

【DOI】 10.3969 / j.issn.1671-6450.2025.11.019

罕见病病例

原发性双侧肾上腺弥漫大 B 细胞淋巴瘤 1 例并文献复习

覃兰,汪茂荣,袁军,吴健

基金项目: 国家自然科学基金资助项目(82074364)

作者单位: 445000 湖北恩施,湖北民族大学附属民大医院内分泌科(覃兰、汪茂荣); 430000 武汉,湖北中医药大学(袁军); 445000 湖北恩施,恩施土家族苗族自治州中心医院全科医学科(吴健)

通信作者: 汪茂荣, E-mail: asdxyhl@ 163.com



【摘 要】 报道 1 例原发性双侧肾上腺弥漫大 B 细胞淋巴瘤患者的临床资料,并进行文献复习。

【关键词】 肾上腺; 弥漫大 B 细胞淋巴瘤; 肾上腺意外瘤; 诊断; 治疗

【中图分类号】 R736.6; R733.4

【文献标识码】 B

Primary bilateral adrenal diffuse large B-cell lymphoma: A case report and literature review Qin Lan, Wang Maorong, Yuan Jun, Wu Jian. Department of Endocrinology, Minda Hospital Affiliated to Hubei Minzu University, Hubei, Enshi 445000, China

Funding program: National Natural Science Foundation of China (82074364)

Corresponding author: Wang Maorong, E-mail: asdxyhl@ 163.com

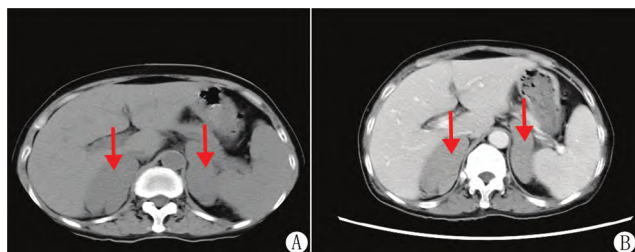
【Abstract】 This article reports a clinical case of primary bilateral adrenal diffuse large B-cell lymphoma and provides a comprehensive literature review.

【Key words】 Adrenal gland; Diffuse large B-cell lymphoma; Adrenal incidentaloma; Diagnosis; Treatment

患者,女,66岁,因“反复纳差、乏力、发热4个月余”于2024年8月16日入院。患者4个月前出现腹胀、间断腹痛、干咳不适,体质量减轻3kg,无明显头晕头痛,无恶心呕吐、厌油、腹泻,无胸闷气促、盗汗,既往否认特殊病史。入院查体:体温37.1℃,脉搏95次/min,呼吸18次/min,血压96/62mmHg。浅表淋巴结未扪及肿大,心肺未发现异常,腹软,无压痛及反跳痛,肝脾肋下未扪及。实验室检查:白细胞 $7.39 \times 10^9/L$,中性粒细胞 $5.33 \times 10^9/L$,淋巴细胞 $1.06 \times 10^9/L$,红细胞 $3.12 \times 10^{12}/L$,血红蛋白75g/L,血小板 $56 \times 10^9/L$,红细胞沉降率120mm/h,血钠132.8mmol/L,乳酸脱氢酶543U/L, α -羟丁酸脱氢酶444.5U/L。性激素六项、类风湿因子、感染标志物九项未见明显异常。皮质醇节律(8:00、16:00、0:00)5.59、11.30、3.82 $\mu g/dl$,促肾上腺皮质激素节律(8:00、16:00、0:00)54.90、14.10、14.50ng/L。骨髓穿刺示:粒/红/巨核系增生伴血小板减少骨髓象。骨髓免疫分型T细胞占总淋巴细胞59.8%,CD4/CD8=0.84,NK细胞占总淋巴细胞9.7%;成熟B细胞占总淋巴细胞21.0%,为多克隆B细胞。骨髓活检提示骨髓增生活跃,红系未见明显代偿,T细胞略增多。浅表淋巴结彩色超声示:双侧颈部、腋窝、肘窝、腹膜后、腹股沟区未见明显异常肿大淋巴结。腹部彩色超声示:肝内钙化灶,右肾上腺区实性包块(10.13cm $\times$ 4.44cm),双肾小结石。垂体增强MR示:垂体右份可疑异常强化结节灶(6.5mm $\times$ 7.4mm),考虑垂体瘤可能,蝶窦局限性积液可能。肾上腺CT平扫示(见图1A):两侧肾上腺明显增粗呈姜

