

· 短篇论著 ·

成人散发型腹部伯基特淋巴瘤一例报告并文献复习

林杨皓 朱文淼 何伟荣 刘维健 连永伟*
梅州市中医医院医学影像科 (广东 梅州 514000)

【摘要】目的 探讨一例成人散发型腹部伯基特淋巴瘤临床、影像特征，提高对该肿瘤的认识。方法 回顾性分析本院一例成人散发型腹部伯基特淋巴瘤患者临床、影像学资料，并复习国内外有关文献，探讨其临床、影像学特点。结果 患者男性，87岁，因腹痛不适，近一天疼痛加剧就诊，超声示左肾周围肿物，CT示左侧腹膜后团块状软组织肿块，横结肠左侧段肠壁增厚，增强呈不均匀轻中度强化。穿刺取病理，结合光镜及免疫组化，考虑伯基特淋巴瘤。结论 成人散发型伯基特淋巴瘤属于少见、罕见病，确诊主要依靠病理及免疫组化，具有一定影像特征，充分认识有利于提高诊断。

【关键词】成人；散发型；伯基特淋巴瘤；影像学

【中图分类号】R733.1

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2024.1.004

Sporadic Abdominal Burkitt's Lymphoma in Adults: A Case Report and Literature Review

LIN Yang-hao, ZHU Wen-miao, HE Wei-rong, LIU Wei-jian, LIAN Yong-wei*.

Department of Radiology, Meizhou Hospital of Traditional Chinese Medicine, Meizhou 514000, Guangdong Province, China

Abstract: **Objective** To explore the clinical and imaging features of a case of sporadic abdominal Burkitt's lymphoma in adults and to improve the understanding of this tumor. **Methods** The clinical and imaging data of an adult patient with sporadic abdominal Burkitt's lymphoma were analyzed retrospectively, and the relevant literatures at home and abroad were reviewed to explore the clinical and imaging characteristics. **Results** The patient, an 87-year-old male, visited the doctor due to abdominal pain and discomfort. The pain worsened in the past day. Ultrasound showed a mass around the left kidney, CT showed a massive soft tissue mass in the left retroperitoneal mass, and the intestinal wall thickened in the left transverse colon segment with uneven mild to moderate enhancement. Burkitt's lymphoma was considered by puncture pathology combined with light microscopy and immunohistochemistry. **Conclusion** Sporadic Burkitt's lymphoma in adults is a rare disease. The diagnosis mainly depends on pathology and immunohistochemistry. It has certain image characteristics and it is helpful to improve diagnosis.

Keywords: Adult; Sporadic; Burkitt's Lymphoma; Imaging

伯基特淋巴瘤(Burkitt's lymphoma, BL)起源于未分化B淋巴细胞，属于非霍奇金淋巴瘤(non-Hodgkin's lymphoma, NHL)的一种，成年人相对少见，本例患者是老年人散发型伯基特淋巴瘤，属于罕见疾病，收集其临床、病理及影像学资料，总结归纳其特征，通过复习国内外有关经典文献，认识到成人散发型BL具有较明显的分子细胞遗传学、免疫学特征，影像表现多样，常累及腹部，容易结外侵犯，侵袭性强，有利于提高疾病术前诊断。

伯基特淋巴瘤(Burkitt's lymphoma, BL)是一种较罕见、高度恶性的非霍奇金淋巴瘤(non-Hodgkin's lymphoma, NHL)，起源于未分化B淋巴细胞，1956年由英国外科医生Dennis Burkitt首次描述^[1]。WHO上将BL分为三型：地方型，散发型和免疫缺陷相关型^[2]。成人散发型BL患者属于少见、罕见病。回顾性分析本例成人散发型BL临床、影像学资料，复习国内外有关文献，分析其影像表现，提高认识及诊断。

1 资料与方法

1.1 临床资料 患者，男，87岁，亚急性病程，患者1周前出现腹痛不适，近一天疼痛加剧就诊。体查：ECOG 1分，生命体征平稳，腹部平坦，腹肌软，左腹部压痛明显、无反跳痛，墨菲氏征阴性，未扪及包块。LDH及尿酸升高，NSE、CY211、SCC、PSA二项、AFP、CEA均无明显异常。

1.2 影像学资料 超声示：左肾周围实性肿物包绕(图1)，范围约128×34×48mm，形态不规则，内部回声不均匀，边界不清，后方回声无增强，CDFI:实性肿物内可见稍丰富血流信号，性质待查，请结合临床。CT示：左侧腹膜后团块状软组织肿块影，范围

