

doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2023.10.022 http://dx.doi.org/10.7659/j.issn.1005-6947.2023.10.022 China Journal of General Surgery, 2023, 32(10):1624-1628.

脾脏巨大血管淋巴管瘤1例报告并文献复习

徐伟1、汪文杰2、李金洲1、姚亚龙1、穆彦熹1、陈康2、陈晓2

(1. 兰州大学第二临床医学院, 甘肃 兰州 730000; 2. 兰州大学第二医院 普通外科, 甘肃 兰州 730000)

摘 要

背景与目的: 脾脏血管淋巴管瘤是一种较为罕见的脾脏良性肿瘤, 其临床表现无特异性, 术前影像学 诊断较为困难,初诊时易误诊,最终确诊需依靠病理组织学检查。本文通过回顾1例脾脏巨大血管淋 巴管瘤患者的诊治经过,并结合相关文献报道,对本病特点进行总结,以期对临床工作提供经验和 借鉴。

方法:回顾性分析兰州大学第二医院2022年9月收治的1例脾脏巨大血管淋巴管瘤患者临床资料,结 合国内外文献对该病的临床特点、诊断及治疗方法进行分析总结。

结果:患者为50岁女性,因体检意外发现脾脏占位20 d余入院,全腹增强CT示:脾大,内见多发斑片 状低密度影, 部分边缘见弧形高密度影。腹部彩超示: 脾脏多发混合回声病灶, 较大者约10.2 cm× 8.8 cm, 形态尚规则, 边界清, 内回声不均, 其内可见血流信号; 胆囊息肉样病变(多发)。通过全科 讨论分析患者临床表现、影像学特征、实验室检查结果等资料,认为有手术指征。遂行腹腔镜辅助下 全脾切除术+胆囊切除术。术后病理学检查确诊脾脏血管淋巴管瘤。

结论: 脾脏血管淋巴管瘤是一种具有侵袭性生长特性的良性肿瘤, 误诊率高, 病理组织学检查是确诊 该疾病最重要的手段、完全手术切除被认为是治疗该疾病最有效的方式、术后应定期随访观察。

关键词

脾肿瘤: 血管淋巴管瘤: 病例报告

中图分类号: R733.2

血管淋巴管瘤(hemolymphangioma)是一种很 少见的良性血管和淋巴系统畸形, 其来源于间叶 组织, 是血管瘤和淋巴管瘤的混合, 故也称脉管 瘤[1]。文献[2-3]显示、它通常位于松散的结缔组织 中,如头颈部或腋窝,而发生在脾脏中极为罕见。 脾脏血管淋巴管瘤临床表现常无特异性, 初诊时 极易误诊, 多数患者是偶然间通过影像学检查发 现脾脏有占位性病变而就诊,但最终确诊需依靠 病理学检查。本文报告兰州大学第二医院诊治的 1例脾脏巨大血管淋巴管瘤患者的临床资料,并结

基金项目: 甘肃省科技厅科技计划基金资助项目 (21JR7RA424); 兰州大学第二医院"萃英科技 创新"计划基金资助项目(CY2021-QN-A04)。

收稿日期: 2022-10-07; 修订日期: 2023-05-31。

作者简介:徐伟,兰州大学第二临床医学院硕士研究生,主 要从事胃恶性肿瘤的基础与临床方面的研究。

通信作者: 陈晓, Email: chenxiaomd@163.com

合国内外相关文献对该病的诊治进行讨论,旨在 提高临床医师对脾脏血管淋巴管瘤的认识,避免 延误诊治。

病例报告

患者 女,50岁,因"体检发现脾脏占位20d 余"入院。患者既往体健,自诉偶有腹胀,否认 腹部外伤或手术史, 无恶性肿瘤病史及家族史。 查体:腹软,无腹肌紧张,全腹无压痛,无反跳 痛, Murphy 征阴性, 肝、胆囊、肾未触及, 脾脏 中度肿大,左侧肋缘下3.0 cm处可触及肿大的包 块。辅助检查:血小板164×109/L,肝肾功能,电 解质,凝血功能及肿瘤标志物均正常。腹部彩超: 脾脏多发混合回声病灶, 较大者约10.2 cm×8.8 cm, 形态尚规则, 边界清, 内回声不均, 其内可见血 流信号; 胆囊息肉样病变 (多发)。全腹增强 CT 示: 脾大,内见多发斑片状低密度影,部分边缘 见弧形高密度影(图1),考虑脾血管淋巴管瘤可 能性大。术前诊断: 脾脏占位性病变: 血管淋巴 管瘤? 胆囊息肉。

