

眼眶淋巴瘤增生性病变的影像学诊断及鉴别诊断

鲜军舫, 王振常, 张征宇, 何立岩

【中图分类号】R770.43; R445.2 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2010)01-0010-04

眼眶淋巴瘤增生性病变概述

眼眶淋巴瘤增生性病变占眼眶肿瘤的10%~15%^[1,2],是眼眶常见占位性病变之一,近年来发病率有逐渐增高的趋势。由于眼附属器无淋巴结(眼附属器仅在结膜基质内和泪腺腺泡与导管之间存在正常淋巴组织),因此,眼眶淋巴瘤增生性病变均属结外淋巴样病变^[3]。眼眶淋巴瘤增生性病变可发生于儿童、青少年和成人,但常发生于中老年人,平均年龄49岁^[4]。男女发病率无明显差异。常为单眼发病,也可同时累及双眼^[3,4]。淋巴瘤增生性病变在眼部最常发生于眼眶,其次为结膜和眼睑^[3,4]。临床表现为慢性迁延性病程,无特异性,包括眼睑肿胀(33%)、眼睑触及肿块(26%)、复视或视力模糊(13%)、眼球突出(13%)、轻度疼痛(8%)、眼睑红斑(6%)及无症状者(3%)^[3]。病程(发病至就诊时间)最短只有20天,最长可达22年^[4]。眼眶淋巴瘤多数表现为单侧眼眶病变(图1),左右眼发生率无显著差别,少数为双侧(图2),但开始表现为单侧眼眶病变可演变为双侧眼眶病变。Demirci等^[3]报道的160例眼眶淋巴瘤增生性

病变中,在诊断眼眶淋巴瘤增生性病变时,121例(76%)为单侧眼眶病变,39例(24%)为双侧眼眶病变,随访过程中,10例(8%)起初为单侧眼眶病变后来演变为双侧眼眶病变。

眼病理学家常将眼眶淋巴瘤增生性病变分为反应性淋巴细胞增生、非典型淋巴细胞增生及淋巴瘤^[5],淋巴瘤占的比例最大。眼眶淋巴瘤占所有眼眶淋巴瘤增生性病变的67%~90%^[3-7]。该分类方案得到眼病理学界普遍接受,但淋巴瘤分类有待进一步细化。非典型增生实为病理学诊断中的灰色区域,不利于进一步选择治疗方案和判断预后,应尽量避免出现这一诊断。免疫病理及分子病理学的兴起和发展大大提高了诊断符合率,使非典型增生诊断率由原来 $\geq 10\%$ 下降至 $\leq 5\%$ ^[8]。

眼科医师和病理学家对眼眶淋巴瘤最常采用的分类方法是修正的欧美淋巴瘤分类^[9],分5类:①眼眶黏膜相关淋巴样组织(mucosa-associated lymphoid tissue, MALT)淋巴瘤或淋巴边缘带淋巴瘤;②淋巴浆细胞样淋巴瘤;③滤泡性淋巴瘤;④弥漫性大B细胞淋巴瘤;⑤其他组织类型淋巴瘤。其预后与眶外