约89×61×144mm，密度不均，平扫呈等/低密度混杂(图2A)，增强呈不均匀轻中度强化，内见坏死样强化减低(图2B、图2C、图2D)，肿块包绕并侵犯左肾，左侧肾盂-输尿管移行处破坏、狭窄，包埋局部左输尿管上段；肿块包埋、侵犯左肾动脉、左肾静脉；肿块侵犯左侧肾上腺，可疑侵犯脾脏及邻近肠管。横结肠左侧段肠壁不均匀增厚(图2A)，累及环周，较厚处约21mm，管腔扩张，增强呈不均匀轻中度强化(图2B、图2C、图2D)。考虑：恶性肿瘤性病变，肉瘤并多发转移、侵犯？结肠癌并转移？其它？

1.3 方法 行CT引导下左侧腹膜后肿物穿刺，钳取1个细条状小块组织，标本送病理学检查。

1.4 病理检查 光镜下(图3)示：肿瘤细胞排列致密，呈小圆形中等大小一致，染色质粗，可见多个中位小核仁，细胞边界清，呈铺砖样，未见明显“星空”现象。第一次免疫组化结果：LCA(+), CK(-), EMA(-), CEA(-), S100(-), Vimt(-), ki-67(95%+)。第二次免疫组化结果：CD3(-), CD5(-), CD10(+), CD20(+), CD79a(+), CD45RO(-), Bcl-2(-), Bcl-6(+), Pax-5(+), MuM1(-)。结合HE及免疫组化结果：(左侧腹膜后)病变考虑伯基特淋巴瘤(BL)改变。

2 讨论

2.1 临床概述 伯基特淋巴瘤(Burkitt's lymphoma, BL)是一种起源于未分化B淋巴细胞的非霍奇金淋巴瘤(non-Hodgkin's lymphoma, NHL)，好发于儿童，恶性度高，侵袭性强，临床进展快，死亡率高，成人少见、甚至罕见。WHO上将BL分为三型：地方型，散发型和免疫缺陷相关型^[2]。地方型主要好发于非洲儿童下颌部，以EB病毒感染密切相关；散发型主要好发于欧美国家，

【第一作者】林杨皓，男，主治医师，主要研究方向：腹部影像诊断工作。E-mail: linyanghao1987@yeah.net

【通讯作者】连永伟，男，主任医师，主要研究方向：腹部影像诊断工作。E-mail: lianyongwei@163.com

常累及腹部,容易结外侵犯,肠道受累多见;免疫缺陷相关型多与HIV感染、器官移植服用免疫抑制剂的患者相关。年龄 ≤ 15 岁为儿童BL,年龄 >15 岁为成人BL^[3],成人散发型BL发病率低,在美国国家每年发病率约为2~3例/百万人,占成人NHL不足1%^[3],现阶段关于成人散发型BL患者的报道较少^[4],属于罕见疾病。

BL光镜下表现为恶性小圆细胞肿瘤,细胞核圆、无裂,有一定量胞质,瘤细胞周围空晕,常伴星空现象。文献报道,星空现象为经典BL组织形态学的特征之一^[5]。免疫组化检查结果主要是LCA、CD20、CD10阳性,CD45RO阴性,Bcl-2阴性,Bcl-6阳性,Ki-67阳性,其中Bc-2阴性是其特征之一^[2],Ki-67表达近100%有诊断价值^[6]。MYC基因易位是BL另一个特异的标志,文献报道90%以上、接近100%BL患者存在MYC基因易位^[7-8]。

散发型BL常见的症状包括恶心、呕吐、腹痛、腹胀、发热等,也可发展为肠套叠、梗阻或消化道出血等严重的症状,由邻近结构受压、阻塞或肿瘤浸润所致^[2]。肿瘤进展快,倍增时间是24h^[9]。相对于其它非BL类淋巴瘤,散发型BL更易好发男性,常累及腹部,包括胃肠道、肠系膜、腹膜、腹膜后、泌尿生殖系统等,容易结外侵犯,侵袭性强^[10-11]。肿瘤生长迅速,肿瘤溶解综合征发生率,常伴高尿酸血症和高乳酸脱氢酶水平^[6]。

