

腹膜后、胸背部皮肤多部位不同组织学类型 淋巴管瘤一例

娄琰琰¹, 刘元涛², 许宗兰¹, 田永会¹, 郝长宏¹

¹临沂市中心医院妇科, 山东 临沂

²临沂市中心医院疼痛科, 山东 临沂

收稿日期: 2023年5月21日; 录用日期: 2023年6月18日; 发布日期: 2023年6月25日

摘要

目的: 通过探讨胸背部皮肤、腹膜后多部位不同组织学类型淋巴管瘤的临床表现、影像学检查、病理以及诊断, 探讨淋巴管瘤的治疗方法及疗效。方法: 回顾性分析1例多部位不同组织学类型淋巴管瘤患者的临床资料。结果: 患者通过手术治疗完整切除胸背部皮肤淋巴管瘤、腹膜后淋巴管瘤, 术后恢复良好, 左侧胸壁皮肤淋巴管瘤切除术后45个月左侧背部皮肤出现淋巴管瘤, 再次行手术切除术后持续随访至今未复发。腹膜后淋巴管瘤随访5个月未复发。结论: 同一个体多部位不同组织学类型的淋巴管瘤临床上十分罕见, 术前需行全面检查, 避免漏诊, 术前明确诊断较困难, 手术为首选治疗, 切除肿瘤的完整性是降低复发率的关键。

关键词

腹膜后淋巴管瘤, 皮肤淋巴管瘤, 淋巴管瘤

One Case of Lymphangioma with Different Histological Types in Multiple Parts of Retroperitoneal and Thoracolumbra Skin

Yanyan Lou¹, Yuantao Liu², Zonglan Xu¹, Yonghui Tian¹, Changhong Hao¹

¹Department of Gynecology, Linyi Central Hospital, Linyi Shandong

²Department of Pain, Linyi Central Hospital, Linyi Shandong

Received: May 21st, 2023; accepted: Jun. 18th, 2023; published: Jun. 25th, 2023

Abstract

Objective: To investigate the clinical manifestations, imaging examination, pathology and diagnosis of different histological types of lymphangioma in thoracic and dorsal skin and retroperitoneum, and to explore the therapeutic methods and efficacy of lymphangioma. **Methods:** The clinical data of a patient with multiple sites and different histological types of lymphangioma were analyzed retrospectively. **Results:** The patient underwent complete resection of thoracic and dorsal cutaneous lymphangioma and retroperitoneal lymphangioma, and recovered well after surgery. The left dorsal cutaneous lymphangioma appeared 45 months after resection of the left thoracic wall cutaneous lymphangioma, and there was no recurrence until now after continuous follow-up after surgical resection. Retroperitoneal lymphangioma was followed up for 5 months without recurrence. **Conclusion:** Lymphangioma of multiple sites and different histological types in the same individual is very rare in clinical practice. Preoperative comprehensive examination is needed to avoid missed diagnosis, and preoperative definite diagnosis is difficult. Surgery is the preferred treatment, and the integrity of tumor resection is the key to reduce the recurrence rate.

Keywords

Retroperitoneal Lymphangioma, Cutaneous Lymphangioma, Lymphangioma

Copyright © 2023 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

患者，女，16岁，学生，久居山东省临沂市沂水县。因“阵发性右下腹疼痛1+年，发现卵巢瘤2天”于2022-06-05日入院。无腹胀，无里急后重感及肛门坠胀不适。患者于2012-04-28日行“(左侧胸壁)血管淋巴管瘤切除术”；于2016-01-20日行“(左侧背部)血管淋巴管瘤切除术”。查体：腹软，无压痛及反跳痛，未触及明显肿块。专科检查：外阴发育正常，处女膜完整，未行双合诊。肛诊示：子宫大小形态正常，左侧附件区扪及一范围约 $12 \times 11 \times 6$ cm不规则包块，囊性，边界不清，活动欠佳，无压痛，右侧附件区未触及明显异常。HB：80 g/L，糖类抗原CA-125、199、15-3、72-4、CEA、AFP、HE4等结果均正常。子宫附件彩超提示：盆腔内可见一个大小约 10.7×8.0 cm的椭圆形囊性结构，囊内见线样分隔，壁薄光滑，后壁回声增强，考虑囊腺瘤可能(图1、图2所示)。胸部CT平扫+强化(双源)：纵隔内、腹腔内见多发不规则混杂密度灶，其内可见脂性密度灶及钙化灶，纵隔内病灶大小约 102×60 mm增强扫描未见强化(图3、图4所示)。上腹部CT平扫+强化扫描提示：1、左侧胸膜区、纵隔内、腹腔、腹膜内多发不规则混杂密度灶，其内可见脂性密度灶，部分病灶内见点状钙化密度影，增强后未见明显强化。下腹部CT平扫+增强提示盆腔内示不规则形低密度灶，最大截面约 9.8×7.6 cm，边界清，增强扫面未见明显强化，提示卵巢来源可能性大(图5、图6所示)。临床诊断：盆腔肿瘤、胸腔占位、皮肤血管淋巴管瘤切除术后，经多学科会诊后建议手术分次进行。于2022-06-08日在全麻下行腹腔镜探查，术中见左侧盆腔内囊肿，大小约 $13 \times 13 \times 10$ cm，位于腹膜后，多房，形态不规则，表面光滑、包膜完整，紫蓝色，囊肿左侧边界达左侧盆壁，右侧达直肠左侧壁，上界达左侧骨盆漏斗韧带上方约6 cm，下界位于盆底左侧(图7所示)，右侧输卵管系膜内直径约1 cm囊肿，右侧骨盆漏斗韧带上方3 cm处腹膜后囊肿，大

