

# 以肝脏占位和眼眶占位为首发表现的非霍奇金淋巴瘤 1 例

崔颖<sup>1</sup>, 贺梦霞<sup>1</sup>, 王思云<sup>2\*</sup>

1. 广东省人民医院(广东省医学科学院) 眼科, 广东 广州 510080

2. 广东省人民医院(广东省医学科学院) 核医学科, 广东 广州 510080

**【摘要】** 非霍奇金淋巴瘤是发生在淋巴结或淋巴结外器官的一类造血系统恶性肿瘤,其异质性强,主要来源于B、T和NK细胞,其中B细胞来源的非霍奇金淋巴瘤占非霍奇金淋巴瘤的85%~90%。淋巴结外器官主要好发于胃肠道、皮肤、骨髓、鼻腔等,以眼部、肝脏占位为临床表现的非霍奇金淋巴瘤较为罕见。现报道1例以肝脏和眼眶占位为首发表现的非霍奇金淋巴瘤。

**【关键词】** 非霍奇金淋巴瘤; 眼眶; 肝脏; 诊断

## Non-Hodgkin lymphoma with liver lesion and orbital mass as the initial manifestation: a case report

Cui Ying<sup>1</sup>, He Mengxia<sup>1</sup>, Wang Siyun<sup>2\*</sup>

1. Department of Ophthalmology, Provincial People Hospital, Guangdong Academy of Medical Sciences, Guangzhou 510080, Guangdong, China

2. Department of Nuclear Medicine, Provincial People Hospital, Guangdong Academy of Medical Sciences, Guangzhou 510080, Guangdong, China

**【Abstract】** Non-Hodgkin lymphoma is a type of hematopoietic malignant tumor that occurs in lymph nodes or extra-lymph node organs. It is highly heterogeneous and mainly comes from B, T and NK cells, while B-cell-derived non-Hodgkin lymphoma accounts for 85% to 90% of NHL. Extra-lymphatic organs mainly occur in the gastrointestinal tract, skin, bone marrow, nasal cavity, etc. Non-Hodgkin lymphoma that takes place in the orbit and liver is relatively rare. This article reported a case of non-Hodgkin lymphoma occupying the liver and orbit.

**【Key words】** Non-Hodgkin lymphoma; Orbit; Liver; Diagnosis

淋巴瘤为起源于淋巴结和淋巴组织的一类疾病,按组织病理学改变,可分为霍奇金淋巴瘤和非霍奇金淋巴瘤(non-Hodgkin lymphoma, NHL)。无痛性进行性淋巴结肿大或局部肿块是淋巴瘤常见的临床表现。部分患者表现为淋巴结外器官受累,因受压迫或浸润的脏器不同,引起的临床症状也不同。消化系统主要以回肠及胃常被累及,以肝占位和眼眶占位为首发临床表现的病例极为罕见。现将我院1例以肝脏和眼眶占位为首发症状的非霍奇金淋巴瘤病例报道如下。

## 1 病例摘要

1.1 临床病例资料 患者,男性,54岁,因“右侧

头痛、眼痛、眼红、流泪”于2018年3月来我院眼科就诊,诊断为“干眼症、结膜炎”,给予局部抗炎、人工泪液滴眼液等治疗后症状好转。1个月后患者出现右侧颌面部、右侧牙痛等症状,2018年4月25日于我院门诊就诊,以“发现眼眶占位及肝脏多发占位2d”再次入院就诊。

1.2 影像学检查 我院眼眶+视神经增强磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)扫描提示右眼内直肌肿块,弥散受限,符合淋巴瘤,右侧视神经受压(图1A)。颈部增强MRI扫描提示轻度脑萎缩;右侧眼眶内肿块及双侧颈部I~V区肿大淋巴结,考虑淋巴瘤可能性大(图1B)。全身PET/CT检查结果:全身多发肿大淋巴结,鼻咽增厚,双侧扁桃体肿大,肝多发病变,右侧胸膜多发结节,全身多发皮下结节,右眼眼眶结节,以上病变糖代谢不同程度增高,全身多发骨代谢增高灶,考虑为淋巴

基金项目:国家自然科学基金(82000897)