全科行疑难病例讨论: 脾脏II度肿大, 脾脏血管淋巴管瘤多考虑, 恶性肿瘤不排外; 胆囊多发息肉, 较大者约1.1 cm×0.4 cm, 手术指征明确,于2022年9月在兰州大学第二医院普通外科三病区静吸复合麻醉下行腹腔镜辅助下全脾切除术+胆囊切除术。术中所见: 脾脏II度肿大,约19 cm×



15 cm×7 cm,形状不规则,质硬,表面不光滑呈结节状突起,脾呈暗紫色与周围无粘连,肿物较大者直径约10 cm(图 2)。术后病理检查示:(脾脏)血管淋巴管瘤:肿物呈多房状,囊腔大小不一、囊壁薄厚不均,少量淋巴细胞浸润其间,内衬单层扁平上皮,腔内含血液或淋巴液(图 3)。患者术后未发生腹腔出血、胰瘘、血栓栓塞等严重并发症;一般状况稳定,恢复良好,于术后13 d出院。出院后随访至今,未出现不适症状或复发。



图1 患者术前腹部增强CT图片



图2 患者脾脏大体标本

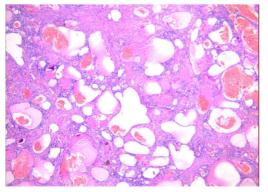


图3 术后病理示肿块内多发囊腔,内见血管及淋巴管成分(HE×100)

2 讨论并文献复习

2.1 流行病学及发病机制

脾脏肿瘤在临床中较为少见,约占全部肿瘤 的 0.03%; 其中以良性肿瘤多见, 血管瘤约占良性 肿瘤的一半, 而血管淋巴管瘤更为罕见, 主要见 于儿童和青少年,约占脾脏良性肿瘤的1.5%[4-6]。 研究表明, 1966年由 Couinaud 等[7-8]报道了全球首 例位于胰腺的血管淋巴管瘤,并指出其是由血管 和淋巴管畸形所致,而非真性肿瘤。到目前为止, 其发病机制尚不完全清楚, Teng 等[9-10]指出血管淋 巴管瘤可分为原发性和继发性,其中原发性血管 淋巴管瘤是最常见的,原发性血管淋巴管瘤可能 是因先天性因素导致胚胎发育不良使静脉-淋巴交 通受阻而形成或因异常血管畸形在淋巴管瘤基础 上生长所致;继发性血管淋巴管瘤多与手术或外 伤史有关,导致淋巴引流受阻发展而来。本例患 者否认手术及外伤史,可诊断为原发性血管淋巴 管瘤。大多数脾脏血管淋巴管瘤患者无明显临床 症状, 多在体检时偶然发现, 随着肿瘤的生长而 出现压迫症状, 部分患者会出现腹胀、腹痛、恶 心等症状,但缺乏特异性症状[11]。