小约 $4 \times 3 \times 3$ cm, 多房, 形态不规则, 表面光滑, 呈紫蓝色, 包膜完整。子宫、双侧卵巢及输卵管外观未见明显异常。完整剥除囊肿, 取出腹腔, 剖视见囊壁菲薄, 部分囊液为淡黄色浆液性, 部分为咖啡色液体, 部分为淡褐色液体。术后病理结果提示: 1) (左侧盆腔)囊性淋巴管瘤。2) (右侧盆腔)囊性淋巴管瘤。3) (右侧输卵管系膜)副中肾管源性囊肿。



Figure 1. Color ultrasound of uterine adnexa (two-dimensional image of cystic mass)

图 1. 子宫附件彩超(囊性包块二维图像)

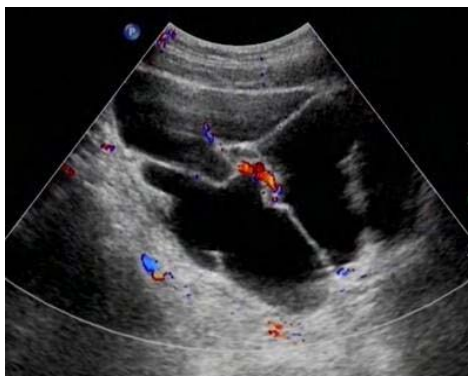


Figure 2. Uterine adnexal color Doppler (cystic mass color Doppler)

图 2. 子宫附件彩超(囊性包块彩色多普勒)



Figure 3. Plain CT scan of the chest (anterior mediastinal lymphatic cyst)

图 3. 胸部 CT 平扫(前纵隔淋巴管囊肿)



Figure 4. Chest CT enhancement (dual source) (anterior mediastinal lymphatic cyst)

图 4. 胸部 CT 强化(双源) (前纵隔淋巴管囊肿)



Figure 5. Plain CT scan of the lower abdomen (pelvic lymphatic cyst)

图 5. 下腹部 CT 平扫(盆腔内淋巴管囊肿)



Figure 6. CT enhancement of the lower abdomen (pelvic lymphatic cyst)

图 6. 下腹部 CT 强化(盆腔内淋巴管囊肿)



Figure 7. Intraoperative photos of retroperitoneal lymphangioma
图 7. 腹膜后淋巴管瘤术中照片

2. 讨论

淋巴管瘤为良性淋巴管增生，非真性肿瘤，发生恶变率较低。在儿童中很常见，与先天性起源有关，即淋巴管扩张因未能与淋巴系统建立沟通[1]，导致淋巴管引流障碍所致，其他病因还包括继发感染、手术创伤、放射治疗等。多在出生时或2岁内发现，占儿童良性肿瘤的6%。淋巴管瘤发生部位广泛，可位于表浅、深部或弥漫累及器官系统。淋巴管瘤患者中约95%位于腋窝及颈部，纵隔、脾、骨等器官者占5% [2]，腹膜后者更为罕见[3] [4]。包括局限型淋巴管瘤(LAC) (浅表性淋巴管瘤)、淋巴管血管瘤(系统性淋巴管瘤)、囊性淋巴管瘤和深部淋巴管瘤。淋巴管瘤生长缓慢，常包绕邻近器官组织进而造成受压、变形甚至移位。典型临床表现为无痛性、体积较大肿块(深部淋巴管瘤)或多发小的、成组分布的浅表性水泡状病变。

