

腹部超声发现食管下段旁的腹主动脉 PSA 为引起吞咽困难的病因。通过文献检索,我们发现吞咽困难患者的罕见病因还包括降主动脉夹层动脉瘤^[4-5]。考虑到两者的干预方式不同,因此需要对其进行鉴别诊断。夹层动脉瘤为动脉管壁内膜出现裂口,血液经破口进入到动脉壁中层并形成夹层血肿,最终导致动脉内膜、中膜的分离。两种疾病的超声影像学主要鉴别点在于有无双腔、动脉管壁是否完整、有无回声连续性中断。需要注意的是受解剖结构影响,超声对于胸主动脉段可能显示欠佳。总之,本案例提示临床医生遇到吞咽困难起病除考虑常见疾病外,还需考虑其它罕见疾病,充分发挥超声影像学检查在血管方面简便快捷的优势,筛查有无主动脉疾病,必要时再行 CT 及 MRI 等影像学检查进一步明确。

[参考文献]

- [1]Sedwitz MM, Hye RJ, Stabile BE. The changing epidemiology of pseudoaneurysm[J]. Arch Surg, 1998, 123(4): 473-476.
- [2]Mansour MA, Gorsuch JM. Diagnosis and management of pseudoaneurysms [J]. Perspect Vasc Surg Endovasc Ther, 2007, 19(1): 58-64.
- [3]Hiller HG, Lagattola NR. Thoracic aortic aneurysm presenting with dysphagia: a fatal delay in diagnosis[J]. Thorac Surg Sci, 2007, 4: Doc01.
- [4]宗晔,于永征,张树田,等. 误诊为食管息肉的降主动脉假性动脉瘤一例[J]. 中华消化杂志,2006,26(6):385-385.
- [5]王佳旺,鲁静朝,刘凡,等. 巨大胸主动脉夹层动脉瘤致食管严重受压 1 例[J]. 临床荟萃,2012,27(9):814-815.

肝脏淋巴管瘤 1 例并文献复习

Hepatic lymphangioma: report of one case and literature review

查以密,吴丽佳,郑紫涵,明丽香,许俊锋

(大理大学第一附属医院放射影像科,云南 大理 671000)

ZHA Yi-mi, WU Li-jia, ZHENG Zi-han, MING Li-xiang, XU Jun-feng

(Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Dali University, Dali Yunnan 671000, China)

[关键词] 淋巴管瘤;肝肿瘤;体层摄影术,X 线计算机

[中图分类号] R735.7;R814.42

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2024)08-0592-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.08.016

原发性肝淋巴管瘤罕见,其临床及影像学表现无特异性,需病理确诊。本文报道原发性肝淋巴管瘤 1 例并文献复习,提高对该病的认识。

病例 女,50 岁,体检超声发现“多囊肝”14 年,为求进一步诊治来我院。实验室检查:白细胞 $4.78 \times 10^9 L^{-1}$,中性粒细胞百分比 74%,ALT 17 U/L,AST 19 U/L。腹部 CT 平扫+增强扫描:平扫(图 1)肝脏多发大小不等的囊状低密度影,边界清,肝右叶多囊融合,其内可见粗细不均的分隔,部分分隔可见结节状钙化,肝右叶最大囊灶最大截面约 $9.3 \text{ cm} \times 6.9 \text{ cm}$,CT 值约 15 HU,邻近大囊 CT 值约 10 HU。增强扫描囊性部分各期均不强化;分隔呈渐进性明显强化,动脉期 CT 值约为 41 HU,静脉期 CT 值约 77 HU,延迟期 CT 值约 89 HU,考虑多囊肝(图 1~3)。

完善术前检查,排除手术禁忌症后行腹腔镜下肝囊肿去顶减压术+肝部分切除术。术后病理,肉眼观:肝 VI、VII、VIII 灰白暗红色不整形组织一块,被膜连续性不完整,组织局部较碎,无法判读肝脏边缘,切面呈多发囊性,囊内为无色清亮液体,边缘附少许肝脏组织。镜下见囊壁周围小胆管增生,并散

