

One Case of Adult Splenic Lymphatic Malformation

Lijing Ji Hui Qin Baoping Wang Weizhen Wang

Department of Ultrasound Medicine, Nanfang Hospital, Southern Medical University, Guangzhou, Guangdong, 510515, China

Abstract

Lymphatic malformation, also known as lymphangioma, most commonly occurs in the neck (75%) and axilla (20%). Lymphatic lymphangioma involving the spleen is not common and is more common in children than adults. Usually, in addition to the spleen, other parts such as the liver, mediastinum, lungs, retroperitoneum, or bones are also affected, which is part of the so-called lymphangiopathy syndrome. However, solitary splenic lymphangioma is extremely rare, and patients are usually asymptomatic. The diagnosis of this disease requires a combination of multiple imaging examinations, but its final diagnosis depends on pathological examination. The paper reports a case of splenic mass and ultimately diagnosed as splenic lymphangioma, with typical imaging features and good postoperative recovery.

Keywords

adult; spleen; lymphatic vessel malformation

成人脾脏淋巴管畸形 1 例

纪丽景 覃辉 王宝平 王伟镇

南方医科大学南方医院超声医学科, 中国·广东 广州 510515

摘 要

淋巴管畸形又称淋巴管瘤, 最常发生于颈部(75%)和腋窝(20%)。淋巴管瘤累及脾脏并不常见, 且多发于儿童而非成人。通常, 除了脾脏外, 其他部位也会受累, 如肝脏、纵隔、肺、腹膜后或骨骼, 属于所谓的淋巴管瘤病综合征的一部分。而单独的脾脏淋巴管瘤则极为罕见, 患者通常无症状, 该病的诊断需要多种影像学检查手段相结合, 但其最终确诊依赖于病理检查。论文报道了一例脾脏占位并最终确诊为脾脏淋巴管瘤的病例, 其影像学特征较典型, 且术后恢复良好。

关键词

成人; 脾脏; 淋巴管畸形

1 临床资料

患者, 女, 66岁。因体检发现脾脏占位14天就诊, 无腹痛、恶心、呕吐、食欲不振等伴随症状。生命体征: 体温 37℃, 脉搏 87次/分, 呼吸 20次/分, 血压 116/81mmHg。患者全身皮肤黏膜检查未见异常, 未见明显肿大淋巴结。腹部柔软, 无压痛、反跳痛, 腹部无包块。颈部柔软, 无异常包块, 肝、脾脏肋下未触及, Murphy 氏征阴性, 肾区无叩击痛, 无移动性浊音。

实验室检查: AFP、CEA、CA199、血生化指标、血常规、大便常规、凝血功能均未见异常。患者既往无腹部手术或外伤史, 既往史及家族史均无已知合并症。

超声检查所见: 脾脏增大, 形态饱满, 内部回声不均, 脾内见多个实性稍高回声团, 边界欠清, 部分相互融合, 较大者位于中极, 大小为 2.3×2.2cm; 脾中极还可见一大大小为 5.0×3.9cm 的无回声团, 内多发带状分隔, CDFI: 团块周边及内部带状分隔均未见明显彩色血流信号(图1~图3);

