临床研究 文章编号:0253-3626(2011)03-0379-02

原发鼻腔－鼻窦的 T/NK 淋巴瘤 16 例临床分析

向银洲[1],余 林[2],魏莲枝[2],贵 平[1],彭 平[1]

(1.湖北省宜昌市第一人民医院耳鼻咽喉科,宜昌 443000;2.重庆医科大学附属第一医院耳鼻咽喉科,重庆 400016)

【摘 要】目的:探讨原发于鼻腔－鼻窦的 T/NK 淋巴瘤的临床特点。方法:对 16 例患者的临床资料进行回顾性分析。结果:鼻腔和鼻窦的 T/NK 淋巴瘤症状不典型,包括鼻塞、鼻出血、局部肿胀及发热等,临床误诊率高;高分期及高侵袭性淋巴瘤预后差。结论:鼻腔鼻窦的 T/NK 淋巴瘤临床症状不典型,应提高对该病的认识,防止误诊;预后有赖于病理分型和临床分期。

【关键词】淋巴瘤;鼻肿瘤;鼻窦肿瘤

【中国图书分类法分类号】R733.4 【文献标志码】A 【收稿日期】2010-09-24

Clinical analysis on 16 cases of primary nasal cavity and sinuses T/NK lymphomas

XIANG Yin-zhou, et al

(*Department of Otolaryngology, the First Hospital of Yichang in Hubei Province*)

【Abstract】***Objective***: To explore the clinical characteristics and treatment effect of primary sinonasal T/NK lymphomas. ***Methods***: Sixteen cases of primary sinonasal T/NK lymphomas were reviewed retrospectively. ***Results***: The clinical symptoms of these patients included nasal obstruction, epistaxis, nasal discharge, fever etc, of which misdiagnosis was often found clinically. The prognosis of patients of higher stage and higher malignancy was bad. ***Conclusion***: Sinonasal T/NK lymphomas are a distinct clinicopathological category and the clinical symptoms are noncharacteristic. We should pay attention to the distinction and promote the knowledge of this disease to avoid misdiagnosis. The prognosis is related to pathological category and clinical stage.

【Key words】lymphoma; nose neoplasm; paranasal sinus neoplasm

原发于鼻腔鼻窦的 T/NK 淋巴瘤发现率有增多趋势,在我国发病居世界首位,具有高侵袭性,常有坏死和亲血管生长,预后不良[1]。为提高对该病的认识,我们对 1999 年 5 月~2006 年 5 月临床确诊为 T/NK 淋巴瘤的 16 例患者的临床资料进行临床分析。

1 临床资料

1.1 一般资料

16 例患者中,男 9 例,女 7 例,男女比例 1.3:1;年龄 20~64 岁,平均 49 岁;病程 1~21 个月。

1.2 临床表现

首诊患者症状中,鼻塞 8 例,鼻出血或涕中带血 10 例,鼻面部麻木感 6 例,鼻部皮肤软组织溃疡 3 例,颈部淋巴结肿大 2 例,5 例患者有发热,1 例伴头痛、耳鸣、耳闷,1 例有视力下降及张口困难症状。鼻腔检查:早期可见鼻腔黏膜水肿,偶有黏膜糜烂,晚期可见鼻腔黏膜表面不平,结节状,或有软组织侵犯、溃疡糜烂或鼻腔内新生物。鼻部 CT 检查:16 例患者中,12 例可见鼻腔鼻窦内占位性病变,以上颌窦多见,少数累及筛窦和鼻咽部,5 例有不同程度的骨质破坏;有 4 例仅下鼻甲或鼻中隔粘膜表面粗糙不平,表面见溃疡或坏死膜,CT 检查未提示占位性病变。

