· 短篇论著 ·

肝淋巴管瘤 1 例并文献复习

匡志均
成都医学院第三附属医院 成都市郫都区人民医院肝胆外科，四川 成都 611730

［摘要］ 对成都市郫都区人民医院 2023 年 3 月 31 日收治的 1 例成人肝淋巴管瘤临床资料及治疗方案进行总结，并回顾性分析国内外肝淋巴管瘤相关文献。该病人因“右上腹疼痛 1 年”入院，上腹部增强 CT：肝右前叶可见多个囊状影，中间见钙化灶，最大层面大小约 5. 4 cm×3. 6 cm，部分囊内见线状稍高密度影，增强后囊壁强化，考虑囊性占位，寄生虫感染待排，或其他。结合病人无疫区接触史，术前考虑肝囊腺瘤。于 2023 年 4 月 6 日行肝 S5、S8 段不规则性切除术。术后病检及免疫组化提示肝淋巴管瘤。肝淋巴管瘤及肝囊腺瘤两者在 CT 影像学诊断上极易误诊。两者均为肝囊性占位，且多有分隔，增强后囊壁及分隔均有强化。鉴别要点主要在肝囊腺瘤囊内多伴有壁结节或乳头状突起，少有钙化，而肝淋巴管瘤囊内多伴有钙化，无壁结节。

［关键词］ 肝淋巴管瘤；肝囊腺瘤；影像学；诊断
［中图分类号］R735. 7　［文献标识码］A　**DOI**：10. 3969/j. issn. 1003-5591. 2024. 04. 013

肝淋巴管瘤为罕见良性肿瘤。因肝淋巴管瘤无临床特异性表现，且影像学极易误诊为肝囊腺瘤等。现将成都市郫都区人民医院收治的 1 例成人肝淋巴管瘤临床资料及治疗方案进行总结，并回顾性分析国内外肝淋巴管瘤相关文献。总结分析肝淋巴管瘤、肝囊腺瘤等影像学特点，继而提高医师对肝淋巴管瘤的诊断率。

临床资料

病人：女性，59 岁，因“右上腹疼痛 1 年”于 2023 年 3 月 31 日入院。既往史：高血压病史 10 余年。否认糖尿病、心脏病、肝炎、疫区接触史等病史。入院查体：全腹软，无压痛，无反跳痛及肌紧张，墨菲征阴性，肝脾肋下未扪及，肝肾区无叩痛。入院血常规血小板计数 88×10^9/L，乙肝五项提示乙型肝炎 e 抗体、乙型肝炎核心抗体阳性。肝肾功、凝血及甲胎蛋白（AFP）、糖类抗原（CA）19-9 等肿瘤标志物未见异常。上腹部彩色多普勒超声：脂肪肝，肝脏囊性占位。腹部增强 CT（图 1）：肝右前叶可见多个囊状影，中间见钙化灶，最大层面大小约 5. 4 cm×3. 6 cm，部分囊内见线状稍高密度影，增强后囊壁强化，考虑囊性占位，寄生虫感染待排，或其他。结合病人无疫区接触史，术前考虑肝囊腺瘤。排除手术禁忌证后于 2023 年 4 月 6 日行肝 S5、S8 段不规则性切除术。术中见肝 S5、S8 段不规则囊性肿瘤（图 2A、B），最大径约 5 cm。肿瘤包膜完整，呈多囊，囊壁薄，囊内可见分隔及钙化灶；囊内可见淡黄色清亮囊液及少量果冻样液体，囊液量约 100 mL（图 2C）。术后予以抗炎、保肝等治疗，术后病人恢复良好，术后第 7 天出院。术后随访未见复发。术后病检提示：肝囊性淋巴管瘤。免疫组化 D2-40（＋）、CD34（＋），结合 HE 染色符合肝囊性淋巴管瘤。

讨　论

淋巴管瘤可能是胚胎时期淋巴管发育异常，或者外伤、手术、感染等因素导致淋巴管成肿瘤样扩张[1]。病理学上通常将淋巴管瘤分为海绵状型、毛细血管型、单纯囊状型，其中以单纯囊状型居多[2]。淋巴管瘤多发生在软组织内，如颈部、腋窝。若发生于腹腔内多位于腹膜后、结肠及小肠系膜[3]。淋巴管瘤常见于儿童，而成人肝淋巴管瘤尤为罕见。

