

· 论 著 ·

成人大网膜囊性淋巴管瘤 1 例及文献复习

陈涌泉, 秦启云

[摘要] 目的 探讨成人大网膜囊性淋巴管瘤的临床诊治特点。方法 根据患者临床表现,应用影像学、病理学等检查方法,确诊并治疗大网膜囊性淋巴管瘤 1 例,结合相关文献复习并讨论。结果 患者的主要临床表现为腹右下腹隐痛,右下腹可扪及一质中包块,边界不清,可推动;CT 检查提示斑片状低密度影,增强后无强化,CT 值约 27 HU;术后肿物病理检查为囊性肿物,大小约 15 cm×13 cm×6.5 cm,囊壁和囊腔内发现淋巴细胞,符合囊性淋巴管瘤诊断;患者经开放性手术治疗后痊愈,术后随访 6 个月未见复发。结论 大网膜囊性淋巴管瘤多无明显临床表现,B 超、CT 检查无特征性改变,确诊需要组织病理学检查,外科手术治疗效果良好。

[关键词] 囊性淋巴管瘤;淋巴管瘤;腹腔肿瘤;大网膜
[中图分类号] R735.4 [文献标志码] A doi:10.3969/j.issn.1672-271X.2015.04.014

A case of greater omentum cystic lymphangioma in adult

CHEN Yong-quan, QIN Qi-yun. Department of Clinical Laboratory, 174 Hospital of PLA, Chenggong Hospital Affiliated Xiamen University, Xiamen, Fujian 361001, China

[Abstract] Objective To study the clinical features of greater omentum cystic lymphangioma in adults. Methods A patient was diagnosed as greater omentum cystic lymphangioma based on the clinical manifestation, iconography and pathology. In this paper, literatures were reviewed. Results The main clinical manifestation of the patient contained that right lower abdominal pain, right lower abdomen had one bag piece with unclear and movable boundary. CT findings showed cystic patchy had low density shadow with on strengthen after enhancement CT, and the CT unit was 27 HU. The patient underwent open surgery. Postoperative pathology found one cystic neoplasm. Its size was about 15 cm×13 cm×6.5 cm. The lymphocytes were found in the cystic wall and fluid, which confirmed the diagnosis of cystic lymphangioma. The follow-up was carried out for 6 months and no recurrence. Conclusion No characteristic clinical manifestations or characteristic changes by B-ultrasound and CT scan examinations could be found in patient with greater omentum cystic lymphangioma. The histopathological diagnosis was the most important. Surgical management had good outcomes.

[Key words] cystic lymphangioma; lymphangioma; abdominal tumor; greater omentum

成人大网膜囊性淋巴管瘤是一种非常罕见的腹腔良性肿瘤,生长缓慢,病史较长,几乎没有明显临床症状,临床表现缺乏特异性,主要依靠影像学 and 病理学进行诊断,手术为主要治疗方法,尽早诊断并手术切除对患者预后极为重要^[1]。我院 2014 年 1 月收治该病患者 1 例,结合相关文献复习,对该病的病因、好发部位及临床表现、诊断及鉴别诊断、治疗进行总结学习,现报告如下。

1 一般资料

患者男,47 岁,约 1 年半前开始出现右下腹隐痛不适,伴腹胀,无发热,无恶心、呕吐。2014 年 1 月 2 日在我院门诊 CT 平扫检查显示其腹部存在低密度影,疑为肿物。因疼痛加重,患者于 2014 年 1 月 18 日入住我院普通外科。查体体温 36.3℃,血

压 124/78 mmHg;心电图检查结果正常,呈窦性心律;放射 X 线检查双肺未见明显异常;右下腹腹肌稍紧张,有深压痛,无明显反跳痛,可扪及一质中包块,边界不清,可推动;血常规、尿常规、肝肾功能基本正常,凝血酶原时间、肝炎病毒系列、HIV-Ab、抗梅毒血清反应试验未见异常;同时行 CT 检查,诊断为腹腔肿物,具体待查。

患者于 2014 年 1 月 22 日在全麻下行剖腹探查术,术中见大网膜上约 15 cm×14 cm×8 cm 大小淡黄色透明囊性肿物,囊壁菲薄,表面血管网丰富,其内含微黄色澄清液体;将其周围血管结扎,完整剥离囊肿,缝合大网膜创缘,手术顺利,术后肿物送病理检查;患者术后恢复良好,随访 6 个月,未见复发。