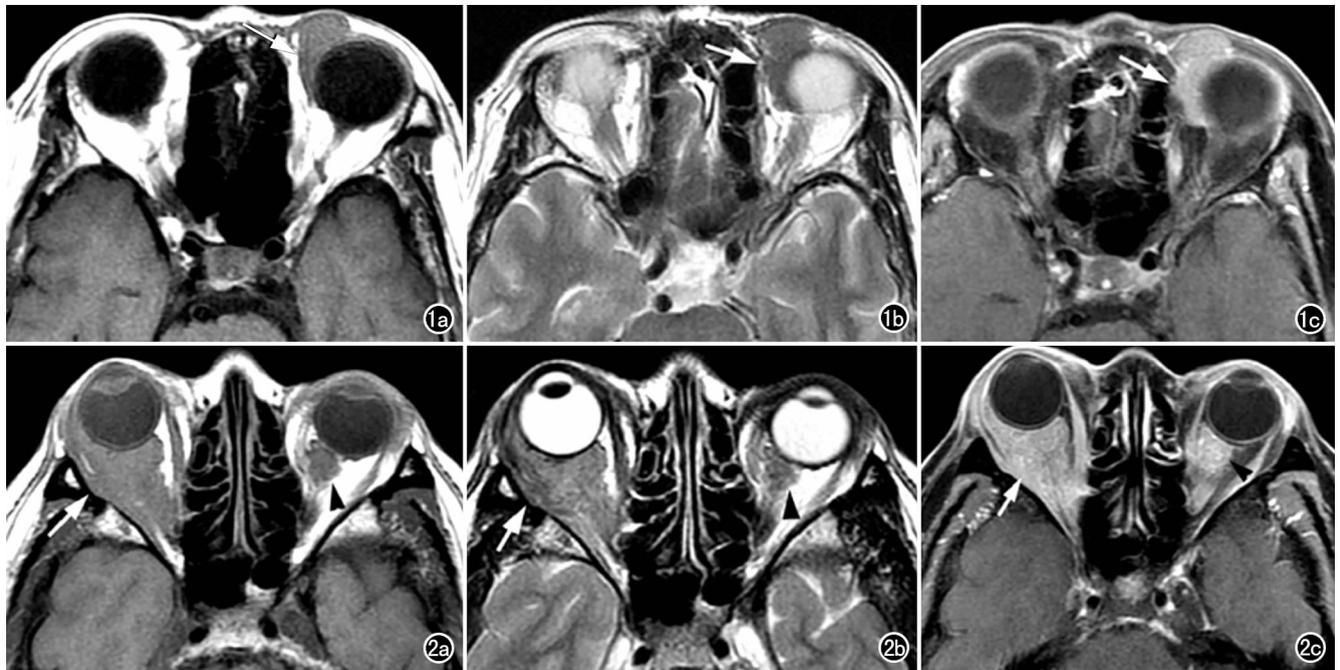


图1 左侧眼眶淋巴瘤。a)横断面 T_1 WI示左侧肌锥外间隙和眶隔前间隙不规则肿块(箭),呈等信号(与眼外肌信号相比),信号均匀,包绕眼球; b)横断面 T_2 WI示左侧肌锥外间隙和眶隔前间隙不规则肿块(箭),呈等信号(与眼外肌信号相比),信号均匀,包绕眼球; c)采用脂肪抑制技术增强后横断面 T_1 WI示病变均匀强化(箭)。图2 双侧眼眶淋巴瘤。a)横断面 T_1 WI示双侧多发不规则肿块(箭和箭头),呈等信号(与眼外肌信号相比),信号均匀,边界不清楚,包绕眼球; b)横断面 T_2 WI示双侧多发不规则肿块(箭和箭头),呈等信号(与眼外肌信号相比),信号均匀,边界不清楚,包绕眼球; c)采用脂肪抑制技术增强后横断面 T_1 WI示病变均匀强化(箭和箭头)。

病变出现的频率有关,恶性程度由低至高依次为 MALT 淋巴瘤、淋巴浆细胞样淋巴瘤、滤泡性淋巴瘤、弥漫性大 B 细胞淋巴瘤、其他组织类型淋巴瘤。世界卫生组织制定的周围 T 细胞淋巴瘤分类草案将眼眶恶性淋巴瘤分为 NK/T 细胞淋巴瘤、蕈样霉菌病、血管免疫母细胞性 T 细胞淋巴瘤、间变性大细胞淋巴瘤 4 类。眼眶恶性淋巴瘤绝大多数为 B 细胞淋巴瘤, T 细胞淋巴瘤极少见。眼眶淋巴瘤属于非霍奇金淋巴瘤或结外边缘带淋巴瘤,其类型不同,恶性程度和临床表现不同,治疗方法和预后也各异。如眼眶 MALT 淋巴瘤是眼眶最常见恶性淋巴瘤,恶性程度低,病程进展慢,常局限性在眼眶内,放射治疗效果好;眼眶淋巴浆细胞样淋巴瘤和滤泡型淋巴瘤较少见,恶性程度也低,眼眶局部放射治疗即可。眼眶弥漫性大 B 细胞淋巴瘤病程进展快,常累及眼眶外组织;Burkitt 淋巴瘤小儿多发,可累及眼眶,恶性程度高;眼眶 NK/T 细胞淋巴瘤除恶性程度高以外,还常累及全身其他部位,这三种眼眶恶性淋巴瘤预后均不好,除眼眶局部放射治疗外,还需全身化学治疗^[3,4,8,9]。因此,对眼眶淋巴瘤进行详细分类具有重要的临床意义。Demirci 等^[3]报道 125 例淋巴瘤中, MALT 淋巴瘤 47 例(37.6%),小淋巴细胞淋巴瘤 23 例(18.4%),滤泡性淋巴瘤 22 例(17.6%),弥漫性大 B 细胞淋巴瘤 20 例(16%)。游启生等^[4]报道 91 例淋巴瘤中, MALT 淋巴瘤 74 例(81.3%),浆细胞瘤 7 例(7.7%),弥漫性大 B 细胞淋巴瘤 5 例(5.5%)。

