

· 论著 ·

腹膜后T淋巴母细胞淋巴瘤一例并文献复习*

梁立洲 华子萱 张俏俏 谢婷婷* 成官迅

北京大学深圳医院医学影像科 (广东 深圳 518036)

【摘要】目的 探讨T淋巴母细胞淋巴瘤(T-LBL)的临床及影像学特点, 提高对T-LBL的认识。方法 回顾一例T-LBL患者的临床表现、实验室及影像学检查、病理结果并复习相关文献。结果 59岁男性患者, 因“双侧眼睑肿胀半年、左侧腰痛1月、加重6天”入院, 实验室检查示白细胞增高, CT示前上纵隔及左侧腹膜后巨大实性占位, 侵犯主动脉弓上三大分支并下腔静脉、右心房癌栓形成。行左侧腹膜后肿块穿刺活检并免疫组化检查、骨髓穿刺检查证实为T-LBL。结论 T-LBL临床罕见, 常发生于青少年及成年男性, 表现为前上纵隔多结节融合状较大肿块, 可累及邻近大血管、胸膜、心包, 伴头颈部淋巴结肿大, 膈下受累罕见。CT及¹⁸F-FDG-PET-CT主要用于T-LBL的分期, 对前上纵隔肿块的定性诊断起一定提示作用。

【关键词】T淋巴母细胞淋巴瘤; 腹膜后; 计算机断层扫描; PET-CT

【中图分类号】R445.3

【文献标识码】A

【基金项目】北京大学深圳医院科研基金资助课题(青年种子基金JCYJ2020007), DCE-MRI乳腺癌精准定量及智能诊断研究(NMED2021MS-01-001)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2023.04.001

A Case of Retroperitoneal T-lymphoblastic Lymphoma and Review of the Literature*

LIANG Li-zhou, HUA Zi-xuan, ZHANG Qiao-qiao, XIE Ting-ting*, CHENG Guan-xun.

Department of Medical Imaging, Peking University Shenzhen Hospital, Shenzhen 518036, Guangdong Province, China

Abstract: Objective To investigate the clinical and imaging features of T-lymphoblastic lymphoma (T-LBL) in order to improve the understanding of T-LBL. **Methods** Review the clinical presentation, laboratory tests, imaging and pathological results of a patient with T-LBL and to review the relevant literature. **Results** A 59-year-old male patient was admitted to the hospital with chronic eyelid swelling for a half year, sudden onset of left-sided back pain for one month and aggravated for six days. Laboratory tests revealed elevated leukocytes, CT images demonstrated a large anterosuperior mediastinal lesion and a left retroperitoneal lesion with invasion of the three major branches of the aortic arch and carcinoma thrombosis in the inferior vena cava and right atrium. **Conclusion** T-LBL is rare in clinical practice, commonly occurred in adolescent and adult males. T-LBL usually manifests as a large anterosuperior mediastinal lesion, with fused appearance of multiple nodules. Blood vessels, pleura and pericardium were invaded, and enlarged lymph nodes in the head and neck were found. Subphrenic cases are rare. CT and ¹⁸F-FDG-PET-CT were mainly used in the staging of T-LBL and assist the qualitative diagnosis of anterosuperior mediastinal lesion.

Keywords: T-lymphoblastic Lymphoma; Retroperitoneal; Computed Tomography; PET-CT

T淋巴母细胞淋巴瘤(T-lymphoblastic lymphoma, T-LBL)临床少见、约占非霍奇金淋巴瘤(non-Hodgkin lymphoma, NHL)的2%, 属于高度侵袭型淋巴瘤, 常表现为上纵隔肿块、骨髓及中枢神经系统浸润、外周淋巴结受累。腹膜后为T-LBL的少见发病部位, 其临床及影像学表现罕见报道, 故本文报告1例腹膜后LBL的临床及影像学特点并复习相关文献, 旨在提高对T-LBL的认识及诊断水平。

