

Primary Diffuse Large B-Cell Lymphoma of the Appendix: A Case Report and Review of the Literature

Qianhe Liao

Department of Pathology, Shuyang People's Hospital, Shuyang Jiangsu
Email: qhliao939@126.com

Received: Jul. 5th, 2020; accepted: Jul. 22nd, 2020; published: Jul. 29th, 2020

Abstract

Lymphoma is a malignant tumor originating from the lymphatic hematopoietic system. Primary lymphoma of the appendix has a very low incidence and is relatively rare. The clinical manifestations of appendiceal lymphoma are lack of specificity and easy to be misdiagnosed. This case is a 31-year-old male patient, who was admitted to the hospital due to intermittent pain in the right lower abdomen for 3 months. B-ultrasound examination in the external hospital found a cystic mass in the right lower abdomen appendix. Clinical appendicitis resection was performed. During the operation, a mass of about 7.0 cm × 4.0 cm was found in the head of the appendix. The pathology was diagnosed as primary diffuse large B-cell lymphoma of the appendix after the operation. The patient underwent postoperative chemotherapy and was followed up for 18 months without any progress.

Keywords

Appendiceal Neoplasm, Diffuse Large B-Cell Lymphoma, Clinicopathology

阑尾原发性弥漫性大B细胞淋巴瘤1例并文献复习

廖谦和

沭阳人民医院病理科, 江苏 沭阳
Email: qhliao939@126.com

收稿日期: 2020年7月5日; 录用日期: 2020年7月22日; 发布日期: 2020年7月29日

摘要

淋巴瘤是起源于淋巴造血系统的恶性肿瘤，阑尾原发性淋巴瘤发病率极低，比较罕见。阑尾淋巴瘤的临床表现缺乏特异性，容易误诊。本例患者男性，31岁，因右下腹间断性疼痛3个月，外院B超检查发现右下腹阑尾囊性包块而入院。临床行阑尾炎切除术，术中发现阑尾头部有一个大小约7.0 cm × 4.0 cm的肿块，手术后病理诊断为阑尾原发性弥漫性大B细胞淋巴瘤。患者术后行化疗，随访已18个月，病情无进展。

关键词

阑尾肿瘤，弥漫性大B细胞淋巴瘤，临床病理学

Copyright © 2020 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

阑尾原发性淋巴瘤仅占胃肠道淋巴瘤的0.015%，极其罕见[1]。阑尾发生的淋巴瘤起病隐匿，临床常表现为急性阑尾炎的症状，可出现右下腹疼痛，可有血白细胞计数升高，容易发生误诊。本文报道1例阑尾原发性弥漫性大B细胞淋巴瘤，并结合文献分析，探讨其临床表现、诊断要点，以提高认识。

2. 病例资料

患者男性，31岁，因右下腹间断性疼痛3个月，曾去外院B超检查示：右下腹阑尾囊性包块。给予输液治疗15天症状未减轻，于2018年3月16日转入我院。实验室检查无特殊，专科检查：腹平软，全腹无压痛、反跳痛及肌紧张，右下腹可触及一肿块，压痛(+)。影像学检查未见其它异常。临床诊断：阑尾周围脓肿。在全麻下行腹腔镜下阑尾切除术，术中见阑尾头部有一肿块，大小约7.0 cm × 4.0 cm，活动度好，与周围组织无粘连。探查肝脏、肠管未见异常，腹腔无积液。手术切除阑尾及肿块送病理检查。

3. 病理检查

阑尾一条，长8.0 cm，阑尾头部有一实性肿块，大小约7.0 cm × 5.0 cm × 4.0 cm，切面灰白灰红色，质实。镜下见阑尾正常结构被破坏，阑尾各层可见弥漫浸润的肿瘤细胞(图1)。瘤细胞大小较一致，呈圆形，细胞核卵圆或不规则形，胞质少，部分可见核仁，核仁靠近核膜，核分裂象易见(图2)。肿瘤细胞间无明显的纤维间质，伴有少量的小淋巴细胞。免疫组织化学染色：肿瘤细胞表达CD20(图3)、CD79a和mum-1(图4)阳性，不表达CD3、CD10、bcl-6、CD43、CD30、CD8、CD56、CK和NSE，Ki-67约50%阳性。原位杂交EBER阴性。