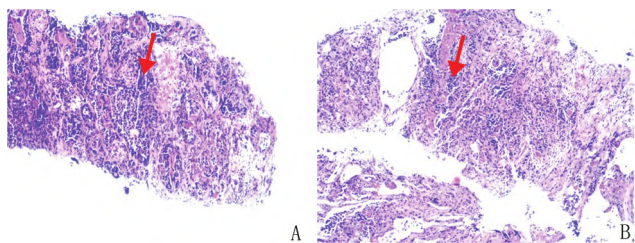
块样改变,CT值34HU,最大截面分别为65mm $\times$ 44mm、64mm $\times$ 42mm,肾上腺周围见少许条片状低密度影。肾上腺CT增强示(见图1B):两侧肾上腺明显增粗,呈渐进性强化,CT值分别51HU、62HU、74HU,强化尚均匀,考虑双侧肾上腺增生。为明确患者发热原因及肾上腺增生性质,行彩色超声引导下右侧肾上腺穿刺活检术,术后病理诊断(见图2):(右侧肾上腺肿块)弥漫大B细胞淋巴瘤,非特指,生发中心来源,伴MYC/Bcl-2双表达。免疫组化结果示:PCK(-),CgA(-),VIM(+),Ki67(+70%),HMB45(-),NSE(-),SYN(-),S-100(-),LCA(+),CD20(+),CD21(-),CD3(-),CD43(-),CD5(-),CD79a(+),Bcl-2(+>70%),Bcl-6(+30%),Pax-5(+),Mum-1(+),P53(野生型),MYC(+>40%),CD56(-),CD10(+>30%)。原位杂交结果示:EBER(-)。遂给予患者R-CHOP方案(利妥昔单抗联合环磷酰胺、表柔比星、长春新碱及泼尼松)进行规范化疗。患者于第2周期化疗完成后复查,肾上腺彩色超声示:双侧肾上腺分别可见3.4cm $\times$ 1.7cm、4.4cm $\times$ 2.0cm低回声区,边界清,内部未见明显血流信号。目前密切随访中,患者生活质量可。

讨论 原发性肾上腺淋巴瘤是淋巴瘤中极为罕见的类型,病变原发于肾上腺实质。流行病学调查表明,该疾病在淋巴瘤中的占比不足3%,其在原发性非霍奇金淋巴瘤中占比约为1%,在结外原发病灶中则占到3%^[1-3]。其发病具有明显的性别差异(男:女=2:1),中老年男性为高发人群,双侧肾上腺同时受累多见,因肾上腺没有淋巴组织,故原发性肾上腺淋巴瘤



注: A.肾上腺 CT 平扫; B.肾上腺 CT 增强扫描。

图 1 患者肾上腺 CT 表现



注: A.HE 染色, ×40; B.HE 染色, ×100。

图 2 彩色超声引导下右侧肾上腺穿刺活检病理表现

病因尚不清楚^[4]。单侧肾上腺淋巴瘤的病因可能涉及造血组织病变,而双侧病变的发病机制更可能与免疫功能缺陷、病毒感染有关。病理学统计显示,超过 70% 的病例为弥漫性大 B 细胞淋巴瘤,这是最主要的组织学亚型,其免疫表型多归类为生发中心或非生发中心来源,少数属于 T 细胞亚型^[5]。

原发性肾上腺淋巴瘤临床表现缺乏特异性,常以 B 症状(发热、盗汗和体质量减轻的全身症状)多见,少数患者以全身乏力、恶心、呕吐、腹胀、腰背部不适为主,极少部分体检发现双侧肾上腺肿块或不伴淋巴结肿大^[6]。研究显示,88% 原发性肾上腺淋巴瘤患者会出现乳酸脱氢酶升高,双侧病变升高的比例明显高于单侧,并且其升高程度与肿瘤负荷、预后不佳呈正相关。少数患者还会合并肾上腺皮质功能减退症状,如电解质代谢紊乱、低血压、贫血、血小板减少等,且双侧受累导致皮质功能不全发生率显著高于单侧,其病理机制主要归因于肿瘤细胞的直接浸润^[4-5]。

原发性肾上腺淋巴瘤确诊必须依靠组织病理学检查,其诊断标准包括:(1) 无其他部位淋巴瘤病史;(2) 即使存在淋巴结或其他器官受累,肾上腺仍应是主要病灶部位。因临床表现缺乏特异性,还需借助辅助检查来进行诊断,如 B 型超声、CT、MR、PET-CT、骨髓穿刺、免疫组化染色等,确诊需依靠病理学检查,如 B 型超声/CT 引导的肾上腺穿刺活检^[7-8]。但对于合并肾上腺皮质功能不全者应进行糖皮质激素替代治疗后再行穿刺活检,否则易引发肾上腺危象,危及患者生命。原发性肾上腺淋巴瘤需与继发性肾上腺淋巴瘤、肾上腺转移癌、肾上腺腺瘤、肾上腺囊肿、嗜铬细胞瘤等鉴别^[4,9]。