1.3 诊断情况

按 Ann Arbor 分期:ⅠE 期 6 例,ⅡE 期 8 例,ⅢE 期 1 例,ⅣE 期 1 例。有 B 组症状 8 例:发热 5 例,不明原因体重减轻 3 例。均经免疫组织化学最终确诊为 T/NK 细胞淋巴瘤,其中低度恶性 4 例,高度恶性 12 例;免疫组织化学检查 LCA 阳性 9 例,CD45RO 阳性 10 例,CD3 阳性 7 例,CD56 阳性 6 例,CD20 阴性 14 例。其诊断情况见表 1。

表 1 16 例 T/NK 淋巴瘤患者的诊断情况

诊断	确诊(例)	误诊(例)
临床诊断	7	9
病理诊断	10	6
免疫组化诊断	16	0

1.4 治疗方法

16 例患者行单纯放疗 6 例,姑息单纯化疗 2 例,8 例行放疗加化疗联合治疗。化疗多采用 CHOP(环磷酰胺、阿霉素、长春新碱、泼尼松)方案,3 周为 1 个疗程,至少 6 个疗

作者介绍:向银洲(1971-),男,主治医师,硕士,
研究方向:耳鼻咽喉-头颈肿瘤基础与临床。

程。放疗以直线加速器为主,剂量为 40~60 Gy/4~6 周。

1.5 结果

按 WHO 实体瘤疗效评定标准,症状完全缓解(Complete response,CR)11 例,部分缓解(Partial response,PR)4 例。随访 3 年,6 例存活,1 例失访,死亡 9 例。死亡中ⅠE 期 2 例,ⅡE 期 5 例,ⅢE 期 1 例,ⅣE 期 1 例;低度恶性 0 例,高度恶性 9 例;单纯化疗 2 例,单纯放疗 4 例;放疗加化疗 3 例。

2 讨 论

原发于鼻腔鼻窦的 T/NK 淋巴瘤在临床上越来越多见,在鼻腔、鼻窦的肿瘤中,仅次于鳞状细胞癌,居第 2 位[2],高发年龄为 40~50 岁,男性多于女性。T/NK 淋巴瘤多发生于鼻腔鼻窦 ,其来源于 T 细胞或 NK 细胞,呈进行性血管破坏性生长方式,常引起组织坏死和骨侵蚀。从本文 16 例患者来看,其临床表现不典型,主要表现为进行性鼻塞,部分患者有血涕、局部肿胀及溃疡、头痛、面麻、鼻腔臭味、发热、盗汗和体重减轻等;早期病变多局限于一侧鼻腔,病情进展可侵及鼻中隔、对侧鼻腔鼻窦、眼眶、鼻咽和硬腭等邻近组织和器官,引起相应症状,淋巴结转移率低。

该病确诊依靠病理检查,特别是免疫组化检查。病理显示异型淋巴细胞弥漫增生,瘤细胞变异性大,呈单一或多形性,胞质透明,为小、中、大细胞混合型,可混合有很多炎症细胞,如小淋巴细胞、组织细胞、中性粒细胞、嗜酸性细胞和浆细胞。肿瘤细胞浸润黏膜层,常破坏固有腺体,浸润及破坏血管壁,组织凝固性坏死。常为血管中心性病变,以围绕并侵入、破坏血管壁为其特征,形成洋葱皮样或球状病变,使组织大片坏死[3]。由于活检取材部位表浅,未取到肿瘤实质组织,或在溃疡、糜烂处取材而出现常规病理检查假阴性或因标本过小或钳取时使组织过度挤压变形等增加了病检困难。瘤细胞变异大,呈多形性,继发感染后常与炎症混杂,光镜下有时难以定性或报告为慢性炎症。常规病检有时与癌不易鉴别,临床上误诊率高,病理假阴性率达 60.7%。本组 16 例患者首诊时的误诊率高达 56%,多被诊断为鼻窦炎、鼻息肉。鼻 NK/T 细胞淋巴瘤的 T 细胞表型为 CD45RO、CD43、CD36 阳性[4],NK 细胞表型为 CD2、CD56、CD36 胞质阳性,胞膜 CD3 及 CD5 阴性[5]。我们对于鼻、面部肿胀溃疡或鼻塞伴反复涕血、发热者,临床症状与体征不符时,应及早行病理检查,特别是免疫组织化学检查,本组 16 例中免疫组织化学检查确诊率为 100%。

