

泌尿系统原发性结外淋巴瘤的临床及影像学表现

杨希 党春江

【摘要】 淋巴瘤是临床最常见的恶性肿瘤之一,但原发性结外淋巴瘤并不常见,来源于泌尿系统的淋巴瘤则更为罕见。泌尿系统原发性结外淋巴瘤中,肾是最常见的受累部位,其次为膀胱,输尿管淋巴瘤最为罕见,其常见症状有腹痛、腹部肿块、肾功能不足、血尿和排尿困难等,熟知其影像学表现对临床诊断及治疗均很重要。

【关键词】 泌尿生殖系统;淋巴瘤;体层摄影术, X线计算机;磁共振成像;正电子发射断层显像术

The clinical and imaging appearances of primary extranodal lymphoma of the urinary system

YANG Xi*, DANG Chun-jiang. *Department of Radiology, Tianjin Public Security Hospital, Tianjin 300050, China

Corresponding author: DANG Chun-jiang, Email: liyajun002@126.com

【Abstract】 Lymphoma is one of the most common malignant tumors in clinic. But primary extranodal lymphomas is not frequently encountered clinically especially for the lymphomas which stem from urinary system. Kidney was the most common affecting area, followed by bladder and ureter. Palpable masses, abdominal pain, renal insufficiency, hematuria and difficult urination are the main clinical symptoms of primary extranodal lymphoma of the urinary system. Familiarity with the imaging features will be helpful to the accurate diagnosis and therapy.

【Key words】 Urogenital system; Lymphoma; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging; Positron-emission tomography

淋巴瘤是由淋巴细胞异常增殖引起的恶性肿瘤,约占所有恶性肿瘤的8%,分为霍奇金病(Hodgkin disease, HD)和非霍奇金淋巴瘤(non-Hodgkin lymphoma, NHL)。25%~40%的淋巴瘤,特别是NHL,可发生于淋巴结或淋巴组织以外,称为结外淋巴瘤^[1]。结外淋巴瘤常见受累部位为胃肠道、头颈部、眼眶、中枢神经系统、肺、骨和皮肤等全身组织及脏器。泌尿系统结外淋巴瘤相对罕见,其早期诊断、及时治疗对患者具有重要意义^[2]。熟知泌尿系统结外淋巴瘤的临床及影像学表现对临床、影像及病理医师均极为重要。本文对泌尿系统原发性结外淋巴瘤的临床及影像学表现作一综述。

1 原发性肾淋巴瘤(primary renal lymphoma, PRL)

淋巴瘤继发累及肾脏是疾病晚期进展的常见表

现,但PRL比较罕见,仅占有所有淋巴瘤的0.1%或结外淋巴瘤的0.7%,占有所有肾肿瘤的1%。自1980年Coggins首次诊断出PRL以来,截至目前文献报道80余例^[3-4]。PRL指淋巴瘤局限于肾脏而无其他脏器受累,或肾脏受累为其首发表现。目前,临床上常用的诊断PRL的标准为:①无其他肾脏损伤因素下出现急性肾功能衰竭;②治疗后肾功能迅速恢复;③无任何尿路梗阻而出现肾体积增大;④无其他淋巴结或结外受累;⑤活检确诊。

1.1 临床及病理

PRL常见于老年男性,中位年龄64岁。病变常为单侧受累,双侧受累罕见。临床表现与其他肾脏恶性肿瘤相似,以腹痛最为常见,可伴有厌食、虚弱、体重减轻等;也可出现蛋白尿、肾病综合征和急性肾功能衰竭等,尤其是在双肾受累时。体格检查肾区可触及肿块。PRL病因及发病机制不明,由于肾实质无淋巴组织,PRL是一种独立疾病还是系统性淋巴瘤快速进展的最初表现仍存在争议。有学者认为PRL与慢性炎症或感染性疾病相关,如慢性肾盂肾炎、干燥综合征、系统性红斑狼疮或人