本例患者有不明原因发热、体质量减轻症状,肾上腺增强 CT 示双侧肾上腺增生,穿刺活检结果提示弥漫性大 B 细胞淋巴瘤;并排除其他部位淋巴结肿大;骨髓穿刺结果提示粒/红/巨核系增生伴血小板减少骨髓象,无肿瘤细胞浸润;外周淋巴

结均未见异常肿大,符合诊断标准。

目前针对原发性肾上腺淋巴瘤的治疗尚无明确指南参考,临床多采用综合治疗策略,如手术切除、化疗、放疗、干细胞移植、预防性鞘内注射等,其中 R-CHOP 化疗方案可作为原发性肾上腺淋巴瘤的一线治疗方案^[10]。原发性肾上腺淋巴瘤预后普遍较差,大多数患者在发现肿瘤或明确诊断后 1 年内死亡,中位生存时间仅为 20 个月^[7]。研究显示,该疾病预后受多种因素影响,包括患者年龄、肿瘤大小、血清乳酸脱氢酶水平、肿瘤负荷、肾上腺皮质功能减退、基因 Bcl-2、Bcl-6、p53 突变、Ki-67 指数等。此外,治疗过程中还可能并发严重感染、出血、肺栓塞、嗜血综合征、电解质及酸碱代谢紊乱等危及生命的并发症^[11]。总之,原发性肾上腺淋巴瘤极为罕见,症状不典型且发展迅速,预后不良,常造成漏诊或误诊,因此,临床医务人员需加强对该病的认识与学习,以便更有效地指导临床实践。

参考文献

- [1] Wang Y, Ren Y, Ma L, et al. Clinical features of 50 patients with primary adrenal lymphoma [J]. *Frontiers in Endocrinology*, 2020, 11: 595. DOI: 10.3389/fendo.2020.00595.
- [2] Villa D, Connors JM, Sehn LH, et al. Diffuse large B-cell lymphoma with involvement of the kidney: Outcome and risk of central nervous system relapse [J]. *Haematologica*, 2011, 96(7): 1002-1007. DOI: 10.3324/haematol.2011.041277.
- [3] Zeng J, Yan F, Chen Y, et al. Primary adrenal lymphoma: Two case series from China [J]. *Frontiers in Endocrinology*, 2021, 12: 778984. DOI: 10.3389/fendo.2021.778984.
- [4] 颜艳芳, 夏振元, 莫欣鑫, 等. 原发性肾上腺淋巴瘤的 CT 征象及误诊分析 [J]. *中国 CT 和 MRI 杂志*, 2021, 19(6): 110-112. DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2021.06.035.
- [5] 姜涛, 施晴, 许彭鹏, 等. 肾上腺淋巴瘤临床病理特点及预后因素分析 [J]. *上海交通大学学报: 医学版*, 2019, 39(9): 1033-1037, 1032. DOI: 10.3969/j.issn.1674-8115.2019.09.015.
- [6] Li S, Wang Z, Wu Z, et al. Clinical characteristics and outcomes of primary adrenal diffuse large B cell lymphoma in a large contemporary cohort: A SEER-based analysis [J]. *Annals of Hematology*, 2019, 98(9): 2111-2119. DOI: 10.1007/s00277-019-03740-9.
- [7] 邓建华, 李汉忠. 原发性肾上腺淋巴瘤的诊断与临床处理 [J]. *协和医学杂志*, 2020, 11(1): 91-95. DOI: 10.3969/j.issn.1674-9081.20170164.
- [8] 王栋华, 韩明丽, 陈红燕. 超声引导下穿刺诊断肾上腺淋巴瘤 1 例 [J]. *临床超声医学杂志*, 2020, 22(8): 599. DOI: 10.3969/j.issn.1008-6978.2020.08.012.
- [9] 张颖, 马婧, 吴洋, 等. 原发性肾上腺淋巴瘤临床诊治的研究进展 [J]. *山东医药*, 2021, 61(4): 108-111. DOI: 10.3969/j.issn.1002-266X.2021.04.028.
- [10] 翁婉轩, 高陆, 任明强. 老年弥漫性大 B 细胞淋巴瘤的治疗进展 [J]. *中国肿瘤临床*, 2023, 50(21): 1119-1123. DOI: 10.12354/j.issn.1000-8179.2023.0230921.
- [11] 刘宇, 张龙, 贾占奎. 原发性肾上腺淋巴瘤临床特征及预后相关因素分析 [J]. *临床泌尿外科杂志*, 2022, 37(6): 452-456. DOI: 10.13201/j.issn.1001-1420.2022.06.010.

(收稿日期: 2025-03-24)