短 篇

影像误诊为胶质瘤的中枢神经系统血管内大B细胞淋巴瘤一例

邹兴雄 卓丽华* 王艳菊
张 婕 李宏伟 李凌霄
绵阳市第三人民医院•四川省精神卫生中心放射科 (四川 绵阳 621000)

【关键词】中枢神经系统；血管内大B细胞淋巴瘤；胶质瘤；磁共振成像
【中图分类号】R445.2；R732.2
【文献标识码】D
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.10.069

A Case of Intravascular Large B-cell Lymphoma of the Central Nervous System Misdiagnosed As Glioma by Imaging

ZOU Xing-xiong, ZHUO Li-hua*, WANG Yan-ju, ZHANG Jie, LI Hong-wei, LI Ling-xiao.
Department of Radiology, Mianyang Third People's Hospital·Sichuan Provincial Mental Health Center, Mianyang 621000, Sichuan Province, China

血管内大B细胞淋巴瘤(intravascular large B-cell lymphoma，IVLBCL)属于弥漫性大B细胞淋巴瘤的独立疾病[1]，其临床特点是肿瘤细胞仅在小血管内生长，外周血和骨髓中一般很难发现[2]。目前国内报道中枢神经系统IVLBCL较少，本研究通过报道一例手术病理证实的此病，提高对本病的认识。

1 临床资料

患者，男，63岁，因“间断左侧肢体麻木2月，加重10天”入院。影像学表现：CT:右侧颞叶至基底节区大片脑水肿伴多发出血灶，右侧脑室受压，脑中线结构向左侧偏移。MRI：右侧颞叶至基底节区大片长T1长T2信号影，其内见散在斑片状短T1短T2信号影，Flair混杂信号影；DWI、ADC显示未见弥散受限；增强扫描未见强化；MRA：右侧大脑中动脉分支部分狭窄，分支较对侧少。综上，考虑为右侧颞额叶弥漫性胶质瘤伴瘤卒中。

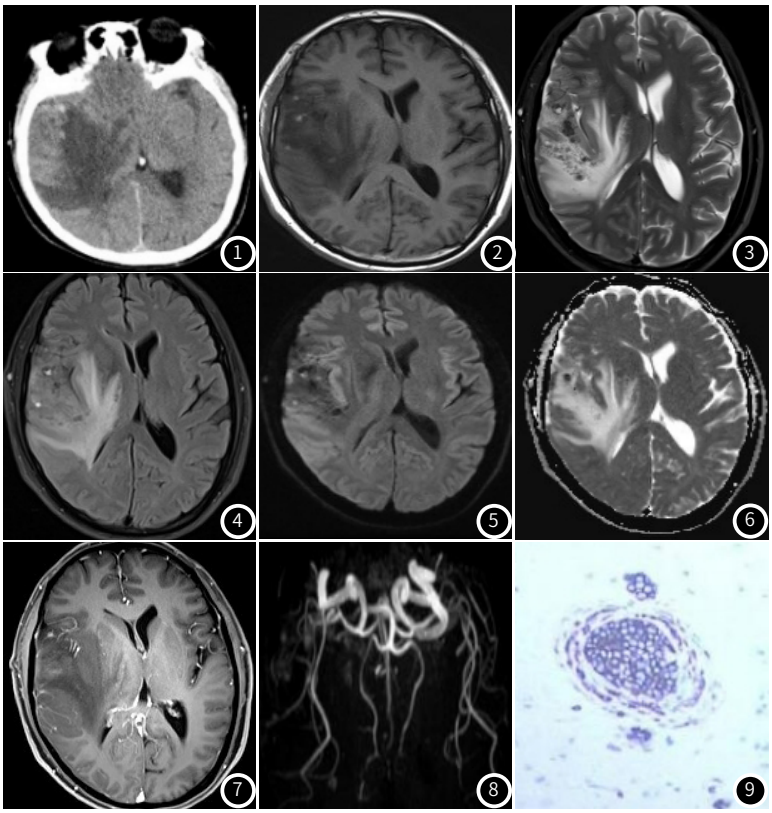

图1 CT示右侧颞叶至基底节区脑水肿伴多发出血灶。**图2～图7** 右侧颞叶至基底节区长T_1长T_2信号影，其内见散在斑片状短T_1短T_2信号影，Flair混杂信号影；DWI、ADC显示未见弥散受限病灶；增强扫描未见强化病灶。**图8** MRA：右侧大脑中动脉分支部分狭窄，分支较对侧少。**图9** 病理可见小血管内充满具有B淋巴细胞免疫特性的肿瘤细胞(HE×100)。