2.2 影像学表现 (1)胃肠道BL,好发于回肠远段、回盲部及盲肠,累及胃和结肠较罕见^[9]。表现为不对称肠壁增厚、肠腔狭窄、腹水和淋巴结肿大^[12],超声表现为低回声肿物,CT表现为较均匀软组织密度影,增强扫描呈轻中度较均匀强化。肠梗阻少见,常见肠腔动脉瘤样扩张,其病理基础为肿瘤沿肠壁浸润生长,侵袭、破坏肠壁固有肌层及神经丛,导致肠管张力减低、管腔扩张,是特征表现之一^[9]。(2)腹膜或腹膜后BL,常表现单发或多

发腹膜/腹膜后软组织肿块,增强扫描呈轻中度强化。肿物呈浸润性生长,可侵犯邻近组织器官,肠系膜血管被包埋、侵犯是共同征象,当瘤体巨大时,内部可有出血或坏死,但较少见。腹膜BL表现为腹膜、肠系膜广泛增厚,增厚呈结节样并可融合成肿块,很少表现为网膜饼征^[13],增强扫描见“夹心面包征”或“三明治征”:表现为腹膜肿块呈轻中度不均匀强化,中间包埋着显著强化的系膜血管和无强化的系膜脂肪^[14];腹膜后NHL累及肾脏,Ambos等^[15]认为分4型,分别为孤立结节型、多发结节型、浸润型和弥漫浸润型,其中弥漫浸润型表现为腹膜后肿块呈弥漫性生长,侵犯压迫肾脏、输尿管等,可导致肾盂输尿管积水扩张、肾衰竭等^[10, 16]。(3)腹腔实质性脏器BL,表现为受累器官单发或多发低密度结节/肿块影,可分为单发结节型、多发结节型和弥漫型^[17],CT增强呈轻中度强化。

2.3 鉴别诊断 (1)其它类型淋巴瘤,BL常累及腹部,容易结外侵犯,侵袭性强^[11],有时影像学无特异性,鉴别主要依靠组织病理及免疫组化^[14]。(2)其它腹膜后恶性肿瘤,如肾细胞癌,肾母细胞瘤,神经母细胞瘤等侵犯肾脏。肾细胞癌常见老年人,强化模式呈“快进快出”,明显强化,而BL为乏血供肿物;肾母细胞瘤和神经母细胞瘤好发儿童,病灶常伴坏死、出血,钙化多见,而BL则相对少有^[16]。(3)胃肠道间质瘤、腺癌等。间质瘤CT动脉期明显强化,内部常见坏死囊变区;腺癌多表现为肠壁不规则增厚,导致肠腔狭窄、肠梗阻,增强扫描强化明显^[5]。

综上所述,成人散发型BL属于罕见病,具有较明显的分子细胞遗传学、免疫学特征,影像表现多样,常累及腹部,容易结外侵犯,侵袭性强,具有一定特征。所以,尽管BL明确诊断主要依靠病理活检,但CT的相对特异表现对提高疾病术前诊断有帮助。