【作者简介】纪丽景(1983-), 女, 中国广东广州人, 硕士, 主治医师, 从事超声造影成像研究。

超声诊断, 脾内多发囊性及稍高回声团。

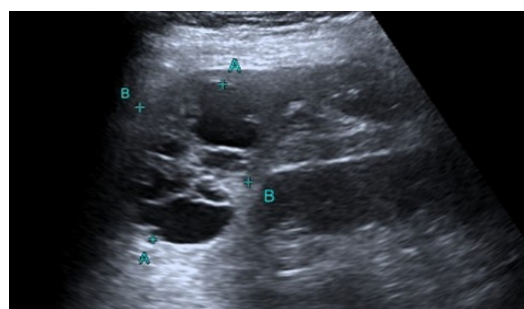


图1 二维超声显示脾脏内囊性占位, 内见分隔

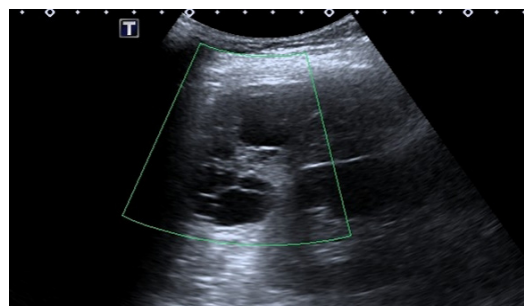


图2 彩色多普勒显示囊性占位未见明显彩色血流信号

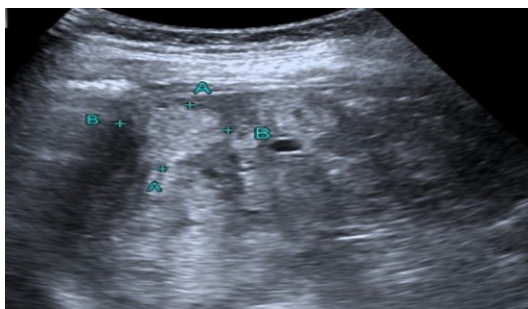


图3 二维超声显示脾脏内稍高回声团

增强CT检查：脾脏体积稍增大，其内密度不均并多发大小不等类圆形低密度影，部分融合呈团状，最大层面显示约 $5.8 \times 4.7 \times 3.9\text{cm}$ ，增强扫描大部分病灶边缘呈轻度强化，强化程度低于正常脾脏组织，部分病灶内见分隔，分隔呈轻-中度强化，少部分病灶呈渐进性强化，延迟期密度接近脾脏密度（图4、图5）。CT诊断：脾脏多发囊性占位性病变，首先考虑淋巴管瘤，血管瘤不排除。临床初步诊断淋巴管瘤，但同时注意鉴别诊断错构瘤、血管瘤和淋巴瘤。因此，决定进行腹腔镜脾切除术以确认诊断并缓解症状。

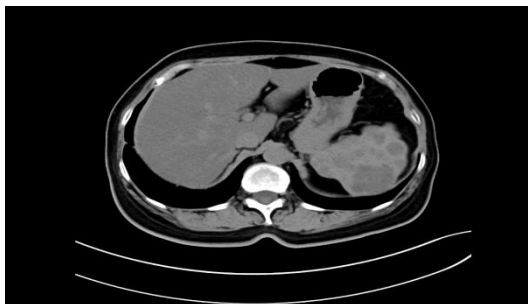


图4 CT平扫显示脾脏内多发大小不等类圆形低密度影

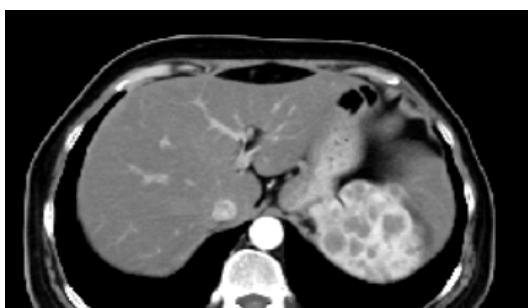


图5 CT增强动脉期显示部分团块内边缘及分隔轻度强化

手术经过：从胃网膜左动脉及胃网膜右动脉交界处无血管区沿胃大弯向上分离解剖，以超声刀打开胃结肠韧带左半部分，解剖脾胃韧带，离断部分胃短静脉，此时可显露脾上极。辨认结肠走行后，分离脾结肠韧带、结肠膈韧带直至显露脾下极，游离下降结肠脾区以使脾下极充分显露。于胰尾近脾门处分离出前方的脾动脉予夹闭。充分游离脾肾韧带，打开脾脏侧后腹膜靠下部分显露胰尾，于脾门胰尾后方过金手指套通脾蒂，以7号线结扎一道，然后使用切割吻合器离断脾蒂（分次），创面电凝止血。牵拉或翻起脾脏，游

离脾胃区剩余的胃短血管，夹闭后离断，打开脾上极内侧近膈肌脚处的腹膜，进一步从脾脏后方离断剩余部分后腹膜、脾膈韧带，直至脾脏完整切除；将脾脏牵开，检查确认无活动性出血。患者术后恢复平稳，术后第六天出院。6个月随访后病情保持稳定。

术后病理肉眼所见：脾脏大小约 $14 \times 9 \times 5\text{cm}$ ，表面结节样隆起，尚光滑，书页状切开脾脏，见灰褐色液体流出，局部脾脏呈多房囊性改变，囊性区大小约 $5.7 \times 2.7 \times 3.7\text{cm}$ ，囊壁光滑，壁薄。

