

# 盆腹囊状淋巴管瘤1例报告并文献复习

韦晓宁, 蔡红兵

关键词: 肠系膜淋巴管瘤; 成年女性; 女性生殖系统肿瘤

中图分类号: R733.4 文献标识码: D

## 0 引言

淋巴管瘤是淋巴系统的良性囊性肿瘤, 其发病起源目前尚未明确。可发生于任何年龄, 儿童多见, 部位广泛, 颈部多见, 可发生于体表软组织, 包括腋下、胸壁、四肢及臀部, 后腹膜、肠系膜、网膜、腹腔及腹股沟较为少见, 报道有内脏淋巴管瘤以及纵隔淋巴管瘤<sup>[1]</sup>。尽管多为良性, 但腹腔内淋巴管瘤有局部压迫症状, 常被误诊为腹腔其他类型肿瘤, 尤其成年女性患者, 可能误诊为女性生殖系统肿瘤。本文通过报道一例成年女性盆腹肠系膜淋巴管瘤, 并进行相关文献复习, 以提高对该病的认识。

## 1 病例资料

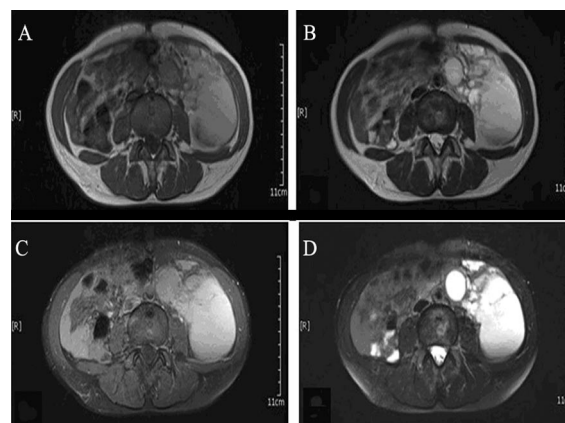
患者, 56岁, 已婚绝经妇女, 便秘多年, 发现盆腔包块1月多, 近1月自己于下腹部扪及一包块, 无腹胀、腹痛症状。既往有结核性腹膜炎及输卵管结扎术史。体检可于脐下触及一无痛性包块, 轮廓清楚, 质软, 活动性可, 妇检触及包块位于子宫左侧, 大小约5 cm×15 cm。CA125: 174.2 u/ml, 盆腔CT平扫见膀胱顶部巨大、分房状、囊性病灶, 见图1; 盆腔MRI见下腹腔至盆腔巨大囊性为主的肿块, 部分实性组织明显强化, 囊性区强化不明显(长T1WI, 稍长T2WI信号的实性部分, 囊性部分为短T1WI, 长T2WI信号, 部分囊性区可见低信号分隔, T2WI上部分病灶可见液-液平面), 见图2, 提示卵巢来源性囊肿可能。患者2012年2月于我科行手术治疗。探查腹腔, 见上腹腔肠系膜多发巨大囊性肿块, 见图3, 肿块与胰尾紧密相连, 向上侵及胃大弯、左侧

大网膜大部、结肠系膜及脾门, 呈串珠样多房相通, 大小不等, 最大约8 cm×15 cm。切除一个囊壁送快速冰冻切片, 回报良性病变, 遂切除大部分囊肿, 系膜上残留囊壁以无水酒精破坏囊壁内膜。术后病检提示为囊性淋巴管瘤伴囊肿形成, 见图4。术后患者恢复良好。



图1 CT平扫示腹腔多囊肿块

Figure 1 Computed tomography scan showed the multiloculated cystic mass in abdomen



A: T1-weighted image; B: T2-weighted image; C: contrast enhanced T1-weighted image; D: contrast enhanced T2-weighted image

图2 MRI提示腹腔多囊肿块

Figure 2 MRI showed the multiloculated cystic mass in abdomen

## 2 讨论

淋巴管瘤常发生在5岁以下的儿童<sup>[1]</sup>, 成年淋巴管瘤患者多出现在个例报道中。组织学上根据异常淋巴管的大小, 将其分为3型: (1) 毛细管型: 由细小淋巴管构成, 多发生于皮肤及黏膜处; (2) 海绵状型: 由较大的淋巴管构成, 多见

