

## · 短篇 ·

## 成人小肠系膜及小肠巨大淋巴管瘤一例

吉林大学附属第二医院肝胆胰外科 (吉林 长春 130041)

董绪德 宫路路 刘桂苓 王 禹

【中图分类号】R735.3; R656.7

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2018.04.033

## 1 一般资料

患者,男,54岁,因“发现腹部包块2年,隐痛一周”入院。患者约2年前无意间发现腹部正中一质硬肿物,无自觉不适,未予诊治,近一周自觉腹部隐痛,就诊于当地医院行影像学检查发现腹部巨大包块,混杂密度,怀疑脂肪肉瘤。患者无恶心呕吐纳差,皮肤巩膜无黄染,二便正常,近期体重无明显减轻。查体:腹部正中,大小约15\*15cm肿物,质韧,边界不清,全腹无压痛。实验室检查无明显异常,无贫血、黄疸,肿瘤标志物未见异常。CT:腹前壁至胰前区域可见团块状软组织密度影,最大层面约为56mm\*124mm,CT值约为31HU,其内可见点状脂肪密度影,增强扫描,未见明显强化,其内可见穿行的血管影(图1);盆腔内回肠局部肠管管壁增厚,管腔变窄,周围脂肪增高(图2)。

患者全麻下行剖腹探查术,见小肠系膜内巨大肿物呈多囊性,质软,表面不平,直径约15cm,包绕肠系膜上血管,侵及系膜根部(图3),术中考虑肠系膜巨大血管瘤,沿肠系膜一侧劈开瘤体,确认无肠系膜血管,然后沿肿瘤周围分束结扎肠系膜将肿物分离,肿物下侧侵及小肠,距回盲部约100cm,此段小肠与肿物一并切除,切除小肠约20cm,移除肿物,行小肠端侧吻合。随访1年,患者无复发。

术后病理(标本见图4-5):巨大淋巴管瘤,小肠壁有累及。免疫组化:D2-40(+),DOG-1(-),S-100(部分+),MelanA(-),SMA(部分+),Ki67(阳性率<1%),Desmin(部分+)

## 2 讨论

淋巴管瘤属淋巴管源性病变,由增生、扩张、结构紊乱的淋巴管组成,内含淋巴液,多数发病于幼儿期,可发生于全身任何有淋巴组织的部位,尤其好发于淋巴组织丰富区和淋巴管汇集区。传统病理学上将淋巴管瘤分为囊状淋巴管瘤、毛细淋巴管瘤和海绵状淋巴管瘤3类<sup>[2]</sup>。本病例属于最后一种。

肠系膜淋巴管瘤的临床表现取决于瘤体的大小和部位,一般并无症状,出现症状时刻表现为伴发腹胀且缓慢生长的大的活动性包块,以及其他由肿瘤压迫所致症状,也可出现急腹症,这是由于瘤体破裂、出血,感染,瘤体压迫肠管或瘤体活动继发肠扭转所致<sup>[3]</sup>。本例患者以自觉腹部包块为首发症状,并无明显自觉不适及急腹症症状,应该是由肿瘤发生于肠系膜根部,基底较大,无法发生扭转,且早期未直接发生于肠管,未能直接压迫肠管,后期蔓延至肠管,生长后出现压迫肠管,导致偶有隐痛。瘤体光滑完整,可推测期间并无感染或出血。

对于囊性淋巴管瘤,影像学较易诊断,但对于海绵状淋巴管瘤则缺乏明确术前影像学诊断依据。CT作为腹部肿物的常规术前检查,可为临床医生提供肿物的大小、性质、范围、与周围组织的关系等信息<sup>[4]</sup>:稍低或中等密度,呈分叶、多房状,壁薄,欠光整,实质一般无强化,与周围组织边界欠清。有研究报道<sup>[5-6]</sup>淋巴管瘤呈“见缝就钻”的生长特点,在CT上常表现为特征性的“塑形性”改变,增强CT上表现为“血管穿行征”,或有利于支持诊断。本例患者增强影像可见明确血管穿行。患者术中见大量血样红色液体自瘤体流出,误诊为血管瘤,其实淋巴管瘤内也可有大量红细胞,甚至可满布大量毛细血管,鉴别二者主要依赖病理学检查:血管瘤镜下常见大量扩张

及扭曲的血管,管壁上常见完整连续的平滑肌层,血管腔内衬单层扁平内皮细胞,有时见血栓形成,并且血管瘤的管腔相互吻合,腔内充满血液。而淋巴管瘤管壁上平滑肌纤维呈不连续状,腔内细胞以淋巴细胞多见,管腔内常见均质粉染血浆样淡染液体。单克隆抗体D2-40是淋巴管标志物<sup>[7]</sup>,被证实只存在于淋巴管内皮细胞上,可用于标记肿瘤组织中的淋巴管内皮<sup>[8]</sup>,是鉴别淋巴管瘤和血管瘤的确切指标。

