

头颈部原发性结外淋巴瘤 146 例临床分析

田 皞¹,王 伟²,曾 亮³,周 晓¹,喻建军¹,李 赞¹

(中南大学湘雅医学院附属肿瘤医院 1. 头颈外二科;2. 内科;3. 病理科,湖南 长沙 410013)

摘 要: **目的** 探讨原发于头颈部的结外型淋巴瘤的临床特点和误诊原因,为该病的诊治提供经验。**方法** 选取 2001 ~ 2011 年诊治的 146 例原发于头颈部并经病理证实为结外型淋巴瘤患者,对其临床资料进行回顾性分析。**结果** 146 例患者根据病检结果及病情采取不同的治疗方案;其中 3 年生存率为 55%,5 年生存率为 41%。不同部位及不同病理类型生存率有明显差异。**结论** 原发于头颈部的结外型淋巴瘤可发于多个部位,部分位置隐蔽,不易发觉,临床症状无特异性,及时针刺活检和术中快速病理切片可提高诊断率和患者生存率。

关 键 词: 头颈部肿瘤;淋巴瘤;临床病理;诊断
中图分类号: R739. 91 **文献标识码:** A **文章编号:** 1007 - 1520(2013)03 - 0225 - 04

Primary extra nodal lymphoma of head and neck : A clinical analysis of 146 cases

TIAN Hao , WANG Wei , ZENG Liang , et al.
(Department of Head and Neck Surgery , the Affiliated Tumor Hospital , Xiangya Medical College , Central South University , Changsha 410013 , China)

Abstract : **Objective** To discuss the clinical features of primary extra nodal lymphoma in head and neck region and to summarize the causes of misdiagnosis. **Methods** Clinical data of 146 patients with pathologically confirmed primary extra nodal lymphoma in head and neck was analyzed retrospectively. **Results** Of all the 146 patients , 86 were male and 60 were female. As for the primary lesions , the lymphoma located in nasopharynx in 50 cases , tonsil in 42 , thyroid gland in 33 , nasal cavity in 11 , larynx in 3 , major salivary glands in 2 cases , root of tongue in 2 , hard palate in one , scalp in one , and buccal mucosa in one. **Conclusions** Primary extra nodal lymphoma may occur at multiple sites of head and neck. This disease is usually misdiagnosed due to its hidden primary lesion , nonspecific clinical symptoms , and clinicians ' lack of awareness. To improve the diagnosis rate and to avoid inappropriate treatment , the suspected patients should be followed up strictly , timely (aspiration) biopsy and intra-operative rapid pathologic examination should be performed if necessary.

Key words : Otolaryngology-head & neck neoplasm; Lymphoma; Clinical pathology; Diagnosis

淋巴瘤一般首发于淋巴结,但也有相当数量的恶性淋巴瘤首发于淋巴结以外的淋巴组织或无淋巴组织的器官。恶性淋巴瘤仅限于 1 个结外器官或组织,伴或不伴有区域淋巴结的浸润,称为原发性结外淋巴瘤^[1]。本院 2001 ~ 2011 年门诊及病房诊治了 146 例原发于头颈部,经病理证实为结外型淋巴瘤的患者,临床资料总结报道如下。

1 临床资料

1. 1 一般资料

本组 146 例患者,男 86 例,女 60 例;年龄 10 ~ 70 岁,平均年龄 46 岁。原发于鼻咽部 50 例,扁桃体 42 例,鼻腔 33 例,甲状腺 11 例,喉 3 例,大涎腺 2 例,舌根 2 例,硬腭 1 例,头皮 1 例,口颊 1 例。

1. 2 临床表现

1. 2. 1 鼻腔 鼻塞,部分伴有出血。鼻腔单

作者简介:田 皞,男,硕士,主治医师。
通讯作者:田 皞,Email:5430423@qq. com

发或多发肿块,较少侵噬正常结构。中线 T 细胞淋巴瘤患者均破坏鼻中隔,鼻腔内大量坏死物伴恶臭,患者伴有高热。

1.2.2 鼻咽部 鼻塞、鼻音加重,头痛,可出现血涕、耳鸣。鼻咽镜下表现鼻咽部肿块,多表现为黏膜下隆起,黏膜光滑。中线 T 细胞淋巴瘤患者累及鼻咽出现大量坏死物伴恶臭、高热。