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2013.04.010

基金项目:河北省医学科学研究重点课题计划(20120456)

作者单位:300050,天津市公安医院放射科(杨希);063000,河北省唐山市工人医院核医学科(党春江)

通信作者:党春江(Email: liyajun002@126.com)

类疱疹病毒感染等,慢性感染导致淋巴细胞在肾实质内聚集,进而诱发淋巴瘤;也有学者认为PRL起源于富含淋巴组织的肾包膜,继发侵犯肾实质;还有学者认为PRL起源于肾周脂肪组织继而累及肾脏^[5]。病理类型上PRL具有多种NHL类型,可以是大、小、中间及混合细胞型,高、中、低度恶性肿瘤均可见。肿瘤细胞可同时表达B细胞和T细胞显型。但以中、高级B细胞NHL占绝大多数,弥漫性大B细胞淋巴瘤最为常见。PRL播散迅速而预后较差,确诊1年后的病死率高达75%^[6]。

1.2 影像学表现

影像学检查可为PRL提供诊断依据。PRL临床发现时病变范围往往较大,单发者超声检查表现为非特异性均匀低回声实性肿块。多发者超声检查可见双肾体积增大,回声弥漫不均,皮髓质界面消失,肾实质内可见多发低回声肿块,但无肾积水表现^[6]。血管造影检查显示PRL为乏血供肿瘤,无血管腔内侵犯。CT是评价PRL的首选影像学检查方法,PRL表现多样,多发者占60%以上,表现为双肾体积增大,边缘轻度分叶,多发等密度肿块,增强检查肿块强化程度较正常肾实质低,且可见肾脏排泄功能减低,但无肾积水及尿路梗阻表现;肾脏及邻近腹膜后组织侵犯占25%~30%,淋巴瘤同时累及肾及肾周组织,边界不清。肾单发肿块占6%,表现为肾实质内边界清楚的肿块,分叶或不规则状,可伴有低密度坏死区,可位于皮质或髓质,增强表现同多发者;PRL肿瘤内出血、坏死、囊变及钙化均不常见;肾弥漫性浸润占2%,常为双侧,表现为全肾弥漫性增大,被肿瘤组织替代,增强检查无明显强化^[7]。MRI检查PRL在T1加权像上信号较正常肾实质低,T2加权像呈不均匀高信号,但较正常肾实质信号低,增强检查早期强化不明显^[8]。由于¹⁸F-FDG从肾脏排泄,¹⁸F-FDG PET检查容易对PRL做出假阳性或假阴性诊断,多发者表现为肾实质内多发显像剂异常浓集灶。弥漫性者可见双肾肿胀,体积增大,显像剂摄取弥漫增高^[9-10]。

1.3 鉴别诊断

PRL主要需与继发性肾淋巴瘤、肾癌、肾转移瘤鉴别。继发性肾淋巴瘤常为NHL晚期表现,同时伴有全身其他脏器及结内淋巴瘤表现。肾癌CT平扫密度多不均匀,坏死、钙化较PRL更常见,更易有血管侵犯。增强检查肾癌早期明显不均

匀强化,而PRL增强检查早期强化不明显。MRI检查T1加权像上PRL信号较肾癌更低。肾转移瘤常见于乳腺癌、肺癌等,表现为双肾多发肿块,易与多灶性PRL混淆。结果原发肿瘤病史及全身¹⁸F-FDG PET检查有助于明确诊断^[11]。浸润性生长者需要与移行细胞癌、急性肾盂肾炎和黄色肉芽肿性肾盂肾炎等鉴别。

2 原发性膀胱淋巴瘤(primary bladder lymphoma, PBL)

PBL非常罕见,于1885年由Eve和Caffey首次报道,迄今报道约100例。PBL指淋巴瘤局限于膀胱,无周围组织、淋巴结及骨髓受累,其发病率约占膀胱肿瘤的1%,占原发结外淋巴瘤的0.2%^[2]。