原发鼻腔鼻窦 NK/T 淋巴瘤,尤其是Ⅰ期和Ⅱ期早期病例,应首选单纯放疗或放疗加化疗联合治疗[6],单纯化疗的患者治疗效果不满意。放疗设野采用局部扩大野比不扩野对预后有优势,靶区剂量 50 Gy 以上可取得较好的局部控制率[7]。Lee 等[8]采用 IMEP(异环磷酰胺、甲氨喋呤、足叶乙甙、泼尼松)为一线化疗方案,对ⅠE、ⅡE 期患者化疗后联合放疗取得较好 CR 率,提示可能为 1 种新的治疗选择。本组患者采用直线加速器放疗,化疗多采用 CHOP(环磷酰胺、阿霉素、长春新碱、泼尼松)方案。3 年内死亡 9 例,单纯化疗 2 例全部死亡,单纯放疗 4 例死亡,接受放疗加化疗联合治疗的 7 例患者死亡 3 例,可见仅用化疗疗效差,放化疗结合预后较好,当然其预后主要依赖于临床分期和病理分型,高分期及恶性程度高的患者预后差,而早期及低度恶性的患者预后较好,这与其他恶性淋巴瘤的预后相似 。

鼻腔鼻窦 NK/T 细胞淋巴瘤是恶性度较高的淋巴瘤亚型,其预后与临床分期和病理分型有关。我们应提高对该病临床特点的认识,特别是那些仅有鼻涕反复带血,下鼻甲或鼻中隔黏膜表面仅有粗糙不平而鼻腔鼻窦未见明显新生物者,要认真地进行临床、病理学、免疫组织化学检查,力争早期诊断,综合治疗,提高患者生存率。

参 考 文 献

[1] Quraishi M S,Bessell E M,Clark D M,et al.Aggressive Sino-nasal non-Hodgkin's lymphoma diagnosed in Notting hamshire UK between 1987 and 1996[J].Clin Oncol,2001,13(4):269-272.

[2] 崔晓波,梁传余.18 例原发鼻腔和鼻窦的 T/NK 淋巴瘤的临床分析[J].临床耳鼻咽喉科杂志,2004,18(11):651-652.

[3] 徐 刚,陈德忠.鼻腔 NK/T 细胞淋巴瘤临床病理特征及诊断分析[J]. 实用肿瘤学杂志,2007,21(2):114-117.

[4] Loranzen J,Liu W P,Li G D,et al.Nasal T/NK cell lymphoma:A clinicopathologic study of 30 west Chinese patients with special reference to proliferation and apoptosis[J].Lank Lymph,1996,23(5-6):593-602.

[5] Takahashi N,Miura I,Chubachi A,et al.A clinicopathological study of 20 patients with T/natural killer (NK)-cell lymphoma-associated hemophagocytic syndrome with special reference to nasal and nasal-type NK/T-cell lymphoma[J].Int J Hematol,2001,74(3):303-308.

[6] Lee J, Kim W S, Park Y H, et al. Nasal-type NK/T cell lymphoma: clinical factures and treatment outcome[J].Br J Cancer,2005,92(7):1226-1230.

[7] Isobe K,Uno T,Tamaru J,et al.Extranodal natural killer/T-cell lymphoma,nasal type:the significance of radiotherapeutic parameters[J]. Cancer,2006,106(3):609-615.

[8] Lee K W,Yun T,Kim D W,et al.First-line ifosfamide,methotrexate, etoposide and prednisolone chemotherapy +/_radiotherapy is active in stage I/II extranodal NK/T-cell lymphoma[J].Leuk Lymphoma,2006,47(7):1274-1282.

(责任编辑:冉明会)