\*通信作者:王思云, E-mail: wangsiyun@gdph.org.cn

瘤多发浸润可能(图1C)。

**1.3 病理结果** 2018年5月3日行淋巴结活组织检查,术后冰冻高度怀疑 NHL,具体病理结果如下。①肉眼所见:淋巴结灰红结节状肿物1块,大小为2.8 cm×2.5 cm×1.8 cm,切面灰白,质嫩;②镜下所见:送检淋巴结正常结构消失,内见肿瘤浸润,瘤细胞相对较一致,细胞胞界清楚,形态中等到大,中量红染胞浆,核圆形、卵圆形或不规则形,部分细胞可见小核仁,核分裂像易见,呈弥漫片状排列;③免疫组织化学显示:肿瘤细胞 CD3(-), CD79a(+++), CD5(-), CD23(-), CD10(-), CD21(-), CD30(个别+), ALK(5A4)(-), Bcl6(70%+), CD138(-), MUM1(90%+), Ki67(80%+), Bcl2(60%+), EBERs(-), Cyclin D1(-), GECT1(-), FOXP1(+++), Cmyc(70%+), C-MET(-), P53(10%+), CD20(+++)。病理诊断为(颌下淋巴结)非霍奇金淋巴瘤, B细胞性, 弥漫大 B 细胞淋巴瘤, 非 GCB 免疫表型亚群。骨髓穿刺活检:镜下及诊断提示骨髓增生程度大致正常, 脂肪占髓腔面积的50%, 粒红系比例大致正常, 均以中晚幼阶段

细胞为主;巨核细胞形态和数量未见异常;未见明确异型淋巴细胞增生灶。Ag(灶性2+), Fe(3+)。免疫组织化学显示:CD3(++), CD20(+), 免疫表型未提示淋巴瘤累及(图2)。

**1.4 诊断与治疗** 患者最终诊断为非霍奇金淋巴瘤, 弥漫大 B 细胞淋巴瘤, 非 GCB 免疫表型亚群[IV期(侵犯全身多发肿大淋巴结, 鼻咽, 双侧扁桃体受累, 肝脏多发结节, 右侧胸膜多发结节, 全身多发皮下结节, 右侧眼眶结节, 全身多发骨代谢增高灶), IPI3分]。诊断明确后转至血液内科予 HDMTX+R-CHOP 方案化疗, 化疗后, 右侧眼眶肿物消失, 眼眶+视神经增强 MRI 扫描提示右眼内直肌肿块, 弥散受限, 符合淋巴瘤, 较前明显缩小(图3)。完善腰椎穿刺+MRI+CT 检查, 疗效评价为完全缓解后出院。

## 2 讨论

NHL 是发生在淋巴结或淋巴结外器官的一类造血系统恶性肿瘤, 其异质性高, B 细胞来源的非霍奇金淋巴瘤占 NHL 的 85%~90%<sup>[1]</sup>。其中弥漫性

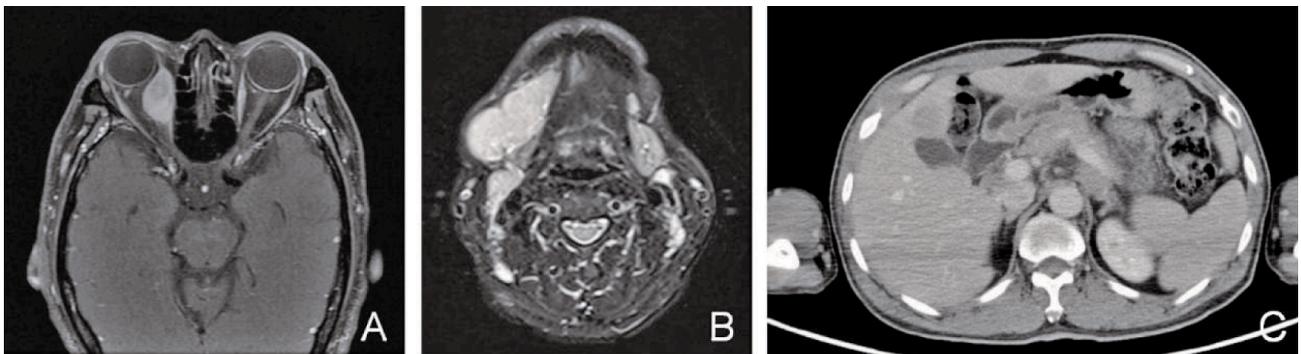


图1 患者影像学资料

注:眼眶+视神经 T<sub>1</sub> 加权成像扫描提示右眼内直肌内明显强化的肿块,符合淋巴瘤,右侧视神经受压;B,磁共振 T<sub>2</sub>WI 图像扫描提示颈部肿大淋巴结;C,全身 PET/CT 提示肝内可见多发类圆形结节影,轻度强化。