收稿日期: 2013-06-28; 修回日期: 2013-10-28

作者单位: 430071 武汉, 武汉大学中南医院妇科 湖北省肿瘤医学临床研究中心 肿瘤生物行为湖北省重点实验室

通信作者: 蔡红兵, E-mail: chb2105@163.com

作者简介: 韦晓宁(1987-), 女, 硕士, 主要从事妇科肿瘤的防治研究



图3 部分多腔囊性肿块

Figure3 Partial multiloculated cystic mass

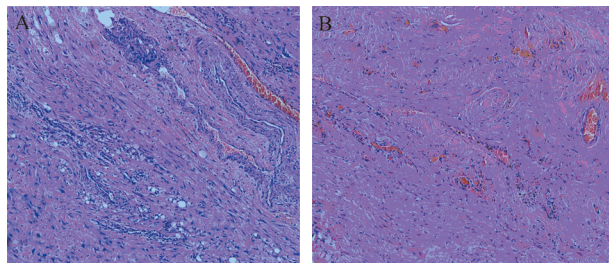


图4 病检囊肿壁纤维结缔组织增生伴慢性炎性细胞浸润 (HE ×100)

Figure4 Dathological examination showed hyperplasia of fibrous connective tissues accompanied with infiltration of chronic inflammatory cells on the cyst wall ( HE ×100)

于上肢、腋部；（3）囊性淋巴管瘤：由大的淋巴管腔隙构成，伴有胶原和平滑肌，此型又可分为单纯型、空洞型及囊肿型3个亚型，囊肿型淋巴管瘤（水瘤）相对多见，呈单发或多发，以颈部、纵隔和后腹膜等区域多见。本例为肠系膜囊性淋巴管瘤。自1913年Koch<sup>[2]</sup>发现并报道囊性淋巴管瘤以来，其在女性中的发现报道多于男性。腹腔中囊性淋巴管瘤多见于胰尾，在影像学检查中位于上腹部<sup>[3]</sup>。CT扫描中肠系膜淋巴管瘤呈分叶状、多房囊肿，囊壁菲薄，囊内有分隔；有文献报道其增强后囊壁及囊内无强化，而分隔可见强化；囊性肿块推移肠管移位，而被肠管部分或大部分包绕；淋巴管瘤可单发或多发，其内容物可为乳糜液，合并感染或出血时可可为脓液或血性液体，因而CT上可呈现脂肪密度、水样密度或软组织密度；增强扫描无强化。MRI上淋巴管瘤的形态多为不规则状，边界不清，较大者产生占位效应。与邻近肌肉组织相比，T1W上等或高信号，T2W上更高信号区，较具特征。囊状淋巴管瘤，病变内可见液-液平面，分房大，分隔细、薄，增强扫描轻度或无强化<sup>[4]</sup>。肉眼观为界限清楚的病灶，一个或多个相通的囊性结构组成，囊壁薄，呈半透明状，质地柔软。壁内层有扁平内皮细胞，常与正常淋巴管相似，囊壁含平滑肌纤维、血管、神经、脂肪和淋巴样组织，见分隔，管内含淋巴、

红细胞、间质为纤细的胶原纤维网，少量细胞团。与淋巴管相通者为乳糜液<sup>[5]</sup>。早期因体积小常无明显症状，当长到一定大小，压迫邻近神经、血管、脏器时，才会出现相应症状，周围邻近器官受压而功能障碍。且其多毗邻重要血管，如腹主动脉、下腔静脉、腹腔干肠系膜血管等。一旦病灶增大对血管产生压迫，将导致一系列所属脏器的缺血或淤血，影响该脏器功能<sup>[6]</sup>。

成年患者下腹部囊性淋巴管瘤较为少见，且其引起的不典型症状在成年女性中易被误诊为生殖系统恶性肿瘤。

历年文献报道中有5例囊性淋巴管瘤被误诊为女性生殖系统恶性肿瘤。一例36岁女性患者<sup>[7]</sup>，因阵发性腹痛急诊入院，伴有腹胀及体力下降，自诉1月前发现腹部包块，近10天包块增大迅速。体检见左下腹可触及包块，CA125正常，CT平扫示盆腔及腹膜后囊性病变，大小为14 cm×5 cm×16 cm，可能来源于卵巢；MRI显示T2图像上高信号的多囊性病变，向上侵犯至肠系膜根部，尽管其位置与卵巢和子宫有一定距离，但不排除妇科来源；初诊考虑妇科肿瘤、腹膜假黏液瘤以及腹膜间皮瘤。一例25岁因腹胀1月、急性腹痛入院的女性患者<sup>[8]</sup>，体检为腹部软而膨隆，左侧附件区可触及形状不规则包块，质软、活动度差，大小约为10 cm×9 cm×4 cm，被考虑为卵巢恶性肿瘤，CT提示乙状结肠及左侧附件区有多囊腔状肿瘤。还有一例为23岁、突发严重腹痛及呕吐的女性患者<sup>[9]</sup>，无腹泻、便秘及泌尿系统症状，体检上腹部及下腹部轻度紧张，妇检于右髂窝可触及可能来源于盆腔的包块，活动性良好。超声检查见盆腹腔巨大的囊实性包块，可能来源于卵巢，且见腹腔积液，CA125轻度升高（105 u/ml），CT平扫见盆腹腔巨大多囊状肿块，前达子宫。初步诊断为右卵巢肿瘤。上述年轻女性误诊病例其临床表现与妇科肿瘤，尤其是与卵巢肿瘤极为相似，而最终病检证实均为肠系膜囊性淋巴管瘤。此外，还有一篇文献报道了2例绝经后女性囊性淋巴管瘤患者<sup>[10]</sup>，其中一例为52岁女性患者，绝经4年，因发现腹部包块3年伴腹痛入院，体检见腹部膨隆，妇检宫颈正常，子宫及附件触及不清，B型超声提示腹腔巨大包块占据几乎整个腹腔，包块透声好，肝肾、子宫外形正常，卵巢未显示，血清学检查无异常，初诊为卵巢肿瘤；术中发现肿瘤来源于肠系膜，病检为囊性淋巴管瘤。另一例54岁女性患者，绝经7年，间断腹痛及便秘3年就诊，腹部稍