2.2 影像学特点

因脾脏血管淋巴管瘤在临床上较为罕见,且 大多无明显症状, 故极易与脾囊肿等误诊, 术前 常需影像学检查来辅助诊断。CT和磁共振成像 (MRI) 可确定肿瘤的范围和浸润程度, 对疾病诊 断有重要的指导意义,既往研究表明,血管淋巴 管瘤在CT上可表现出实性、囊性、囊实性或混合 囊性,这常与血管淋巴管瘤的主要成分有关,当 以血管成分为主者常表现为实性;以淋巴管成分 为主者常表现为囊性, 二者成分相当时可表现为 囊实性或混合囊性。CT 增强扫描动脉期,大部分 患者肿块内可见分隔,瘤壁及分隔明显强化,边 界清,其内低密度病灶轻度强化[12]。Pandey等[13]也 提出类似观点, CT检查时, 在富含血管的肿瘤中 可以观察到显著和持续的强化,可以识别肿瘤中 血管高度密区。在本例患者中肿物呈多房状,囊 腔大小不一,可能是以淋巴管成分为主。在刘传 现等[14-15]。的研究中,他提出对于血管淋巴管瘤的 诊断, MRI 具有明显优势, MRI 呈不均匀长 T1 长 T2 信号, 可见异常强化的网状、线状影, 增强后 动脉期呈轻度的不均匀强化,强化程度低于正常 脾脏实质。MRI 因对软组织有良好的分辨率, 所以 其对肿瘤成分(血管瘤为主或淋巴管瘤为主)及 区分囊性、实性有其独到的诊断价值。

2.3 病理学特征

因脾脏血管淋巴管瘤在临床表现及影像学上缺乏特异性,故其确诊主要依靠病理学检查,既往报道指出,在组织学上,血管淋巴管瘤由致密的纤维组织组成,这些纤维组织以带状的形式在血管间隙之间形成,随之侵入皮下脂肪并累及血液或淋巴系统^[16]。免疫组织化学的免疫表型 D2-40、CD31 和 CD34 表达阳性对血管淋巴管瘤的确诊有较高诊断价值,这可能与淋巴管内皮细胞特异性表达 D2-40,血管内皮细胞特异性表达 CD31 及 CD34 有关^[17-18]。

2.4 鉴别诊断

脾脏血管淋巴管瘤与其他脾脏肿物的鉴别: (1) 脾囊肿:多为单发,边界清,腔内水样信号,若为巨大表皮样脾囊肿可伴有的 CA19-9 升高^[19]; (2) 转移瘤:多有原发肿瘤病史,CT表现低密度 灶,同时可伴其他脏器转移^[20];(3) 淋巴瘤:脾脏 最常见的恶性肿瘤,可有淋巴结肿大及血象和骨 髓象异常的表现^[21],结合病史及辅助检查可明确 诊断。

2.5 治疗

血管淋巴管瘤虽是良性肿瘤, 但一些研究表 明, 其具有侵袭性生长特性, 如 Toyoki 等[22] 在 2008年报道1例胰腺的血管淋巴管瘤侵入十二指 肠而引起消化道出血的病例。因脾脏血管淋巴管 瘤具有侵袭性生长特性,且具有自发破裂引起大 出血的可能,一经发现,需及时治疗。因穿刺抽 吸、激光治疗等保守治疗效果欠佳,复发率高, 故首选手术治疗[23]。具体术式可根据肿瘤大小、 部位及侵犯程度来选择, 若肿瘤与周围组织和器 官紧密粘连,需连同受累组织与器官一同切除。 研究[24-26]显示,血管淋巴管瘤完全切除后的复发率 为10%~27%, 而部分切除后复发率更高, 因此要 求完整切除肿瘤,无法完整切除的病例应对残留 面缝合,防止肿瘤复发。对于消化道特殊部位的 血管淋巴管瘤,为保证患者生活质量及避免复发, 采用内镜下黏膜切除术(EMR)或内镜下黏膜剥 离术(ESD)也能获得较好的疗效[27]。Mei 等[28]指 出,肿瘤的完全切除是治疗脾脏血管淋巴管瘤最 有效的方法。其中部分脾切除术越来越受到提倡, 相对于全脾切除术, 部分脾切除术可有效预防脾 切除术后的感染问题。腹腔镜治疗因创伤小、出 血少、操作精细受到外科医生的青睐。对于组织 病变不大、局限、与周围粘连不明显的患者腹腔 镜治疗有其独特的优势。Zhang等[29]采用腹腔镜部 分脾切除术成功治疗1例脾脏血管淋巴管瘤患者, 可见其对于脾脏血管淋巴管瘤是一种安全且有效 的微创治疗手段。因血管淋巴管瘤易复发[30],所 以保证手术切缘干净及术后定期复查是必要的, 目前为止暂无复发及恶变报道。