眼眶淋巴瘤患者可发生全身性淋巴瘤,全身性淋巴瘤可在眼眶淋巴瘤前发生,也可同时发生或在其后发生。多元回归分析结果表明,在诊断眼眶淋巴瘤增生性病变时未伴全身性淋巴瘤患者中,双侧眼眶病变是预测发生全身性淋巴瘤唯一有意义的因素。对怀疑眼眶淋巴瘤增生性病变的患者,不仅要仔细观察双侧眼眶,而且要对全身进行检查明确有无全身性淋巴瘤,对未伴全身性淋巴瘤的患者需随访,影像学是明确眼眶病变是单侧还是双侧及有无全身改变的重要手段。

眼眶淋巴瘤增生性病变影像学表现

大多数眼眶淋巴瘤增生性病变位于眶隔前间隙和肌锥外间隙(图 1、2),可表现为仅累及某一、两个间隙或结构的局限性肿块(图 1),也可弥漫累及整个眼眶(图 2 右侧眼眶表现)。文献报道 74%位于眼眶前部,10%位于中部,10%位于后部,7%累及整个眼眶;64%位于上象限,9%位于下象限,8%位于外象限,8%位于内象限,11%位于中央;83%位于肌锥外间隙,11%位于肌锥内间隙,7%同时位于肌锥内、外间隙;29%眼外肌受累,其中 14%上直肌受累,12%外直肌受累,10%内直肌受累,3%下直肌受累;38%泪腺受累,29%结膜受累,2%鼻窦受累,2%脑受累^[8]。

眼眶淋巴瘤增生性病变常表现为形状不规则、边界不清楚的实性肿块(图 1、2),但少部分可表现为边界清楚的类圆形实性



图 3 右侧眼眶淋巴瘤管瘤继发出血。a) 横断面 T_1 WI 示右侧眼眶前内上象限不规则肿块,呈略低信号(箭); b) 横断面 T_2 WI 示肿块前部呈高信号,后部呈等信号,二者之间可见液-液平(箭头); c) 采用脂肪抑制技术增强后横断面 T_1 WI 示肿块前部轻度强化(箭),后部无明显强化(箭头)。图 4 左侧眼眶弥漫性淋巴瘤管瘤继发出血。a) 横断面 T_1 WI 示左侧眼眶弥漫不规则肿块,信号混杂,可见多发片状高信号影(箭,为新近出血区); b) 横断面 T_2 WI 示肿块信号混杂,内可见液液平(箭头); c) 采用脂肪抑制技术增强后横断面 T_1 WI 显示左侧眼眶肿块轻度不均匀强化(箭),左侧视神经被包绕(箭头)但未强化,内直肌与肿块分界不清。

肿块^[3,10],也就是说,边界不清楚的不规则实性肿块需考虑眼眶淋巴瘤增生性病变,而且边界清楚的类圆形实性肿块也可能是眼眶淋巴瘤增生性病变。文献报道46%~52%眼眶淋巴瘤表现为边界不清楚的不规则肿块,48%~54%表现为边界清楚的类圆形或长扁形实性肿块^[3,10]。实际上,长扁形肿块应该属于不规则形肿块,因此,真正表现为类圆形肿块的发生率比较低。对于边界清楚还是不清楚的判定,阅片者的一致性较差,实际上眼眶淋巴瘤与周围软组织分界不清,其边界应该是不清楚的,但在影像上有时显示为边界清楚,可能与空间分辨力有限不能显示与周围结构分界不清的情况。

眼眶淋巴瘤增生性病变常包绕眼眶结构,是其重要特点之

一,文献报道86%眼眶淋巴瘤包绕眼球^[3],笔者病例中所有淋巴瘤病例都包绕眼球。

与眼外肌信号相比,眼眶淋巴瘤增生性病变T₁WI和T₂WI一般表现为等信号,信号均匀,但也有报道T₁WI呈等信号而T₂WI呈高信号。笔者病例中眼眶淋巴瘤T₁WI和T₂WI均为等信号(与眼外肌信号相比),而文献报道65%眼眶淋巴瘤T₂WI呈等信号(与眼外肌信号相比),19%呈高信号,17%呈低信号^[3]。较早文献报道所有眼眶淋巴瘤T₂WI均呈高信号(与眼外肌信号相比)^[11]。为什么较早文献与现在文献及笔者病例差别较大,可能与设备或病例有关。眼眶淋巴瘤增生性病变增强后常呈轻度强化,少数中度强化,极少数明显强化或无强化^[3],



