

·临床研究报道·

原发性淋巴结外淋巴瘤 13 例临床分析

张景荣¹, 张国元²

(1. 中南大学湘雅医院进修医师; 2. 中南大学湘雅医院儿科, 湖南 长沙 410008)

[摘要] 目的 探讨原发性淋巴结外淋巴瘤(PENL)的临床特点及诊断。方法 总结 1995~2000 年住院 PENL 病例共 13 例。结果 该组病例发病年龄高峰 6~10 岁, 原发部位以胃肠道最常见。临床表现缺乏特异性, 主要是相应组织器官受累引起的浸润、压迫、阻塞、出血症状和全身症状。病理类型本组均为非霍奇金淋巴瘤(NHL)。误诊率极高, 该组误诊率为 76.9%。结论 病理活检结合免疫组化为确诊手段。

[关键词] 儿童; 结外淋巴瘤; 临床分析

[中图分类号] R733 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1008-8830(2001)01-0093-02

恶性淋巴瘤的原发部位多在淋巴结, 少数也可发生在结外的淋巴组织及不含淋巴组织的器官和组织, 称为原发性淋巴结外淋巴瘤, 其发病率、细胞来源、组织学类型、临床特征及预后均与结内淋巴瘤不同。近年来 PENL 报道及发病率均有增多趋势, 但儿童少见报道, 现就我科自 1995~2000 年住院经病理确诊的 13 例报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

本组 13 例中男性 11 例, 女性 2 例, 男女之比为 5.5:1; 年龄最小 1 岁, 最大 12 岁, 其中 0~5 岁 3 例, 6~10 岁 7 例, 10 岁以上 3 例, 平均年龄 8 岁。从发病到确诊时间: 最短 7 d, 最长 4 年, <3 个月 9 例。13 例均为 NHL。原发部位: 胃 1 例、回肠 3 例、结肠 1 例; 骨 3 例, 均为多发; 皮肤 3 例; 扁桃体 1 例; 睾丸 1 例。继发瘤性白血病 2 例。

1.2 临床表现

发热 8 例、贫血 8 例、消瘦 6 例、盗汗 2 例。原发于胃肠道 5 例均有腹痛, 4 例便血, 3 例呕吐, 1 例有腹部包块; 原发于回肠 3 例中 2 例病程中出现肠梗阻、肠穿孔急腹症表现。原发于骨 3 例均有病变部位疼痛, 2 例椎骨受累出现脊髓压迫症状, 1 例表现为四肢大关节游走性关节炎。皮肤多发性红斑伴奇痒 1 例; 1 例表现为皮肤多发性肿块、硬结, 反复

发作; 1 例为左鼻唇沟 1.5 cm × 1.5 cm 无痛性肿块。

1.3 实验室检查、影像学检查和内窥镜检查

血红蛋白 < 110 g/L 8 例; 白细胞 > 10 × 10⁹/L 6 例, 其中 1 例为 52 × 10⁹/L、幼稚细胞占 75%; 1 例血小板 34 × 10⁹/L。骨髓检查 7 例, 2 例诊断为瘤性白血病。8 例查血沉其中 5 例增快, 最高为 105 mm/h。13 例均行胸片检查, 提示肺门淋巴结肿大 1 例、胸腔积液 1 例。骨病变者做多处骨 X 片检查, 提示骨质密度减低、骨形状改变、骨质部分缺损, 未见关节、椎间隙改变; 2 例分别做 CT、MRI 检查提示骨病变, 1 例做 SPECT 全身骨显像示病变处放射性异常浓聚。胃镜检查 1 例, 见胃体 3 cm × 3 cm 巨大溃疡, 考虑胃溃疡恶变, 钳取组织病理确诊为淋巴瘤。肠镜检查 2 例, 其中 1 例 17 d 内 3 次肠镜检查, 第 1 次在直肠与结肠结合部发现一息肉样病变, 第 2 次镜检时直肠即出现 3 处溃疡, 因钳取组织太表浅、病检为“炎症”, 第 3 次镜检深取溃疡组织而确诊。

1.4 病理分型和临床分期

13 例均经病理检查和免疫组化确诊。病理分型按 1985 年成都会议方案。T 细胞性 9 例, 其中多形细胞性 3 例、小淋巴细胞性 3 例、蕈样肉芽肿 2 例、免疫母细胞性 1 例; B 细胞性 4 例, 均为小淋巴细胞性。临床分期以 1971 年 Ann Arbor 国际会议分期进行^[1], Ⅲ期 3 例、Ⅱ期 1 例、Ⅰ期 3 例、Ⅳ期 6 例。

[收稿日期] 2000-11-25; [修回日期] 2001-01-16

[作者简介] 张景荣(1964-), 男, 大学, 主治医师, 副院长。原单位贵州省石阡县人民医院 555100

1.5 典型病例摘要

例1,男,10岁,因反复发热、皮肤红斑4年,肝脾肿大2年入院。红斑黄豆至指头大小,奇痒,反复发作。2次外院皮肤活检报告为“结节性红斑,系统性肥大细胞增生症”。入院后复查当地病检切片考虑组织细胞增生症X。半年后再次住院时取红斑病变活检找到MF细胞而确诊蕈样肉芽肿(T细胞型)。免疫组化:LCA(+)、L26(-)、UCHL-1(+)。