综上,脾脏血管淋巴管瘤是一种罕见临床疾病,发病率低,临床表现缺乏特异性,影像学检查是重要的诊断依据,但最终确诊仍需结合术后病理组织学检查。结合该病例,当出现脾脏占位性病变伴腹胀等症状,排除脾脏常见良恶性肿瘤时,应考虑脾脏血管淋巴管瘤的可能性。尽管脾脏血管淋巴管瘤是一种良性肿瘤,但其有可能侵犯周围器官或组织,所以完全手术切除是其最有效的治疗方法,预后良好。

利益冲突: 所有作者均声明不存在利益冲突。

作者贡献声明:徐伟负责整理病例资料和撰写论 文;汪文杰负责提供论文思路及修订论文;李金洲,姚亚 龙,穆彦熹,陈康负责整理文献和协助修稿;陈晓负责审 阅和批改论文。

参考文献

- [1] Wang H, Cao JZ, Huang H, et al. Contrast-enhanced ultrasound-based Bosniak classification for evaluating of a cystic renal mass: a rare case description of renal hemolymphangioma[J]. Quant Imaging Med Surg, 2023, 13(2):1221–1226. doi: 10.21037/qims-22-518.
- [2] Li Y, Ta L, Xu Y, et al. Giant hepatic hemolymphangioma with peritoneal effusion in children: a case report and literature review[J]. Front Pediatr, 2022, 10: 817521. doi: 10.3389/ fped.2022.817521.
- [3] Chen QY, Xia JG. A giant hemolymphangioma of the pancreas: a case report and literature review[J]. Medicine, 2018, 97(41): e12599. doi: 10.1097/MD.000000000012599.
- [4] 章琏, 方国恩, 毕建威. 原发性脾脏肿瘤 43 例临床诊治分析[J]. 中华肝胆外科杂志, 2009, 15(7): 509-511. doi: 10.3760/cma.j. issn.1007-8118.2009.07.009.
 - Zhang L, Fang GE, Bi JW. Clinical diagnosis and treatment of 43 cases of primary splenic tumor[J]. Chinese Journal of Hepatobiliary Surgery, 2009, 15(7): 509–511. doi: 10.3760/cma. j. issn. 1007–8118.2009.07.009.
- [5] Kutok JL, Fletcher CD. Splenic vascular tumors[J]. Semin Diagn Pathol, 2003, 20(2): 128–139. doi: 10.1016/s0740-2570(03) 00011-x.
- [6] 郑裕隆, 赵乾元. 原发性脾脏肿瘤 785 例综合分析[J]. 中国现代 医学杂志, 1998, 8(1):59.
 - Zheng YL, Zhao QY. A comprehensive analysis of 785 cases with primary splenic tumor[J]. China Journal of Modern Medicine, 1998, 8(1):59.
- [7] Couinaud, Jouan, Prot, et al. Hemolymphangioma of the head of the pancreas[J]. Mem Acad Chir (Paris), 1966, 92(4):152–155.
- [8] 张江华,尚培中,王金,等.腹腔镜手术治疗小网膜及肝十二指肠 韧带弥漫性脉管瘤—例[J].中华普外科手术学杂志:电子版, 2018, 12(1): 89-90. doi: 10.3877/cma. j. issn. 1674-3946.2018.01.028.
 - Zhang JH, Shang PZ, Wang J, et al. Laparoscopic surgery for diffuse angioma of omentum and hepatoduodenal ligament: a case report[J]. Chinese Journal of Operative Procedures of General Surgery: Electronic Edition, 2018, 12(1):89–90. doi: 10.3877/cma.j.

