

·病例报告·

胸腹壁巨大淋巴管瘤1例报告及文献复习

崔楷悦 苏南 段于河 董蓓

淋巴管瘤是一种淋巴管源性的良性病变,属于错构瘤,好发于男性,2岁以前发病人数占总发病人数的80%~90%。淋巴管瘤可发生在含有淋巴组织的任何部位,绝大多数发生在颈部、腋窝和四肢^[1],目前针对发生于胸-腹部的巨大淋巴管瘤报道相对较少。因此,笔者拟报道胸腹壁巨大淋巴管瘤1例,并结合文献复习,对该病的病因、临床表现、诊断及治疗特点进行总结。

患儿,男,3月龄,因发现胸腹壁巨大肿物3月余入院。3个月前,患儿产前B超发现右胸壁淋巴管瘤,剖宫产娩出。生后发现右胸壁下淋巴管瘤,大小约15 cm×15 cm×15 cm,伴发热,最高体温达38.6℃。考虑患儿年龄较小,未予以特殊治疗,为求进一步诊治收入我科。入院查体:神清,胸廓对

称,呼吸动度一致,右侧胸部见约20 cm×15 cm×15 cm囊性肿物,质软,形状不规则,张力稍高,波动明显,淋巴管瘤处皮肤呈青紫样改变,压痛(-)。

实验室检查:①血常规:红细胞 $3.26 \times 10^{12}/L$,白细胞 $6.95 \times 10^9/L$,血小板 $215 \times 10^9/L$,血红蛋白93 g/L。②生化检查:总蛋白56.87 g/L,白蛋白36.95 g/L。③胸腹水常规检查:红黄色,细胞总数 $9\,600 \times 10^6/L$,白细胞数 $2\,100 \times 10^6/L$,单核细胞58%,多核细胞42%,李凡他试验(-),有凝块。

影像学检查:CT示双侧胸腔背侧部弧形水样密度影,邻近肺组织受压实变,其它肺野未见异常密度影,右侧胸、腹壁巨大囊性肿块,腹腔、腹膜后淋巴结大小在正常范围内。考虑双侧胸腔积液,符合淋巴管瘤特征(图1)。

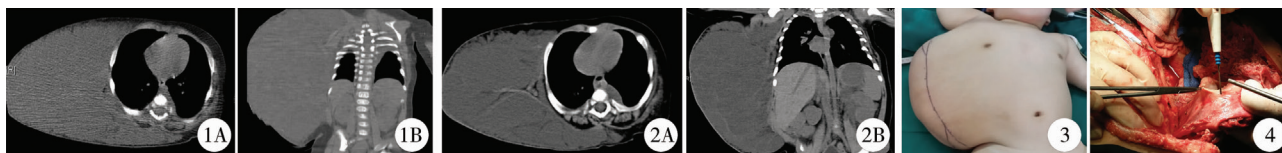


图1 淋巴管瘤沙培林囊内注射术前CT图像 图2 沙培林囊内注射术后复发淋巴管瘤CT图像 图3 淋巴管瘤切口设计 图4 多房性淋巴管瘤

Fig.1 CT image of intracapsular injection of sapylin in lymphangioma Fig.2 CT image of recurrent lymphangioma after an intrathoracic injection of sapylin Fig.3 Lymphangioma incision design Fig.4 Multi-atrial lymphangioma

治疗及结果:左侧卧位,局麻下行“沙培林囊内注射术”,术前一天行青霉素G钠皮试,皮试阴性,将沙培林(注射用A群链球菌,山东鲁抗医药集团,批号:国药准字S19980003)4kE溶于40 mL生理盐水溶液中,配成0.1 kE/mL浓度备用。患儿采用静脉复合全身麻醉,术中B超引导下试行穿刺,抽出液为淋巴液,证实穿刺针头位于淋巴管瘤体内,穿刺针穿刺抽吸出约1 000 mL黄色浑浊液体,抽尽后注入沙培林10 mL绷带加压包扎。术后发热1天,最高温度38.8℃,恢复良好,予出院观察。