图5 左侧眼眶神经鞘瘤。a) 斜矢状面T₁WI示左侧眼眶肌锥外间隙(箭)纺锤形肿块,中央呈略低信号,周边呈等信号; b) 横断面T₂WI示肿块大部分呈高信号(箭),内有条片状等信号影(箭头); c) 采用脂肪抑制技术增强后横断面T₁WI示肿块内条片状强化(箭头)。

图6 右侧眼眶和海绵窦特异性炎症。a) 横断面T₁WI示右侧眼眶肌锥内间隙和肌锥外间隙弥漫的肿块以及右侧海绵窦不规则软组织影(细箭),T₁WI呈等信号,内直肌(粗箭)和外直肌(箭头)增粗并与肿块分界不清; b) 横断面T₂WI示右侧眼眶肌锥内间隙和肌锥外间隙弥漫的肿块以及右侧海绵窦不规则软组织影(细箭),T₂WI呈低信号,内直肌(粗箭)和外直肌(箭头)增粗并与肿块分界不清; c) 采用脂肪抑制技术增强后横断面T₁WI示右侧眼眶和海绵窦(箭)肿块强化。

图7 左侧炎性假瘤。a) 横断面T₁WI示左侧肌锥内、外间隙不规则肿块(箭),呈等T₁信号(与眼外肌信号相比),信号均匀,边界不清楚,包绕眼球; b) 横断面T₂WI左眼眶肌锥内、外间隙不规则肿块(箭),呈等T₂信号(与眼外肌信号相比),信号均匀,边界不清楚,包绕眼球; c) 采用脂肪抑制技术增强后横断面T₁WI示病变轻度强化(箭)。

强化一般较均匀。

除少数弥漫性大B细胞淋巴瘤外,眼眶淋巴增生性病变一般无骨质破坏, Demirci等^[3]报道160例眼眶淋巴增生性病变中,仅4例弥漫性大B细胞淋巴瘤CT显示骨质侵蚀。骨质增生亦罕见, Demirci等报道160例眼眶淋巴增生性病变中仅1例淋巴瘤有骨质增生。

将眼眶淋巴增生性病变的影像学特征总结如下:①眶隔前间隙和/或肌锥外间隙受累;②形态不规则肿块并包绕眼球;③CT呈均匀等密度或T₁WI和T₂WI呈均匀等信号;④轻度均匀强化;⑤无骨质破坏或骨质增生。

鉴别诊断及鉴别要点

主要与形态不规则的肿块进行鉴别,包括淋巴管瘤、炎性假瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤、横纹肌肉瘤、泪腺恶性上皮性肿瘤、脑膜瘤和转移瘤等^[12,13]。

淋巴管瘤:常表现为累及眶隔前间隙和/或肌锥外间隙并包绕眼球的不规则肿块,也可为局限性或弥漫性肿块(图3、4)。但淋巴管瘤T₂WI呈高信号,信号欠均匀,如有亚急性出血, T₁WI可见片状高信号影(图4a),典型的T₂WI常可见液平(图3b、4b);增强后不均匀强化,部分病例仅周边强化而中央无强化^[12,13]。

神经鞘瘤:可表现为圆形或椭圆形肿块,也可表现为不规则扁长形或哑铃型。眼眶淋巴增生性病变主要与不规则扁长形或哑铃型神经鞘瘤鉴别。神经鞘瘤一般不包绕眼球而是使眼球受压变平,位于眼眶前部的神经鞘瘤较少,神经鞘瘤T₂WI信号不均匀,可见片状高信号影,增强后不均匀强化(图5)^[12,13]。

神经纤维瘤:眼眶神经纤维瘤常为神经纤维瘤病的一种表现,孤立的眼眶神经纤维瘤罕见。神经纤维瘤病常有典型的皮肤咖啡斑表现、眼眶壁骨质缺损等特征性表现^[12,13]。