手术及病理：手术所见：右侧裂池区部分静脉及小动脉闭塞，右侧颞叶部分皮层斑片状出血，皮层下大量坏死组织及陈旧性血肿；未见确切肿瘤组织；边界不清楚；周围脑组织有明显水肿。病理诊断：免疫组化肿瘤细胞显示(图9、10)：LCA(+)，CD20(+)，CD3(-)，GFAP(-)，NF(-)，CD34血管(+)，S100(-)，Ki-67约70%(+)。请华西医院病理远程会诊后诊断：血管内大B细胞淋巴瘤。

2 讨 论

IVLBCL好发于中老年男性，在西方国家，好发于中枢神经系统和皮肤[3-4]，而在我

【第一作者】邹兴雄，男，主治医师，主要研究方向：胸部及中枢神经系统影像学。E-mail：308592390@qq.com
【通讯作者】卓丽华，女，主任医师，主要研究方向：腹部及中枢神经系统影像学。E-mail：1029511104@qq.com

国，好发于骨髓、肝脏、脾脏[5-7]。IVLBCL患者肿瘤细胞位于血管内，但循环血液内及脑脊液内常无肿瘤细胞，诊断常依赖活检。本例患者脑脊液内未查见恶性细胞，术后病检提示中枢神经系统小血管内充满具有B淋巴细胞免疫特性的肿瘤细胞，免疫组化LCA(+)，CD20(+)，CD3(-)，GFAP(-)，NF(-)，CD34血管(+)，与既往报道相符合。

中枢神经系统IVLBCL患者在血管造影上可见多节段串珠样狭窄甚至闭塞[8-9]，本病例患者MRA示右侧大脑中动脉及其分支多节段狭窄，细小分支较对侧稀少，与之相符合。但在血管造影上难与中枢神经系统血管炎鉴别[10]。CT常表现为多发性低密度脑水肿/脑梗死，可强化，无明显占位效应。而MRI表现相对多样化，病灶呈T_1低信号、T_2FLAIR高信号，注射造影剂后可强化，一般无占位效应。Abe Y[11]等分析了33例经病理确诊的中枢神经系统IVLBCL患者，将其MRI表现分为四类：①T_2加权成像(T_2WI)的脑桥高强度病变；②非特异性白质病变；③梗死样病变；④脑膜增厚和/或增强。其中脑桥高强度病变是最常见的表现，其次是非特异性白质病变，再次是梗死样病变和脑膜增厚和/或增强。在大多数梗死样病变的患者中出现意识障碍，但在脑桥高强度病变的患者中较少见。而DLBCL伴中枢神经系统损害的患者未见到脑桥高强度病变。提示了T_2加权成像(T_2WI)的脑桥高强度病变在中枢神经系统IVLBCL的诊断意义。除了以上四种表现以外，Yamamoto[12]等提出肿块样病变的表现，实质内肿块样病变表现出广泛的血管性水肿和肿块效应，这与肿瘤细胞浸润主要在血管腔中的特征相反。之前认为肿块样病变可能因为淋巴瘤细胞在血管外扩散，并伴随着血管壁和周围实质的炎性变化，伴有微梗塞。后尸检发现是因为淋巴瘤细胞外渗和血管壁增厚，肿瘤细胞直接浸润到血管壁中形成所致。本病例患者病变局限在一个脑叶，以累及脑白质为主，皮层累及较少，脑水肿明显，有典型“指压征”，无弥散受限及强化，即总体表现为脑水肿、脑梗死、多灶性出血及血管闭塞。与之前报道的梗塞样病变类型相符合。以往的报道中枢神经系统IVLBCL出血少见，而本例患者MRI表现为多灶性出血及血管闭塞，这可能与肿瘤细胞阻塞小血管后再通而造成了出血有关。某些中枢神经系统IVLBCL合并出血可通过磁敏感加权成像技术及时发现[13]。本例患者的影像学表现需要与典型脑梗死、弥漫性胶质瘤相鉴别。典型脑梗死影像表现为灰白质同时累及伴弥散受限，临床上急性起病，本例表现为脑组织水肿坏死伴出血而非急性期脑梗死，可能与患者病程较长、血管未完全闭塞、侧枝循环建立及血管壁破坏发生出血转换有关。弥漫性胶质瘤可表现为一个脑叶的脑水肿，可无肿块及强化，影像学上二者难以鉴别，但胶质瘤发病率较IVLBCL高，故本病例初诊时误诊为弥漫性胶质瘤。目前对于FDG-PET对中枢神经系统IVLBCL诊断价值上有所争议。有研究表明中枢神经系统IVLBCL在FDG-PET上表现为 高摄取，可早期发现病灶，指导活组织检查，并在临床分期及疗效评价上有一定的价值[14-16]。Yomo Shoji[17]等研究显示FDG-PET未能显示出中枢神经系统IVLBCL诊断价值，而11C-蛋氨酸PET(MET-PET)显示出病灶中MET吸收区域增加，提示肿瘤浸润。而在Kawai N[18]等报告了经病理证实的中枢神经系统IVLBCL，并伴有进行性白质脑病综合征患者，通过FDG-PET，MET-PET检查均无法显示病灶中是否存在肿瘤。

综上所述，中枢神经系统IVLBCL因其影像学无特异性，且部分患者活检困难，导致其误诊率高、死亡率高，本报告初步讨论了影像学表现，希望对本病诊断及治疗提供一定的参考。

参考文献

[1] Nakamura S, Ponzoni M, Campo E, et al. Intravascular large B-cell lymphoma[M]. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. 4th ed. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer Press, 2008: 252-253.

