

肾上腺淋巴管瘤的诊断和治疗

王占宇¹ 张桂铭² 董大海² 王祥花³ 孙立江²

[摘要] 目的:探讨肾上腺淋巴管瘤的临床表现、诊断及治疗方法。方法:回顾性分析本院 12 例肾上腺淋巴管瘤患者的临床资料,结合文献对其临床及病理表现、影像学特征及治疗情况进行探讨分析。结果:12 例患者均行肿瘤切除术,其中 3 例行开放手术,6 例行经腹腔途径腹腔镜手术,3 例行腹膜后腹腔镜手术,术后均恢复良好;病理证实 7 例为肾上腺淋巴管瘤,5 例为肾上腺血管淋巴管瘤;随访 11 个月~12 年 9 个月,肿瘤无转移和复发。结论:肾上腺淋巴管瘤是一种极为罕见的肾上腺良性肿瘤,患者多无临床症状,部分患者有心悸、出汗、血压升高、腰痛等症状,术前影像学检查可提示诊断,病理检查可确定诊断。手术为首选治疗方法,预后较好。

[关键词] 肾上腺淋巴管瘤;诊断;治疗;病理

[中图分类号] R736.6 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1001-1420(2013)11-0834-04

Diagnosis and treatment of adrenal lymphangioma

WANG Zhanyu¹ ZHANG Guiming² DONG Dahai² WANG Xianghua³ SUN Lijiang²
(¹Medical College, Qingdao University, Qingdao, Shandong, 266003, China; ²Department of Urology, Affiliated Hospital of Medical College, Qingdao University; ³Department of Nephrology, Affiliated Hospital of Medical College, Qingdao University)
Corresponding author: SUN Lijiang, E-mail: slijiang999@sohu.com

Abstract Objective: To investigate the clinical features, diagnosis and treatment of adrenal lymphangioma. **Method:** Data of 12 cases of adrenal lymphangioma were collected and analyzed retrospectively. **Result:** Three patients underwent retroperitoneoscopic surgery, six patients underwent transperitoneal laparoscopic surgery, and three patients underwent open excision of adrenal lymphangioma. The recovery of all the 12 patients was satisfied. All patients were followed up for 11 months to 12 years and 9 months, no recurrence or metastases was found. **Conclusion:** Adrenal lymphangioma is a rare benign tumor. Not all the patients but a few have clinical manifestations which consist of palpitation, diaphoresis, hypertension and low back pain. The preoperative diagnosis depends mainly on imaging findings and confirmed diagnosis relies on pathological examinations. Surgery is the first choice with favorable prognosis.

Key words adrenal lymphangioma; diagnosis; treatment; pathology

肾上腺淋巴管瘤临床罕见,通常认为是肾上腺囊肿的一种,国内外有关该疾病的文献报道较少,多为个案报道。我院 2000 年 8 月~2013 年 5 月共收治 12 例患者,均行手术治疗,病理证实 7 例为肾上腺淋巴管瘤,5 例为肾上腺血管淋巴管瘤,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

本组 12 例,男 3 例,女 9 例,年龄 34~55 岁,平均年龄 42.83 岁。病程 2 周~13 年。12 例均为单侧发病,左侧 3 例,右侧 9 例,其中 6 例为体检发现,另外 6 例有不同的临床表现:腰部不适 2 例,心慌气短 1 例,心悸、多汗、血压升高 1 例,乏力、周期性身体麻痹伴背部疼痛、心悸 1 例,腰痛伴视物模糊、头晕 1 例。12 例患者体检均无面容多血质、向

心性肥胖,无性征异常,肾区无明显叩击痛。2 例患者出现血压升高,其中 1 例血压最高 210/110 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),1 例血压最高 140/110 mmHg,该 2 例患者给予酚苄明后血压可降至 120/80 mmHg。

实验室检查:12 例患者行血、尿、生化全套等常规检查均无明显异常,皮质醇、醛固酮、尿 17-羟皮质类固醇等肾上腺功能检查提示 3 例患者结果异常,1 例 46 岁女性高血压患者卧位血管紧张素 I(AI)2.107 μg/L(参考范围 0.07~1.51 μg/L),醛固酮(ALD)0.223 μg/L(参考范围 0.06~0.174 μg/L);1 例 48 岁男性高血压患者 8am 促肾上腺皮质激素(ACTH)4.69 ng/L(参考范围 7.2~63.6 ng/L);1 例血压正常患者 8am 血清皮质醇升高至 713.3 nmol/L(参考范围 171~536 nmol/L)。

