

## 小儿巨大肠系膜淋巴管瘤 1 例

王卫勇

患儿,男,4岁。因腹胀6个月,进行性加重10d入院。体查:腹部较膨隆,腹壁皮肤颜色正常,未见腹壁静脉曲张;腹部望诊未见明显胃肠型及蠕动波。全腹无压痛、反跳痛及肌紧张,中腹可触及一囊性肿物,肿物较大,达盆腔,无法触及及其边界;表面光滑,无结节,无明显压痛,有振水感。腹部叩诊呈浊音,听诊未闻及高调肠鸣及气过水音。B超检查提示腹腔内巨大囊性肿物,内部血流信号不丰富,肿物呈现多房性,边界清晰,由于肿物巨大,无法测量其直径。MRI检查提示腹部巨大囊性肿物,呈现低T1、高T2影像学表现,考虑肠系膜来源可能性大(图1)。于全麻下行剖腹探查术,术中

见肿物为囊性,体积巨大,占据整个腹腔,将腹腔内容物向内及中间部位推挤,张力较高;将肿物脱出腹腔外,见肿物有根蒂与肠系膜根部相连,故考虑肿物来源于肠系膜根部(图2)。肿物边界清楚,包膜完整;有大、小两个囊肿,与十二指肠、胰腺粘连紧密,分离并完整切除肿物较大囊肿,其近端囊肿剥除囊肿内膜,关闭残端。术后测量肿物大小约30cm×20cm×20cm,重约1.848kg(图3)。术后病理检查结果:镜下见肿瘤内皮细胞呈线样排列,囊壁内可见淋巴腔隙,病理诊断为肠系膜淋巴管瘤(图4)。

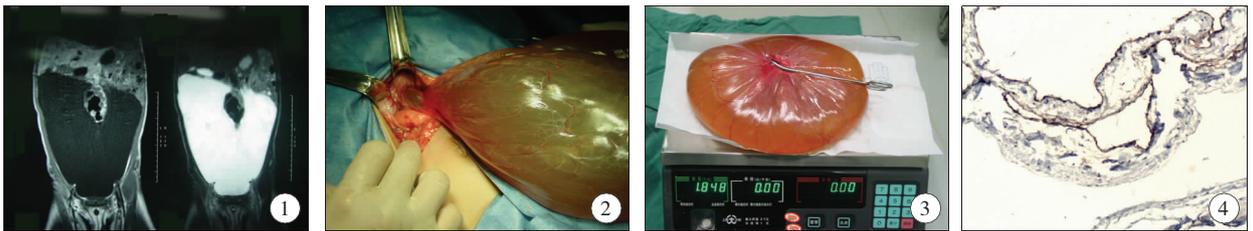


图1 MRI检查可见水样信号,占据增个腹腔内;T1相为低信号,T2相为高信号;图2 肿瘤外观呈囊性,包膜完整,壁薄,透亮,可见其内含淡黄色液体肿物来自于肠系膜根部,其近端有小囊肿与系膜根部相连;囊肿上端为十二指肠,下端为胰腺;图3 切除标本后,我们称重,肿瘤重量为1.848kg;图4 免疫组织化学染色,Invision法,提示内皮细胞呈线样排列,囊壁可见淋巴腔隙,免疫组化D2-40(+),CD34(+).(×400)

**讨论** 腹腔内淋巴管瘤不常见,而发生于颈部和腋下的淋巴管瘤临床较常见<sup>[1]</sup>。很少见到在纵隔,不到1%的病例发生在肠系膜和腹膜后腔<sup>[2]</sup>。文献报道发生于肠系膜-大网膜的囊肿较少见,其发病率约为1/100 000<sup>[3]</sup>。多数情况下,肿瘤沿肠系膜血管生长,手术可以完整切除。也有肿瘤布满整个肠系膜根部血管,呈现多房性表现,手术切除较困难,且易损伤到肠系膜血管。多数情况下肿瘤直径在10cm以内,而本例肿瘤最大直径>30cm非常罕见。通过CNKI文献检索证实,近20年来,国内有不到10篇儿童巨大肠系膜淋巴管瘤的个案报道,还没有大宗病例报告;其中肿块最大者为1例来源于6岁女童小肠系膜的淋巴管瘤,约25cm×20cm×15cm大小<sup>[4]</sup>;通过Pubmed文献检索,国外文献中Prabhakaran K等曾报道1例4岁男童结肠系膜为15cm×20cm×7cm大小的囊性淋巴管瘤<sup>[5]</sup>。

肠系膜囊肿根据其发生情况,临床上主要将其分为以下4种类型:Ⅰ:胚胎性或发育性囊肿;Ⅱ:创伤性或获得性囊肿;Ⅲ:肿瘤性囊肿;Ⅳ:感染性或增殖性囊肿。囊性淋巴管瘤临床主要鉴别疾病之一是肠系膜-大网膜囊肿;与肠系膜-大网膜囊肿的鉴别要点如下:淋巴管瘤主要是单囊,内皮细胞呈线样排列,囊壁较薄,包含小的淋巴腔隙,有淋巴组织和

平滑肌组织;而肠系膜囊肿缺乏平滑肌组织和淋巴腔隙,上皮细胞呈柱状排列<sup>[6-7]</sup>。

肠系膜淋巴管瘤在临床上依据其部位及大小可没有症状,也可表现为慢性腹痛或腹部膨胀或急腹症<sup>[8]</sup>。由于肿瘤缓慢、持续生长,可以长时间不被发现,偶发由于腹痛进行常规腹部超声检查时发现腹腔内肿物;当肿瘤较大时可引起腹胀、腹部肿块;检查可触及肿块,肿块呈囊性感,大小不等,形态不一,无压痛;肿瘤牵拉系膜或压迫肠道可引起腹痛,且多为隐痛,一般能自行缓解;其并发肠扭转时会出现剧烈腹痛,伴发热时则应考虑淋巴管瘤合并囊内感染可能<sup>[5]</sup>。患儿有慢性腹痛、进行性腹胀的病史,体格检查有腹部囊性肿块,结合B超或CT检查确定为囊性肿物时,应考虑本病的可能。

本病一经诊断应尽早手术切除。因肠系膜淋巴管瘤虽属良性病变,但增大过程可使患儿出现腹部疼痛、饱胀等症状;有时合并炎症感染。肿物压迫和牵拉小肠出现肠梗阻、肠扭转等严重并发症<sup>[9-10]</sup>,故一旦诊断,应以手术治疗为主<sup>[11-12]</sup>。手术方式主要包括:①单纯囊肿切除,大多数病例有完整包膜可以将肿瘤完整摘除。②囊肿切除加局部肠切除吻合,靠近肠管的囊肿切除较困难,往往在切除肿物后,引起该段肠管血运障碍,须同时切除该肠管。③部分囊肿切除术,当囊肿分布范围广泛或有多囊时,若行囊肿全切除,会引起大段肠管血运障碍,可行囊肿大部切除,剩余部分囊壁完全裸露。在腹腔,用3%碘酒涂拭残囊内膜,减少分泌,常能收到较好的效果<sup>[13]</sup>。(下转第156页)