

· 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