

原发性腹膜后巨大淋巴管瘤 1 例报告并文献复习

吴涛¹ 李刚¹ 王准¹ 姜明东¹ 牛远杰¹

[摘要] 目的:提高原发性腹膜后淋巴管瘤的诊治水平。方法:报道 1 例原发性腹膜后淋巴管瘤患者的诊治过程,术前诊断腹膜后囊肿,行单孔腹腔镜双侧腹膜后囊肿切除术。结果:术后病理(腹膜后囊肿)检材由扩张的淋巴管组成,囊壁由内皮细胞、平滑肌及纤维组织组成,符合腹膜后淋巴管瘤。术后随访 6 个月未见复发。结论:原发性腹膜后淋巴管瘤是一种良性病变,临床罕见,确诊需结合术后病理和影像学表现,手术切除是最佳治疗方式。

[关键词] 淋巴管瘤;腹膜后的;单孔腹腔镜

[中图分类号] R735.4 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1001-1420(2013)11-0832-03

Enormous primary retroperitoneal lymphangioma: a case report and literature review

WU Tao LI Gang WANG Zhun JIANG Mingdong NIU Yuanjie

(Second Hospital of Tianjin Medical University, Tianjin Institute of Urology, Tianjin Department of Urology of Basic Medical Laboratory, Tianjin, 300211, China)

Corresponding author: NIU Yuanjie, E-mail: niuyuanjie@gmail.com

Abstract Objective: To enhance the level of management of primary retroperitoneal lymphangioma. **Method:** The clinical data of one patient with primary retroperitoneal lymphangioma was reported and literature was reviewed. Preoperative diagnosis was retroperitoneal cyst. Then the bilateral retroperitoneal cysts were resected by single-port laparoscope. **Result:** The postoperative pathology confirmed that the tissues consisted of enlarged lymphatic vessels, and the cystic wall was composed of endothelial cells, smooth muscles and fibrous tissues. Such result was agreed with the former diagnosis of retroperitoneal lymphangioma. The patient was free from recurrence after six months of follow-up period. **Conclusion:** Primary retroperitoneal lymphangioma is a rare benign lesion. The combination of pathologic and iconographic examination can support the diagnosis of retroperitoneal lymphangioma. The best treatment is the surgical resection.

Key words lymphangioma; retroperitoneal; single-port laparoscope

淋巴管瘤系淋巴管源性病变,多数学者认为它由异常增生的淋巴管构成。超过 95% 的淋巴管瘤发生在头颈部及腋下,腹膜后淋巴管瘤罕见,仅有 1% 发生在腹膜后^[1-2]。2012 年 4 月,我院收治 1 例原发性腹膜后淋巴管瘤,现结合文献报告如下。

1 病例报告

患者,女,36 岁。体检发现腹膜后囊性占位 1 年余,右侧腰部胀痛 1 月余于 2012 年 4 月收住我院。既往 10 余年前有左侧锁骨上淋巴管囊肿切除病史。1 年余前体检发现腹膜后囊性占位,无任何临床症状,未予以处理,定期观察。无糖尿病、高血压等病史,无家族史。实验室检查:乳糜尿实验阳性(+),血、尿常规未见异常。腹部 CT:双侧腹膜后可见低密度囊状影,右侧更为显著,大小 19.6 cm×8.6 cm×7.1 cm,右肾受压明显,左肾轻度受压移位,未见强化(图 1①)。全身淋巴管造影:原发性淋巴管发育异常(图 1②):①左静脉角持续增宽显影,提示胸导管出口梗阻;②左肾上方片状放

射性浓缩影,需结合临床考虑。



①腹部 CT 所见;②淋巴管造影情况

图 1 腹部 CT 及淋巴管造影情况

患者术前诊断为腹膜后双侧囊性占位,行单孔腹腔镜双侧腹膜后囊肿切除术。手术采用自制通道,由一个橡胶软内环和一个不锈钢外环及一个无菌手套制成。先取左侧卧位,取脐部约 2 cm 放射状切口,切开腹膜进入腹腔,置入自制单孔工作套管,切开侧腹膜沿肿物完整剔除。再取右侧卧位,同样方式切除左侧肿物,手术时间约 90 min。腹腔

¹天津医科大学第二医院泌尿外科,天津市泌尿外科研究所,天津市泌尿外科基础医学重点实验室(天津,300211)
通信作者:牛远杰,E-mail: niuyuanjie@gmail.com

