

·研究快报·

原发性软组织淋巴瘤 7 例及临床病理特征

杨 静^{1,2}, 张芬芬¹, 房惠琼³, 刘泳冬¹, 韩安家^{1*}

(1. 中山大学附属第一医院病理科, 广东 广州 510080; 2. 广东省珠海市人民医院病理科, 广东 珠海 519000;
3. 广东省佛山市中医院病理科, 广东 佛山 513000)

摘要:【目的】探讨原发性软组织淋巴瘤的临床病理特征。【方法】对中山大学附属第一医院病理科 1999 年-2010 年十年间淋巴瘤共 3 724 例进行回顾性分析,通过临床资料、病理组织学、免疫组织化学染色发现 7 例为原发性软组织淋巴瘤并分析其临床病理特征。【结果】7 例软组织淋巴瘤患者中 5 例女性,2 例男性;年龄跨度 23 ~ 76 岁,平均年龄 52.3 岁。发生部位以肢体最常见,其中下肢 3 例、髂腰肌 2 例、背部和胸锁乳突肌各 1 例。肿瘤最大直径 1.3 ~ 15 cm,平均 5.7 cm。临床分期均为 I E 期。组织学类型均为非霍奇金淋巴瘤。5 例为弥漫大 B 细胞淋巴瘤,非特殊型(71.4%,5/7);外周 T 细胞淋巴瘤,非特殊型和间变性大细胞淋巴瘤各 1 例。【结论】原发性软组织淋巴瘤中老年人多见。好发于肢体。组织学类型主要为弥漫大 B 细胞淋巴瘤。

关键词:淋巴瘤;软组织肿瘤,原发性

中图分类号: R738.6 **文献标志码:** A **文章编号:** 1672-3554(2010)05-0720-03

Clinicopathologic Features of Primary Lymphoma in Soft Tissue with 7 Cases Report

YANG Jing^{1,2}, ZHANG Fen-fen¹, FANG Hui-qiong^{1,3}, LIU Yong-dong¹, HAN An-jia^{1*}

(1. Department of Pathology, The First Affiliated Hospital, Sun Yat-sen University, Guangzhou 510080, China;
2. Department of Pathology, The People Hospital of Zhuhai, Zhuhai 519000, China;
3. Department of Pathology, Chinese Medicine Hospital of Foshan, Foshan 513000, China)

Abstract: 【Objective】To explore the clinicopathologic features of primary lymphoma in soft tissue. 【Methods】By reviewing 3 724 cases of lymphomas diagnosed in Department of Pathology, the First Affiliated Hospital, Sun Yat-sen University between 1999 and 2010, we found 7 cases were primary lymphoma of soft tissue by histological examination and immunohistochemical studies. 【Results】Of 7 cases primary lymphoma in soft tissue, 5 cases were female, 2 were male. The average age was 52.3 years old. The age range was 23-76 years old. Most lymphoma of soft tissue occurred in the extremities, especially in the lower extremity (3 cases). The greatest diameter of tumor was 1.3-15 cm, and the average diameter was 5.7 cm. The clinic stage for all 7 cases were I E. All 7 cases was non-Hodgkin lymphoma. Five cases were classified as diffuse large B-cell lymphoma. There were 1 peripheral T cell lymphoma (unspecified) and 1 anaplastic large cell lymphoma. 【Conclusion】Primary lymphoma in soft tissue mostly occurs in the extremities of middle aged adults or the elderly. Diffuse large B-cell lymphoma is the most common.

Key words: lymphoma; soft tissue tumor; primary

[J SUN Yat-sen Univ (Med Sci), 2010, 31(5):720-722]

淋巴瘤主要原发于淋巴结及富于淋巴组织的结外器官。原发于软组织的淋巴瘤十分罕见^[1-5]。Travis 报道其发生率仅占淋巴瘤的 0.11%^[3]。通过回顾 10 年我科诊断的淋巴瘤 3 724 例,发现 7 例原发性软组织淋巴瘤,本文对该类肿瘤的临床病理特征进行分析。

1 材料和方法

1.1 病例来源

本组病例均来自于中山大学附属第一医院 1999 年 3

月至 2010 年 3 月 10 年间手术切除标本。

1.2 临床评价

通过复习中山大学附属第一医院病理科 1999 年 3 月至 2010 年 3 月 10 年间 3 724 例淋巴瘤病人的临床和影像学资料,确定为原发性软组织淋巴瘤需满足以下条件:①患者均以软组织(脂肪组织、结缔组织及肌肉组织)肿块起病;②既往没有淋巴瘤病史;③全身无两处以上部位(包括淋巴结或结外器官)同时发现淋巴瘤;④胸腹腔或内脏器官没有占位病变;⑤排除病变发生在具有丰富淋巴组织的部位,如皮肤、骨、腋窝、腹股沟、头面部及腹膜后等;⑥切

收稿日期: 2010-07-12

基金项目: 广东省自然科学基金(8151008901000125);珠海市医学科研基金(2010014)