1 资料与方法

1.1 临床资料 患者男性, 59岁。因双侧眼睑肿胀半年、左侧腰痛1月、加重6天入院。查体: 患者双侧上、下眼睑肿胀, 无伴视力障碍, 未触及肿大的浅表淋巴结, 无双下肢水肿, 左侧腰部疼痛, 无伴血尿、尿频、尿急、尿痛。自患病以来一般情况可, 精神、睡眠、食欲尚可, 大小便未见异常, 体重减轻2.5公斤。

1.2 实验室检查 白细胞计数 $12.58 \times 10^9/L$ (正常值 $4.0 \times 10^9 \sim 10.0 \times 10^9/L$), 中性粒细胞百分比(N%)79.7%(正常值50%~70%), 红细胞计数 $4.71 \times 10^{12}/L$ (正常值 $4.0 \times 10^{12} \sim 5.5 \times 10^{12}/L$), 血小板 $239 \times 10^9/L$ (正常值 $100 \times 10^9 \sim 300 \times 10^9/L$); 谷草转氨酶(AST)13U/L(正常值0~40U/L), 谷丙转氨酶(ALT)9U/L(正常值0~40U/L), 鳞状细胞癌相关抗原[SCC]2.2ng/mL(正常值0~3.2ng/mL)细胞角蛋白19片段[CYFRA21-1]7.29ng/mL(正常值0~3.07 ng/mL)。

1.3 影像学检查 胸部CT平扫及增强: 前上纵隔见不规则形等密度影(图1A), 呈多结节融合状, 最大截面范围约 71×29 mm, 边界较清楚, 平扫密度较均匀, CT值约38~46HU, 增强早期轻度均匀强化(图1B), 增强晚期病变进一步强化(图1C), 病变包绕

头臂干、左颈总动脉及左锁骨下动脉起始部, 局部与左侧无名静脉、下腔静脉分界不清, 左侧无名静脉、下腔静脉至右心房内见团块状充盈缺损(图1D), 最大层面范围约 47×28 mm; 纵隔及双侧肺门未见肿大淋巴结; 左侧腹膜后见较大团块状等低密度影, 宽基底与后腹膜、左膈肌相贴, 范围约 $128 \times 69 \times 131$ mm(左右×前后×上下径), CT值约18~44HU, 增强早期病变边缘实性部分轻度强化, 增强晚期病变强化未见减退, 中央低密度区始终无强化, 增强后CT值约19~56HU, 病变向前推压左侧肾上腺、向前下推压左肾, 邻近左肾上腺及左肾密度未见异常。诊断结论: 左侧腹膜后巨大囊实性占位, 考虑恶性肿瘤、间叶源性肿瘤可能性大, 伴前上纵隔淋巴结转移、主动脉弓上三大分支受侵犯, 下腔静脉至右心房癌栓形成。

1.4 腹膜后肿块穿刺、骨髓穿刺及病理 腹膜后肿物穿刺组织2条。镜下见淋巴样细胞弥漫性增生, 细胞中等大小、均匀一致, 核圆形或稍不规则, 染色质油腻, 核分裂象偶见。瘤细胞间散在较多小血管。免疫组织化学: TdT(弥漫+), CD3(弥漫+), CD5(弱+), CD20(散在少许细胞+), Ki-67(>90%), P53(约80%中等至强+), Bcl-6(约70%中等至强+)。病理诊断: 肿瘤细胞表达TdT, CD3, 符合T淋巴母细胞淋巴瘤。骨髓穿刺: 骨髓增生活跃, 可见0.5%原始淋巴细胞; 骨髓病理: 未见确切肿瘤细胞, 可见少量小淋巴细胞浸润。骨髓基因: 检测到BRAF、IRF4和KMT2D基因变异。

