

· 病例报道 ·

原发性中枢神经系统黏膜相关性淋巴组织淋巴瘤伴淀粉样变一例

符乐辉, 张旭莲, 田蕾, 陆洪权, 黄清玲

【关键词】 淋巴瘤; 黏膜相关淋巴组织; 淀粉样变性; 脑实质; 磁共振成像

【中图分类号】 R739.41; R445.2 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2022)01-0129-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2022.01.024

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,66岁,进行性头痛4月余。头颅MRI平扫示右侧顶叶一片状异常信号,病灶周边环境模糊,占位效应不明显,周边水肿较轻。病变 T_1 WI呈等信号, T_2 WI呈等信号,内伴条片状低信号,DWI呈等低信号。增强扫描病灶呈明显强化,伴囊变。冠状面、矢状面、轴面增强扫描均见软脑膜强化(图1a~d)。磁共振波谱(MRS)显示胆碱(Cho)和脂质(Lip)峰明显升高,N-乙酰天冬氨酸(NAA)峰中度降低,Cho/NAA比值约1.85(图1e,f)。该患者经院内多学科会诊,结合影像学特性,术前拟诊断为弥漫性胶质瘤可能。后患者进行了脑肿瘤切除术(图1g)。术中见病灶来自脑实质,颜色呈浅黄色,质地坚硬,血供适中。肿瘤边缘模糊,并浸润软脑膜。术中快速病理检查为淋巴瘤。术后对患者胸部、腹部和骨盆进行了全身CT扫描,未发现淋巴瘤征象。

送检病理组织中见大量淋巴样细胞及浆样细胞增生,细胞间可见大片淀粉样物质沉积,伴周围脑组织神经元退变及胶质细胞增生。淋巴样细胞LCA、CD20、CD79α:+,Pax5、Bcl-2:弥漫+,CD43、CD38、CD138:部分+,CyclinD1:-,Ki67:5%,Kappa:-,Lambda:++。CD3、CD45RO、CD68:少量+,GFAP、VIM、S100、SYN:胶质细胞+,Neu-N:神经元+;CD34、CD31、SMA:血管壁+。网染、VG、Masson:-。最终病理诊断为中枢神经系统黏膜相关性淋巴组织淋巴瘤(图1i)。本病例未进行进一步放化疗,随访肿瘤无复发(图1h)。

讨论 黏膜相关性淋巴组织淋巴瘤(mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma, MALT)是最常见的结外淋巴系统淋巴瘤之一,约占所有非霍奇金淋巴瘤的7%^[1]。MALT肿瘤细胞主要发生于胃肠黏膜,但它也出现在无黏膜的组织中,如肺、乳腺、甲状腺、皮肤、肝、眼眶、眼附件等^[1-3],但很少见于中枢神经

系统。累及硬脑膜的MALT,称为硬脑膜淋巴瘤。硬脑膜淋巴瘤通常起源于硬脑膜而不是脑实质,常导致硬脑膜增厚,可能被误诊为外伤性硬膜下血肿、蛛网膜下腔出血或矢状窦旁脑外肿瘤如脑膜瘤等^[4],甚至可伴有侵蚀性骨质破坏^[5]。MALT可能与免疫紊乱有关,或与病毒或其他感染共存^[6,7]。发生于中枢神经系统脑实质的MALT极为罕见,笔者检索了相关的中英文文献,仅发现有2例类似的位于脑实质内的MALT。由于肿瘤位置和影像特征的不典型,这2例被误诊为脑实质的胶质瘤和非典型感染,但这2例肿瘤均没有淀粉样沉积^[6,7]。伴淀粉样变的MALT可发生在肺、乳房、皮肤及皮下组织、甲状腺、小唾液腺、胸腺、胃道和下颌下腺等部位^[8]。发生于中枢神经系统脑实质内伴有淀粉样变性的MALT目前尚未见报道。本例患者免疫功能正常,未见其他部位淋巴瘤的发生。伴有淀粉样变在MRI具有一定特异性,肿瘤在 T_2 WI和DWI上呈明显低信号, T_1 WI增强扫描显示病变呈明显不均匀强化伴软脑膜强化。典型的中枢神经系统淋巴瘤常表现为显著均匀强化,在DWI上常表现为扩散受限,表观扩散系数最小值有助于肿瘤的鉴别诊断。由于淀粉样变性的沉积,DWI序列上表现为条片状低信号。MRS在淋巴瘤的评估中具有潜在优势,本例MRS显示Cho、Lip和NAA出现异常峰值,这些显著的变化预测该病例可能是胶质瘤或淋巴瘤。在鉴别诊断方面,胶质瘤容易出血、坏死和脑膜浸润。该病例的MRI不典型表现使其难以与胶质瘤鉴别,淀粉样变增加了诊断的难度。

MALT的诊断常以组织病理学及免疫组织化学检查为依据。组织病理学显示脑实质的血管周围淋巴浆细胞浸润。免疫组化结果显示,弥漫表达的CD20、CD79细胞,局部表达的Pax5、Bcl-2、CD3、CD45RO、CD68和广泛的淀粉样蛋白沉积,这些均有助于最终原发性中枢神经系统MALT的诊断。MALT起源于结外边缘区淋巴瘤,这是一种成熟的B细胞肿瘤^[1],临床病程呈缓慢改变,预后较好,但也有潜在复发的风险。本例患者未接受进一步放化疗,现随访观察中,术