影像学检查: B 超见肾上腺区囊性回声、低回声或者无回声,多数边界较清,部分边界欠清,未见明显血流信号。平扫 CT 示肾上腺区结节状、条管

¹青岛大学医学院(山东青岛,266003)

²青岛大学医学院附属医院泌尿外科

³青岛大学医学院附属医院肾内科

通信作者:孙立江, E-mail: slijiang999@sohu.com

状或条形低密度灶,边界较清,内密度尚均匀,CT值范围约为9.6~22.4 HU,部分患者CT可见散在弧形、斑点状钙质密度影,增强CT示多发结节状低密度灶,病变边界清楚,可有完整包膜,也可边界不清,内密度尚均匀,增强扫描无明显强化或强化不明显,CT值约为18~34 HU,局部见散在弧形、斑点状钙质密度影;仅1例患者增强CT示形态不规则肿块,边缘不整齐,其内掺杂斑片状钙化灶,动脉期CT值约34 HU,平衡期约50 HU,边界清楚。

1.2 手术方法

12例患者中有9例术前规律口服酚苄明治疗至少2周,12例患者均于全麻下行手术治疗。3例行开放手术,6例行经腹腔途径腹腔镜手术,3例行腹膜后腹腔镜手术。

2 结果

所有患者均手术顺利,术后恢复良好,术后3~11(平均6.17)天出院。其中3例开放手术肿瘤直径为3.5~5.0 cm,平均4.0 cm,术中出血50~200(平均100) ml,术后8~11(平均9.67)天出院;6例经腹腔途径腹腔镜手术肿瘤直径为3~5 cm,平均4.17 cm,术中出血3~100(平均45.5) ml,术后5~7(平均5.5)天出院;3例腹膜后腹腔镜手术肿瘤直径为4~5 cm,平均5.5 cm,术中出血5~50(平均25) ml,术后3~6(平均4)天出院。

手术切除标本为囊性或结节状肿物,切面为灰黄灰白色,呈多房性、多囊性,或者多房囊性,大多质软,仅1例质硬韧,肿物内含清亮液体,3例伴局部钙化,内壁光滑,壁厚0.1~0.2 cm。镜下可见管径大小不一的脉管或囊性扩张,部分伴纤维组织增生。此外,血管淋巴管瘤可见增生扩张的血管及淋巴管。

12例患者术后均无明显不适,2例伴高血压患者血压降至正常,术后随访11个月~12年9个月,平均随访4年8.5个月,随访期间未见肿瘤复发或转移。

3 讨论

3.1 发病情况

淋巴管瘤多发生于小儿,成人少见,半数以上是先天性的,90%于2岁以前起病,男女无统计学差异^[1]。淋巴管瘤由淋巴管先天发育异常或继发性损伤所致,可发生于任何含淋巴组织的部位,常沿神经血管轴分布,常侵犯头颈部、腋窝、骨骼以及神经系统等^[2]。全身任何部位均可发生,75%的淋巴管瘤发生于头颈部,5%发生在腋下区域,仅有1%发生于腹膜后^[3]。除脑组织外所有器官都有发生淋巴管瘤的报道,但肾上腺很少发生淋巴管瘤。

目前尚未明确肾上腺淋巴管瘤的发病机制,有四种学说:一种认为淋巴管瘤可能是淋巴管畸形,

在胚胎发育时淋巴管未能与淋巴系统相通而形成的囊性改变^[4];一种认为,炎症纤维化阻塞淋巴管形成淋巴回流障碍导致淋巴管扩张所致;也可继发于外伤或手术引起的淋巴管损伤,导致淋巴液引流不畅发展而成;也有部分学者认为,是由部分淋巴管闭锁扩张形成。