2 讨论

2.1 临床特征 T淋巴母细胞淋巴瘤(T-lymphoblastic lymphoma, T-LBL)起源于前体T淋巴细胞, 为定向于T细胞系的淋巴母细胞肿

【第一作者】梁立洲, 男, 住院医师, 主要研究方向: CT及MRI临床诊断。E-mail: gxmullz@163.com

【通讯作者】谢婷婷, 女, 主治医师, 主要研究方向: CT及MRI临床诊断。E-mail: ttxieds@163.com

瘤,侵袭性高、预后差。T-LBL与急性淋巴细胞白血病(acute lymphoblastic leukemia, ALL)为同一疾病的连续过程^[1],当肿瘤局限于肿块,不伴或仅伴少量血液、骨髓受累时诊断为T-LBL,当患者骨髓中淋巴细胞比例 $\geq 25\%$ 时诊断为ALL^[2]。

本病好发于年龄较大的青少年与成人,男性多见,常因前纵膈迅速增大的肿块就诊,伴胸水、心包积液甚至上腔静脉阻塞;外周淋巴结受累占60%~80%、常见于颈部、锁骨上、腋窝,骨髓受累约占21%,中枢神经受累约占5%~12%,少见累及腹部脏器、若累及腹部相对常见于肝脏、脾脏,累及膈下淋巴结罕见。近年来报道的T-LBL相对少见侵袭部位,见表1。

表1 T-LBL相对少见侵袭部位

	地区	性别	年龄	病变部位
Case1(2015)	伊朗	男	10岁	口腔 ^[3]
Case2(2016)	中国	男	11岁	中耳 ^[4]
Case3(2019)	美国	男	23岁	眼眶 ^[5]
Case4(2019)	西班牙	女	49岁	皮肤 ^[6]
Case5(2019)	土耳其	男	30月	肾 ^[7]
Case6(2020)	荷兰	女	54岁	马尾神经 ^[8]
Case7(2021)	印度	男	27岁	胸膜 ^[9]
Case8(2021, 本例)	中国	男	59岁	腹膜后