B超、CT、MR检查对此类疾病的定位、定性诊断有指导意义。腹膜后淋巴管瘤典型超声影像为类圆形或不规则形囊性包块，边界清晰，呈单房或多房，多房者分隔处缺少血流信号[5]。典型CT体现为：卵圆形或类圆形；多囊腔者呈分叶状，形态不规则，似葡萄状常沿组织间隙生长，囊内容物性质决定病灶密度，CT值约为3~35 HU [6] [7]。囊状淋巴管瘤磁共振特点呈分房状，间隔薄，呈轻度或无强化。海绵状淋巴管瘤磁共振特点为分房较多，可伴乳头状突起，间隔厚，增强后乳头及分隔可见明显强化。血管淋巴管瘤的MRI表现似介乎两者之间。

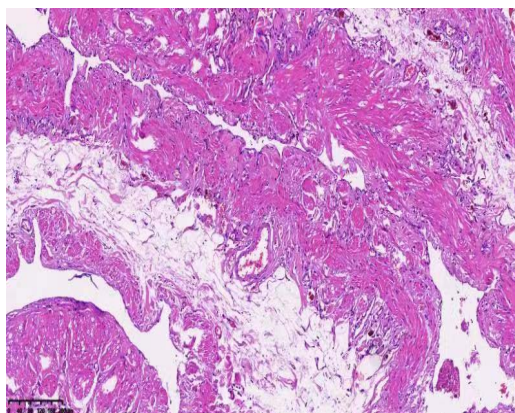


Figure 8. Pathological images (HE × 100)
图 8. 病理图(HE × 100)

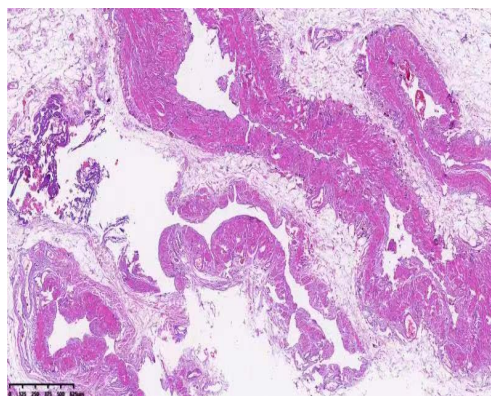


Figure 9. Pathology (HE × 200)

图 9. 病理图(HE × 200)

组织学分型中包括囊状、海绵状、血管淋巴管瘤。囊状淋巴管瘤肉眼观为囊性包块，多呈分叶状，其内容物性质可为血清、血浆水样或淋巴液。镜下：1) 囊内壁为立方或扁平内皮细胞；2) 囊壁及分隔处偶见平滑肌束和胶原结缔组织；3) 囊腔内可查见集合淋巴细胞(图 8、图 9 所示)。海绵状淋巴管瘤管腔壁为扁平内皮，管腔大小不一，淋巴细胞在间质内聚集成淋巴滤泡，伴结缔组织增生。血管淋巴管瘤是由扩张的血管和淋巴管交织形成，腔内可为淋巴液、血液或血栓。免疫组化中 D2-40、CD31 和 CD34 常表达阳性[8] [9]。

腹膜后淋巴管瘤呈隐匿性生长，周边组织较疏松，临床症状不明显，当瘤体持续增长压迫周围脏器亦或是并发感染、囊内出血，便会引发腹痛、腹胀等临床表现。针对瘤体较小、肿瘤标志物正常的无症状患者可行观察治疗，一旦出现明显临床症状或不能除外恶性病变的患者需积极治疗。

目前手术治疗仍为首选方案，切除范围的广泛性及切除病灶的完整性直接影响患者的预后。针对手术切除困难且效果较差、术前评估无法耐受手术的患者，其他的治疗方案包括超声引导下腹腔穿刺抽液术、激光治疗、腔内注射聚桂醇注射液等。淋巴管瘤腔内注射聚硅醇的主要作用机理是，通过药物和血管内皮的充分接触，导致内皮细胞遭到破坏，形成血栓后将血管阻塞，导致管腔变窄直至封闭[10]。但此类治疗存在一定的复发率，若后续需手术治疗会因组织粘连、纤维化增加难度。

本例患者淋巴管瘤位于盆腔腹膜后，隐匿且发病率低，易被误诊，范围广，体积大，囊壁薄，多发，部分囊腔内伴有出血，当囊内出血时，内容物可能产生回声，甚至含有一些钙化[6]。术中操作轻柔，尽量避免囊壁破裂，使其存在一定张力，完整剥除。患者同时伴有纵隔占位，结合既往病史，考虑同源性肿瘤可能性大，但占位范围广，且不能除外囊内出血，手术操作困难大，完整切除概率低，建议先保守治疗，但因患者家庭经济因素拒绝治疗。