显微镜下所见：脾内见大量扩张的淋巴管，血管间隙呈扁平的立方内皮细胞，管腔内充满了蛋白质类液体（图6、图7）。病理诊断：脾脏淋巴管瘤。



图6 肉眼所见脾脏表面结节样隆起，内部呈多房囊性改变

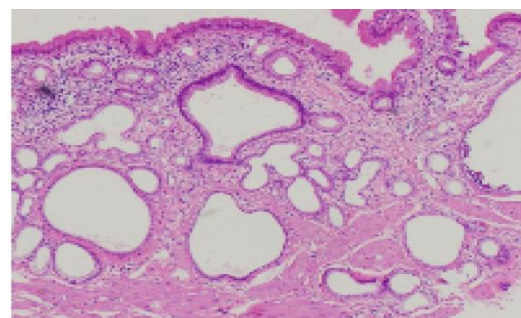


图7 光镜所见：脾内见大量扩张的淋巴管

2 讨论

淋巴管畸形（LM）又称淋巴管瘤，但它实际代表了淋巴系统畸形，而不是一个肿瘤。是以淋巴管增生为特征的良性病变，是由于先天性局部淋巴组织无法与正常淋巴系统沟通而孤立产生的。淋巴管瘤可能病因：一是胚胎发育过程中淋巴组织发育障碍致使淋巴液无法正常回流静脉，淋巴结构异构或淋巴管增生扩大所致。二是淋巴管损伤致使淋巴回流障碍，如感染、淋巴结外伤、手术等。淋巴管瘤由Rodender于1828年首次描述；但第一例涉及脾脏的病例是由Frink于1885年报告的。文献中报道的病例仅有不足200例，而尸检和外科手术中报告的脾淋巴管瘤占所有肿瘤的不到0.007%。

LM大约50%在出生时就存在，90%在2岁之前被诊断出来，它们最常见于颈部（75%）和腋窝（15%）。少部

分病例见于纵隔、肺、肝和腹膜后。在大多数情况下，脾淋巴管瘤与颈部囊性水瘤同时存在或与淋巴管瘤综合征或 Klippel-Trenaunay 综合征有关。而孤立性成人脾脏淋巴管畸形则更为罕见。脾淋巴管瘤的临床表现与病变大小有关。随着囊肿体积增大，压迫胃、膈肌等可出现一系列临床症状，包括左上腹疼痛、恶心、呕吐、可触及的肿块和食欲不振，并且易被误诊为腹部其他病变。若压迫肾动脉，患者可表现为肾性高血压；瘤体破裂可导致急腹症；其中腹痛伴腹部包块为该病最常见临床表现。小的病变通常在影像学检查中偶然发现。此外，患者还可出现出血、消耗性凝血功能障碍、脾功能亢进或门脉高压等并发症。本例患者是在偶然体检中发现脾脏占位性病变，体格检查并未发现脾肿大的征象，血液学、生化和凝血检查均正常，患者无伴随症状，同时不合并其他部位的淋巴管瘤。

国际脉管异常研究学会 (ISSVA) 采用了区分血管肿瘤和畸形的基本分类系统，其中 LM 是局部或弥漫性软组织病变，根据囊肿直径大小分为 3 类：大囊型 (> 1cm)、微囊型 (< 1cm) 和混合型。而以往影像上常用的分类主要根据组织学特征将 LM 分为 3 种类型^[1]：①单纯性 LM，由大小为毛细管样管道所组成；②海绵状 LM；③囊状 LM，由异常扩张的淋巴管组成，内衬以扁平内皮细胞，壁内为平滑肌、血管、淋巴管基质等。其中以囊状 LM 较为常见。

超声主要表现为多房状囊性团块，边界清楚，囊中可见纤细分隔，分隔腔隙较大，囊液可为无回声或云雾状低回声，加压易变形；而毛细管 LM 和海绵状 LM 可能由于纤细淋巴管的部分容积效应在超声上表现为等回声或高回声等不典型的声像图表现，易误诊为脾血管瘤^[2]。本例患者的超声结果显示脾脏增大，形态饱满，脾内见多个实性稍高回声团及一大的无回声囊性结构，内见带状分隔，呈多房状改变。本例超声上可以看到两种不同类型的回声，考虑由于不同的组织类型有关。CT 平扫通常显示单一或多发囊性病灶，其内容物为均匀、低密度影，部分病例可见病灶内等密度间隔，增强无明显强化或轻度强化，放射学评估中如果存在外周壁钙化可能有利于囊性淋巴管瘤的诊断。本例 CT 增强部分团块表现为边缘及内部分隔的轻度强化，另一部分团块还显示为渐进性强化，亦考虑可能与 LM 不同的组织类型有关。腹部 MRI 通常显示囊腔内容物多为水样低密度和 T1WI 低信号及 T2WI 高信号，其内可见等密度和 T1WI 等信号及 T2WI 稍低信号的间隔，并且 MRI 对囊内容物及细小间隔的显示优于 CT^[3]。超声联合腹部 CT 检查可以作为主要辅助检查方案。