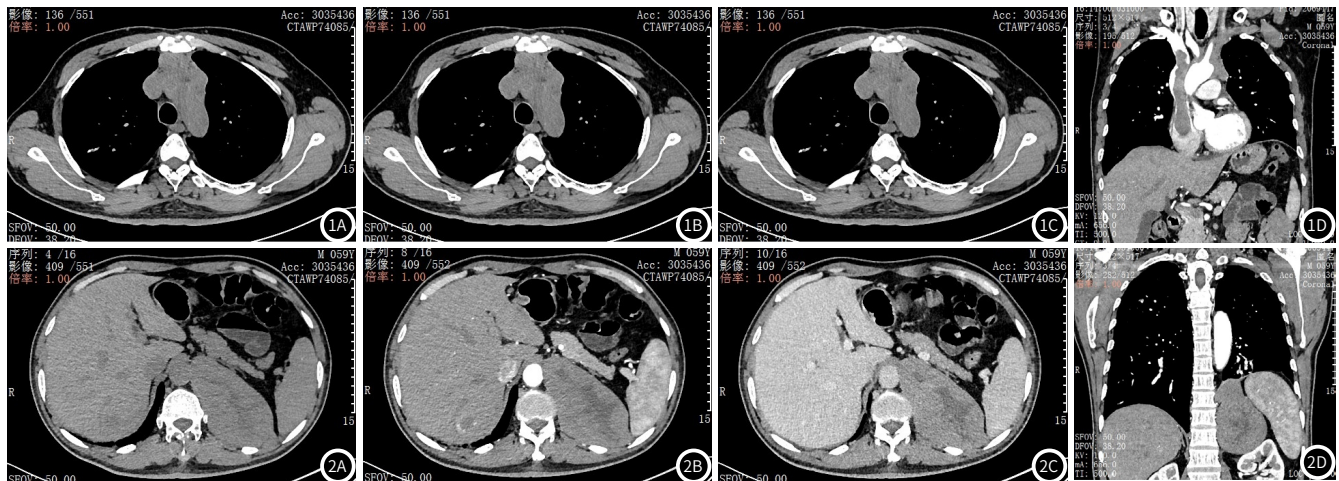


图1 前上纵膈见不规则形等密度影(图1A),呈多结节融合状,最大截面范围约71×29mm,边界较清楚,平扫密度较均匀,CT值约38~46HU,增强早期轻度均匀强化(图1B),增强晚期病变更进一步强化(图1C),动脉期、延迟期CT值分别约44~56HU、46~58HU,病变包绕头臂干、左颈总动脉及左锁骨下动脉起始部,局部与左侧无名静脉、下腔静脉分界不清,左侧无名静脉、下腔静脉至右心房内见团块状充盈缺损(图1D),最大层面范围约47×28mm。图2 左侧腹膜后见较大团块状等低密度影(图2A),宽基底与后腹膜、左膈肌相贴,范围约128×69×131mm(左右×前后×上下径),CT值约18~44HU,增强早期病变边缘实性部分轻度强化,增强晚期病变强化未见减退,中央低密度区始终无强化,增强后CT值约19~56HU(图2B),病变向前推压左侧肾上腺、向前下推压左肾,邻近左肾上腺及左肾密度未见异常(图2C~图2D)。

2.2 影像特征 CT因成像速度快、操作简单、可重复性好而被作为T-LBL分期、疗效随访最常用的检查方法^[10],规范的T-LBL分期要求扫描范围涵盖颅脑、颈、胸、腹、盆部,必要时可以联合MRI增加诊断的准确性^[11]。因T-LBL病灶在¹⁸F-FDG-PET-CT上呈明显高摄取,且¹⁸F-FDG-PET-CT可发现CT或MR发现的所有病变,故¹⁸F-FDG-PET-CT被认为有潜力取代其他影像学检查^[12]。

T-LBL的典型CT表现为前上纵膈等密度肿块,病变体积常较大,缺乏分叶状外观,呈多发小结节融合状,密度均匀,增强后呈均匀性轻中度强化,区别于其他纵膈原发巨大肿瘤病变中央缺血、坏死、囊变而出现病变中央密度不均、强化不均;病变侵袭性强、常合并邻近血管、胸膜、心包侵犯,侵犯上腔静脉可出现上腔静脉癌栓;常伴多部位淋巴结肿大,最常见头颈部如颌下、颈下、腮腺、锁骨下淋巴结肿大,少见膈下受累,膈下受累相对常见为肝肿大、脾大、肠系膜及腹股沟淋巴结肿大。

CT对骨髓、结外脏器受累的诊断敏感性较低,故CT评估T-LBL分期仍存在一定程度局限性^[13-14],¹⁸F-FDG-PET-CT因在结外脏器受累方面诊断敏感性高、对T-LBL的基线分期准确性高,近年来开始被逐渐应用于T-LBL的分期、疗效评估。¹⁸F-FDG-PET-CT可显示CT发现的前上纵膈较大肿块、对邻近血管、胸膜、心包的侵犯,头颈部淋巴结肿大甚至膈下受累,此外,因T-LBL病灶在¹⁸F-FDG-PET-CT上表现为明显高摄取,故¹⁸F-FDG-PET-CT可提示CT难以显示的骨髓浸润、无明显形态学改变但¹⁸F-FDG摄取增高的肝脾受累^[15-16]。¹⁸F-FDG-PET-CT阴性表现也具有临床意义,它常被视为无需强化化疗、纵膈放疗的依据^[12]。

综上所述, T-LBL为高度侵袭型淋巴瘤,临床罕见,常见于10~20多岁青少年及成年人、男性多见,影像上常表现为前上纵膈较大等密度肿块,呈多结节融合状,多伴血管、心包、胸膜侵犯,常合并头颈部淋巴结肿大、少见膈下受累。本例T-LBL为中老年男性,影像上表现为前上纵膈及腹膜后较大肿块,伴主动脉弓上三分支侵犯、上腔静脉及右心房癌栓,其中膈下病灶为左侧腹膜后巨大肿块伴中央不规则坏死区,无肝脾肿大、腹膜后及腹

