

原文

下颌骨原发性非何杰金淋巴瘤: 1例罕见的鉴别诊断 Primäres Non-Hodgkin-Lymphom des Unterkiefers: Eine seltene Differentialdiagnose

H. Helmberger, M. Baumeister, Ch. Fellbaum, H. Dietzfelbinger, W. Bautz

原发性恶性骨肿瘤至多约占人类恶性肿瘤的1%。它大部分发生在骨增长最活跃的部位(骺端和干骺端),具有好发年龄和性别特征。可分为骨性、软骨性和结缔组织骨肿瘤,组织细胞性和巨细胞性软骨肿瘤以及髓性骨肿瘤,后者也包括髓性浆细胞瘤,Ewing肉瘤及罕见的骨网状细胞肉瘤。

骨网状细胞肉瘤也称网状肉瘤或骨非何杰金淋巴瘤,是以骨髓网状细胞的增生为特征的。骨非何杰金淋巴瘤是与Ewing肉瘤起源密切相关的原发性恶性骨肿瘤,约占所有恶性骨肿瘤的7%。

病例报告

50岁男性患者,7个月来因左下颌骨疼痛来我院血液病学门诊检查。由于疼痛拔除了多颗牙齿,但疼痛仍无好转。因在别处磁共振检查诊断为右下颌骨炎症,拟诊为颌骨骨髓炎而行抗生素治疗。

体检示,全身及营养状况良好,生命体征正常,肝、脾和淋巴结触诊无异常发现。否认有发热、盗汗或体重下降等征象。实验室检查,血沉10/27mm,轻度升高。血清胸腺甾激

酶作为淋巴系活性或淋巴系新生物的增生标志,为8.1E/l,略超过正常。其它实验室检查,包括红细胞和白细胞血象、电泳、胆红素、免疫球蛋白和补体因子测定均在正常范围。

行上下颌骨全景X线拍片,见右下颌骨支有一局限性的骨质缺损(图1)。经用 Tc^{99m} MDP进行三相扫描,起效期示全骨无明显异常,静止期拍片示右下颌骨支明显的示踪物浓集(图2)。扫描未能显示骨质代谢升高的其它病灶。

随后在应用Gd-DTPA前后使用自旋-回波技术行 T_1 加权检查,以及使用梯度回波技术行轴位和冠状位 T_2 加权磁共振检查。下颌骨支 T_1 加权常规成像示骨内低信号(图3a),给予造影剂后出现明显的增强作用(图b3), T_2 加权时示骨内及周围软组织信号强度升高(图3c)。信号强度改变的位置与常规X片和扫描成像的结果相关。

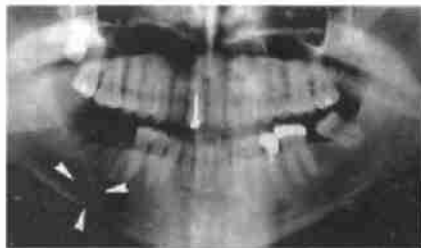


图1 上下颌骨的全景X线照相示右下颌骨支局限性骨质缺损。

Institut für Röntgendiagnostik, Klinikum der Technischen Universität München, Ismaninger Str. 22, D-81675 München, Germany



图2 3相骨扫描(^{99m}Tc MDP)的静止期拍片示右下颌骨区的放射性核示踪物聚集。

为了治疗前的分期,行颈、胸、腹和盆腔CT检查,示右侧咬肌增大(图4a)。在骨窗也不能显示骨质缺损或骨连续性的中断(图4b)。在CT检查部位未发现病理性增大的淋巴结,实质性上腹部器官未显示异常。