病理诊断：阑尾弥漫性大B细胞淋巴瘤(生发中心后亚型)，中度侵袭性，肿瘤细胞侵犯阑尾壁全层。患者术后行化疗，目前情况尚好，随访已18个月，病情无进展。

4. 讨论

淋巴瘤是起源于淋巴造血系统的恶性肿瘤，主要表现为无痛性淋巴结肿大、肝脾肿大，全身各组织

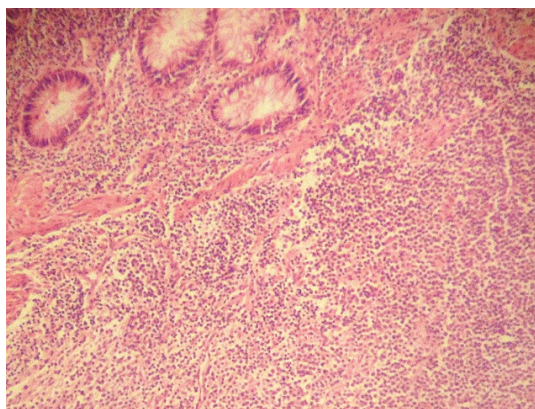


Figure 1. Pathological examination: The normal structure of the appendix was destroyed, and the tumor cells diffuse throughout the appendix, with the remaining part of the appendiceal mucosa visible HE $\times 100$

图 1. 术后病理检查：阑尾正常结构被破坏，肿瘤细胞弥漫性浸润阑尾全层，可见残存的部分阑尾黏膜 HE 染色 $\times 100$

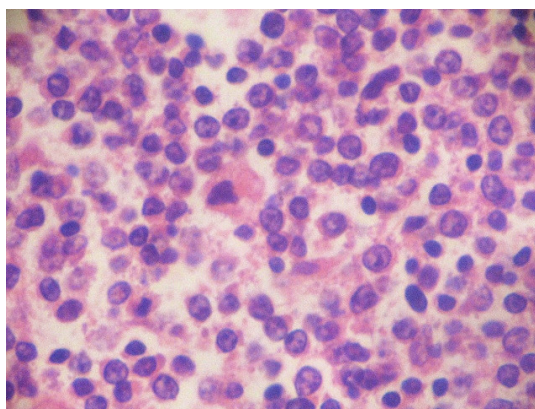


Figure 2. Pathological examination: The tumor cells are more consistent, round, less cytoplasm, easy to see mitotic image HE $\times 400$

图 2. 术后病理检查：肿瘤细胞较一致，圆形，胞质少，核分裂象易见 HE 染色 $\times 400$

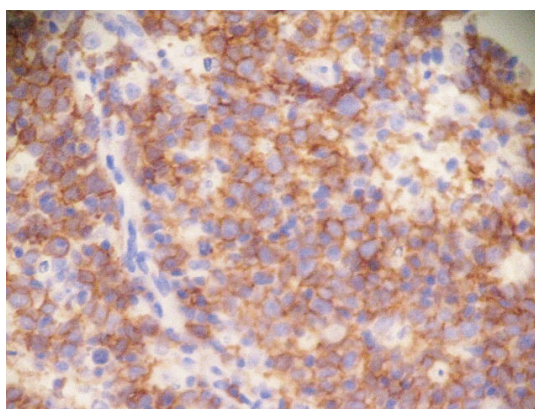


Figure 3. Pathological examination: The tumor cells membrane were positive for CD20 EnVision $\times 400$

图 3. 术后病理检查：肿瘤细胞膜表达 CD20 阳性 EnVision $\times 400$

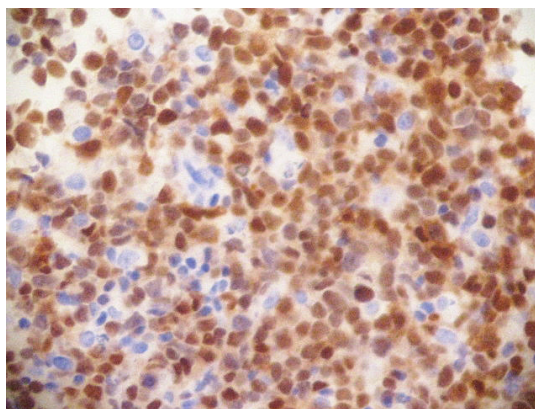


Figure 4. Pathological examination: The tumor cells nuclear were positive for mum-1 EnVision $\times 400$