引流管术后 5 天拔除,无淋巴漏。术后病理报告:腹膜后囊肿(图 3)检材由扩张的淋巴管组成,囊壁由内皮细胞、平滑肌及纤维组织组成,符合腹膜后淋巴管瘤。囊液检查:李凡他蛋白试验+,白细胞计数: $0.600 \times 10^9/L$,多核细胞:35%,单核细胞:65%。术后随访 6 个月未见复发。

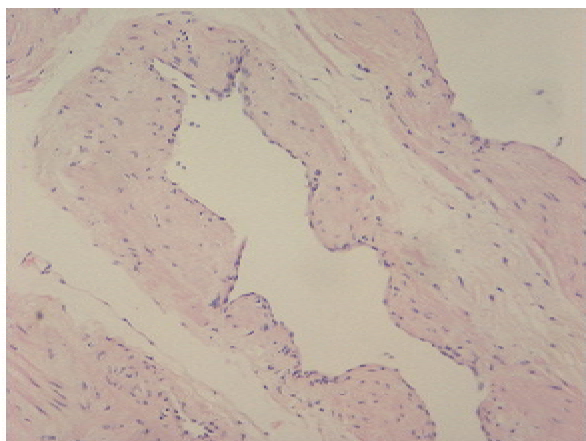


图 3 病理结果(HE,200×)

2 讨论

腹膜后淋巴管瘤是一种良性病变,目前病因仍不明确,多数学者认为由于淋巴管先天发育畸形或者由于外伤、炎症、寄生虫等后天性因素引起发病部位淋巴液排出障碍造成淋巴液滞留导致淋巴管扩张、增生而形成的^[3~6]。本例患者可能系先天淋巴管发育异常导致,因为全身淋巴管造影结果提示原发性淋巴管发育异常。淋巴管瘤的组织学分类一般分为三种类型:单纯性淋巴管瘤、海绵状淋巴管瘤和囊状淋巴管瘤^[7]。其中以囊性淋巴管瘤多见,由大的淋巴管腔隙构成,同时伴有胶原和平滑肌。腹膜后淋巴管瘤多无明显症状,术前确诊困难,确诊需依赖影像学 and 病理学检查。典型超声表现为类圆形或不规则的无回声单房或多房肿块,常伴有内部分隔,境界清楚,少数可因出血、感染、机化导致囊壁钙化。腹膜后淋巴管瘤 CT 特征性表现为:①形态:单房型多呈类圆形或卵圆形,病变范围较小;多房型呈不规则分叶状,常沿组织间隙呈葡萄样生长,形态与组织间隙的形态相吻合,病变范围较大。②病灶密度:依囊内容物性质而异,囊液为乳糜样液时,密度较低;囊液为浆性液时,CT 值约等于水,为 3~35 HU;合并出血或感染时密度偏高。③囊壁及分隔:多数可显示囊壁及分隔,囊壁、分隔明显增厚时常提示合并感染。薄层扫描、增强扫描可提高分隔的显示率,亦有利于定性诊断。④病变部位:小肠系膜及肾上腺区域分别是腹腔内和腹膜后淋巴管瘤的常见发病部位^[8]。本例患者腹膜后囊性占位 CT 值 10~15 HU,左侧可见分隔,符合腹膜后淋巴管瘤的诊断。腹膜后淋巴

管瘤应与肾淋巴管扩张症鉴别诊断,当较大的肾窦淋巴管因先天性因素或炎症等阻塞,引流功能受损后,出现淋巴管扩张症,也可继发于肾静脉血栓,部分有家族遗传倾向。其特点是肾周、肾孟旁或肾内淋巴管异常扩张,可形成单房、多房囊性肿块,累及单侧或者双侧肾脏^[9]。淋巴管瘤的治疗有多种方法,除保守治疗外还有囊液抽吸+硬化剂注入以及手术等,手术切除为首选治疗方法。淋巴管瘤有浸润生长和复发率高的特点,所以根据发生的部位和受累及的范围,尽量一次完整切除瘤体,同时结扎周围的淋巴管道,防止淋巴漏而产生复发^[10]。本例患者 CT 提示双侧腹膜后巨大囊性占位并出现腰部不适,首选手术完整切除。有文献报道腹腔镜手术治疗腹膜后淋巴管瘤是安全、微创、有效的^[11,12]。随着腹腔镜技术的不断发展,单孔腹腔镜技术的提出,国内有报道单孔腹腔镜技术运用于双侧肾脏病变^[13]。我们运用单孔腹腔镜技术切除双侧腹膜后囊性占位,腹腔引流管术后 5 天拔除,无淋巴漏,随访 6 个月未见复发。

