

· 病例报告 ·

原发性眼内恶性淋巴瘤一例

谯雁彬 朱丹

原发性眼内恶性淋巴瘤^[1]是原发性中枢神经系统非霍奇金淋巴瘤的一个特殊类型,甚少见,仅占眼内肿瘤的1%或更少。国外文献报道仅百余例^[2],国内也罕有报道。极易导致误诊为其它眼内肿瘤。近年我院遇到1例原发性眼内恶性淋巴瘤患者,现报告如下。

患者男 52岁 因右眼不明原因视力下降1个月,于2004年11月来院就诊。视力:右眼无光感,左眼0.8。眼压:右眼15mmHg,左眼12mmHg。右眼结膜充血(+),角膜雾状混浊水肿,房水红染,虹膜纹理不清,瞳孔圆,直径4mm,对光反应差,眼后段看不清。左眼正常。眼部B超:右眼玻璃体大量混浊,玻璃体内半球型占位病变,视网膜脱离。彩色多普勒超声示:右眼底见1.2cm×1.5cm,1.0cm×0.3cm低回声占位,位于眼球后方及颞侧,占位病变表面及后方见血流信号,病变内无血流信号。右眼MRI检查示:右眼球后占位性病变。全身检查未见异常。临床诊断:右眼脉络膜黑色素瘤。于住院后行右眼球摘除术。术后病理检查:视网膜脱离,玻璃体积血。脉络膜炎和睫状体色素沉着。眼球后极部可见半球型隆起,肿瘤高约为30mm~50mm。光镜下示:视网膜呈弥漫性增厚,肿瘤细胞浸润明显,血管周围可见瘤细胞聚集,并沿视网膜色素上皮分布,向内浸润至视网膜各层,但未超过Bruch膜,肿瘤细胞中等大小,圆形、多边形或多角形,细胞质少,核有明显的异形性。巩膜及视神经未见肿瘤细胞浸润。免疫组化染色:白细胞共同抗原(leucocyte common antigen, LCA)(+),CD20、CD79a和Kappa(+);CD3和Lambda(-)(图2)。病理诊断:非霍奇金弥漫性大细胞型B细胞淋巴瘤。术后予以放疗。患者现一般情况良好。

讨论 侵入眼球内的恶性淋巴瘤多为非霍奇金淋巴瘤,临床主要有NHL2CNS和全身淋巴瘤眼内转移2型^[3]。NHL2CNS型原发淋巴瘤来源于脑、脊髓及脑膜或眼部,以后随血行播散至中枢神经系统,50%~80%的患者以眼部症状为首发症状^[3,4],其眼部症状至中枢神经系统症状出现平均需29个月。以眼部症状首发者,因缺乏全身体征,临床诊断非常困难。文献^[5]报道多为眼球摘除后确诊。此病为中高度恶性肿瘤,早期治疗预后好,部分患者生存时间可在10年以上,视力亦可有较大程度的恢复^[4]。但如伴有严重中枢神经系统病变预后较差,患者主要死于神经系统的并发症,自发病到死亡一般40个月。因此,早期及时正确诊断非常关键。

具体诊断依据如下:

1. 临床表现:发病年龄多大于40岁,80%患者双眼先后发病。临床表现复杂多样,与非肿瘤因素导致者无特异性区别,可呈典型的前房积脓、后葡萄膜炎及视网膜血管炎或孤立性玻璃体炎。其中多误诊为中间葡萄膜炎^[3]。但Gass等^[5]认为多发性实性视网膜脱离具有诊断意义。此病对激素治疗不敏感,并发症可有由癌细胞浸润致视网膜血管闭塞、缺血、虹膜红变及新生血管性青光眼,亦须仔细鉴别原发病因。因此,对不明原因的慢性葡萄膜炎、玻璃体炎及视网膜血管炎,激素治疗不敏感,年龄大于35岁者均应与原发性眼内恶性淋巴瘤鉴别。

2. 诊断方法:①玻璃体活检。②脑脊液检查:取样应大于10ml,阴性者可复查。③全身检查:MRI较CT敏感性高,其它如胸和腹CT检查及骨髓穿刺等也很必要。

3. 病理组织学检查:眼内恶性淋巴瘤多为弥漫性大细胞型B细胞淋巴瘤,少见有T细胞系的报道。当常规形态学无法区别时,需用免疫组化方法鉴别。

治疗上,一经确诊应立即施行放疗。通常用总量30~40Gy照射眼底,当并发中枢神经系统恶性淋巴瘤时,则应用50Gy行包括眼底的全脑照射。一般该病对放疗反应较好。至少眼底的渗出病灶等可迅速消退,之后形成萎缩斑痕。新一代治疗方法中报道了向眼内注入代谢拮抗药甲氨蝶呤,有可能改善生命预后并减少再发率。对原发于眼、中枢神经系统以外的恶性淋巴瘤,则以全身化疗为主,依症状和病期并用放疗^[6]。

参 考 文 献

- Gill MK, Jampol LM. Variations in the presentation of primary intraocular lymphoma: case reports and a review. *Surv Ophthalmol*. 2001; 45: 463-471.
- Akpek E, Ahmed I, Hochberg FH, et al. Intraocular 2 central nervous system lymphoma: clinical features, diagnosis, and outcomes. *Ophthalmology*, 1999; 106:1805-1810
- Nussenblatt RB, Whitcup SM, Palestine AG. Masquerades syndromes. In: Nussenblatt RB, ed. *Uveitis: fundamentals and clinical practice*. 2nd ed. St. Louis: Mosby, 1996. 385-395.
- Char DH, Ljung BM, Miller T, et al. Primary intraocular lymphoma (ocular reticulum cell sarcoma): diagnosis and management. *Ophthalmology*, 1988, 95:625-630.
- Whitcup SM, de Smet MD, Rubin BI, et al. Intraocular lymphoma: clinical and histopathologic diagnosis. *Ophthalmology*, 1993, 100: 1399-1406
- 后藤浩. 日本医事新报, 2003, 14109:85

(收稿时间: 2006-08)

作者单位: 400014 重庆, 重庆市第三人民医院眼科(谯雁彬), 重庆医科大学(朱丹, 博士研究生)

通讯作者: 谯雁彬, E-mail: ybqiao530@yahoo.com.cn