- issn.1674-3946.2018.01.028.
- [9] Teng YJ, Wang J, Xi QH. Jejunal hemolymphangioma[J].
 Medicine, 2020, 99(4): e18863. doi: 10.1097/md.000000000018863.
- [10] Shin YS, Doo AR, Kim MK, et al. Cavernous hemangiolymphangioma of the testis without cutaneous hemangiomatosis in an elderly patient[J]. Korean J Urol, 2012, 53 (11):810–812. doi: 10.4111/kju.2012.53.11.810.
- [11] Perez A, Perez MEC, Yuga AC, et al. Splenic lymphangioma in adulthood: a case report[J]. Int J Surg Case Rep, 2020, 67:250–253. doi: 10.1016/j.ijscr.2020.01.061.
- [12] 路涛, 蒲红, 陈光文, 等. 脾血管淋巴管瘤的 CT 表现及其病理特征[J]. 临床放射学杂志, 2017, 36(10):1456-1459. doi: 10.3969/j. issn.1672-5131.2010.06.017.
 - Lu T, Pu H, Chen GW, et al. Hemolymphangioma of the spleen: CT features and pathological correlation[J]. Journal of Clinical Radiology, 2017, 36(10): 1456–1459. doi: 10.3969/j. issn. 1672–5131.2010.06.017.
- [13] Pandey S, Fan M, Chang DD, et al. Hemolymphangioma of greater omentum: a rare case report[J]. Medicine (Baltimore), 2016, 95(17): e3508. doi: 10.1097/MD.0000000000003508.
- [14] 刘传现, 黄绍翠, 黎良山, 等. 脾脏脉管瘤 39例 MRI表现[J]. 中国 乡 村 医 药 , 2020, 27(3): 53-54. doi: 10.3969/j. issn. 1006-5180.2020.03.034.
 - Liu CX, Huang SC, Li LS, et al. MRI findings of 39 cases of splenic hemangiomas[J]. Chinese Journal of Rural Medicine and Pharmacy, 2020, 27(3): 53–54. doi: 10.3969/j. issn. 1006–5180.2020.03.034.
- [15] 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. doi: 10.3969/j. issn. 1672-5131.2010.06.017.
 - Lu YY, Zhan AL. Imaging diagnosis of CT and MRI on hemolymphangioma[J]. Chinese Journal of CT and MRI, 2010, 8 (6):51–53. doi: 10.3969/j.issn.1672–5131.2010.06.017.
- [16] Kosmidis I, Vlachou M, Koutroufinis A, et al. Hemolymphangioma of the lower extremities in children: two case reports[J]. J Orthop Surg Res, 2010, 5:56. doi: 10.1186/1749-799X-5-56.
- [17] Mao CP, Jin YF, Yang QX, et al. Radiographic findings of hemolymphangioma in four patients: a case report[J]. Oncol Lett, 2018, 15(1):69–74. doi: 10.3892/ol.2017.7268.
- [18] 张熔熔, 万佳艺. D2-40、CD31、CD34在脾脏脉管瘤中的表达及意义[J]. 中华肝胆外科杂志, 2012, 18(2):88-90. doi: 10.3760/cma.j.issn.1007-8118.2012.02.003.
 - Zhang RR, Wan JY. Expressions of D2-40, CD31 and CD34 in splenic vascular tumors[J]. Chinese Journal of Hepatobiliary Surgery, 2012, 18(2): 88-90. doi: 10.3760/cma. j. issn. 1007-

8118.2012.02.003.

34(3):397-400.

- [19] 曾勇超, 苏洋, 丁宏达. 脾囊肿 35 例诊治经验[J]. 实用医学杂志, 2018, 34(14): 2451-2452. doi: 10.3969/j. issn. 1006-5725.2018.14.042.
 - Zeng YC, Su Y, Ding HD. Experience in diagnosis and treatment of 35 cases of splenic cyst[J]. The Journal of Practical Medicine, 2018, 34(14): 2451–2452. doi: 10.3969/j. issn. 1006–5725.2018.14.042.
- [20] 路涛, 蒲红, 杨诚, 等. 脾脉管瘤的 CT 表现及其鉴别诊断[J]. 临床放射学杂志, 2015, 34(3):397-400.