腹膜后淋巴管瘤临床罕见,作为泌尿外科医生,术前应仔细询问病史,有条件的医院最好做全身淋巴管造影检查进一步明确病因,对于双侧病变,单孔腹腔镜技术可以作为一种手术方式供临床选择,可以减少患者的创伤和费用。

[参考文献]

- 1 Bhavsar T, Saeed-Vafa D, Harbison S, et al. Retroperitoneal cystic lymphangioma in an adult: A case report and review of the literature[J]. World J Gastrointest Pathophysiol, 2010, 1(5): 171-176.
- 2 Kasza J, Brody F J, Khambaty F, et al. Laparoscopic resection of a retroperitoneal cystic lymphangioma in an adult[J]. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech, 2010, 20(3): e114-e116.
- 3 Konez O, Vyas P K, Goyal M. Disseminated lymphangiomatosis presenting with massive chylothorax[J]. Pediatr Radiol, 2000, 30 (1): 35-37.
- 4 Seki H, Ueda T, Kasuya T, et al. Lymphangioma of the jejunum and mesentery presenting with acute abdomen in an adult[J]. J Gast roenterol, 1998, 33 (1): 107-111.
- 5 Shahriari A, Odell J A. Cervical and thoracic components of multiorgan lymphangiomatosis managed surgically[J]. Ann Thorac Surg, 2000, 71 (2): 694-696.
- 6 Alqahtani A, Nguyen L T, Flageole H, et al. 25 years' experience with lymphangiomas in children[J]. J Pediatr Surg, 1999, 34 (7): 1164-1168.
- 7 Ozdemir H, Kocakoc E, Bozgeyik Z, et al. Recurrent retroperitoneal cystic lymphangioma[J]. Yonsei Med J, 2005, 46(5): 715-718.

(下转第 837 页)