肝囊性淋巴管瘤临床表现多无特异性，多因肿瘤压迫周围组织引起腹胀、腹痛。当肿瘤压迫胆管时，病人可出现黄疸症状[4]。国外文献[5-6]报道病人因急性腹痛入院，术后考虑肝淋巴管瘤破裂及囊内出血。因而当出现急性腹痛时，应考虑是否为“肿瘤”破裂引起急性腹膜炎。

肝淋巴管瘤的术前诊断主要依据影像学诊断。且多误诊为肝囊腺瘤、肝囊肿等肝囊性占位[4]，也有报道误诊为肝癌[7-9]。本例病例术前影像学考虑肝囊腺瘤，不排除肝包虫。

因肝淋巴管瘤与肝囊腺瘤在临床上均为少见病例，且两者影像学特点相似，故临床上极易将肝淋巴管瘤误诊为肝囊腺瘤。本例病例术前考虑肝囊腺瘤。肝淋巴管瘤 CT 表现

作者简介：匡志均，硕士，住院医师，主要从事肝脏外科临床及基础方面的研究，Email：657835254@qq. com

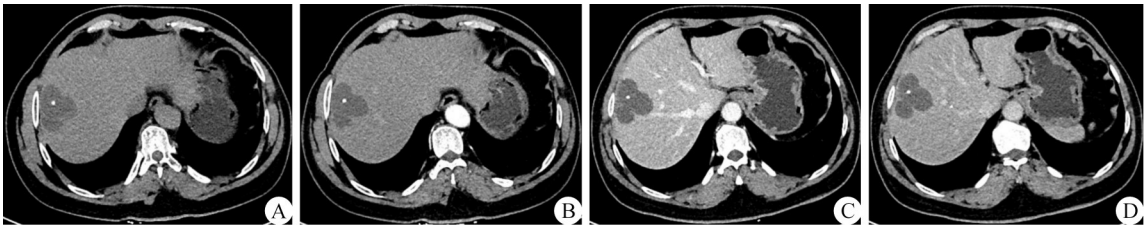


图1　肝脏平扫＋增强CT结果；A. 平扫期见肝S8段囊性占位，呈分叶状，囊内似见分隔，伴钙化；B. 动脉期见肝S8段囊性占位，呈分叶状，囊内见分隔，伴钙化，囊壁及分隔未见明显强化；C. 静脉期见肝S8段囊性占位，呈分叶状，囊内见分隔，伴钙化，囊壁及分隔轻度强化；D. 肝S8段囊性占位，呈分叶状，囊内见分隔，伴钙化，囊壁及分隔明显强化