 Lu T, Pu H, Yang C, et al. CT appearance and differential diagnosis of splenic vascular tumors[J]. Journal of Clinical Radiology, 2015,
- [21] Carboni F, Covello R, Valle M. Primary splenic lymphoma[J]. J Gastrointest Surg, 2021, 25(9): 2423–2425. doi: 10.1007/s11605–021–04960–z.
- [22] 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. doi: 10.3748/wjg.14.2932.
- [23] 邝嘉瑜, 杨发俊, 杨勒, 等. 青少年肠道多发脉管瘤 1 例报告[J]. 中国社区医师, 2017, 33(11):156-157. doi: 10.3969/j. issn. 1007-614x.2017.11.96.
 - Kuang JY, Yang FJ, Yang L, et al. 1 case of juvenile multiple intestinal hemangioma[J]. Chinese Community Doctors, 2017, 33 (11):156–157. doi: 10.3969/j.issn.1007–614x.2017.11.96.
- [24] 蒋健, 夏加增, 杜旭东, 等. 腹部血管淋巴管瘤7例及文献复习49 例临床诊治分析[J]. 中国现代普通外科进展, 2014, 17(11):914– 917. doi: 10.3969/j.issn.1009-9905.2014.11.023.
 - Jiang J, Xia JZ, Du XD, et al. Clinical diagnosis and treatment of 7 cases of abdominal angiolymphangioma and literature review of 49 cases[J]. Chinese Journal of Current Advances in General Surgery, 2014, 17(11):914–917. doi: 10.3969/j.issn.1009–9905.2014.11.023.
- [25] Tseng JJ, Chou MM, Ho ESC. Fetal axillary hemangiolymphangioma with secondary intralesional bleeding: serial ultrasound findings[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2002, 19 (4):403–406. doi: 10.1046/j.1469–0705.2002.00633.x.

- [26] Pan XC, Dong YT, Yuan TT, et al. Two cases of hemolymphangioma in the thoracic spinal canal and spinal epidural space on MRI: the first report in the literature[J]. Medicine (Baltimore), 2017, 96(52): e9524. doi: 10.1097/ MD.000000000000009524.
- [27] 周海斌, 范震, 王玲玲, 等. 内镜黏膜切除术治疗回盲部脉管瘤—例[J]. 中华消化内镜杂志, 2020, 37(10):754-755. doi: 10.3760/cma.j.cn321463-20190525-00371.
 - Zhou HB, Fan Z, Wang LL, et al. Endoscopic mucosal resection for a case of ileocecal angioma[J]. Chinese Journal of Digestive Endoscopy, 2020, 37(10):754–755. doi: 10.3760/cma.j.cn321463–20190525–00371.
- [28] Mei Y, Peng CJ, Chen L, et al. Hemolymphangioma of the spleen: a report of a rare case[J]. World J Gastroenterol, 2015, 21(17):5442–5444. doi: 10.3748/wjg.v21.i17.5442.
- [29] Zhang Y, Chen XM, Sun DL, et al. Treatment of hemolymphangioma of the spleen by laparoscopic partial splenectomy: a case report[J]. World J Surg Oncol, 2014, 12:60. doi: 10.1186/1477-7819-12-60.
- [30] 杨增强, 闫柯, 吴伟强, 等. 1 例左半结肠海绵状血管淋巴管瘤的 诊治与体会[J]. 消化肿瘤杂志: 电子版, 2018, 10(1):41-43. doi: 10.3969/j.issn.1674-7402.2018.01.010.

Yang ZQ, Yan K, Wu WQ, et al. Diagnosis and treatment of a case of cavernous angiolymphangioma of left colon[J]. Journal of Digestive Oncology: Electronic Version, 2018, 10(1): 41–43. doi: 10.3969/j.issn.1674–7402.2018.01.010.

(本文编辑 能杨)

本文引用格式:徐伟,汪文杰,李金洲,等. 脾脏巨大血管淋巴管瘤 1 例报告并文献复习[J]. 中国普通外科杂志, 2023, 32(10):1624-1628. doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2023.10.022

Cite this article as: Xu W, Wang WJ, Li JZ, et al. Giant hemolymphangioma of the spleen: a case report and literature review[J]. Chin J Gen Surg, 2023, 32(10):1624–1628. doi: 10.7659/j. issn.1005–6947.2023.10.022