作者简介: 杨静,主治医师;* 通信作者: 韩安家,副教授, E-mail: anjiahn@hotmail.com

除病变中没有淋巴结结构。每一个入选病例均按照 Ann Arbor Staging System 进行临床分期。

1.3 病理诊断

所有病例的 HE 切片均由 2 个以上经验丰富的高年资医师审阅,并进行免疫组织化学染色,参照 WHO(2008)淋巴瘤新分类确定其病理类型。

1.4 免疫组织化学染色

对石蜡切片采用 EnVision 免疫组化,所有试剂均购自 Dako 公司,抗体包括:LCA、CD20、CD79a、UCHL1、CD3、CD10、CD30、CD56、BCL-2、BCL-6、MUM1、cyclin D1、TdT、ALK、TIA-1、CK、vimentin、EMA、CD99、HMB45、S-100、NSE、actin、Desmin、myogenin、MyoD1 及 Ki-67。每批均设有阳性对照片,阴性对照用 PBS 代替一抗。

2 结果

2.1 临床特征

通过复习中山大学附属第一医院病理科 1999 年 3 月至 2010 年 3 月 10 年间 3 724 例淋巴瘤,发现 7 例为软组织原发性淋巴瘤。发病率为 0.19%。本组病人均以软组织肿块或局部肿胀疼痛为症状。5 例女性,2 例男性;发病年龄以中老年为主,年龄跨度 23 ~ 76 岁,平均年龄为 52.3 岁;发生部位以肢体最常见,其中下肢 3 例(包括左小腿、左臀部和左足底各 1 例)、髂腰肌 2 例、右背部和胸锁乳突肌各 1 例。肿瘤直径 1.3 ~ 15 cm,平均 5.7 cm;所有患者临床分期均为 I E 期。本组患者均无 HIV 感染、器官移植史,其中病例 4 曾于 20 年前因鼻咽癌接受过局部放射治疗(表 1)。

表 1 原发性软组织淋巴瘤临床病理特征

Table 1 Clinicopathologic features of primary lymphoma in soft tissue

Case No.	Sex	Age	Site	Size (cm)	Main symptoms	Pathological diagnosis
1	F	63	Right iliopsoas	3×3×3	Mass in R iliopsoas for 3 months	DLBCL
2	M	76	Right back	4×4	Mass in back for 2 years	DLBCL
3	M	66	Left iliopsoas	9.5×5.9×4.5	Pain in left lower extremity for 3 months	DLBCL
4	F	76	Left calf	8.3×3.9	Redness, swelling, heat and pain in left lower extremity for 4 months	DLBCL
5	F	34	Left buttock	15.2×14×9	Swelling and pain in left buttock for 2 months	DLBCL
6	F	23	Left foot	3×2×1	Mass in sole of the left foot for 2 months	ALCL
7	F	28	Left sternocleidomastoid	1.34×0.76	Painless mass progressively increasing in chest wall for 3 months	PTCL-NOS

ALCL, anaplastic large cell lymphoma; DLBCL, diffuse large B cell lymphoma; PTCL-NOS, peripheral T cell lymphoma, not otherwise specified

2.2 组织学及免疫组化特征

按照 WHO(2008)造血及淋巴组织肿瘤病理分类,本组病例有 3 种组织学类型:①弥漫大 B 细胞淋巴瘤,非特殊型(5 例,占 71.4%)。镜下肿瘤均由形态较一致、中等大或大圆形或卵圆形细胞构成,呈弥漫片状分布,部分细胞核仁明显,核分裂易见。瘤细胞浸润至横纹肌束间。免疫标记瘤细胞呈 CD20、CD79a 弥漫强阳性表达(图 1),部分病例呈 CD10, Bcl2, Bcl6, MUM-1 不同程度表达, Ki-67 阳性细胞约 40% ~ 90%;②外周 T 细胞淋巴瘤,非特殊型 1 例。镜下肿瘤背景复杂,有较多的小淋巴细胞、嗜酸性粒细胞、浆细胞和组织细胞,瘤细胞呈中至大细胞,核呈多形性、不规则,弥漫分布并浸润于肌间。免疫标记瘤细胞呈 UCHL1、CD3 弥漫阳性表达, CD30, ALK, CD56, TIA-1 阴性;③

间变性大细胞淋巴瘤 1 例。镜下瘤细胞胞浆丰富,透亮,核圆形、肾形或不规则形,核分裂像易见。免疫标记瘤细胞呈

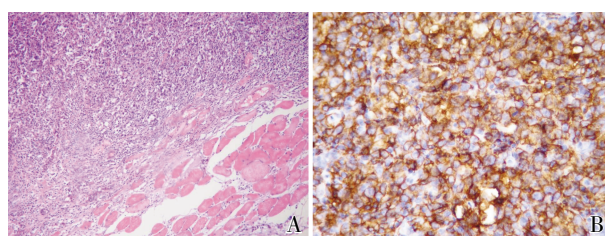


图 1 软组织弥漫大 B 细胞淋巴瘤

Fig.1 Diffuse large B cell lymphoma in soft tissue

A: Tumor cells infiltrated into the skeletal muscle. HEX100; B: Tumor cells were positive for CD79α by immunohistochemistry staining. IHCX400.