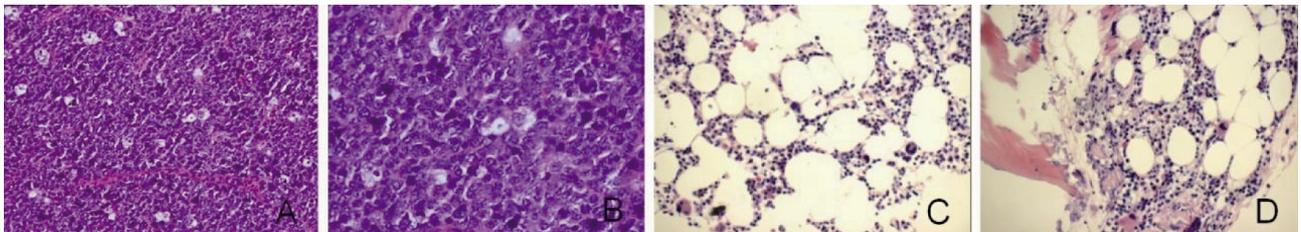


图2 患者病理学资料

注:A、B,淋巴结正常结构消失,内见肿瘤浸润,瘤细胞相对较一致,细胞胞界清楚,形态中等到大,中量红染胞浆,核圆形、卵圆形或不规则形,部分细胞可见小核仁,核分裂象易见,呈弥漫片状排列(苏木精-伊红染色,×40)。C、D,骨髓增生程度大致正常,脂肪占髓腔面积50%,粒红系比例大致正常,均以中晚幼阶段细胞为主;巨核细胞形态和数量未见异常;未见明确异型淋巴细胞增生灶(苏木精-伊红染色,×100)。

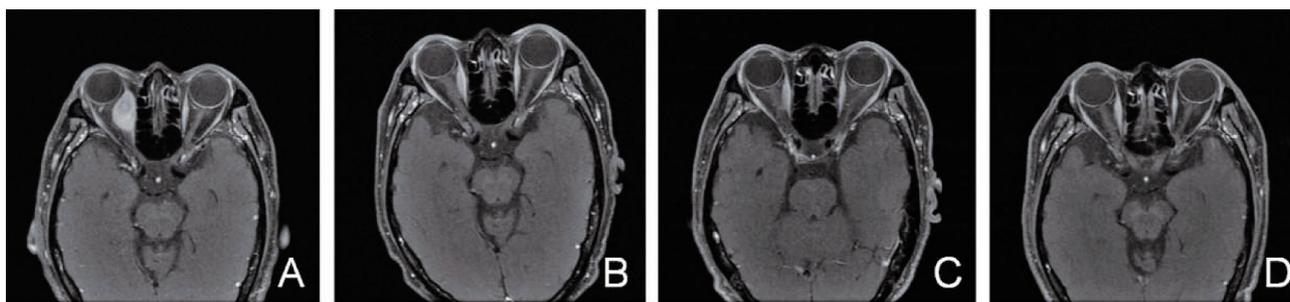


图3 患者治疗前后眼部磁共振检查对比

注:A,2018年5月7日眼眶+视神经增强磁共振成像提示右眼内直肌肿块,弥散受限,符合淋巴瘤,右侧视神经受压;B,2018年6月26日眼眶+视神经增强磁共振成像提示右眼内直肌肿块,弥散受限,符合淋巴瘤,对比2018年5月7日磁共振成像,较前明显缩小;C,2018年8月15日眼眶+视神经增强磁共振成像提示右眼内直肌肿块,弥散受限,符合淋巴瘤,较前稍缩小;D,2018年6月26日眼眶+视神经增强磁共振成像提示右眼内直肌肿块,弥散受限,符合淋巴瘤,较前无明显变化。

大B细胞淋巴瘤约占NHL中的30%<sup>[2]</sup>。NHL可侵犯全身器官,主要为消化道、皮肤、骨髓、鼻腔等。在消化系统中,以回肠及胃较为常见,肝脏较少累及,而以眼部、肝脏占位(眼眶和肝脏同时受累)的NHL则极为罕见。