在淋巴细胞浸润。免疫组化结果(图 4):calretinin(-),CD34(-),CK-P(+),D2-40(+),FV III(+),Ki-67(+<5%)。病理诊断:淋巴管瘤(LM)。

作者分别以“肝淋巴管瘤”、“肝脏”、“淋巴管瘤”和“hepatic lymphangioma”、“hepatic”、“lymphangioma”等为关键词在知网、维普、万方中文数据库和 pubmed 英文数据库中搜索与之相关的文献,剔除资料不全的文献,筛选出 2013~2023 年相关论文 10 篇^[1-10],包含本病例在内共 14 例,分析总结如下:

发病年龄在 8 月到 60 岁,其中男 4 例(4/14)。临床表现各不相同,5 例体检发现,7 例因腹部不适或疼痛就诊,2 例病史不详。病变单发 11 例(11/14)、多发 3 例(3/14),其中肝右叶 7 例(7/14)、肝左叶 5 例(5/14)、左右叶多发 2 例(2/14)。海绵状淋巴管瘤 2 例(2/14),囊状淋巴管瘤 6 例(6/14),毛细淋巴管型 1 例(1/14),未分型 5 例(5/14)。免疫组化中 CD31 表达阳性 3 例,CD34 表达阳性 5 例,D2-40 表达阳性 5 例。在影像学上(包括超声、CT 及 MRI 检查),病灶多表现为囊实性(10/14)或囊性(3/14),也有实性表现(1/14),囊实性病灶通常多个囊腔,并可见粗细不均的分隔,部分分隔伴有钙化,增强

[收稿日期] 2023-11-16;[修回日期] 2024-02-21

[作者简介] 查以密(1997-),女,云南文山山人,住院医师。E-mail:3396650332@qq.com

[通信作者] 许俊锋,大理大学第一附属医院放射影像科,671000。E-mail:24192286@qq.com

[基金项目] 大理大学第一附属医院队伍建设项目立项(项目编号:DFYGG2022-23)。



图 1 CT 平扫其内可见粗细不均的分隔(黑色箭头)。图 2 静脉期囊性部分不强化,CT 值约为 15 HU;分隔呈明显强化(黑色箭头),静脉期 CT 值约 77 HU。图 3 动脉期冠状位重建囊性部分不强化,分隔呈明显强化,部分分隔可见结节状钙化(黑色箭头)。图 4 D2-40(+)

扫描囊性部分不强化,分隔及实性部分强化。术前诊断多被误诊为肝囊肿、囊腺瘤、恶性肿瘤或血管瘤。14 例均行手术切除。

讨论 LM 是一种起源于淋巴系统的较为罕见的良性肿瘤。目前主要病因和具体发病机制尚不明确,最具有代表性的理论认为是淋巴管畸形^[1]。95%的病例发生在松散组织,比如颈部、腋窝等,单独发生于肝脏者非常罕见^[2]。LM 临床表现多无特异性,常表现为腹痛、腹部膨隆或体检时发现,若 LM 破裂出血时,会有急性腹膜炎的表现。

肝脏 LM 的病理学特点:由增生淋巴管构成。镜下表现为肝内淋巴管呈囊状扩张,内部衬有内皮细胞。海绵状淋巴管瘤与海绵状血管瘤较为相似,需加以鉴别。LM 的管腔中包含的是淋巴液而非血液,并且往往有大量的淋巴细胞位于其壁间,形成淋巴滤泡^[3]。免疫组化技术在 LM 的诊断中具有较高价值。文献表明:CD31 和 CD34 可在淋巴管和血管内皮细胞中表达,而新型抗体 D2-40 仅在淋巴管内皮细胞中表达,三者联合使用有助于 LM 和血管瘤的鉴别诊断^[4]。本例中,D2-40 抗体表达阳性,对确诊具有提示意义。实验室检查偶有患者肝功能检查 ALT 或 AST 轻度升高,本例肝功能正常。

