(电子版)*, 2014, 7(1): 33-36.
- [5] TALAT N, BELGAUMKAR A P, SCHULTE K M. Surgery in Castleman ' s disease: a systematic review of 404 published cases [J] . *Ann Surg*, 2012, 255(4): 677-684.
- [6] 陈路增, 张良良, 王 彬, 等. 局限型Castleman病的彩色多普勒超声表现 [J] . *中华超声影像学杂志*, 2012, 21(8): 701-703.
- [7] ZHOU W, ZHAN W, ZHOU J, et al. Sonographic findings of localized Castleman disease of the abdomen and pelvis [J] . *J Clin Ultrasound*, 2015, 43(7): 401-405.
- [8] 李佩玲, 常 妙, 刘 婷, 等. 巨淋巴结增生症的多层螺旋CT表现 [J] . *中华放射学杂志*, 2013, 47(1): 64-67.
- [9] GERMAINE L M, NEWHOUSE J H. Castleman ' s disease [J] . *Clin Imaging*, 2003, 27(6): 431-434.
- [10] 刘娜香, 唐丽娜, 沈友洪, 等. 彩色多普勒超声对局限性Castleman病的诊断价值 [J] . *中国超声医学杂志*, 2017, 33(3): 284-286.
- [11] 倪贤伟, 杨 琰, 赵智林, 等. 腹膜后Castleman病超声及特殊造影表现1例 [J] . *中华超声影像学杂志*, 2017, 26(9): 819, 823.
- [12] 石士奎. 原发性腹膜后副神经节瘤的CT诊断与鉴别诊断 [J] . *国际医学放射学杂志*, 2010, 34(3): 249-252.
- [13] 张秀娟, 钱清富, 陈志奎, 等. 原发性腹膜后脂肪肉瘤的声像图特征分析 [J] . *中国超声医学杂志*, 2019, 35(9): 810-812.

(收稿日期: 2020-02-28 修回日期: 2020-03-20)