2 结果

患者 CT 检查结果显示:回盲部肠壁无明显增厚,管腔无明显狭窄,肠腔内见多量内容物,阑尾未见显示,周围脂肪模糊,增强后未见明显异常强化

灶;右侧结肠旁沟、盆腔见斑片状低密度影,边界稍模糊,增强后无强化,CT 值 27 HU;盆腔右侧见小斑片状钙化灶。增强 CT 动脉期、静脉期、延迟期分别见图 1~3。

囊肿解剖病理显示:囊内含淡微黄色澄清液体约 2000 mL(图 4)。病理结果:腹腔肿瘤,囊性肿物一个,大小约 15 cm × 13 cm × 6.5 cm,切面呈多囊性,内含淡黄色液体,个别囊腔含淡黄色胶冻样物,囊内壁光滑,壁厚 0.1~0.25 cm,包膜完整,境界清楚,囊壁和囊腔内发现淋巴细胞(图 5、6)。患者病理组织免疫组化结果显示:D2-40、F8、LCA(淋巴细胞⁺)、CD31、MC、CD34、Actin、SMA、Ki-67(阳性<1%,主要集中于淋巴细胞)呈阳性;Calretinin、CK(P)呈阴性。以上结果均符合囊性淋巴管瘤特征。

3 讨论

囊性淋巴管瘤属于淋巴管瘤的一种,是淋巴管系统少见的良性肿瘤,由于其罕见,生长缓慢,病史较长,临床症状不明显,早期不易发现,易漏诊^[2]。目前主要依靠影像学和病理学进行诊断,手术治疗为主。本例患者出现压迫症状 1 月余就诊,囊肿巨大,充满中腹部,实属罕见,主要靠 CT 及病理诊断。现就该病病因、好发部位、临床表现、诊断及鉴别诊断和治疗文献复习。

3.1 病因 该病病因尚不完全清楚,患者年龄多在出生到 79 岁之间,1~5 岁或 25 岁以后起病较多,提示该病可能由先天性异常所致。有文献报道称淋巴管瘤源于淋巴管先天发育畸形,是淋巴组织的一

种错构畸形^[3],静脉丛中的中胚层裂隙融合形成原始淋巴囊,因未能连接静脉系统,分泌液逐渐积聚,囊腔扩大而形成大小不等的囊肿,或由于炎症、寄生虫等原因引起发病部位淋巴液流出受阻,淋巴管扩张而成^[4]。

囊性淋巴管瘤曾被称为“湿瘤”、“囊状水瘤”等,是淋巴管系统少见的良性肿瘤^[5]。据相关文献报道,许多学者认为该病的发生与先天性淋巴组织发育不良有关,由于淋巴组织与中央静脉系统的结合较差,导致继发性淋巴管扩张,从而导致本病的发生。也有学者认为部分患者是因后天外伤、炎症等因素引起淋巴管阻塞,淋巴液长期回流受限,淋巴管闭塞扩张而继发形成,多见于成人^[6]。

3.2 好发部位及临床表现 淋巴管瘤可发生于全身各个部位,可累及骨骼、结缔组织和内脏器官等各个系统而发生,以头颈部最多,其次为下肢、上臂、腋下和躯干,绝大多数为良性,但具有不断生长及浸润周围组织的特征^[6]。据相关文献报道统计,首例淋巴管瘤患者发现于 1934 年。大多数(约 75%)发生于颈部^[7-8],20% 发生在腋下,其他发生于肺、纵隔、肾上腺、肾脏和骨骼上(手、足小骨除外)^[9],极少数(<1%)发生在腹部。腹部淋巴管瘤以肠系膜淋巴管瘤居多,多累及小肠系膜^[10],极少发生在大网膜、罕见于小网膜。临床上现将淋巴管瘤分为 4 型:毛细淋巴管瘤;海绵状淋巴管瘤;蔓状淋巴管瘤;囊状淋巴管瘤。