2.1 临床及病理

PBL多见于老年女性,约为男性的6.5倍,平均年龄约64岁(20~85岁)。最常见的临床表现为肉眼血尿、尿频及排尿困难^[2]。PBL病因及发病机制不明,慢性膀胱炎可能是其诱因,其原因可能是慢性膀胱炎反复感染刺激导致结外淋巴组织在膀胱黏膜下聚集;也有可能是肿瘤起源于胚胎时期泄殖腔的淋巴组织^[12]。大多数患者肿瘤表现为膀胱壁的单发或多发结节,膀胱侧壁最常受累;少数表现为膀胱壁弥漫性增厚。PBL预后通常较好,但依赖于肿瘤分级、分期及并发症的有无。最常见的病理类型为黏膜相关淋巴组织淋巴瘤,即结外边缘区淋巴瘤,为低级B细胞型NHL,预后较好;高级B细胞型淋巴瘤不足20%,最常见的类型为弥漫性大B细胞型,其确诊依赖于组织病理学检查。

2.2 影像学表现

PBL最常表现为膀胱侧壁结节或肿块,超声检查显示为来源于膀胱壁的实性低回声肿块或膀胱壁不规则增厚,回声均匀或不均匀^[2]。静脉肾盂造影检查显示膀胱腔内充盈缺损,伴或不伴输尿管梗阻、受压移位。CT上可见膀胱壁单发或多发软组织结节,多为宽基底与膀胱壁相连,或膀胱壁不规则增厚,肿瘤可同时累及膀胱壁内外,不均匀强化;同时可显示伴发的肾积水、输尿管积水等。有学者认为膀胱壁多发结节为PBL的典型征象^[13]。PBL的MRI表现与CT类似^[14-15],T1加权像上呈低信号,T2加权像上呈不均匀高信号。膀胱镜检查显示为膀胱黏膜下肿块,表面黏膜正常,较大或生

长迅速的肿瘤表面黏膜可见充血或溃疡形成。膀胱壁弥漫性增厚者静脉肾盂造影检查显示膀胱腔内无对比剂充盈,同时可发现伴发的输尿管积水;CT表现为膀胱壁弥漫性明显增厚;镓显像膀胱壁可见阳性信号。PBL在¹⁸F-FDG PET上可见显像剂明显异常浓聚,但原发性膀胱黏膜相关淋巴组织淋巴瘤¹⁸F-FDG PET检查可以表现为假阴性^[16]。

2.3 鉴别诊断

PBL需要与膀胱移行细胞癌相鉴别。移行细胞癌是最常见的膀胱恶性肿瘤,多见于男性,与吸烟有关。移行细胞癌多位于膀胱底部,可以是乳头样、结节样或宽基地与膀胱壁相连,同时可伴有上尿路肿瘤。5%的移行细胞癌表面伴有钙化,增强早期可见明显强化^[17]。膀胱壁弥漫性增厚者需要与膀胱炎性病变鉴别。膀胱炎性病变表面多光滑、连续,部分可见钙化,膀胱壁外脂肪界面清晰,增强检查后明显强化,而PBL增强检查后强化不明显,与正常膀胱壁相似。

3 原发性输尿管淋巴瘤 (primary ureteral lymphoma, PUL)

淋巴瘤累及输尿管壁并不常见,一般发生于疾病晚期的全身播散阶段。无输尿管外淋巴瘤存在证据的PUL则极为罕见,迄今文献报道不足20例^[18]。

3.1 临床及病理

PUL最常见的临床表现为偶然发现的无症状性肾积水,腹部疼痛并向同侧腹股沟区放射、肉眼血尿、恶心、呕吐等症状亦可作为首发表现。患者大多数为男性,输尿管各个部位受累无差异。多数患者为单侧输尿管受累,仅有2例为双侧输尿管受累。目前,PUL确诊主要依靠肾输尿管切除后的病理诊断。最常见的病理类型为Burkitt淋巴瘤和弥漫性大B细胞淋巴瘤。