结合患者既往病史发现同一患者可发现多部位不同组织学类型淋巴管瘤，针对淋巴管瘤患者术前需行全面检查，发病部位不单一，手术可一次或分次进行，但术后需严密随访。针对囊内出血伴继发性贫血患者，术前可尝试性应用抑制血管内皮生长类药物，如贝伐珠单抗，通过将血管内皮生长因子与受体结合过程阻断，抑制肿瘤形成新生血管，从而抑制肿瘤生长[11]。淋巴管瘤复发与其生长大小、部位、手术切除完整性密切相关，其中头、颈部复发率高达 33%和 13%，胸腔、腹腔、肠道等部位复发率为 0% [12]。此患者腹膜后淋巴管瘤术后 3 月复查超声及盆腔 CT 未见异常，胸背部皮肤血管淋巴管瘤随访 6 年未复发。

参考文献

- [1] Yassine, M.M., *et al.* (2022) Mesenteric Cystic Lymphangioma in an Adult: An Unusual Case Report. *Annals of Medi-*

- cine & Surgery*, **78**, Article ID: 103917. <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2022.103917>
- [2] Ozdemir, H., Kocakoc, E., Bozgeyik, Z. and Cobanoglu, B. (2005) Recurrent Retroperitoneal Cystic Lymphangioma. *Yonsei Medical Journal*, **46**, 715-718. <https://doi.org/10.3349/ymj.2005.46.5.715>
- [3] Chung, S.H., Park, Y.S., Jo, Y.J., Kim, S.H., Jun, D.W., Son, B.K., Jung, J.Y., Baek, D.H., Kim, D.H., Jung, Y.Y. and Lee, W.M. (2009) Asymptomatic Lymphangioma Involving the Spleen and Retroperitoneum in Adults. *World Journal of Gastroenterology*, **15**, 5620-5623. <https://doi.org/10.3748/wjg.15.5620>
- [4] Cherk, M., Nikfarjam, M. and Christophi, C. (2006) Retroperitoneal Lymphangioma. *Asian Journal of Surgery*, **29**, 51-54. [https://doi.org/10.1016/S1015-9584\(09\)60297-9](https://doi.org/10.1016/S1015-9584(09)60297-9)
- [5] 刘明辉, 李瑞珍, 李胜利, 周美英. 淋巴管瘤的超声影像诊断[J]. 中华超声影像学杂志, 2000(12): 15, 18.
- [6] Yang, D.M., Jung, D.H., Kim, H., Kang, J.H., Kim, S.H., Kim, J.H. and Hwang, H.Y. (2004) Retroperitoneal Cystic Masses: CT, Clinical and Pathologic Findings and Literature Review. *RadioGraphics*, **24**, 1353-1365. <https://doi.org/10.1148/rg.245045017>
- [7] Wunderbaldinger, E., Paya, K., Partik, B., Turetschek, K., Hörmann, M., Horcher, E. and Bankier, A.A. (2000) CT and MR Imaging of Generalized Cystic Lymphangiomatosis in Pediatric Patients. *American Journal of Roentgenology*, **174**, 827-832. <https://doi.org/10.2214/ajr.174.3.1740827>
- [8] Chen, Q.Y. and Xia, J.G. (2018) A Giant Hemolymphangioma of the Pancreas: A Case Report and Literature Review. *Medicine*, **97**, e12599. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000012599>
- [9] Ohsawa, M., Kohashi, T., Hihara, J., *et al.* (2018) A Rare Case of Retroperitoneal Hemolymphangioma. *International Journal of Surgery Case Reports*, **51**, 107-111. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2018.08.030>
- [10] 赖怡, 王苏明, 杨胜, 等. 聚桂醇治疗左腋下巨大淋巴管瘤 1 例[J]. 中国当代医药, 2015(16): 162-164.
- [11] 王莹, 郭志, 倪虹. 贝伐珠单抗治疗复发性卵巢癌的应用进展[J]. 肿瘤防治研究, 2015, 42(4): 416-420. <https://doi.org/10.3971/j.issn.1000-8578.2015.04.022>
- [12] Alqahtani, A., Nguyen, L.T., Flageole, H., *et al.* (1999) 25 Years' Experience with Lymphangiomas in Children. *Journal of Pediatric Surgery*, **34**, 1164-1168. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(99\)90590-0](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(99)90590-0)