结外淋巴瘤最常发生于头颈部,半数以上累及咽淋巴环,其次为涎腺、口腔等,发生于眼眶、鼻窦,鼻腔者少见,其中大多数为NHL<sup>[3]</sup>。常见的眼部淋巴瘤常发生眼眶、结膜、泪腺、眼睑、玻璃体视网膜膜和葡萄膜等<sup>[4,5]</sup>。眼眶、头面部淋巴结外NHL的CT提示眼眶、鼻窦、上颌窦、鼻腔肿物,相邻鼻背、颌面部皮肤肿胀或形成肿物,不伴骨质破坏,这些均是淋巴瘤的重要线索<sup>[3]</sup>。<sup>18</sup>F-FDG PET/CT在肿瘤的评价和临床治疗中得到了越来越广泛的应用,对于NHL病例的评估很有价值,能够提示NHL的全身浸润情况,提高诊断的准确性。眼部NHL最常见的形式是黏膜相关淋巴组织的结外边缘区淋巴瘤、滤泡性淋巴瘤、弥漫性大B细胞淋巴瘤和套细胞淋巴瘤<sup>[4]</sup>。高级别NHL,如弥漫性大B细胞淋巴瘤或套细胞淋巴瘤,尽管早期发现,但通常具有侵袭性,肿瘤生长迅速且预后不良<sup>[4]</sup>。组织病理学仍然是诊断眼部淋巴瘤的金标准。

而肝脏占位的NHL分为原发性肝脏淋巴瘤和继发性肝脏淋巴瘤,原发性肝脏淋巴瘤相对罕见,大多数为不同部位淋巴瘤浸润肝脏<sup>[6-7]</sup>。平扫CT显示肝脏淋巴瘤占位多为低密度表现。增强CT显示边缘清晰的低密度病灶与肿块边缘样强化或轻度不规则强化<sup>[6,8]</sup>。诊断肝脏淋巴瘤主要依赖于组织病理学检查等。

该患者行PET/CT显示全身多发肿大淋巴结,

鼻咽增厚,双侧扁桃体肿大,肝多发病变,右侧胸膜多发结节,全身多发皮下结节,右眼眼眶结节等,这些均提示前期体格检查对淋巴结肿大有所遗漏或者忽视。多学科讨论后行淋巴结活检,病理结果才最终显示为NHL。总结该患者诊疗经过提示我们在临床中,仔细全面的体格检查尤为重要,作为临床医生对于首发眼眶占位及肝脏占位的患者应予以重视,必要时CT、MRI、PET/CT及组织穿刺病理联合检查可明确诊断,R-CHOP方案仍然是NHL的一线治疗,及早治疗,可以改善患者生活质量,延长生存期。

#### 参考文献

- [1] ARMITAGE JO, GASCOYNE RD, LUNNING MA, et al. non-Hodgkin lymphoma [J]. Lancet (London, England), 2017, 390 (10091): 298-310.
- [2] SEHN LH, SALLES G. Diffuse Large B-Cell Lymphoma [J]. N Engl J Med, 2021, 384(9): 842-858.
- [3] 马淑敏, 温大勇, 杨晔, 等. 眼眶、五官淋巴结外非霍奇金淋巴瘤的CT表现 [J]. 中国医学影像技术, 2001, 17(8): 724-726.
- [4] SCHMACK I, GROSSNIKLAUS HE, HARTMANN S. Lymphoma of Ocular and Periocular Tissues - Clinicopathological Correlations [J]. Klin Monbl Augenheilkd, 2016, 233(7): 824-846.
- [5] DAWSON AC, WILLIAMS KA, APPUKUTTAN B, et al. Emerging diagnostic tests for vitreoretinal lymphoma: a review [J]. Clin Exp Ophthalmol, 2018, 46(8): 945-954.
- [6] 袁晨, 梁磊, 胡嘉钰, 等. 原发性肝脏淋巴瘤的诊疗进展 [J]. 肝胆胰外科杂志, 2021, 33(5): 312-316.
- [7] 郑文, 勇威本, 朱军, 等. 肝脏非霍奇金淋巴瘤的临床分析 [J]. 癌症, 2004(S1): 1451-1454.
- [8] 张建新, 边泽宇, 张俊杰, 等. 原发性肿块型肝脏淋巴瘤的临床病理及影像特点 [J]. 中国药物与临床, 2020, 20(1): 50-52.