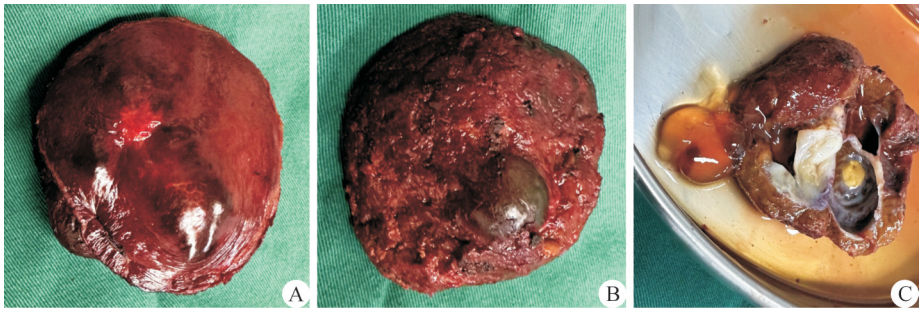


图2　完整切除肝肿瘤标本　A～B. 手术切除肝肿瘤，可见肿瘤呈囊性占位；C. 切开肝肿瘤标本可见大量淡黄色液体伴少量果冻样液体，肿瘤呈多囊伴分隔、钙化，囊壁较薄

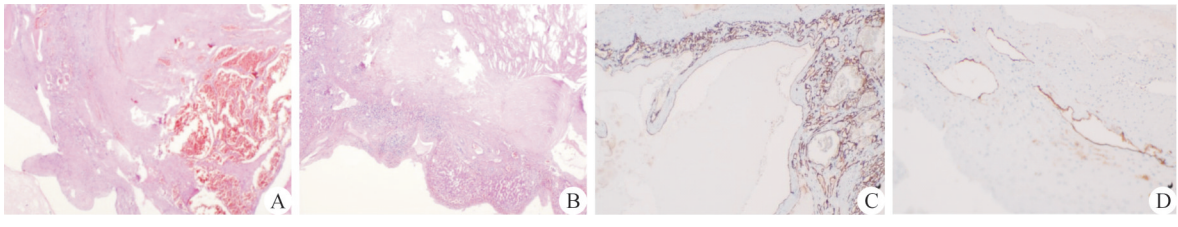


图3　肝肿瘤病检及免疫组化结果　A～B. 肝脏送检部分为淋巴管结构，内衬单层内皮细胞，管壁厚薄不一，多较厚，壁内可见断续分布的平滑肌，可见淋巴细胞浸润（HE染色，×100）；C. CD34（＋）（×40）；D. D2-40（＋）（×40）

单囊或多囊，伴分隔，增强后分隔强化，囊性部分无强化[8]。文献报道肝淋巴管瘤多伴分隔、钙化[10-12]。本例病例CT影像呈分叶状囊性占位，伴分隔、钙化，增强CT可见囊壁及分隔强化。肝囊腺瘤典型的CT表现为单囊或多囊，伴有分隔及乳头状突起，增强后乳头状突起有强化[13]。可有包膜、壁结节、钙化、病灶可与胆管相通，增强后囊壁、壁结节有强化[14]。而钙化不常见[15]，钙化通常沿囊壁或分隔分布[14]。分析总结肝淋巴管瘤及肝囊腺瘤CT影像学特点，两者均为囊性占位，且多有分隔，增强后囊壁及分隔均有强化。鉴别要点主要在肝囊腺瘤囊内多伴有壁结节或乳头状突起，少有钙化[16]，而肝淋巴管瘤囊内多伴有钙化，无壁结节。CT对囊肿发现钙化具有优势，MRI对发现囊肿壁结节及分隔更具优势[17]。因而当两者难以鉴别时，可同时完善CT及MRI加以鉴别。

多例肝淋巴管瘤术前误诊为肝癌[7-9]。其中1例病人增强CT具有典型的“快进快出”特点[8]。大多数肝癌由肝动脉供血，因而增强CT动脉期肿瘤明显强化，门静脉期肿瘤呈低密度，这种“快进快出”的CT表现为肝癌特异性表现[18]。肝癌的另一个特征性表现是有假包膜[19]。有研究[20]表明普美显增强MRI对肝癌诊断率高于增强CT。因正常肝组织可吸收普美显，而肝癌细胞无法吸收普美显，且MRI对包膜检测率高于增强CT。当肝淋巴管瘤怀疑肝癌时，可完善普美显增强MRI、超声造影等检查，结合病人AFP或者进一步肝穿刺活检鉴别[21]。

本例病例CT影像学不排除肝包虫。肝包虫分为囊型包虫、泡型包虫。肝囊性包虫影像学主要为水样类圆形，增强后囊性病灶无强化；多呈囊内囊、水上浮莲征、囊壁呈厚壳样钙化[16]。当影像学上肝淋巴管瘤与肝包虫难以鉴别时，可结合病人有无疫区接触史，肝包虫血清学检查加以鉴别。

肝囊肿影像学多为水样圆形或类圆形、边界清晰、无分隔，增强后囊液及囊壁无强化[22]。在治疗上，曾有报道当肝淋巴管瘤诊断明确时，因病人肝功能正常，且考虑肝内多发病灶，未行手术治疗，长期随访病变未见变化[23]。1例儿童病人行腹腔镜肝肿瘤活检提示肝淋巴管瘤，考虑到患儿无症状及肝淋巴管瘤为良性肿瘤后未进一步行手术治疗，密切随访[24]。笔者建议：若当肝淋巴管瘤术前诊断不明或有破裂风险时，特别是与肝癌、肝囊腺瘤等难以鉴别时，建议手术切除。肝淋巴管瘤并非真正意义上的“肿瘤”，因而在术前诊断明确，且无症状或无破裂风险时，可密切随访。