UCHL-1、CD3、CD30、ALK 阳性表达。所有病例 vimentin 呈弱表达或阴性。而 CK、CD99、HMB45、S-100 蛋白、NSE、actin、Desmin、myogenin 及 MyoD1 均呈阴性。

3 讨 论

复习国内外近 20 多年来的文献,原发性软组织淋巴瘤多发生在中老年人,仅 Driss 等^[4]曾于 2009 年报道一例 8 岁男孩原发于右臀部的间变性大细胞淋巴瘤。男女比例基本一致。发病部位以肢体最多见(下肢多于上肢),其次为胸腹壁。组织学类型均为非霍奇金淋巴瘤。弥漫性大 B 细胞淋巴瘤最多见。本组病例在临床病理特征与文献报道基本一致。按照 2008 WHO 造血及淋巴组织肿瘤新分类,以弥漫性大 B 细胞淋巴瘤,非特殊型为主(5/7)。其次为外周 T 细胞淋巴瘤,非特殊型和间变性大细胞淋巴瘤。临床表现大部分为局部进行性肿大的无痛性软组织肿块。治疗以手术切除为主,辅以化疗和局部放疗,预后往往较好。Lanham 等^[5]报道其预后与肿瘤的大小、组织学类型等无明显相关性,仅与病变的扩散速度有关。软组织原发淋巴瘤的鉴别诊断主要包括 Ewing 肉瘤/原始神经外胚层肿瘤、

腺泡状横纹肌肉瘤、恶性黑色素瘤、小细胞滑膜肉瘤及恶性外周神经鞘瘤等。

参考文献:

- [1] Suresh S, Saifuddin A, O'Donnell P. Lymphoma presenting as a musculoskeletal soft tissue mass: MRI findings in 24 cases [J]. *Eur Radiol*, 2008, 18(11): 2628-2634.
- [2] Bozas G, Anagnostou D, Tassidou A, et al. Extranodal non-Hodgkin's lymphoma presenting as an abdominal wall mass. A case report and review of the literature [J]. *Leuk Lymphoma*, 2006, 47(2): 329-332.
- [3] Travis WD, Banks PM, Reiman HM. Primary extranodal soft tissue lymphoma of the extremities [J]. *Am J Surg Pathol*, 1987, 11(5): 359-366.
- [4] Driss M, Abbas I, Mrad K, et al. Primary CD30/ALK-1 positive anaplastic large cell lymphoma of the skeletal muscle in a child [J]. *Pathologica*, 2009, 101(2): 97-100.
- [5] Lanham GR, Weiss SW, Enzinger FM. Malignant lymphoma-A study of 75 cases presenting in soft tissue [J]. *Am J Surg Pathol*, 1989, 13(1): 1-10.

(编辑 孙慧兰)

(上接第 714 页 from page 714)

- 2002, 25(2): 175-193.
- [4] 吴谨准,张健民,徐琳玲,等.应用儿科哮喘生命质量调查问卷评估儿童哮喘吸入疗法 [J]. *中华儿科杂志*, 2004, 42(4): 301-302.
- [5] Rutishauser C, Sawyer SM, Bowes G. Quality-of-life assessment in children and adolescents with asthma [J]. *Eur Respir J*, 1998, 12(2): 486-494.
- [6] Goldstein SL, Graham N, Warady BA, et al. SRD-specific instrument of the Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) [J]. *Am J Kidney Dis*, 2008, 51(2): 285-297.
- [7] Seid M, Limbers CA, Driscoll KA, et al. Reliability, validity, and responsiveness of the pediatric quality of life inventory (PedsQL) generic core scales and asthma symptoms scale in vulnerable children with asthma [J]. *J Asthma*, 2010, 47(2): 170-177.
- [8] Felder-Puig R, Frey E, Proksch K, et al. Validation of the German version of the Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™) in childhood cancer patients off treatment and children with epilepsy [J]. *Qual Life Res*, 2004, 13(1): 223-234.
- [9] Upton P, Eiser C, Cheung I, et al. Measurement properties of the UK-English version of the Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 (PedsQL) generic core scales [J]. *Health Qual Life Outcomes*, 2005, 3: 22.
- [10] 卢奕云,田琪,郝元涛,等.儿童生存质量量表 PedsQL4.0 中文版的信度和效度分析 [J]. *中山大学学报:医学科学版*, 2008, 29(3): 328-331.
- [11] 杨锡强,易著文.儿科学 [M]. 6 版.北京:人民卫生出版社,2003:196-197.
- [12] Varni JW, Burwinkle TM, Rapoff MA, et al. The PedsQL™ in pediatric asthma: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales and Asthma Module [J]. *J Behav Med*, 2004, 27(3): 297-318.
- [13] 方积乾.生存质量测定方法及应用 [M].北京:北京医科大学出版社,2000:3-17.
- [14] 侯杰泰,温忠麟,成子娟,等.结构方程模型及其应用 [M].北京:教育科学出版社,2006:37-48.
- [15] 蒙衡.儿童生活质量评价的方法学问题 [J]. *国外医学社会医学分册*, 2000, 17(1): 1-4.

(编辑 刘清海)