右下颌骨支活检作组织学的诊断,标本材料经脱钙后,Giemsa染色示(图5)原始母细胞的浸润,核呈中等大,多形至多小叶性,

核含有多个,靠近核膜的核仁体。同时进行的髂嵴活检未发现淋巴肿浸润。

根据临床、影像学和组织学检查结果的综合分析,诊断为高度恶性骨B细胞型非何杰金淋巴瘤,累及右下颌骨及周围浸润的中央母细胞性淋巴瘤。

根据右下颌骨支周围范围的CT检查结果,按CHOP方案6周期的联合化疗比局部

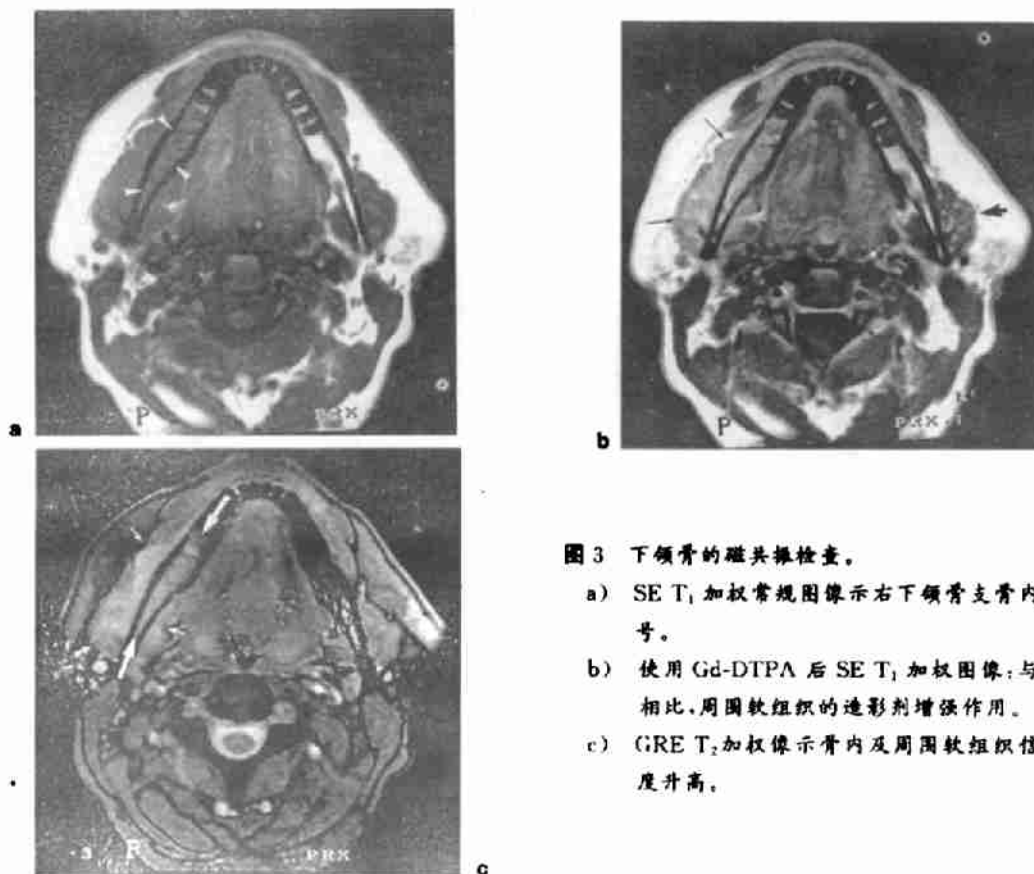


图3 下颌骨的磁共振检查。

- SE T_1 加权常规图像示右下颌骨支骨内低信号。
- 使用 Gd-DTPA 后 SE T_1 加权图像:与对侧相比,周围软组织的造影剂增强作用。
- GRE T_2 加权像示骨内及周围软组织信号强度升高。

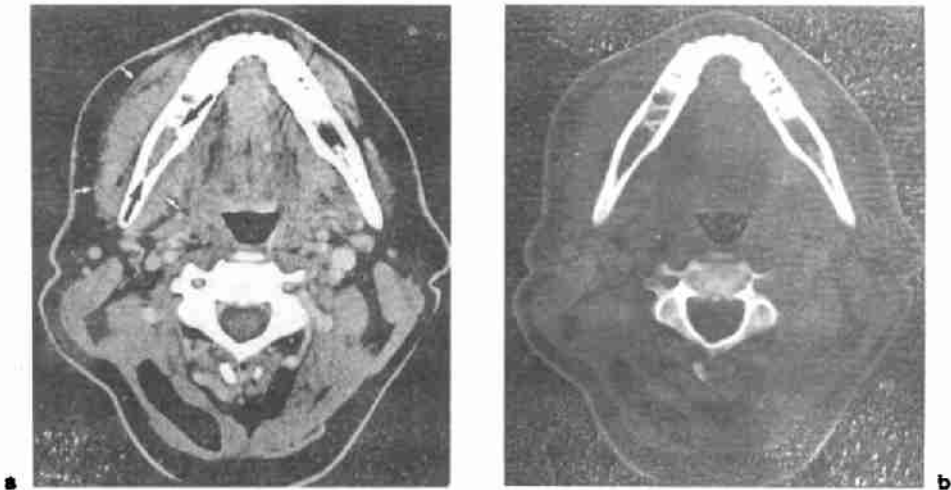


图4 头颈区的CT检查。

- a) 右下颌骨的骨内浸润。与对侧比较,右咬肌区软组织密度的升高。
b) 右下颌骨软组织肿大区未见显示骨质缺损的改变。

放疗更具优势。由于肿瘤位置不佳,不能进行手术。经2周期化疗后,CT示病情不再进展。

讨论

骨网状细胞肉瘤是区别于Ewing氏肉瘤的骨淋巴瘤。根据WHO分类,它是一种有明显不同组织学结构的恶性肿瘤。肿瘤细胞一般为圆形,大都呈多形性,细胞质多数分界明显,核仁示陷入的切迹或马蹄铁形。大部分病例有网状纤维,均匀分布在肿瘤细胞间。