囊性淋巴管瘤男女发病比例约 3:2,90% 发生于儿童,多见于 4 岁以下幼儿,60% 见于 5 岁以下

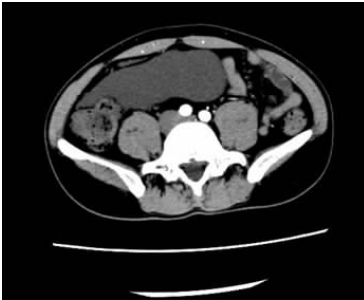


图 1 腹部增强 CT 动脉期

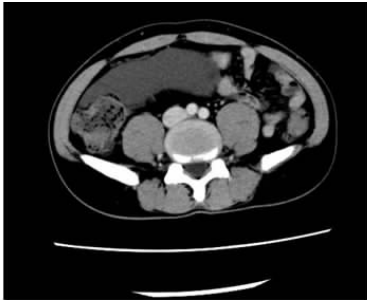


图 2 腹部增强 CT 静脉期

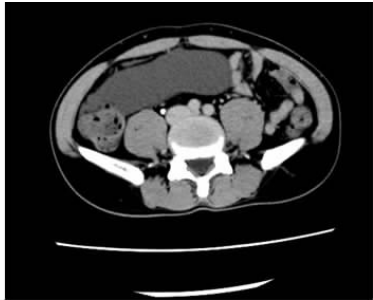


图 3 腹部增强 CT 延迟期(延迟 3 min)



图 4 肿物病理解剖图

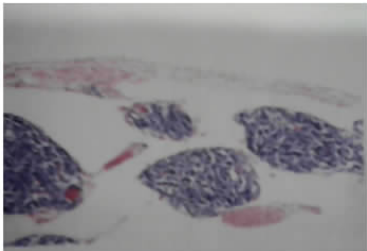


图 5 肿物免疫组化图(×100)

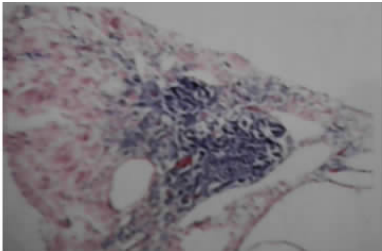


图 6 肿物免疫组化图(×100)

者^[5]。该病一般无明显症状,只有当病变肿物体积较大压迫正常组织或继发破裂、出血、感染时才会出现相应临床症状,主要表现为腹胀不适、恶心、纳差及腹部肿块,幼儿腹部肿块较为明显。极少数患者表现为出血、囊蒂扭转或肿胀破裂导致的贫血或急腹症,偶尔会出现因瘤体压迫导致肠梗阻、胆道梗阻及泌尿系梗阻,偶有患者伴有腹泻,尿急,尿痛。部分患者无临床症状,于 B 超、CT 检查时偶然发现^[11-13]。由于该病进展缓慢,部分患者到中年才出现临床症状。成人大网膜巨大囊性淋巴管瘤非常罕见,生长缓慢,病史较长,几乎没有临床症状,少数有腹部间歇性隐痛及下坠感,有的肠管受压引起肠梗阻,一般在囊肿长大到出现压迫症状时患者才就诊,早期不易发现,就诊时无任何症状,极易漏诊^[2]。

3.3 诊断及鉴别诊断 腹部淋巴管瘤发病率极低,表现缺乏特异性,术前很难明确诊断,如临床表现为来源不明的囊性肿块或难治性腹水时应考虑该病的可能性。B 超能提示囊肿的大小、部位、临界关系等,是诊断该病的首选检查,超声典型图像表现为腹腔、盆腔或结肠旁沟内液性暗区,一般为低回声;包膜完整,形状不规则,囊壁薄、光滑,可有高回声分隔,囊内为均匀无回声区,或见点状及絮状沉积物,囊壁或分隔上可见血流信号^[14-15],也可表现为单个囊肿。CT 检查表现与 B 超大致相同,但比 B 超更为准确。CT 检查平扫:病变部位多发囊性占位,密度均匀;水样病变。国内报道其平均 CT 值 4~25 HU 不等,国外报道约 3~35 HU。囊壁菲薄,偶见斑点状、斑块状钙化;增强后不见强化,或分隔、囊壁处略有强化;多与周围组织界限清晰,呈特征性“钻角生长趋势”^[16]。MRI 检查通常显示 T1MI 低信号, T2MI 高信号的多囊包块。组织学检查在囊壁内发现平滑肌、囊壁由扁平内皮细胞包绕,囊壁和囊腔内发现淋巴细胞具有诊断意义。

大网膜囊性淋巴管瘤影像学表现为腹腔内液性回声、囊性包块,位置可发生在腹腔和盆腔,诊断时应考虑与腹水、巨大卵巢囊肿及巨大腹腔包虫囊肿等疾病相鉴别。考虑到早期瘤体较小 CT 不易发现,亦可辅助使用 PET-CT 进行检查,对于肺、胃肠道等部位早期肿瘤的检查, PET-CT 比传统 CT 更具有优越性和准确性^[17-18],但最终确诊仍需要病理检查。