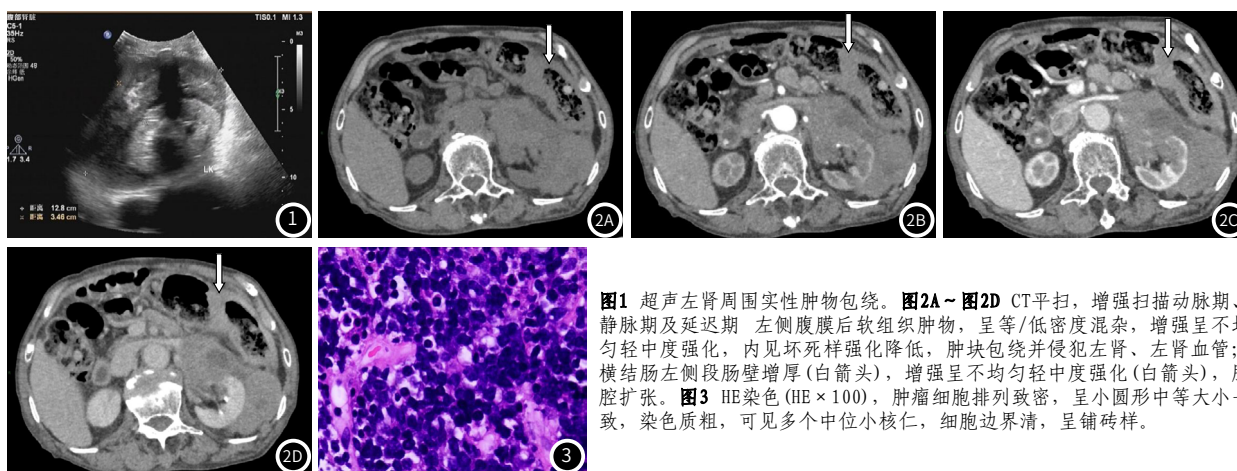


图1 超声左肾周围实性肿物包绕。**图2A~图2D** CT平扫,增强扫描动脉期、静脉期及延迟期 左侧腹膜后软组织肿物,呈等/低密度混杂,增强呈不均匀轻中度强化,内见坏死样强化降低,肿块包绕并侵犯左肾、左肾血管;横结肠左侧段肠壁增厚(白箭头),增强呈不均匀轻中度强化(白箭头),肠腔扩张。**图3** HE染色(HE $\times 100$),肿瘤细胞排列致密,呈小圆形中等大小一致,染色质粗,可见多个中位小核仁,细胞边界不清,呈铺路样。

参考文献

- [1]顾国建,杨育生,顾凤华,等. 卵巢伯基特淋巴瘤1例临床病理观察并文献复习[J]. 罕少疾病杂志, 2011, 18(6): 29-32.
- [2]Molyneux E M, Rochford R, Griffin B, et al. Burkitt's lymphoma[J]. Lancet, 2012, 379(9822): 1234.
- [3]Kelly J L, Toothaker S R, Ciminello L, et al. Outcomes of patients with Burkitt lymphoma older than age 40 treated with intensive chemotherapeutic regimens[J]. other, 2009, 9(4).
- [4]杨万秋, 张旭东, 张明智, 等. 成人散发性伯基特淋巴瘤/白血病临床分析[J]. 新乡医学院学报, 2020, 37(2): 144-147.
- [5]苑冠杰, 黄梅凤, 李坤瑶, 等. 腹部伯基特淋巴瘤的影像学表现并文献复习[J]. 实用放射学杂志, 2020, 36(5): 748-751.
- [6]王粹, 徐笑笑, 王振兴, 等. 成人散发性伯基特淋巴瘤的临床特点分析[J]. 中华医学杂志, 2014, 94(2): 148-150.
- [7]Lynch D C. Burkitt lymphoma in adults[J]. British Journal of Haematology, 2012, 156(6): 693-703.
- [8]Kieron, Dunleavy. Approach to the diagnosis and treatment of adult Burkitt's lymphoma[J]. Journal of Oncology Practice, 2018, 14(11): 665-671.
- [9]Derinkuyu B E, Boyunaga O, Oztunali C, et al. Imaging features of Burkitt lymphoma in pediatric patients[J]. Diagnostic & Interventional Radiology, 2015, 22(1).
- [10]Lee W K, Lau E W F, Duddalwar V A, et al. Abdominal manifestations of extranodal lymphoma: spectrum of imaging findings[J]. American Journal of Roentgenology, 2008, 191(1): 198.

- [11]Tseng W Y, Li Y W, Su I J, et al. Burkitt's and non-Burkitt's type lymphoma: clinicopathological and radiological manifestations[J]. Journal of the Formosan Medical Association, 1991, 90(4): 357-364.
- [12]Kalisz K, Alessandrino F, Beck R, et al. An update on Burkitt lymphoma: a review of pathogenesis and multimodality imaging assessment of disease presentation, treatment response, and recurrence[J]. Insights into Imaging, 2019, 10(1).
- [13]Wong S, Sanchez T R S, Swischuk L E, et al. Diffuse peritoneal lymphomatosis: atypical presentation of Burkitt lymphoma[J]. Pediatric Radiology, 2009, 39(3): 274-276.
- [14]霍爱华, 彭芸, 路娣, 等. 小儿腹部Burkitt淋巴瘤结外侵犯的MSCT表现[J]. 放射学实践, 2011, 26(4): 380-384.
- [15]Ambos MA, Bosniak MA, Madayag MA, et al. Infiltrating neoplasms of the kidney[J]. AJR Am J Roentgenol, 1977, 129(5): 859-864.
- [16]Chepuri N B, Strouse P J, Yanik G A. CT of renal lymphoma in children[J]. AJR Am J Roentgenol, 2003, 180(2): 429-431.
- [17]Leite N P, Kased N, Hanna R F, et al. Cross-sectional imaging of extranodal involvement in abdominopelvic lymphoproliferative malignancies[J]. Radiographics A Review Publication of the Radiological Society of North America Inc, 2007, 27(6): 1613-1634.

(收稿日期: 2023-01-25)

(校对编辑: 孙晓晴)