股沟淋巴结肿大,故本例发病年龄、影像表现均罕见。通过报道本例临床及影像表现,复习CT及¹⁸F-FDG-PET-CT对本病的诊断、分期作用,有助于提高对T-LBL的认识。

参考文献

- [1]Redaelli A, Laskin B, Stephens J, et al. A systematic literature review of the clinical and epidemiological burden of acute lymphoblastic leukaemia (ALL) [J]. Eur J Cancer Care (Engl), 2005, 14(1): 53-62.
- [2]Fox T, Carpenter B, Taj M, et al. Utility of 18F-FDG-PET/CT in lymphoblastic lymphoma [J]. Leuk Lymphoma, 2021, 62(4): 1010-1012.
- [3]Dalirsani Z, Ghazi A. T-cell lymphoblastic lymphoma in the maxilla and mandible of a child: A rare case report [J]. J Clin Diagn Res, 2015, 9(6): ZD22.
- [4]Li B, Liu S, Yang H, et al. Primary T-cell lymphoblastic lymphoma in the middle ear [J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2016, 82: 19-22.
- [5]Sun L, Friedman A, Rodgers R, et al. T-cell lymphoblastic lymphoma involving the ocular adnexa: Report of two cases and review of the current literature [J]. Orbit, 2019, 38(5): 412-418.
- [6]Montes-Torres A, Llamas-Velasco M, Capusan T, et al. Cutaneous involvement as the first manifestation of T-lymphoblastic lymphoma and review of the literature [J]. J Cutan Pathol, 2019, 46(5): 372-375.
- [7]Aydn Köker S, Koker A, Köksöy A, et al. An Unusual Presentation of T-Cell Lymphoblastic Lymphoma with Isolated Renal Involvement [J]. Case Rep Hematol, 2019, 2019.
- [8]De Vries J, Oterdoom M, Den Dunnen W, et al. Primary Cauda Equina T-Cell Lymphoblastic Lymphoma [J]. World Neurosurg, 2020, 142: 227-232.
- [9]Mehta A, Shafi T, Nambiar A, et al. Diagnostic utility of medical thoracoscopy in T cell lymphoblastic lymphoma presenting with pleural effusion [J]. Respir Med Case Rep, 2021, 32: 101322.
- [10]Vinnicombe S, J, Reznick R. Computerized tomography in the staging of Hodgkin's disease and non-Hodgkin's lymphoma [J]. Eur J Nucl Med Mol Imaging, 2003, 30(1): S42-S55.
- [11]包凤英. CT联合MRI诊断原发性颅内恶性淋巴瘤的价值观察 [J]. 罕少疾病杂志, 2020, 27(6): 28-29, 57.
- [12]Park H, McIntosh L, Braschi-Amirfarzan M, et al. T-Cell Non-Hodgkin Lymphomas: Spectrum of Disease and the Role of Imaging in the Management of Common Subtypes [J]. Korean J Radiol, 2017, 18(1): 71-83.
- [13]Raanani P, Shasha Y, Perry C, et al. Is CT scan still necessary for staging in Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma patients in the PET/CT era? [J]. Ann Oncol, 2006, 17(1): 117-122.
- [14]Cheson B. D. Role of functional imaging in the management of lymphoma [J]. J Clin Oncol, 2011, 29(14): 1844-1854.
- [15]Tatsumi M, Cohade C, Nakamoto Y, et al. Direct comparison of FDG PET and CT findings in patients with lymphoma: Initial experience [J]. Radiology, 2005, 237(3): 1038-1045.
- [16]Feeney J, Horwitz S, Gönen M, et al. Characterization of T-cell lymphomas by FDG PET/CT [J]. AJR Am J Roentgenol, 2010, 195(2): 333-340.

(收稿日期: 2022-09-09)

(校对编辑: 朱丹丹)