组织学将 LM 分为毛细淋巴管瘤(单纯性淋巴管瘤)、海绵状淋巴管瘤、蔓状淋巴管瘤、囊状淋巴管瘤(囊状水瘤)4 型,其中囊状淋巴管瘤最常见^[4]。因囊内容物成分各有不同,故影像学也有所不同,CT 上多表现为单发或多发囊性病灶,部分囊壁及分隔伴有钙化,增强扫描囊性部分不强化,分隔及实性部分呈渐进性强化或渐进性向心性强化;MRI 上,病灶呈 T₁WI 不均匀低信号,分隔及实性成分与肌肉信号相仿, T₂WI 上表现为不均匀高信号,分隔及实性成分稍高于肝实质,囊性成分信号均略低于脑脊液,增强扫描强化方式同 CT^[8]。

本例为肝弥漫多发及大囊融合病灶,影像学上需与以下疾病鉴别诊断:①肝囊肿或多囊肝:囊肿与单纯囊状淋巴管瘤在影像学表现相似,都表现为肝脏单发或多发囊性占位,增强扫描无强化,需结合相关实验室检查加以鉴别。②Caroli 病:平扫表现为肝内多个大小不等的囊性病灶,其间有细小胆管相连,有时囊肿周围有细小的门脉分支包绕,增强后囊内可见强化的小圆点影,被称为“中心点征”。③囊性转移瘤:CT 及 MRI 平扫可表现为肝内多发囊性病灶,增强扫描部分病灶边缘可呈环状轻度强化,结合临床原发肿瘤病史可鉴别。

综上所述,本病临床表现、实验室检查及影像学表现均缺乏特异性,CT 和 MRI 可以显示病灶的范围、部位及和周围器官的关系,有利于术前评估和术中操作,但确诊需要病理学检查。手术切除为最常见的治疗方式。本病较为罕见,提高对本病的认识,有利于提高诊断准确率。

[参考文献]

- [1]Zhang YZ, Ye YS, Tian L, et al. Rare case of a solitary huge hepatic cystic lymphangioma [J]. World J Clin Cases, 2013, 1(4): 152-154.
- [2]林巧妹,谭炜,朱锦德. 肝淋巴管瘤 1 例[J]. 浙江实用医学,2014,19(2):150-151;157.
- [3]Liu Q, Sui CJ, Li BS, et al. Solitary hepatic lymphangioma: a one-case report[J]. Springerplus, 2014, 3: 314.
- [4]Zouari M, Ben Dhaou M. Solitary hepatic lymphangioma in an 8-month-old child[J]. Pan Afr Med J, 2015, 20: 440.
- [5]Nakano T, Hara Y, Shirokawa M, et al. Hemorrhagic giant cystic lymphangioma of the liver in an adult female [J]. J Surg Case Rep, 2015, 2015(4): rjv033.
- [6]Lee HH, Lee SY. Case report of solitary giant hepatic lymphangioma[J]. Korean J Hepatobiliary Pancreat Surg, 2016, 20(2): 71-74.
- [7]杨永光,刘丽娟,谌力群,等. 肝囊性淋巴管瘤 2 例报告并国内文献回顾[J]. 中国普通外科杂志,2018,27(1):101-106.
- [8]陈玉芳,刘红,程红岩,等. 肝脏淋巴管瘤的 MRI 表现并文献复习[J]. 中华放射学杂志,2018,52(4):311-313.
- [9]Long X, Zhang L, Cheng Q, et al. Solitary hepatic lymphangioma mimicking liver malignancy: A case report and literature review [J]. World J Clin Cases, 2020, 8(19): 4633-4643.
- [10]汤永生,鲁旭,李光辉,等. 肝淋巴管瘤 1 例报道[J]. 岭南现代临床外科,2022,22(3):292-296.
- [11]Matsumoto T, Ojima H, Akishima-Fukasawa Y, et al. Solitary hepatic lymphangioma: report of a case[J]. Surg Today, 2010, 40(9): 883-889.
- [12]陈玉芳,刘红,程红岩,等. 单发肝脏海绵状淋巴管瘤 1 例[J]. 中国介入影像与治疗学,2017,14(11):714.
- [13]覃政活,黎乐群. 肝淋巴管瘤的诊治体会[J]. 中华肝胆外科杂志, 2002,8(11):49;52.
- [14]杜恒,栗春林. 食管淋巴管瘤 1 例及文献复习[J]. 食管疾病,2023,5(1):66-71.