例2,男,5岁半,因咽部不适、气促4d,咽痛、发热2d入院。近1年反复4次扁桃体炎。查双侧扁桃体肿大、见脓性分泌物,右侧下极溃疡。钳取右扁桃体下极送检。病理诊断:T多形细胞性淋巴瘤。免疫组化:LCA(+)、L26(-)、UCHL-1(+)。

例3,男,11岁,因右侧睾丸无痛性肿大3月,睾丸切除术后1月余,皮肤紫癜1月,咳嗽、气促6d入院。睾丸病理诊断为精原细胞瘤。入院查血常规:Hb 53 g/L, WBC $52 \times 10^9/L$ 、幼稚细胞75%, PLT $34 \times 10^9/L$ 。胸片示左侧胸腔积液。骨髓检查:原始淋巴细胞8%、幼稚淋巴细胞86%。复查病理切片并做免疫组化结合骨髓结果确诊:T免疫母细胞性淋巴瘤伴瘤性白血病。

2 讨论

PENL绝大多数属NHL,文献报告^[2]儿童NHL发病年龄高峰为6~10岁,本组与报告一致。本病几乎可首发于结外各种组织器官,以原发于胃肠道最常见,儿童以小肠多见^[3]。临床主要为相应组织、器官受累引起的浸润、压迫、阻塞、出血和全身症状等非特异性表现。原发于胃肠道者病程短、发展快^[4],本组5例有4例病程在1个月内。骨淋巴瘤均有骨痛,脊柱受累可出现脊髓压迫症状,也可有病理性骨折^[5]。皮肤淋巴瘤典型表现是红斑、结节,可有奇痒,病情进展缓慢。本病可出现发热、贫血、消瘦等全身症状。这些表现因缺乏特异性而易与相应部位的常见病和其它恶性肿瘤混淆,早期诊断困难,误诊率极高,本组入院时误诊为其它疾病10例,误诊率为76.9%,与国内文献报道相似。本

组4例胃肠道淋巴瘤临床诊断、内窥镜检查及手术后诊断分别误诊为胃溃疡恶变、克隆病合并肠穿孔、肠憩室穿孔、结肠多发性慢性肉芽肿性溃疡。1例外伤后腰背痛,X线片有多个椎体楔形改变而误诊为多发性胸腰椎压缩性骨折;另1例因有结核接触史、低热、瘫痪、血沉快而误诊为脊柱结核。骨淋巴瘤影像学检查常有不规则、边界不清楚的溶骨性破坏和不同程度的反应性增生但无特异性。内窥镜检查可钳取病变组织活检而有助于诊断,但适应范围较局限,尤其不能用于小肠检查。确诊依赖于病理组织学检查,可对病变进行手术活检、内窥镜下钳取、脱落细胞检查。但偶尔病理检查也可误诊,结合免疫组化可帮助确诊,同时免疫组化还能区别T或B细胞来源,鉴定淋巴细胞的分化阶段,对临床选择最佳治疗和判断预后很有帮助。本组13例均经病理活检结合免疫组化确诊。骨髓检查是判断是否存在骨髓浸润的重要手段,文献报告^[6]成人PENL合并瘤性白血病少见,占1.6%,而本组13例中2例合并瘤性白血病占15.4%,这可能是小儿所表现出的特点。

PENL预后比结内好,Ⅰ期比Ⅱ期好,早期诊断、及时治疗是延长生存期的关键^[6]。本组病例诊断时多为Ⅰ期,确诊后多放弃治疗。

[参 考 文 献]

- [1] Carbone PP, Kaplan HS, Musshoff K, et al. Report of the Committee on Hodgkin's Disease Staging Classification [J]. Cancer Res, 1971, 31 (11): 1860 - 1861.
- [2] 黄雪珍,吴晖,王剑峰. 84例小儿恶性淋巴瘤临床特点[J]. 肿瘤防治研究, 1997, 24 (6): 377 - 379.
- [3] Patte C, Philip T, Rodary C, et al. High survival rate in advanced stage B - cell lymphomas and leukemias without CNS involvement with a short intensive polychemotherapy: results from the French Pediatric Oncology Society of a randomized trial of 216 children [J]. J Clin. Oncol, 1991, 9(1): 123 - 132.
- [4] 高怡瑾,吴晖,姜荣,等. 原发性胃肠道非霍奇金淋巴瘤19例分析[J]. 中华儿科杂志, 1998, 36 (5): 309 - 310.
- [5] 胡云洲,胡珏,曾建成,等. 原发性骨恶性淋巴瘤36例报告[J]. 中华骨科杂志, 1999, 19 (1): 28 - 31.
- [6] 蔡则骧,卢家祥,潘文生,等. 124例原发性结外淋巴瘤的临床病理研究[J]. 中华血液学杂志, 1992, 13 (2): 75 - 77.

(本文编辑:吉耕中)