1.2.3 扁桃体 咽部异物感,无咽痛,可伴有低热,无夜间盗汗。肿块,包膜完整,少有溃烂。

1.2.4 舌根 舌根异物感,无明显疼痛,舌体活动稍受限。检查发现舌根单发肿块,边界欠轻,表面光滑,无破溃出血。

1.2.5 硬腭 病程长,进展缓慢,无不适症状。

1.2.6 口颊 口颊疼痛,肿块进行性增大,肿块表面破溃,黏膜不完整。

1.2.7 喉 声嘶,吞咽时异物感。检查见单侧披裂黏膜下肿块,黏膜完整,无破溃糜烂。

1.2.8 大涎腺 腮腺、颌下腺淋巴瘤表现为

无痛性单发肿块,质地中等,增长速度较快,病程较短。表面皮肤色泽正常。无面瘫及舌部感觉、运动神经受侵表现。

1.2.9 甲状腺 甲状腺单侧或双侧肿块,呈类圆型或不规则形,表面光滑或呈结节状,质地中等或较硬,活动度差。可伴有发热、疼痛。肿块迅速增大者可出现声嘶、吞咽困难及呼吸困难现象。无甲状腺功能亢进。

1.2.10 头皮 肿块进行性生长,表面头皮受侵,毛发脱落,皮肤变红,活动差。

2 方法

2.1 诊断方法

146 例头颈结外淋巴瘤原发部位的表现形式见表 1。鼻咽、鼻腔、扁桃体患者均通过门诊活检钳钳取部分组织;喉、舌根、口颊患者入手术室通过部分切除活检;甲状腺、腮腺、颌下腺、硬腭、头皮患者行肿块全切术。并行常规病理检查结合免疫组化明确诊断。

表 1 146 例头颈结外淋巴瘤原发部位的表现形式 (例)

表现类型	原发部位										合计
	鼻腔	鼻咽	扁桃体	舌根	硬腭	口颊	喉	大涎腺	甲状腺	头皮	
肿块型	5	32	34	1	1	0	3	2	11	1	90
溃疡型	18	6	7	0	0	1	0	0	0	0	32
混合型	10	12	1	1	0	0	0	0	0	0	24

2.2 治疗方案

根据病理结果及病情的采取不同的治疗方案。其中手术切除 + 化疗 12 例,联合放化疗 54 例,单纯化疗 80 例。放疗为直线加速器,总照射剂量为 35 ~ 70 Gy。化疗采取以 CHOP(环磷酰胺 + 多柔比星 + 长春新碱 + 泼尼松)为主的个体化方案,至少采取 6 个周期的疗程。

3 结果

常规病理检查结合免疫组化结果均为非霍奇金氏淋巴瘤(NHL)。其中弥漫性大 B 型

55 例,滤泡性 7 例,Burkitt 2 例,套细胞 1 例,黏膜相关淋巴组织结外边缘区 B 细胞 8 例,间变性大细胞 2 例,结外 NK/T 细胞 63 例,外周 T 细胞性 5 例,多形 T 细胞性 3 例。具体见表 2。

门诊定期复查,其中随访 3 年者 116 例,存活 64 例,3 年生存率为 55%;随访 5 年者 53 例,存活 22 例,5 年生存率为 41%。不同部位、不同病理类型生存率有明显差异,B 细胞淋巴瘤较 T 细胞淋巴瘤效果好;发生于鼻腔、鼻咽、扁桃体的结外 NK/T 细胞淋巴瘤生存率最低。死亡原因主要为全身播散、机体功能衰竭造成免疫力低下引起相关并发症。

表 2 146 例头颈结外淋巴瘤原发部位病理分型

病理分型	原发部位										总计
	鼻咽	扁桃体	鼻腔	甲状腺	喉	大涎腺	舌根	硬腭	头皮	口颊	
弥漫性大 B 型	13	29	6	2	—	2	2	—	—	1	55
滤泡性	7	—	—	—	—	—	—	—	—	—	7
Burkitt	—	1	—	—	—	—	—	1	—	—	2
套细胞	—	1	—	—	—	—	—	—	—	—	1
结外边缘区 B 细胞	—	1	—	6	1	—	—	—	—	—	8
间变大细胞	2	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2
结外 NK/T 细胞	28	8	27	—	—	—	—	—	—	—	63
外周 T 细胞性	—	2	—	—	2	—	—	—	1	—	5
多形 T 细胞性	—	—	—	3	—	—	—	—	—	—	3