病理诊断:右胸腹壁淋巴管瘤,主要由管腔不规则、大小不等的淋巴管构成,另见少许脂肪及纤维结缔组织。

随访情况:术后1个月复查,CT示右侧胸、腹壁皮下巨大囊性淋巴管瘤。淋巴管瘤横径与胸廓宽度相近(图2),淋巴管瘤大小无明显变化,行“淋巴管瘤切除术”。取左侧卧位,沿切口(图3)梭形切开皮肤即见肿瘤,为多房性淋巴管

瘤(图4),囊液清亮,电切剥离皮瓣达深筋膜,将肿物切除。结扎创面筋膜,盐水反复冲洗创面,裁剪切口皮瓣。放置皮下硅胶引流管2根,依次缝合皮下组织。术中出血约20 mL,输血200 mL。术后患儿发热4 d,体温最高38.7℃,术后引流出暗红色液体,引流量逐渐减少,术后第8天拔出引流管。术后第10天切口引流管口处较多渗出,右腋下皮肤波动感明显,考虑淋巴液渗出,皮肤张力增加导致皮肤缺血坏死,给予手术室清创置管术,术后恢复良好。术后2个月复查,淋巴管瘤复发,行沙培林囊内注射术。麻醉后,B超引导下,于右侧胸壁淋巴管瘤处用20 mL空针抽吸出血性淋巴管液约15 mL,注入10 mL沙培林,术后恢复良好。

讨论 多数学者认为,淋巴管瘤是由于淋巴管先天发育畸形或某些后天因素(如外伤、感染、炎症、寄生虫等)引起发病部位的淋巴液排出障碍;前者多见于婴幼儿,后者多见于年长儿或成年人。淋巴管瘤按病理类型可分为:①毛细淋巴管瘤;②海绵状淋巴管瘤;③囊状淋巴管瘤;④弥漫性淋巴管瘤。淋巴管瘤的治疗方法包括手术切除、注射疗法、热疗、激光治疗等,其中手术治疗为首选方案。手术方法包括“囊肿完整切除”、“囊肿大部切除+破坏残留囊壁细胞”^[2]2种。由于淋巴管瘤具有侵袭性,可侵犯周围组织并引起周围组织的萎缩和功能异常,因此具体治疗方法需结合肿瘤大

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.09.018

基金项目:国家十二五科技支撑计划课题(项目编号:2013BAI01B03);省重点研发计划(项目编号:2015GSF118130)

作者单位:青岛大学附属医院小儿外科,山东省数字医学与计算机辅助手术重点实验室(山东省青岛市,266000)

通讯作者:董蓓,Email:18661801885@163.com

小、侵犯周围情况、手术切除的复杂性及危险性进一步评估^[3],且尽量要求一次性完整切除瘤体。但由于病变易浸润周边结构或向深处延伸,因此实际上很难做到完整切除,据不完全统计,术后并发症的发生率达12%~33%,复发率达15%~53%。本例病变为巨大囊状淋巴管瘤(又称囊状水瘤),由多个较大的淋巴囊组成,内含淡黄色透明淋巴液,混有淡血性不凝固的液体。囊状水瘤较易发生感染或出血,当感染或出血发生时,肿瘤可迅速增大,张力增加,表面呈淡红色或青紫色,透光试验可由阳性转为阴性。如果囊腔化脓,则容易扩散,感染颇难控制,预后相当差。本研究中患儿囊肿巨大,病情进展迅速,先进行穿刺确诊并引流出肿瘤内高压囊液,抽吸囊液后注射药物,通过刺激淋巴管内皮细胞产生无菌炎症反应,使纤维组织增生,淋巴管闭塞达到缩小甚至使囊性瘤体完全消失的目的。1个月后复查,淋巴管瘤复发,瘤体表面青紫色,肿瘤迅速增大,张力增加,可能为瘤体发生感染或出血,沙培林囊内注射效果不明显,遂直接进行手术切除。为尽量完整地切除肿瘤,术中先用穿刺针穿刺抽出积液,缩小肿瘤波及范围,有利于暴露出肿瘤与周围组织的界限;对于肿瘤与血管、神经等组织致密粘连的部分,采取将囊壁切开、紧贴囊壁锐性切除炎症粘连带的方式,残余组织肿瘤内膜可用刀片刮除。任何小块瘤壁的残留都有复发的可能性。术后2个月可见明显缩小的囊肿,此时给予沙培林多点瘤体内穿刺抽吸和药液注射,药液可以扩散至瘤体的相当范围,抑制淋巴管内异常淋巴管的内皮细胞生长和间质纤维化增生,患儿恢复较好,参考 Ogita^[4]标准可判定为治愈,肿瘤完全消失或仅残留小的硬结。