3.2 病理

肾上腺腺瘤按病理性质可分为内皮性囊肿、假性囊肿、上皮性囊肿及寄生虫性囊肿,其中内皮性囊肿又进一步可分为3类:淋巴管瘤性囊肿、血管瘤性囊肿及错构瘤性囊肿^[5],淋巴管瘤性囊肿即为淋巴管瘤。传统上淋巴管瘤分为4种亚型^[6]:①海绵状淋巴管瘤:由较大的淋巴管构成;②囊性淋巴管瘤(囊性水瘤):由大的淋巴管腔隙构成,伴有胶原和平滑肌;③局限型淋巴管瘤:好发于婴幼儿的肢体,多与放射治疗或慢性淋巴水肿有关,被认为是一种淋巴管扩张,偶可位于外阴和阴茎^[7,8];④获得性进行性淋巴管瘤:也称为良性淋巴管内皮瘤,多见于中老年患者,临床上呈周界清楚的丘疹样或斑块样,缓慢增大。血管淋巴管瘤(hemolymphangioma)是一种特殊类型的淋巴管瘤,由淋巴管瘤混以血管成分而形成,具有一定的先天性^[9]。当淋巴管瘤与血管瘤同时发生,空间上交织在一起,并存于同一种肿瘤体内时称为血管淋巴管瘤。血管淋巴管瘤是起源于间胚叶组织的一类良性肿瘤,病因学上分为原发性及继发性两种。原发性血管淋巴管瘤是脉管系统先天发育异常,胚胎塑形不良的血管组织与大循环之间的静脉淋巴管通路闭塞导致肿瘤形成^[10],随年龄增长肿瘤逐渐增大,不会自行消退。继发性血管淋巴管瘤可由外伤或手术引起淋巴管损伤,导致淋巴液引流不畅最终发展而成^[11,12],病理学上血管淋巴管瘤内既含有静脉,又含有淋巴管。大体病理上看,肿瘤巨大,通常由多发大小不一的囊腔构成,囊壁及囊内间隔薄,囊液类似血液成分,或由清亮的淋巴液构成。光镜下,肿瘤由异常多囊样的淋巴管及血管组成,囊腔部分相通,被覆内皮^[13]。血管淋巴管瘤的重要形态学特点是沿着疏松结缔组织间隙生长蔓延^[14]。血管淋巴管瘤是一种良性肿瘤,一般无浸润性,手术治疗效果良好^[15]。

本组7例肾上腺淋巴管瘤未具体分类,5例肾上腺血管淋巴管瘤中血管成分均较少。

3.3 临床诊断及鉴别诊断

肾上腺淋巴管瘤早期无明显临床症状,因此术前诊断多依赖影像学。超声检查的普及对于发现肾上腺囊肿具有十分重要的意义,许多病例都是由超声检查首先发现,典型的声像表现为单房或多房无回声的囊性肿块,呈类圆形或不规则形状,界限清楚,常伴有内部分隔,少数病例可见因出血、感

染、机化所致的囊壁钙化^[16,17]。淋巴管瘤 CT 表现以单囊、多房囊、囊实性等囊性病变为主,海绵样次之;单囊及多房囊表现为边缘光整的囊性肿块,壁及分隔非薄;囊实性病变,实性部分因成分不同可有强化,明显强化时提示血管淋巴管瘤。囊液密度低,无强化;当合并出血、感染时囊壁及分隔增厚,有轻度强化囊液密度增高,可见“液-液平”。囊壁及分隔太薄时 CT 不能观察到,易误认为囊状病变,但 CT 检查可发现病变及病变与周围组织器官关系,建议 CT 检查为诊断的首选方法^[18]。

血管淋巴管瘤的病程长,生长缓慢,无周围侵犯及远处转移等恶性征象,多无任何症状,为偶然发现,少部分出现症状者也仅是受累部位的症状,无特异性^[19,20]。血管淋巴管瘤多呈囊性或囊实性混合性肿块,以囊性成分为主,可单房或多房,房壁非薄,部分 CT 平扫难以显示,可于增强后出现强化而得以显示。因肿瘤含有淋巴管及血管,血管常以静脉为主,CT 或 MRI 增强显示分隔及实质部分静脉期及延迟期强化程度高于动脉期。张华等^[21]认为,延迟 3~10 min 显示最佳。彩色多普勒超声表现为实质部分和内部分隔带呈点状或短棒状血流信号,频谱阻力指数 0.78~0.97,峰值流速 6.4~33 cm/s。因此肿瘤动脉期轻度强化,而静脉期强化更加明显及 CDFI 可见血流信号为本病的主要特点。血管淋巴管瘤 CT 表现与淋巴管瘤和血管瘤有部分重叠,强化方式与其中的血管成分所占比例有关。本组 5 例血管淋巴管瘤 CT 表现均倾向于淋巴管瘤 CT 表现,考虑与淋巴管所占比例高有关。

我们认为联合应用超声检查 CT 及 MRI 等影像学检查有利于提高术前诊断的准确率。对于临床考虑囊肿,影像学不易鉴别者,可于超声或 CT 引导下细针穿刺,细胞学可见较多淋巴细胞^[22]。