图 4. 术后病理检查:肿瘤细胞核表达 mum-1 阳性 EnVision $\times 400$

器官均可受累,伴有发热、消瘦、瘙痒等症状。阑尾淋巴瘤常为全身淋巴瘤的一部分,阑尾原发性淋巴瘤发病率极低[2]。阑尾具有鸟类法氏囊的功能,属于中枢免疫器官的一部分,是人体免疫防卫系统的重要组成部分[3]。阑尾固有层内淋巴组织丰富,具有淋巴瘤发生的组织学基础。本例患者无淋巴结肿大等全身症状,术中探查肝脾、肠管无异常,可诊断为阑尾原发性淋巴瘤。阑尾原发性淋巴瘤较少见,约占阑尾恶性肿瘤的6.4%~13.6%,仅占胃肠道淋巴瘤的0.015% [1],迄今为止国内外仅见散在的个案报道[4]。阑尾淋巴瘤临床表现常缺乏特异性,多表现为急性阑尾炎的症状,临床容易误诊为阑尾炎、阑尾周围脓肿等其它常见病[5]。本文检索 1998~2019 年国内文献共报道 40 余例阑尾原发性淋巴瘤,均为个案或小组病例报道。患者年龄 2~67 岁,60 岁以上为多,占 2/3。临床症状主要为右下腹疼痛和包块,部分有转移性右下腹痛,少数伴有食欲减退。术前 1/5 患者实验室检查血象升高,术前临床诊断均误诊为急性阑尾炎、阑尾周围脓肿、阑尾黏液囊肿或其它疾病。患者均接受阑尾切除术,少数病例行右半结肠切除术,术后病理确诊为阑尾淋巴瘤,病理组织学常见类型为黏膜相关性 B 细胞淋巴瘤,弥漫性大 B 细胞淋巴瘤,少见类型为 Burkitt 淋巴瘤、滤泡型淋巴瘤和 NK/T 细胞淋巴瘤[6]。弥漫性大 B 细胞淋巴瘤是一种高异质性肿瘤,包括两种亚型,即生发中心 B 细胞样(GCB)和活化 B 细胞样,又称非 GCB。免疫组化抗体 CD10、bcl-6 和 mum-1 可进行 GCB 和非 GCB 分型,CD10、bcl-6 作为生发中心细胞的标记物,mum-1 作为后生发中心(活化 B 细胞)的标记物,可对弥漫性大 B 细胞淋巴瘤的预后进行预测。本例阑尾弥漫性大 B 细胞淋巴瘤免疫组化特点是肿瘤细胞表达 mum-1 阳性,而 CD10 和 bcl-6 阴性,属于非 GCB 型(即生发中心后亚型)弥漫性大 B 细胞淋巴瘤,非 GCB 型的预后明显差于 GCB 型,5 年生存率较低。

阑尾原发性淋巴瘤在临床上多表现为急性阑尾炎的症状,少数患者出现下腹部疼痛或阑尾区肿块,常导致术前诊断困难、误诊率及漏诊率很高。手术中发现阑尾肿大和肿块时,要想到有阑尾恶性肿瘤的可能,可行术中快速病理检查,以提高诊断率。阑尾淋巴瘤确诊需依靠病理学诊断。文献报道的阑尾淋巴瘤可发生于阑尾的各个部位,以阑尾头部最多见,其次是体部和根部,仅 1 例位于阑尾系膜。肿瘤可致阑尾肿大或形成肿块,瘤体大小不一,直径 0.5~9.0 cm,切面灰白、灰红色或鱼肉状,镜检可见阑尾正常结构被破坏,肿瘤细胞为大量异常增生的淋巴细胞和组织细胞,细胞成分比较单一,免疫组化染色常显示 B 细胞标志物阳性。病理诊断尚需与阑尾神经内分泌肿瘤、阑尾腺癌和全身淋巴瘤病变转移或侵犯阑尾相鉴别。值得一提的是,阑尾发生淋巴瘤的同时也常可伴有阑尾炎症,这与肿瘤直接浸润和压迫致阑尾管腔阻塞等因素有关[3],故对手术切除的阑尾标本,避免随意丢弃,常规送病理检查,取材应包括阑尾头、体和尾部,有利于发现阑尾的原发和转移性肿瘤。

阑尾淋巴瘤一旦确诊,应积极行右半结肠切除术,术后应行化疗[2],可望提高生存率。阑尾淋巴瘤的预后可因不同病理类型而差别很大,大多数患者行阑尾切除术即可治愈此病,预后相对较好[6]。文献报道 37 例中 1 例非霍奇金淋巴瘤和 1 例 Burkitt 淋巴瘤(WHO 高度侵袭性)患者分别死于术后 4 个月和 1 周后。

同意书

本病例报告及附带的任何图像已获得病人的书面同意。

参考文献

- [1] 施启丰,吕晓君,冀静,等. 阑尾原发性弥漫性大 B 细胞淋巴瘤临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志, 2017, 24(11): 874-876.
- [2] 郭瑞娟,李慧锴,崔云龙,等. 原发性阑尾恶性肿瘤的外科治疗[J]. 中华普通外科杂志, 2013, 2(10): 755-757.
- [3] 廖谦和,钱建中. 癌性阑尾炎 16 例临床病理分析[J]. 中国中西医结合外科杂志, 2006, 12(1): 34-35.
- [4] 孙希印,王东关,李新功,等. 阑尾原发弥漫性大 B 细胞淋巴瘤一例[J]. 中华病理学杂志, 2008, 37(9): 593.
- [5] Fu, T.Y., Wang, J.S. and Tseng, H.H. (2004) Primary Appendiceal Lymphoma Presenting as Perforated Acute Appendicitis. *Journal of the Chinese Medical Association*, **67**, 629-632.
- [6] 杨磊,王瑜,童晶. 阑尾原发性 NK/T 细胞淋巴瘤一例[J]. 中华普通外科杂志, 2008, 23(4): 312.