确诊须依靠肿瘤活检和髂嵴活检的组织学检查结果,肉眼观骨网状细胞肉瘤侵犯整个骨髓腔,并完全破坏骨松质,部分骨皮质变窄或碎裂,肿瘤内可出现反应性骨新生,钙化罕见,常见范围广泛的骨旁软组织肿瘤。组织学上骨网状细胞肉瘤大部分是中央母细胞-中央细胞型(34.6%~55.6%),同样也可为中心母细胞型的大细胞淋巴瘤。原发性骨网状细胞肉瘤开始时未侵及淋巴结。

好发部位有长管状骨的骨干(约50%)、脊柱、上肢(10%)及颌骨(约5%)。此外也有

胸骨、肩胛骨、锁骨、肋骨、坐骨、桡骨、跟骨及跖骨发生网状细胞肉瘤的报道。不同的是,Ostrowski等在Mayo医院的检查中报道,179例中43例肿瘤发生在下颌骨或上颌骨,约占24%。无明显的年龄好发期,多见于40~80岁的患者。

骨网状细胞肉瘤的临床早期症状是局部疼痛,无其它的一般症状。现病史可达1年之

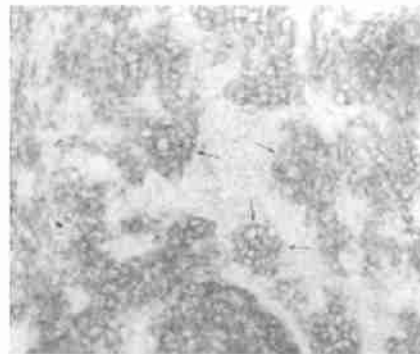


图5 右下颌骨组织学活检标本(Giemsa染色)示淋巴瘤母细胞浸润,且多叶型细胞核,核仁体。

久。除了临床体征、实验室检查和骨扫描外,为了肿瘤的分期,还需行常规局部X线拍片,肿瘤区及纵隔、腹部、盆腔等主要淋巴结区的CT检查。

在X线片上,局部明显侵袭性的肿瘤生长表现为虫蚀状或穿透性的骨质破坏。可见斑片状骨质溶解灶,其中夹有不规则的骨质硬化区(可达45%),还呈现有由蜂窝状结构引起的条状透亮区。约50%有层状或骨刺样骨膜反应。骨皮质破坏常伴有周围肌肉和软组织的累及。CT检查显示既有骨典型的破坏性改变,也存在侵入骨髓及周围软组织的浸润。

手术是治疗的首选,由于肿瘤在股骨、脊柱或颌骨等不利部位或年老患者,而不能手术,作为放疗敏感性肿瘤,骨网状细胞肉瘤可行60Gy量的放射治疗。如肿瘤不断向原发病灶周围扩张或在不宜放疗的部位,则可行化疗。

骨原发性非何杰金淋巴瘤预后比非何杰金淋巴瘤好。其5年存活率达30%~58%,10年存活率达16%~53%。在晚期病例会转移到局部淋巴结(22%)、肺(10%)及其它骨(15%)。

鉴别诊断上要考虑Ewing氏肉瘤,侵入性骨髓炎,纤维肉瘤、骨肉瘤,在年老患者还须考虑小细胞肿瘤,特别是支气管癌和神经外胚叶肿瘤的转移。另外还要考虑Paget变形性骨炎、肌炎、恶性纤维性组织肉瘤或巨细胞瘤。最重要的鉴别诊断当然是原发性骨外非何杰金淋巴瘤继发骨受累证明仅骨一个部位受累时。

同济医科大学附属同济医院

夏 军 译

陈夏丰 校

Röntgenpraxis, 1995, 48: 202-205

(1996-05-05 收稿)

征订 启事

《循序渐进——成人偏瘫康复训练指南》(英文原著名:《Steps to Follow》)中文版已由德国施普林格出版社授权中国科学技术大学出版社在国内出版发行。该书作者:Patricia M. Davies, 翻译:刘钦刚等,审校:南登昆教授等。Pad. Davies根据Karel和Bertie Bobath的观念,在该书中为偏瘫患者康复训练提供了明确的指南,强调要使患者一生受益。本书还详细描述了预防并纠正异常运动模式,肩的问题和面部障碍的各种活动,并说明和示范了重获功能性行走,平衡反应和许多其它正常运动程序的方法。

该书中文版语言通俗易懂、文笔流畅、图文并茂,是各大医科院校及县、市级以上医院康复专业人员的理想工具用书,也可作为其他医学专业人员的参考用书,对偏瘫患者亲属的充分介入治疗亦能提供很大的帮助。本书16开本,376千字,图片400余张,定价40.00元/册。

另本部亦代购下列英文原版图书:①《Steps to Follow》(Patricia M. Davies),人民币148.00元/册;②《Starting Again》(Patricia M. Davies),人民币169.00元/册;③《Right in the Middle》(Patricia M. Davies),人民币169.00元/册;④《PNF in Practice》(Susan S. Adler),人民币148.00元/册。

如您需上述图书,可直接汇款(书费+15%邮费):武汉市汉口解放大道1095号同济医院编辑室收,邮编430030。请正楷写清您的姓名、地址、邮编、书名、订数,以便我们及时寄给您所需图书。