沙培林囊内注射为囊性淋巴管瘤的首选治疗方法。据统计,沙培林囊内注射后,有持续1~4 d的发热,发热多于注射后4~6 h出现,12~36 h达高峰,后逐渐消退^[5]。发热的程度主要与患儿个体差异有关,与剂量及药物无明显相关性。由于注射疗法简单方便,同时可有效避免手术中可能出现的神经损伤、外观容貌损毁等副作用,因此沙培林注射治疗淋巴管瘤总体安全有效^[6]。

参考文献

- 1 Khorsandi A, Sterling K, Mitty H, et al. A 24 year follow up of isolated lymphangioma of the kidney[J]. Comput Med Imaging Graph, 1995, 19(5): 439-441. DOI: 10. 1016/0895-6111(95)00033-X.
- 2 李清春, 沈可欣, 李永超, 等. 腹腔巨大囊性淋巴管瘤合并寄生虫感染一例[J]. 中华内分泌外科杂志, 2016, 10(3): 259-261. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1674-6090. 2016. 03. 022.
Li QC, Shen KX, Li YC, et al. Giant abdominal cystic lymphangioma with parasitic infection: one case report[J]. Journal of Endocrine Surgery, 2016, 10(3): 259-261. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1674-6090. 2016. 03. 022.
- 3 Watanabe T, Kato K, Sugitani M, et al. A case of multiple lymphangiomas of the colon suggesting colonic lymphangiomatosis[J]. Gastrointest Endosc, 2000, 52: 781-784. DOI: 10. 1067/mge. 2000. 109714.
- 4 Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, et al. OK-432 therapy for lymphangioma in children: Why and how does it work? [J]. Journal of Pediatric Surgery, 1996, 31(4): 477-480. DOI: 10. 1016/S0022-3468(96)90478-9.
- 5 段于河, 支运来, 吴翮, 等. 沙培林在淋巴管瘤切除术后复发患者中的应用分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2015, 14(5): 441-442. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2015. 05. 028.
Duan YH, Zhi YL, Wu H, et al. Analysis of using sapaylin in recurrent patients after resection of lymphangioma[J]. Journal of Clinical Pediatric Surgery, 2015, 14(5): 441-442. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2015. 05. 028.
- 6 董蓓. 小儿肿瘤外科学[M]. 人民卫生出版社, 2009, 297-301.
Dong Q. Pediatric oncology[M]. People's Medical Publishing House, 2009, 297-301.

(收稿日期: 2017-07-15)

本文引用格式: 崔楷悦, 苏南, 段于河, 等. 胸腹壁巨大淋巴管瘤一例报告及文献复习[J]. 临床小儿外科杂志, 2018, 17(9): 719-720. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2018. 09. 018.

Citing this article as: Cui KY, Su N, Duan YH, et al. Giant lymphangioma of thoracic and abdominal wall: one case report and literature review[J]. J Clin Ped Sur, 2018, 17(9): 719-720. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2018. 09. 018.