[2] Coberoft R. Images in haematology. Diagnosis of angiotropic large B-cell lymphoma from a peripheral blood film[J]. Br J Haematol, 1999, 104(3): 429.

[3] Ferreri A J, Campo E, Seymour J F, et al. Intravascular lymphomaclinical presentation, natural history, management and prognostic factors in a series of 38 cases, with special emphasis on the cutaneous variant[J]. Br J Haematol, 2004, 127(2): 173-183

[4] Detsky M E, Chiu L, Shandling M R, et al. Clinical problem solving. Heading down the wrong path[J]. N Engl J Med, 2006, 355(1): 67-74

[5] Murase T, Yamaguchi M, Suzuki R, et al. Intravascular large B cell lymphoma (IVLBCL): a clinicopathologic study of 96 cases with special reference to the immunophenotypic heterogeneity of CD5[J]. Blood, 2007, 109(2): 478-485.

[6] Murase T, Nakamura S, Kawauchi K, et al. An Asian variant of intravascular large B-cell lymphoma: clinical, pathological and cytogenetic approaches to diffuse large B-cell lymphoma associated with haemophagocytic syndrome[J]. Br J Haematol, 2000, 111(3): 826-834.

[7] Kojima K, Kaneda K, Yasukawa M, et al. Specificity of polymerase chain reaction-based clonality analysis of immunoglobulin heavy chain gene rearrangement for the detection of bone marrow infiltrate in B-cell lymphoma associated haemophagocytic syndrome[J]. Br J Haematol, 2002, 119(3): 616-621.

[8] Kouzmitcheva E, Steriade C, Prica A, et al. Clinical Reasoning: A 66-year -old mam with recurrent multi-territory infarcts[J]. Neurology, 2015, 84(23): 195-201.

[9] Kloc G, Budziak M, Wieckiewicz A, et al. intravascular lymphoma mimicking multiple sclerosis[J]. Neurol Neurochir Pol, 2016, 50(4): 313-317.

[10] Rayfield C, Mertz L, Kelemen K, et al. Vasculitis on brain angiography is not always vasculitis: intravascular large B-cell lymphoma mimicking central nervous system vasculitis[J]. BMJ Case Rep, 2019, 12(8).

[11] Abe Y, Narita K, Kobayashi H, et al. Clinical value of abnormal findings on brain magnetic resonance imaging in patients with intravascular large B-cell lymphoma[J]. Ann Hematol, 2018, 97(12): 2345-2352.

[12] Yamamoto A, Kikuchi Y, Homma K, et al. Characteristics of intravascular large B-cell lymphoma on cerebral MR imaging[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2012, 33(2): 292-296.

[13] Alexandrescu S1, Orengo J P, Toossi S, et al. CNS intravascular large cell lymphma in a patient with autoimmune hemolytic anmia[J]. Neuropathology, 2015, 35(2): 170-174.

[14] Boslooper K, Dijkhuizen D, vander Velden A W, et al. Intravascular lymphoma as an unusual cause of multifocal cerebral infarctions discovered on FDG-PET/CT. [J]. Neth J Med, 2010, 68(6): 261-264.

[15] Colavolpe C, Ebbo M, Trousse D, et al. FDG-PET/CT is a pivotal imaging modality to diagnose rare intravascular large B-cell lymphoma: case report and review of literature[J]. Hematol Oncol, 2015, 33(2): 99-109

[16] Yamada S, Nishii R, Oka S, et al. FDG-PET a pivotal imaging modality for diagnosis of stroke-onset intravascular lymphoma[J]. Arch Neurol, 2010, 67(3): 366-367.

[17] Shoji Yomo, Keiji Tsutsumi, Takehiro Yako, et al. Accurate Detection of Tumor Infiltration by 11C-Methionine Positron Emission Tomography in a Patient with Central Nervous System Intravascular Lymphoma: A Case Report[J]. Case Rep Oncol, 2018, 11(2): 557-584.

[18] Kawai N, Okada M, Haba R, et al. Insufficiency of positron emission tomography and magnetic resonance spectroscopy in the diagnosis of intravascular lymphoma of the central nervous system[J]. Case Rep Oncol, 2012, 5(2): 339-346.

（收稿日期：2020-05-22）
（校对编辑：姚丽娜）