炎性假瘤:形态与眼眶淋巴增生性病变基本相同(图6、7)。以纤维组织增生为主的炎性假瘤T₂WI呈明显低信号(图6b),可有助于鉴别,但T₂WI呈明显低信号的不规则肿块必须首先排除鼻咽癌侵犯眼眶。以淋巴细胞增生为主的炎性假瘤的影像学表现与眼眶淋巴增生性病变基本相同(图7),影像学很难鉴别,因此,对于此类以淋巴细胞增生为主的炎性假瘤建议影像学诊断意见写为“眼眶淋巴增生性病变可能性大”,实际上,眼眶淋巴增生性病变包括反应性淋巴细胞增生,其与以淋巴细胞增生为主的炎性假瘤在病理上也很难鉴别^[12,13]。

横纹肌肉瘤:常见于儿童或青少年,临床表现为迅速发生且进展快的眼球突出,主要根据年龄和临床表现鉴别^[12,13]。

泪腺恶性上皮性肿瘤,肿块密度或信号不均匀,增强后不均匀强化;常有骨质破坏^[12,13]。

脑膜瘤:常有邻近骨质增生的表现^[12,13]。

转移瘤:有原发恶性肿瘤;肿块密度或信号不均匀,增强后不均匀强化;常有骨质破坏^[12-14]。

参考文献:

- [1] Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 Patients with Orbital Tumors and Simulating Lesions[J]. *Ophthalmology*, 2004, 111(5):997-1008.
- [2] 戴京, 孙宪丽, 李彬, 等. 8673例眼附属器增生性病变及肿瘤组织的病理分析[J]. *中华眼科杂志*, 1999, 35(4):258-261.
- [3] Demirci H, Shields CL, Karatzas EC, et al. Orbital Lymphoproliferative Tumors; Analysis of Clinical Features and Systemic Involvement in 160 Cases[J]. *Ophthalmology*, 2008, 115(9):1626-1631.
- [4] 游启生, 李彬, 周小鸽, 等. 112例眼附属器淋巴增生性病变临床组织病理学初步分析[J]. *中华眼科杂志*, 2005, 41(10):871-876.
- [5] Knowles DM, Jakobiec FA. Malignant Lymphomas and Lymphoid Hyperplasias that Occur in the Ocular Adnexa (Orbit, Conjunctiva, and Eyelids) In: Knowles DM, ed. *Neoplastic hematopathology* [M]. Baltimore: Williams & Wilkins, 1992. 1009-1046.
- [6] Knowles DM II, Jakobiec FA. Orbital Lymphoid Neoplasms: a Clinicopathologic Study of 60 Patients[J]. *Cancer*, 1980, 46(3):576-589.
- [7] Coupland SE, Krause L, Delecluse HJ, et al. Lymphoproliferative Lesions of the Ocular Adnexa; Analysis of 112 Cases[J]. *Ophthalmology*, 1998, 105(8):1430-1441.
- [8] 徐青, 肖利华, 何彦津, 等. 眼附属器黏膜相关淋巴组织型淋巴瘤和反应性淋巴组织增生的鉴别诊断研究[J]. *中华眼科杂志*, 2004, 40(12):795-799.
- [9] Isaacson PG, Berger F, Hermelink HK, et al. Extranodal Marginal Zone B-cell Lymphoma of Mucosa-associated Lymphoid Tissue (MALT Lymphoma). In: Jaffe ES, Harris NL, Stein H, et al. *World Health Organization Classification of Tumors: Pathology and Genetics Tumors of Haematopoietic and Lymphoid Tissues* [M]. Lyon: Thomas, 2001. 157-160.
- [10] Sullivan TJ, Valenzuela AA. Imaging Features of Ocular Adnexal Lymphoproliferative Disease[J]. *Eye*, 2006, 20(10):1189-1195.
- [11] Polito E, Galieni P, Leccisotti A. Clinical and Radiological Presentation of 95 Orbital Lymphoid Tumors[J]. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 1996, 234(8):504-509.
- [12] 鲜军舫, 王振常, 燕飞, 等. 眼部病变影像诊断的分析思路及策略[J]. *中华放射学杂志*, 2007, 41(12):1427-1431.
- [13] 鲜军舫, 王振常, 罗德红, 等. 头颈部影像诊断必读[M]. 北京:人民军医出版社, 2007. 1-85.
- [14] 鲜军舫, 王振常, 杨本涛, 等. 眶壁转移瘤的CT和MRI诊断[J]. *中华放射学杂志*, 2006, 40(6):581-584.

(收稿日期:2009-10-09)