

骨的原发性淋巴瘤 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E9_AA_A8_E7_9A_84_E5_8E_9F_E5_c22_305287.htm 名称骨的原发性淋巴瘤所属科室骨科临床表现恶性淋巴瘤是指一组全身性的淋巴组织的肿瘤，其中两种肿瘤常有骨的病变，共为何杰金氏病和非何杰金氏病。全身性恶性淋巴瘤可能通过3条途径产生骨的病灶：邻近的淋巴结侵犯骨骼，这可解释此病变多见于脊柱、骨盆、肋骨和胸骨的原因；血源性和淋巴源性转移；骨髓组织自身发生。何杰金氏病首发症状可为骨骼的病变，而淋巴结的病变可以不显著，甚至隐匿，但最终会发展为显著的病变，骨骼病变是全身性何杰金氏病的一部分。非何杰金氏病可以形成骨骼病变，或早或迟可有全身淋巴结及内脏器官的扩散，但也可无限期地局限于骨骼系统。因此淋巴瘤可以分为两型，其中一型累及淋巴结、内脏器官，也常累及骨骼系统，但骨病变是全身性恶性淋巴瘤的一部分；另一型只累及骨骼系统，骨病变不是全身性淋巴瘤的一部分，是骨的原发性肿瘤。组织学检查无法区分这两型淋巴瘤，其临床表现可能为两型淋巴瘤的不同时期或中间状态，因此，原发性淋巴瘤必须考虑全身性恶性淋巴瘤的可能性。应当注重，只有在随诊数年之后，才能得出骨的原发性和非全身性淋巴瘤的诊断，在表现为骨的原发性淋巴瘤的病例中，需具体检查全身淋巴结、病变外的骨骼、内脏器官、骨髓和四周血。骨的原发性淋巴瘤较尤文氏肉瘤的发病率低的多。好发于男性。与尤文氏肉瘤相比，骨的原发性淋巴瘤发生于成年人或老年人，绝大多数病例于25~30岁以后发病，很少于20

岁以前发病，15岁以前发病者罕见。骨的原发性淋巴瘤与尤文氏肉瘤相比，骨的原发性淋巴瘤更好发于躯干骨和颅面骨，约占全部病例的50%，其余的50%可见于长骨，一般为股骨、胫骨和肱骨。在长骨，发生于干骺端或骨干的病变各占一半，因为淋巴瘤常发生于生长软骨消失以后，其侵犯骺端的发生率较尤文氏肉瘤的高。骨的原发性淋巴瘤可侵犯两个或多个相邻或远隔的骨，这种情况并不罕见。如淋巴瘤位于脊柱硬膜外腔，无论是影像检查还是椎板切除术中所见，都很难或不可能证实其起源于骨。与尤文氏肉瘤相比，骨的原发性淋巴瘤最显著的特点是患者的一般状况良好，至少是在较长的一段时间保持这样，其无发热、贫血、体重下降、血沉增快及白细胞增多。主要症状是疼痛，可在长时间内表现为间断性的稍微疼痛，其它可能出现的症状有局部肿胀和病理骨折，如脊神经根受压，可能有放射性疼痛和神经功能障碍。与尤文氏肉瘤相比，其区域性淋巴结肿大的发生率更低。当怀疑或已确诊为骨的原发性淋巴瘤时，应注重检查全部的骨骼（骨扫描）、淋巴结、肝、脾、骨髓涂片和外周血。辅助检查X线所见骨的原发性淋巴瘤的影像表现与尤文氏肉瘤的影像表现无明显不同，没有典型的影像表现。与尤文氏肉瘤的不同点是其生长缓慢，通常于成年期发病，骨膜的反应性成骨少。骨的原发性淋巴瘤的影像表现为溶骨为主的病变，通常为点性溶骨，边界模糊，骨破坏常表现为虫蚀状。在少见情况下，溶骨可融合成均匀的溶骨影像。在溶骨的旁边可有骨密度增高区域，为反应性成骨，其被肿瘤组织弥漫渗透，不被重吸收。少数病例的影像可主要表现为密度高的骨硬化。皮质骨一般是中断的，但有时亦可保持相对完整。在

进展期，肿瘤可扩散至软组织中，形成的肿块透X线，边界模糊，可有一些反应性骨化条纹。外骨膜无或很少有反应性成骨，如患者为青少年，并且肿瘤位于骨干，外骨膜的成骨可能活跃些，但很少能产生葱皮样的影像。病理骨折常见。骨的原发性淋巴瘤于解剖上的病变范围通常要比影像上所见到的病变范围要大的多，与尤文氏肉瘤相似，在这种意义上，骨扫描和MRI更精确。由于骨的原发性淋巴瘤的病程进展缓慢且缺乏症状，一些病例的病变在诊断时就已存在较长时间，其影像上的病变范围也可很大。有时，肿瘤于影像上可侵犯整个骨的一半、甚至整个骨干。淋巴管造影可检查区域淋巴结是否受累，骨扫描可除外其它骨的病变，也可作肝和脾的同位素扫描。鉴别诊断某些骨的原发性淋巴瘤的临床和影像表现可类似于某些非肿瘤性疾病，如骨髓炎、嗜酸性肉芽肿，但在多数情况下，其影像表现是肿瘤性的改变，但具体到个例，可能与纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、尤文氏肉瘤或骨肉瘤相混淆。术中可见少数病例的肿瘤组织内有明显液化并被包裹，可能会误诊为骨髓炎。确诊依靠病理诊断，但有时病理也难以确定诊断。假如具有上述组织学特点的肿瘤组织取自淋巴结，可肯定诊断，最多可与何杰金氏肉瘤相混淆，但当受检组织来源于骨骼时，则很难与尤文氏肉瘤鉴别。最后，在个别情况下，骨的原发性淋巴瘤需与未分化上皮性癌的骨转移、组织细胞增殖症X的骨病灶之相鉴别，其原因是骨的原发性淋巴瘤病变的边缘炎症反应明显。治疗骨的原发性淋巴瘤对放疗敏感，放疗适用于原发性病灶、转移灶、多中心性骨病灶，照射剂量为50~80Gy（5000~8000rad）之间，照射范围须比影像上的广泛，常包括整个

患骨。放疗必须联用化疗，化疗方案为多种化疗药物的联合化疗，长期性化疗，周期性应用。如骨的原发性淋巴瘤病灶压迫脊神经根，可于行椎板切除减压术，并同时取活检，然后行放疗；也可行针吸活检，随后即可行放疗。如长骨被破坏严重，并伴有病理骨折或即将发生病理骨折，可行肿瘤切除术，功能重建可用人工假体或人工关节，也可采取联用骨水泥的接骨术，术后应行放疗和化疗。对于肩胛骨、肋骨、骨盆前弓的病变，可采用肿瘤切除术，并联用放疗和化疗。截肢术应严格限于少数病例，其适用于病灶范围巨大，不适于行保留肢体手术和放疗者；放疗已不能抑制肿瘤发展者；放疗后局部广泛复发者。预防及预后骨的原发性淋巴瘤的病程多变，缓慢且隐袭，即使于治疗后10年也难以判定其预后。5年生存率于骨的原发性淋巴瘤中无太大意义，即使在化疗应用以前，其5年生存率也可达到40%~50%，但其10年生存率只有30%左右，联用化疗后，其10年生存率已提高到了60%~80%，其预后较尤文氏肉瘤的好。提示预示不良的因素是骨内病变的范围大、位于躯干骨或骨盆者。有时，骨的原发性淋巴瘤可在放疗区内复发。少数病例可于放疗后数年于同一部位出现放射性肉瘤。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com