作者单位:210029 南京,南京医科大学附属脑科医院放射科

作者简介:符乐辉(1994-),男,江西抚州人,住院医师,主要从事胸部及中枢神经系统影像诊断工作。

通讯作者:黄清玲, E-mail: hql_nju@163.com

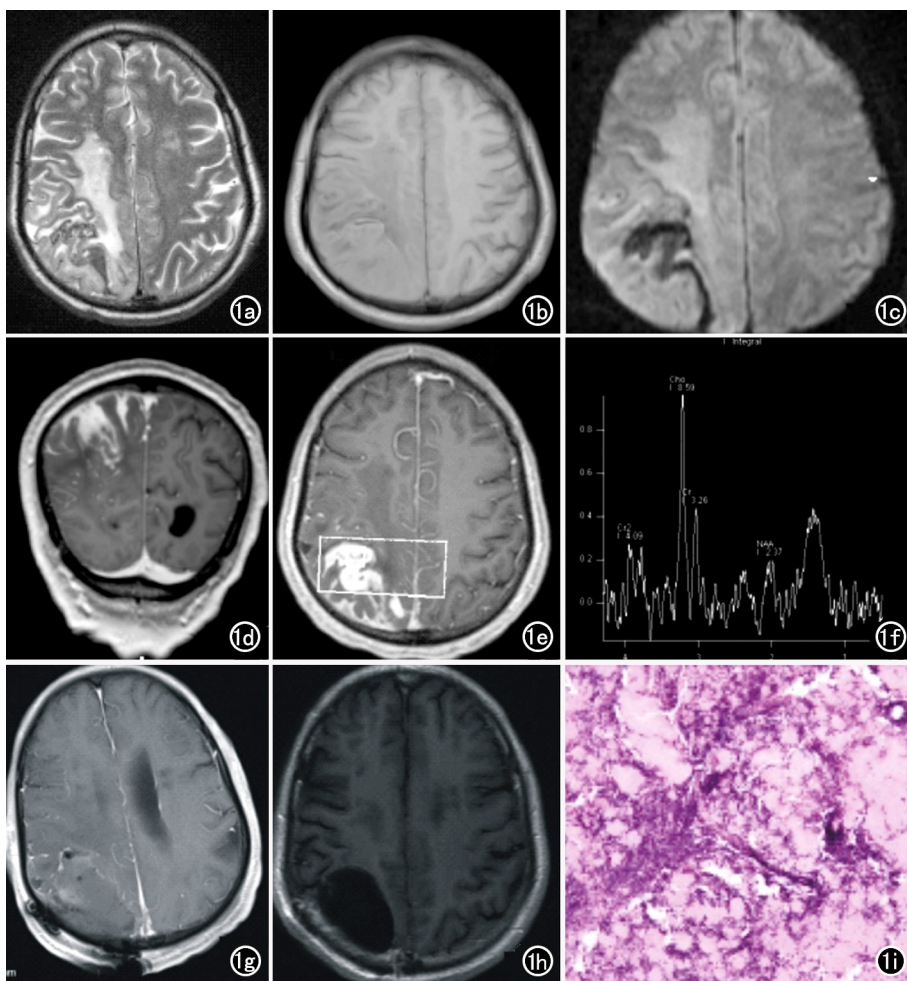


图 1 患者,男,66 岁。a)T₂WI 示右顶叶病灶呈等低信号;b)T₁WI 示病灶呈等信号;c)淀粉样变性在 DWI 上呈低信号;d)T₁WI 增强扫描示病灶呈不均匀强化,软脑膜明显强化;e)MRS 增强定位像;f)MRS 谱线图显示胆碱(Cho)和脂质(Lip)峰明显升高,N-乙酰天冬氨酸(NAA)峰中度降低,Cho / NAA 比值约 1.85;g)病灶全切除术后 1 天 T₁WI 增强扫描图像;h)病灶全切除术后 4 个月 T₁WI 增强扫描图像;i)镜下示弥漫性浆细胞样特征和大量淀粉样沉积(×100,HE)。

后复查增强 MRI 未见肿瘤复发征象。

总之,脑实质中伴淀粉样变的 MALT 非常罕见,其影像学表现具有一定特异性,这有助于我们在临床工作中认识这一少见病,但最终确诊仍依据病理学诊断。

参考文献:

- [1] Raderer M, Kiesewetter B, Ferreri AJ. Clinicopathologic characteristics and treatment of marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT lymphoma)[J]. CA Cancer J Clin, 2016, 66(2): 153-171.
- [2] 张云枢, 陈学强, 罗庆华, 等. 肺粘膜相关淋巴组织淋巴瘤 2 例表现[J]. 放射学实践, 2003, 18(10): 722.
- [3] Choi JY, Chung JH, Park YJ, et al. Extranodal marginal zone B-cell lymphoma of mucosa-associated tissue type involving the dura[J]. Cancer Res Treat, 2016, 48(2): 859-863.
- [4] Eom KS, Park MR, Choi KH, et al. Gastric mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma followed by primary central nervous system lymphoma[J]. J Korean Neurosurg Soc, 2012, 51(6): 377-379.

- [5] Wang L, Ouayang T, Zhang N, et al. Primary diffuse large B-cell dural lymphoma with bone and subcutaneous tissue involvement mimicking meningioma[J]. J Craniofac Surg, 2015, 26(6): e492-494.
- [6] Park I, Huh J, Kim JH, et al. Primary central nervous system marginal zone B-cell lymphoma of the basal ganglia mimicking low-grade glioma: a case report and review of the literature[J]. Clin Lymphoma Myeloma, 2008, 8(5): 305-308.
- [7] Wei D, Rich P, Bridges L, et al. Rare case of cerebral MALToma presenting with stroke-like symptoms and seizures[J]. BMJ Case Rep, 2013, 2013: bcr2012008494.
- [8] Filippi N, Diotti C, Donghi SM, et al. Diagnostic and therapeutic implications of pulmonary lymphoma associated with nodular amyloidosis[J]. Ann Thorac Surg, 2019, 107(5): e325-e327.

(收稿日期: 2020-11-27 修回日期: 2021-02-07)