

· 病例报告 ·

小儿原发性脾脏血管淋巴管瘤 1 例

郑泽兵 金 祝 毛羽晨 陈 彬

原发性脾血管淋巴管瘤 (Primary hemangiolymphangioma of spleen) 是脾脏原发良性肿瘤, 临床少见^[1]。本院诊治 1 例, 现报道如下。

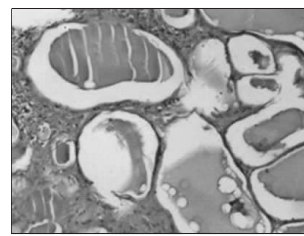
患儿, 女, 6 岁, 因腹胀伴左上腹部包块 4 d 入院, 患儿 4 d 前无明显诱因出现腹胀, 并发现左上腹有一包块, 偶有夜间汗多, 无发热、腹痛及呕吐, 也无头晕、乏力等, 体重无明显改变, 既往史、家族史无特殊。入院查体: 体温 36.8℃, 心率 96 次/min, 呼吸 28 次/min, BP96/60 mmHg, 体重 23 kg, 神智清楚, 一般情况好, 皮肤黏膜无出血点、黄疸及皮疹, 腹部检查: 腹稍胀, 腹部不对称, 左上腹明显膨隆, 无腹壁静脉曲张, 无胃肠型及蠕动波, 无压痛及反跳痛, 左上腹可触及肿大的脾脏, I 线 8 cm, II 线 7 cm, III 线 2 cm, 脾脏表面凹凸不平, 可触及多个大小不等的类圆形结节, 最大直径约 4 cm, 结节质地稍硬, 固定, 无触痛, 肝脏肋下未触及, 移动性浊音阴性。辅助检查: 血常规: WBC $4.87 \times 10^9/L$, 淋巴细胞百分比 0.53%, 血小板 $104 \times 10^9/L$, 肿瘤标记物未见异常。骨髓穿刺提示: 骨髓增生明显活跃, 粒系: 分叶核比值减低, 且明显低于杆状核, 形态改变不明显; 红系: 增生, 以中晚幼红细胞为主, 形态未见明显异常; 淋巴: 比值偏高占 29.0%, 形态改变不明显。腹部彩超提示: 脾大、内部回声欠均匀, 腹部 MRI 显示: 脾脏内多发结节与肿块 (图 1), 提示: 血管瘤? 胸片未见异常。术前诊断: 脾脏良性肿瘤, 血管瘤可能性大。

经完善术前准备后, 在全麻下行剖腹探查 + 脾脏切除术, 术中见脾脏明显增大, 与周围组织无粘连, 表面凹凸不平, 脾脏布满了大小不等圆形结节样隆起, 直径 1~4 cm, 质地韧, 无破溃, 结节表面颜色与脾脏正常组织相似, 脾脏肿块与正常脾脏无明显分界, 行全脾切除术。术后剖开瘤体及脾脏, 见瘤体剖面呈紫红色, 有灰白色的分隔, 与脾脏无明显。术后病理结果: 大量脉管增生, 管腔内见大量淋巴液, 部分管腔内充满红细胞, 内皮细胞未见异型性; 考虑为脾脏混合性脉管瘤 (图 2)。患儿恢复顺利, 术后复查血小板计数明显升高, 术后第 8 天达 $873 \times 10^9/L$, 未经处理, 自行恢复正常, 目前随诊患儿已 7 个月, 一般情况好, 血象正常。

讨论 脾血管淋巴管瘤是起源于间叶组织的一类良性肿瘤, 是由于脾脏血管和淋巴管组织的胚胎发育异常所致^[2]。因为脾脏是一个重要免疫器官, 血运丰富, 内有大量记忆性 T 细胞和辅助性 T 细胞, 因此, 原发性脾脏肿瘤的发生率极低, 仅占全部肿瘤的 0.03%^[3]。原发性脾脏良性肿瘤中血管瘤是最常见的原发性良性肿瘤, 其次为淋巴管瘤, 而同时既有血管瘤又有淋巴管瘤者极其罕见。



图 1 MRI 所见

图 2 病理结果 (HE 染色 $\times 100$)

一般脾血管淋巴管瘤瘤体常位于脾脏包膜下, 为单发或多发性结节, 有时可弥漫累及整个脾脏, 其症状因病变的大小、部位及是否有合并症而不同, 大多早期无明显症状, 当瘤体增大时可出现压迫所产生的伴随症状, 如腹痛、恶心、呕吐、肠梗阻等^[3]。诊断多依靠影像学检查, 超声检查为临床首选的无创检查方法, CT 和 MRI 对辨别肿瘤的良恶性和与周围组织的关系及有无转移具有重要意义^[4]。骨髓细胞学检查对脾脏肿瘤性质的鉴别有重要意义, 主要和脾脏恶性淋巴瘤相鉴别, 脾脏恶性淋巴瘤骨髓穿刺主要表现为细胞形态改变, 且以淋巴细胞增多^[5]。脾血管淋巴管瘤绝大多数为良性肿瘤, 最终确诊依靠组织病理学检查, 瘤体可表现紫红色、灰白色或两种混杂, 这取决于瘤体成分是以淋巴管瘤为主还是以血管瘤为主以及两者的交错方式^[2]。

脾血管淋巴管瘤一旦发现, 应首选手术治疗, 一般均采用脾切除术, 虽有报道对脾脏良性肿瘤有条件者行部分脾切除术有助于保留脾脏的功能, 可预防脾切除术后感染等并发症, 但是实质性脾脏肿瘤在术中即使通过冰冻切片有时亦难以明确诊断, 因此对于确诊为良性肿瘤者, 如为单发肿瘤可行脾脏部分切除。

参考文献

- 1 焦学龙, 郑毅雄, 林汉庭. 脾血管淋巴管瘤 7 例并文献学习[J]. 实用肿瘤杂志, 2008, 2(23): 172-174.
- 2 Spasic M, Radovanovic D, Canovic D, et al. Combined lymphangioma and hemangioma of the spleen in a patient with Klippel-Trénaunay syndrome[J]. Srp Arh Celok Lek, 2012, 140(11): 777-781.
- 3 杨连粤, 吕新生, 黄耿文. 原发性脾脏肿瘤的诊断与治疗[J]. 中华肝胆外科杂志, 2001, 7(6): 331-333.
- 4 Sook Hee Chung, Young Sook Park, Yun Ju Jo, et al. Asymptomatic lymphangioma involving the spleen and retroperitoneum in adults[J]. World J Gastroenterol, 2009, 15(44): 5620-5623.
- 5 郑润辉, 王春燕, 谭获, 等. 133 例恶性淋巴瘤骨髓细胞学分析[J]. 中国肿瘤临床, 2010, 37(24): 1147-1149.