该病临床上需与肾上腺腺瘤、肾上腺囊肿、肾上腺上极囊肿、肝囊肿相鉴别。肾上腺肿瘤也有囊性变的报道,其中最常见的是嗜铬细胞瘤^[23]。中央出血及坏死是嗜铬细胞瘤的常见病理特点,但它极少出现完全的囊性变,且临床上多伴有内分泌症状。肾上腺淋巴管瘤与肿瘤囊性变治疗原则完全不同,因此术前正确诊断有重要意义^[24]。对于年老体弱不能经受手术者,可于超声或 CT 引导下施行穿刺抽吸术,但有文献报道复发率较高^[25]。

3.4 治疗

影像学虽然对诊断具有重要意义,但难以确定病变性质,仅病理学检查可用于确诊。对于体积较小者可严密随访,体积较大出现压迫症状,可首选手术完整切除^[26,27]。目前治疗上主要以腹腔镜下肾上腺肿瘤切除术为主^[28],术中注意尽量完整游离肾上腺囊性肿块,尽量保留肾上腺实质组织,注

意肿瘤与肾上腺中央静脉的解剖关系,彻底止血。

肾上腺淋巴管瘤是肾上腺偶发瘤(adrenal incidentaloma, AI)的一种,我们认为肾上腺淋巴管瘤患者的治疗可参照肾上腺偶发瘤的处理原则^[29],AI 的治疗主要取决于有无内分泌功能及良恶性^[30],同时顾及患者的全身状况及意愿。推荐手术指征为:有内分泌功能者,可疑恶性者,肿瘤直径 ≥ 4 cm 者,无功能者直径 < 4 cm 视具体情况也可选择手术。

部分肾上腺淋巴管瘤患者可出现高血压症状,对其具体机制相关研究较少。有学者认为当肾上腺淋巴管瘤体积较大,压迫肾动脉或肾静脉时,可引起高血压,解除压迫后血压可恢复正常^[31]。Cheema 等(1981)发现个别病例手术切除囊肿后,血压降至正常范围。但对于肿瘤较小尚未压迫肾脏血管却伴有高血压症状的患者,目前尚不能解释其原因。故有学者提出肾上腺淋巴管瘤所并发高血压可能并非淋巴管瘤所致,仅在少数情况下因肾上腺囊变时所引起的解剖或功能异常而引起^[31]。故肾上腺淋巴管瘤伴高血压的具体机制有待进一步研究。

本组 12 例患者有 3 例出现内分泌指标异常,3 例患者术中均未见肿瘤压迫肾动脉、肾静脉,术后内分泌指标及血压均恢复正常。其中 2 例伴高血压患者,肿瘤较大,肿瘤直径分别为 4.5 cm 和 5.0 cm,2 例肿瘤均与周围组织粘连。本组 12 例患者均行手术治疗,手术顺利,术后患者高血压、腰痛、乏力、视物模糊等症状均消失。

对于肾上腺淋巴管瘤是否需行 α 受体阻滞剂术前准备,目前尚无明确要求,我院收治 2 例伴发高血压患者,均给予酚苄明术前准备,术前血压控制满意,术中无血压波动,手术顺利,术后患者血压均降至正常,我们建议术前诊断不明确或伴有高血压患者可给予 α 受体阻滞剂术前准备。

3.5 预后

B 超联合 CT、MRI 检查可提示肾上腺淋巴管瘤诊断,但确诊需病理学检查。有学者认为淋巴管瘤手术切除不完整时,可局部复发,但不发生恶变^[32];另有学者认为局限性淋巴管瘤有复发倾向,特别是发生于儿童及病变位于深部肌内者^[6]。通常认为血管淋巴管瘤为良性,不具有侵袭性,但已有侵袭性血管淋巴管瘤的报道^[33]。本组 12 例术后恢复顺利,未出现明显发热、出血、淋巴瘘等,嘱患者定期门诊随访,均未见淋巴管瘤转移及复发。

【参考文献】

- 1 Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, et al. Treatment of lymphangioma in children; our experience of 128 cases [J]. J Pediatr Surg, 2007, 42(2): 386-389.
- 2 Ates L E, Kapran Y, Erbil Y, et al. Cystic lym-

- 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 circumscriptum of the vulva[J]. *Cutis*, 2001, 67(3): 229-232.
 - 8 Gupta S, Radotra B D, Javaheri S M, et al. Lymphangionma circumscriptum 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)