膨隆, 妇检可于子宫旁触及表面光滑、活动性好的包块, 超声及CT检查均显示盆腹腔巨大囊性包块, 内含分隔, 来源于卵巢, 肿瘤标志物正常, 初诊为卵巢肿瘤。术中发现包块来源于近卵巢的网膜, 病理为囊性淋巴管瘤。

综合文献及本例病例, 肠系膜囊性淋巴管瘤的临床表现并不典型, 常表现为腹痛、腹胀、腹部包块等, 有时会出现肠道压迫症状及肠扭转等, 腹膜炎或囊肿破裂等症状则更少见。超声及CT检查常显示为盆腹腔巨大的囊性包块, 内含分隔, 或有血流信号及增强, 常怀疑为卵巢来源。肿瘤标志物等常升高不明显, 或有鉴别意义。大体病理常看到囊性包块, 常呈葡萄、串珠样, 内含独立分隔或两两相通。在术前易被误诊为卵巢肿瘤。病理检查方能确诊。通过本例56岁绝经女性患者, CA125升高, 囊实性、部分增强的下腹部肿块的误诊分析, 结合文献中类似报道, 总结其临床特点, 提示临床医生们在诊断女性生殖系统肿瘤时要考虑淋巴管瘤的可能, 由于该病有不断生长和浸润周围组织的特征, 手术切除不彻底, 可以复发, 因此在病理确诊前, 应以恶性肿瘤的原则进行诊治<sup>[7]</sup>。

#### 参考文献:

[1] Kang BH, Hur H, Joung YS. Giant mesenteric cystic

lymphangioma originating from the lesser omentum in the abdominal cavity[J]. J Gastric Cancer, 2011, 11(4):243-7.

- [2] Paal E, Thompson LD, Heffess CS. A clinicopathologic and immunohistochemical study of ten pancreatic lymphangiomas and a review of the literature[J]. Cancer, 1998, 82(11):2150-8.
- [3] Sohn BK, Cho CH, Chae HD. Cystic lymphangioma of the pancreas[J]. J Korean Surg Soc, 2011, 81(2):141-5.
- [4] Leung TK, Lee CM, Shen LK, *et al.* Differential diagnosis of cystic lymphangioma of the pancreas based on imaging features[J]. J Formos Med Assoc, 2006, 105(6):512-7.
- [5] Yang DH, Goo HW. Generalized lymphangiomatosis: radiologic findings in three pediatric patients[J]. Korean J Radiol, 2006, 7(4):287-91.
- [6] Wani I. Mesenteric lymphangioma in adult: a case series with a review of the literature[J]. Dig Dis Sci, 2009, 54(12):2758-62.
- [7] Maa J, Wa C, Jaiqirdir A, *et al.* Giant mesenteric cystic lymphangioma presenting with abdominal pain and masquerading as a gynecologic malignancy[J]. Rare Tumors, 2009, 1(2):e48.
- [8] Yildiz C, Karadayi K, Sarkis C, *et al.* Huge cystic lymphangioma mimicking ovarian malignancy: a case report[J]. Turk J Gastroenterol, 2011, 22(3):344-6.
- [9] Norris JR, Stacey M, Rampaul RS, *et al.* Jejunal lymphangioma presenting as ovarian mass[J]. J R Army Med Corps, 2008, 154(4):243-4.
- [10] Kably A, Moumen M, Raissouni N. Cystic lymphangiomas of the mesentery and the epiploon. About two cases[J]. Gynecol Obstet Fertil, 2003, 31(2):136-8.

[编辑: 刘红武; 校对: 安 凤]