4 讨论

恶性淋巴瘤常称为淋巴瘤，在耳鼻咽喉头颈部恶性肿瘤中，淋巴瘤的发病率仅次于鳞状细胞癌位居第 2 位。在结外的原发淋巴瘤中，耳鼻咽喉头颈部的发病率仅次于胃肠道居第 2 位^[2-4]。笔者发现，头颈部结外淋巴瘤年龄不定，以 35 ~ 50 岁发病常见。文献报道结外淋巴瘤 98.5% 为非霍奇金淋巴瘤^[5]，本组发现 146 例患者均为非霍奇金氏淋巴瘤，B 细胞型和 T 细胞型病例相同，其中又以弥漫性大 B 细胞性淋巴瘤和结外 NK/T 细胞发病率最高。

结外淋巴瘤误诊、漏诊率较高^[6-7]。主要因为：可发生于多个部位，有时病灶隐匿；表现形式多样化，无特异性；多数不伴有浅表淋巴结肿大，且早期发热、盗汗、消瘦、贫血等症状少见；临床医师诊断思路局限，首诊时只考虑专科常见病，忽视全身性疾病；有时病理切片或染色的质量不理想，或病理诊断医师的经验不足等，可导致病理检查失误。总结发现：结外淋巴瘤病灶表现以肿块型为主，包膜完整，这样在门诊行钳夹，难以取到深部的异形组织送检；对于溃疡型和混合型的病例，绝大部分原发在鼻咽、鼻腔，其中又以中线 T 细胞淋巴瘤常见，病情进展迅速，局部组织坏死严重，活检往往取到坏死物，送检多次无法确诊。而喉、甲状腺等部位发生的淋巴瘤，一旦误诊，手术过大，则可能会造成声嘶、呼吸困难等严重后遗症，患者术后生活质量受到极大的影响。

过去认为，结外淋巴瘤缺乏影像学特征性。回顾病例的影像学检查，结合同文献报道^[8-10]，笔者总结发现：结外淋巴瘤有类似的影

像学表现：因起源于脏器的间质，肿瘤跨越或沿脏器解剖结构生长，故肿瘤内常见原有解剖结构残留；瘤体密实、均匀，T2WI 多为等低信号；密度相对均匀，坏死、囊变少见或相对较小。CT 表现为与肌肉密度相仿的软组织肿块，密度均匀。MRT2WI 呈等低或略高信号，比大多数原发恶性肿瘤 T2WI 信号低。病理是诊断的唯一金标准，对于可疑肿块，我们均应要考虑到淋巴瘤可能，并尽早行活检，取材量足够，不能过度挤压细胞造成病理制片困难；不方便活检的患者，可先行细胞穿刺，根据提示结果再讨论决定下一步的手术方案，不可盲目行全切手术，造成局部器官功能的过度损害；术中依据快速病理切片结果，对于确诊为淋巴瘤或者不排除淋巴瘤的病例，应终止手术，待常规病理报告决定进一步治疗方案；病理科医生也应加强制片和阅片的标准化和规范化。

本组头皮肿块患者，2 个月内出现头皮两处肿块，一处表现为皮下肿块，包膜完整，边界清楚，活动良好，皮肤未受侵犯；而另一枚肿块，边界不清，活动差，侵犯皮肤，毛发脱落，皮肤变红，切除后术后病检均证实为淋巴瘤。1 例硬腭肿块及 1 例甲状腺肿块患者，病程分别达 4 年和 10 年，且肿块生长缓慢，患者无不适症状，切除后最终病检为淋巴瘤。由此可见，头颈部结外淋巴瘤发生于多个部位，病程长短不一致，表现形式多样化，无明显特异性。

由于医学水平的发展，现代观点认为淋巴瘤已成为一种可以治愈的肿瘤，但关键是要早期诊断和早期治疗。对于结外淋巴瘤的，应尽早确诊后，应强调个体化、规范化的治疗原则，加强以化疗为主，必要时结合放疗、手术的综合治疗方法，以提高疗效，提高生存率和治愈率。

(下转第 231 页)