对于淋巴管瘤,公认的治疗金标准是完全性外科手术切除。对于体积较小的囊性淋巴管瘤,小儿外科也常用局部注射药物治疗或手术切除加药物注射治疗。而对于侵及肠系膜根部的较大淋巴管瘤,尤其是包裹肠系膜血管者,手术完整的将瘤体切除较困难,一旦全切所附带的切除较长距离的肠道则会对消化吸收造成严重影响,对于良性肿瘤来说得不偿失,该病例在尽可能保留消化道完整功能的基础上尽可能将瘤体切除。对瘤体先沿系膜劈开看到肠系膜血管后再切除剩余瘤体<sup>[9]</sup>。对于残留的瘤体是否会复发,Alqahtani等比较了186例淋巴管瘤资料,认为淋巴管瘤的复发除与瘤体大小、是否完整切除有关外,还与发生部位有关,其中头部和颈部的复发率最高(分别为33%和13%),胸、腹、肠道等内部位几乎无复发<sup>[10]</sup>。该患者肿物并未完全切除,所以并不完全排除复发可能,但几率相对较小,权衡利弊,即便复发二次手术,收益还是远大于切除大段肠管所致的严重并

发症(如短肠综合征所致的营养不良)。

## 参考文献

- [1] O'Neill JA,Rowe MI,Grosfeld JL,et al.Pediatric Surgery[M].5th ed Chicago:Mosby,1998,1269-1275.
- [2] 郑敏,石铁锋,郑森.浅表淋巴管瘤的超声诊断价值[J],中华超声影像学杂志,2005,14(7):554-555.
- [3] Konen O,Rathaus V,Dlugy E,et al.Childhood abdominal cystic lymphangioma[J].Pediatr Radiol,2002,32(2):88-94.
- [4] 雷正贤,谢琦,杨逸铭,等.腮腺区先天性囊性占位性病变的影像诊断分析[J].罕少疾病杂志,2016,23(1):1-7
- [5] 李晓华,任延德,龙莉玲,等.儿童肠系膜淋巴管瘤的CT诊断[J]-广西医学,2015,(4).
- [6] 唐光才,朱晓华,明兵,等.肠系膜淋巴管瘤的CT表现[J].中华放射学杂志,1998,32(2):115-117.
- [7] 钟辉,刘运贤.小肠海绵状淋巴管瘤1例[J].诊断病理学杂志,2005,12(4):291.
- [8] 郑辉.淋巴管内皮细胞特异性标志物研究现状与探讨[J].医学研究杂志,2007,36(10):10-12.
- [9] 马春森,杨合英,王家祥,等.小儿肠系膜淋巴管瘤手术方式探讨[J].中华小儿外科杂志,2012(2).
- [10] Alqahtani A,Nguyen LT,Flageole H,et al.25 years'experience with lymphangiomas in children[J].Pediatr Surg,1999,34(7):1164-1168.

(本文图片见封二)

【收稿日期】2016-11-23

(上接第27页)

- [4] 张娜怡,李品玉,蔡悦炜,等.结直肠癌同时及异时性远处转移的临床病理特征[J].临床与病理杂志,2017,37(7):1387-1392.
- [5] 王琼,喻勇,曾智,等.乙肝患者癌胚抗原、甲胎蛋白水平与生化应答间的相关性[J].湖南师范大学学报(医学版),2016,13(6):8-10.
- [6] 孙荣,姚健,杨志,等.结直肠癌患者的临床特征及预后影响因素分析[J].中国肿瘤临床与康复,2015,22(12):1420-1422.
- [7] 朱孟秀,燕飞虎,娄长杰,等.144例结直肠癌肝转移原发

灶切除术后临床病理特征和预后分析[J].现代肿瘤医学,2015,23(20):2962-2966.

- [8] 白军伟,张超,薛焕洲.3D与2D腹腔镜结直肠癌根治术的疗效分析[J].中华消化外科杂志,2016,15(9):897-901.
- [9] 闫晓雷,王崑,包全,等.结直肠癌肝转移综合治疗预后因素分析(附317例报告)[J].中国实用外科杂志,2016,36(4):420-424.
- [10] 施长鹰,杨甲梅,郑涛,等.异时性结直肠癌肝转移新辅助化疗对手术疗效的临床价值[J].腹部外科,2015,28(4):250-253.

【收稿日期】2018-05-21