3.2 影像学表现

据肉眼观察,PUL通常表现为受累输尿管壁环形增厚,管腔闭塞、梗阻。静脉肾盂造影显示患侧肾积水或无功能,逆行肾盂造影检查可见造影剂外渗。CT检查显示受累输尿管壁增厚,形成长短管状软组织肿块,周围脂肪密度增高及同侧肾积水。MRI检查可见输尿管壁环形增厚,呈长T1长T2信号或等T1短T2信号,增强检查可见强化。输尿管内镜检查可见输尿管腔狭窄,但黏膜正常^[19-20]。

¹⁸F-FDG PET检查可见显像剂非特异性浓聚。静脉肾盂造影或逆行肾盂造影可二维显示受累输尿管管腔狭窄程度,但不能显示输尿管壁增厚及其周围软组织肿块情况,CT和MRI等断层成像手段可准确对受累输尿管进行定位并评估其软组织肿块情况。

3.3 鉴别诊断

PUL需要与侵袭性输尿管癌、转移瘤和腹膜后纤维化相鉴别^[21]。侵袭性输尿管癌和腹膜后纤维化在静脉肾盂造影上呈典型的“子弹和锥子”征。狭窄近段输尿管扩张表现为“子弹”征,狭窄部分表现为“锥子”征,其特征性的鼠尾状狭窄,尖端指向近段扩张部分。最常转移到输尿管的恶性肿瘤包括黑色素瘤、乳癌、前列腺癌、结肠癌、胃癌和宫颈癌,30%可见双侧受累,输尿管外膜为最常见受累部位。此外,MRI弥散成像检查PUL的表现弥散系数值更低。

综上所述,虽然泌尿系统原发淋巴瘤较为罕见,但掌握其临床及影像学特点有助于对疾病做出早期诊断、早期治疗,进而改善预后。

参 考 文 献

- [1] Ilica AT, Kocacelebi K, Savas R, et al. Imaging of extranodal lymphoma with PET/CT. *Clin Nucl Med*, 2011, 36(10): e127-138.
- [2] Wang L, Cao ZZ, Qi L. Primary T-cell lymphoma of the urinary bladder presenting with haematuria and hydronephrosis. *J Int Med Res*, 2011, 39(5): 2027-2032.
- [3] Belbaraka R, Elyoubi MB, Boutayeb S, et al. Primary renal non-Hodgkin lymphoma: an unusual diagnosis for a renal mass. *Indian J Cancer*, 2011, 48(2): 255-256.
- [4] Vázquez-Alonso F, Puche-Sanz I, Sánchez-Ramos C, et al. Primary renal lymphoma: long-term results of two patients treated with a chemotherapy + rituximab protocol[J/OL]. *Case Rep Oncol Med*, 2012, 2012 [2013-01-20]. <http://www.hindawi.com/crim/oncmed/2012/726424/>, [published online ahead of print September 11, 2012].
- [5] Yunus SA, Usmani SZ, Ahmad S, et al. Renal involvement in non-Hodgkin's lymphoma: the Shaukat Khanum experience. *Asian Pac J Cancer Prev*, 2007, 8(2): 249-252.
- [6] Omer HA, Hussein MR. Primary renal lymphoma. *Nephrology (Carlton)*, 2007, 12(3): 314-315.
- [7] Moslemi MK, Tahvildar SA, Ashtari AA. Primary Lymphoma of the Kidney in an Adult Male-The First Reported Case from Iran. *Case Rep Oncol*, 2010, 3(1): 72-76.
- [8] Cupisti A, Riccioni R, Carulli G, et al. Bilateral primary renal lymphoma treated by surgery and chemotherapy. *Nephrol Dial Transplant*, 2004, 19(6): 1629-1633.