- phangioma of the right adrenal gland[J]. *Pathol Oncol Res*, 2005, 11(4): 242-244.
- 3 Kasza J, Brody F J, Khambaty F, et al. Laparoscopic resection of a retroperitoneal cystic lymphangioma in an adult[J]. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*, 2010, 20(3): 114-116.
 - 4 Giguère C M, Bauman N M, Smith R J. New treatment options for lymphangioma in infants and children [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2002, 111(12Pt1): 1066-1075.
 - 5 Erbil Y, Salmaslioglu A, Barbaros U, et al. Clinical and radiological features of adrenal cysts[J]. *Urol Int*, 2008, 80(1): 31-36.
 - 6 王坚, 朱雄增. 软组织肿瘤病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2008: 325-327.
 - 7 Esquivias Gómez J I, Miranda-Romero A, Cuadrado Vallés C, et al. Lymphangionma circumsriptum of the vulva[J]. *Cutis*, 2001, 67(3): 229-232.
 - 8 Gupta S, Radotra B D, Javaheri S M, et al. Lymphangionma circumsriptum of the penis mimicking venereal lesions [J]. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2003, 17(5): 598-600.
 - 9 王志强, 许崇永, 赵雅萍, 等. 颈胸部血管淋巴管瘤的影像学诊断[J]. *黑龙江医学*, 2009, 33(1): 32-35.
 - 10 刘执玉. 淋巴的基础与临床[M]. 北京: 科学出版社, 2003: 360-364.
 - 11 Jeung M Y, Gasser B, Gangi A, et al. Imaging of cystic masses of the mediastinum[J]. *Radiographics*, 2002, 22: 79-93.
 - 12 卢艳玉, 詹阿来. 血管淋巴管瘤的 CT 及 MRI 诊断 [J]. *中国 CT 和 MRI 杂志*, 2010, 8(6): 51-53.
 - 13 Sun L F, Ye H L, Zhou Q Y, et al. A giant hemolymphangioma of the pancreas in a 20-year-old girl; a report of one case and review of the literature[J]. *World J Surg Oncol*, 2009, 7: 31.
 - 14 范森, 李子平, 成艺, 等. 儿童颈部淋巴管瘤 CT 及 MRI 诊断[J]. *影像诊断与介入放射学*, 2002, 11(2): 68-70.
 - 15 Toyoki Y, Hakamada K, Narumi S, et al. A case of invasive hemolymphangioma of the pancreas[J]. *World J Gastroenterol*, 2008, 14(18): 2932-2934.
 - 16 杨翔, 徐振宇, 周文泉, 等. 肾上腺海绵状淋巴管瘤一例[J]. *江苏医药*, 2012, 38(3): 363-364.
 - 17 崔兰兰, 刘荣波, 徐香玖, 等. 淋巴管瘤的 CT 影像学特征与临床病理分析[J]. *兰州大学学报(医学版)*, 2012, 38(4): 50-54.
 - 18 孙珠蕾, 张新华, 景红, 等. 肾上腺海绵状淋巴管瘤 3 例临床病理观察[J]. *诊断病理学杂志*, 2013, 20(2): 88-90.
 - 19 常栋. 腹膜后血管淋巴管瘤 1 例报告[J]. *罕少疾病杂志*, 2001, 8(2): 53.
 - 20 李建军, 郭怀虎, 刘小平, 等. 腹部淋巴管瘤的诊断和治疗[J]. *肿瘤学杂志*, 2003, 8(4): 427-430.
 - 21 张华, 李健丁. 5 例淋巴管瘤 CT 征象及文献复习[J]. *放射学实践*, 2007, 22(9): 1004-10051.
 - 22 Schmid H, Mussack T, Wornle M, et al. Clinical management of large adrenal cystic lesions[J]. *Int Urol Nephrol*, 2005, 37(4): 767-771.
 - 23 Hoeffel C C, Kamoun J, Aubert J P, et al. Bilateral cystic lymphangioma of the adrenal gland[J]. *South Med J*, 1999, 92(4): 424-427.
 - 24 张墨, 单立平, 王晓彬, 等. 肾上腺淋巴管瘤的诊疗分析(附 2 例报告并文献复习)[J]. *现代肿瘤医学*, 2010, 18(5): 941-943.
 - 25 Tagge D U, Baron P L. Giant adrenal cyst: management and review of the literature[J]. *Am Surg*, 1997, 63(8): 744-746.
 - 26 Erdem S, Iskeuder C, Avsar A F, et al. Benign cystic lymphangioma presenting as a pelvic mass[J]. *J Obstet Gynaecol Res*, 2006, 32(6): 628-630.
 - 27 潘卫东, 林楠, 方和平, 等. 腹膜后巨大海绵状淋巴管瘤的手术治疗一例并文献复习[J/CD]. *中华普外科手术学杂志: 电子版*, 2010, 4(1): 76-79.
 - 28 杨翔, 徐振宇, 张征宇, 等. 肾上腺海绵状淋巴管瘤 2 例报告[J]. *临床泌尿外科杂志*, 2011, 26(10): 789-791.
 - 29 那彦群, 叶章群, 孙光, 等. 2011 版中国泌尿外科疾病诊断治疗原则[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2011: 405.
 - 30 李汉忠, 严维刚, 王伟, 等. 肾上腺偶发瘤 126 例分析[J]. *中华外科杂志*, 2004, 42(2): 33-35.
 - 31 彭风华, 杨金瑞, 杨罗艳, 等. 肾上腺囊肿 12 例的诊断与治疗[J]. *临床泌尿外科杂志*, 2003, 18(5): 269-270.
 - 32 李青, 周晓军, 苏敏. 临床病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2009: 664.
 - 33 Toyoki Y, Hakamada K, Narumi S, et al. A case of invasive hemolymphangioma of pancreas [J]. *World J Gastroenterol*, 2008, 14(18): 2932-2934.

(收稿日期: 2012-06-05)

(上接第 833 页)

- 8 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.
- 9 李刚, 张烨, 杨智, 等. 肾淋巴管扩张症的临床分析 [J]. *中华泌尿外科杂志*, 2011, 32(9): 622-625.
- 10 李建军, 刘小平, 李荣. 淋巴管瘤的诊断与和治疗进展[J]. *中国现代普通外科发展杂志*, 2004, 7(1): 10-12.
- 11 Yagihashi Y, Kato K, Nagahama K, et al. A case of laparoscopic excision of a huge retroperitoneal cystic lymphangioma[J]. *Case Rep Urol*, 2011: 712520.
- 12 Tsukamoto T, Tanaka S, Yamamoto T, et al. Laparoscopic excision of a retroperitoneal cystic lymphangioma; report of a case[J]. *Surg Today*, 2003, 33(2): 142-144.
- 13 胡斌, 权昌益, 李刚, 等. 经脐单孔腹腔镜治疗双侧肾囊肿(附 10 例报告)[J]. *临床泌尿外科杂志*, 2012, 27(7): 514-516.

(收稿日期: 2012-05-15)