3.4 治疗 大网膜囊性淋巴管瘤是良性病变,但增大的瘤体可以压迫周围组织,影响其他脏器功能^[19],腹部受撞击后易破溃,破溃后会出现出血、坏死合并感染,有恶变的倾向,应尽早明确诊断,手术完整切除可达到良好的效果^[20]。可根据囊肿的位

置、大小采取开放性手术或腹腔镜手术治疗,一般能完整切除。术中应细心操作,以防瘤体破裂。应仔细检查小网膜、胃结肠韧带、肝胃韧带及小肠、结肠系膜,以免遗漏多发的小囊肿。手术治疗效果较好,术后复发率低,本例手术治疗效果良好,术后随访 6 个月未见复发。

【参考文献】

- [1] 陈思瑞,蒋 辉,李春林,等. 罕见成人大网膜巨大囊性淋巴管瘤 1 例报道[J]. 四川大学学报:医学版,2009,40(2):227.
- [2] Aggarwal K, Gupta S, Jain VK, et al. Congenital lymphangioma circumscriptum of the vulva[J]. Indian Pediatr, 2009, 46:428-429.
- [3] Gupta SS, Singh O. Cystic lymphangioma of the breast in an 8-year-old boy: report of a case with a review of the literature[J]. Surg Today, 2011, 41(9):1314-1318.
- [4] 王海涛,董 隽,宋 勇,等. 腹膜后囊性淋巴管瘤的诊断与治疗[J]. 中华泌尿外科杂志,2005,26(6):419-421.
- [5] 李军民,邹积泉,张晓山,等. 成人盆腔大网膜囊性淋巴管瘤并囊壁囊内多发钙化的多排 CT 检查意义[J]. 中国医药指南, 2011, 9(27):260-261.
- [6] 高宝军,戴 捷,于 晓. 小网膜囊巨大海绵状淋巴管瘤一例[J]. 实用医技杂志,2014,21(2):209.
- [7] 孔 辉,葛述科. 成人颈根部囊性淋巴管瘤一例[J]. 中华普通外科杂志,2011,26(12):1055.
- [8] Xue L, Guo WG, Hou Ju, et al. Huge lymphangiomatosis of the esophagus[J]. Ann Thorac Surg, 2012, 93(6):2048-2051.
- [9] 姚凤清. 十二指肠降段巨大囊性淋巴管瘤一例[J]. 中华胃肠外科杂志,2012,15(1):66.
- [10] 逯振宇,李洪涛,罗金强,等. 大网膜海绵状淋巴管瘤并胰腺囊肿一例并文献复习[J]. 临床误诊误治,2014,27(7):49-50.
- [11] Wilson SR, Bohrer S, Losada R, et al. Retroperitoneal lymphangioma; an unusual location and presentation[J]. J Pediatr Surg, 2006, 41(3):603-605.
- [12] Kawaguchi K, Motoi F, Ohtsuka H, et al. Cytic lymphangioma of the pancreas with spontaneous rupture: report of a case[J]. Case Rep Gastroenterol, 2011, 5(2):288-294.
- [13] 谢春艳. 空肠淋巴管瘤并发消化道出血 1 例[J]. 四川医学, 2012, 33(9):1705.
- [14] 黄海仪. 超声诊断盆腔大网膜囊性淋巴管瘤 1 例[J]. 医学影像学杂志,2011,21(2):279.
- [15] 李宁蔚,王红静,贾西彪,等. 盆腹腔巨大囊性淋巴管瘤 1 例报告[J]. 四川大学学报:医学版,2014,45(2):354.
- [16] 刘智刚,尚 东. 腹膜后囊性淋巴管瘤一例[J]. 中华普通外科杂志,2011,26(8):628.
- [17] 艾书跃,杨凤娇,袁 梅,等. 原发性肺癌原发灶 PET-CT 征象与发生淋巴结及远处转移的相关性研究[J]. 东南国防医药, 2015, 17(2):138-141.
- [18] 吴建伟,赵 颖,艾书跃,等. PET-CT 在探查胃肠道黏液腺癌和印戒细胞癌术后转移中的作用[J]. 东南国防医药, 2012, 14(2):123-125.
- [19] Chen Z, Qi L, Tang Z, et al. Renal lymphangiectasia[J]. Scand J Urol Nephrol, 2009, 43(5):428-430.
- [20] 刘金有. 纵隔巨大囊性淋巴管瘤 1 例[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2012, 28(7):443.

(收稿日期:2015-03-05;修回日期:2015-04-24)

(本文编辑:齐 名; 英文编辑:王建东)