近年来，影像引导下经皮活检在脾脏肿瘤的评估中被广泛应用。然而，仍有一定假阴性率，文献中报道的出血风险在 0%~2%。对于脾脏淋巴管瘤，由于存在出血风险且用于准确诊断的组织量有限，因此很少进行经皮活检。

以往文献和研究认为，腹腔镜脾切除术在治疗淋巴管

瘤方面比引流、抽吸等治疗方法更有效。但脾脏过大可能是腹腔镜检查的禁忌证。部分脾切除术也是避免脾切除术后感染的一种选择。然而，在切除不完全的情况下，复发率可能会更高。此外，应尽早进行手术，以避免破裂、感染和肿瘤增大等可能的并发症。在我们的病例中，在诊断出疑似淋巴管瘤后立即进行了腹腔镜脾切除术。术后病理显示肉眼所见一个大的包膜下病变，其中有多大小不一的薄壁囊肿，由纤维组织隔开。淋巴管瘤最终确诊依赖于脾切除术后病理检查，表现为淋巴管增殖扩张形成不规则腔隙，与周围淋巴系统互不相通，囊腔衬覆单层扁平上皮，内充满淋巴液，部分囊腔可见散落淋巴细胞^[4]，本例病理符合，因此最终诊断为脾脏囊状淋巴管瘤。

鉴别诊断：脾是全身最大的淋巴器官，血供丰富。脾恶性肿瘤相对少见，其偶发占位病变多为良性肿瘤。其中血管瘤是最常见的脾良性原发性血管性肿瘤^[5]，多数患者病灶较小，无临床症状而被偶然发现。脾血管瘤生长缓慢，随着肿瘤体积增大（可扪及左上腹肿块），可导致脾肿大及其他并发症，如自发性脾破裂、脾功能亢进，甚至发生恶变。脾血管瘤为先天性病变，瘤体由血窦构成，可为实性或囊性，可伴血栓形成、梗死、纤维变性、坏死、囊变及钙化，故 CT 显示肿块密度不均，可伴中央瘢痕及不同形式钙化。CT 平扫脾血管瘤通常呈等低密度，增强后可出现多种强化方式，多数表现为动脉期周边强化，静脉期呈渐进性向心性强化，延迟期持续强化，但动脉期几乎不出现周边结节样强化，而呈环形强化；其他强化形式包括早期明显强化且持续强化，或周围强化、中心始终不强化。

3 结论

脾脏 LM 因其症状隐匿，发现时常体积较大，有导致外伤性脾破裂或病理性脾破裂的危险，且有增殖潜力，一经确诊，首选手术治疗，应全脾切除或部分切除脾脏并完全切除其囊壁，从而降低其术后复发率。本例中，患者经手术切除后预后良好，建议定期随访以监测复发情况。准确识别脾脏淋巴管瘤的影像学特征，并及时作出诊断，对于指导临床治疗和选择适当手术方法至关重要。

参考文献

- [1] 孙玉环,车宗刚,郑家伟.ISSVA 2018脉管异常新分类[J].中国口腔颌面外科杂志,2019,17(1):13-19.
- [2] 况容,邓家琦,夏天.脾淋巴管瘤的超声诊断[J].中国超声医学杂志,2022,38(4):473-475.
- [3] 吴元华,郭丽萍,王玉涛.脾脏淋巴管瘤的影像学特征及病理基础[J].中华普通外科杂志,2018,33(5):361-365.
- [4] 周英,刘信礼,李永亮.成人脾脏囊性淋巴管瘤1例[J].医学影像学杂志,2023,33(8):1460-1464.
- [5] 路涛,蒲红,陈光文.脾良性肿瘤CT表现及鉴别诊断[J].中国医学影像技术,2019,35(3):386-389.