利益冲突　所有作者均声明不存在利益冲突

参　考　文　献

[1]　李波，王妙维，邹剑. 29例头颈部复发性淋巴管瘤的手术治疗

效果观察[J]. 山东医药，2022，62(8)：54-56. DOI：10. 3969/j. issn. 1002-266X. 2022. 08. 013.
[2] 伍崇俊，李德元，杨光宗. 4例腹部囊性淋巴管瘤诊治体会[J]. 现代医药卫生，2004，20(20)：2135. DOI：10. 3969/j. issn. 1009-5519. 2004. 20. 044.
[3] 郭筱兰，阮庆兰，叶明，等. 腹部囊性淋巴管瘤的诊治体会[J]. 临床消化病杂志，1991，3(3)：137.
[4] 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. DOI：10. 3978/j. issn. 1005-6947. 2018. 01. 016.
[5] Nakano T，Hara Y，Shirokawa M，et al. Hemorrhagic giant cystic lymphangioma of the liver in an adult female[J]. Hepatol Int，2015，2015(4)：rjv033. DOI：10. 1093/jscr/rjv033.
[6] Lee HH，Lee SY. Case report of solitary giant hepatic lymphangioma[J]. Korean J Hepatobiliary Pancreat Surg，2016，20(2)：71-74. DOI：10. 14701/kjhbps. 2016. 20. 2. 71.
[7] 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. DOI：10. 13929/j. 1672-8475. 201707038.
[8] 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. DOI：10. 12998/wjcc. v8. i19. 4633.
[9] 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)：688-688，691. DOI：10. 3760/cma. j. issn. 1007-8118. 2002. 11. 028.
[10] 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. DOI：10. 16794/j. cnki. cn33-1207/r. 2014. 02. 030.
[11] 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. DOI：10. 3969/j. issn. 1009-976X. 2022. 03. 015.
[12] 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. DOI：10. 12998/wjcc. v1. i4. 152.
[13] 陈江明，刘付宝. 肝脏原发性囊性肿瘤的外科诊疗策略[J]. 肝胆外科杂志，2021，29(1)：9-13. DOI：10. 3969/j. issn. 1006-4761. 2021. 01. 003.
[14] 林春苗，袁建华，丁忠祥，等. 肝胆管囊腺瘤的影像学表现[J]. 放射学实践，2011，26(8)：848-852. DOI：10. 13609/j. cnki. 1000-0313. 2011. 08. 038.
[15] 李林，陈育文，王方明，等. 肝胆管囊腺瘤的临床表现和影像学诊断[J]. 临床放射学杂志，2013，32(6)：899-900. DOI：10. 13437/j. cnki. jcr. 2013. 06. 040.
[16] 中华医学会放射学分会传染病学组，中国医师协会放射医师分会感梁影像专业委员会. 肝包虫病影像学诊断专家共识[J]. 临床肝胆病杂志，2021，37(4)：792-797. DOI：10. 3969/j. issn. 1001-5256. 2021. 04. 014.
[17] 冯娟娟，袁德全，沈雪峰，等. 腹部囊性淋巴管瘤的CT及MRI诊断[J]. 中国临床医学影像杂志，2013，24(10)：745-747.
[18] 孟兆伟. CT与MRI对肝癌诊断的对比分析[J]. 中国实用医药，2013，8(21)：107-108. DOI：10. 14163/j. cnki. 11-5547/r. 2013. 21. 202.
[19] 于咏梅，宋岫峰，金艳霞，等. 小肝癌的CT及MRI诊断价值[J]. 中国CT和MRI杂志，2009，7(4)：43-45.
[20] 黄淑芳，李长清，罗是是. 普美显增强MRI与CT对原发性肝癌诊断的价值研究[J]. 中国医学装备，2022，19(6)：43-48. DOI：10. 3969/J. ISSN. 1672-8270. 2022. 06. 010.
[21] 国家卫生健康委办公厅. 原发性肝癌诊疗指南(2022年版)[J]. 临床肝胆病杂志，2022，38(2)：288-303. DOI：10. 3969/j. issn. 1001-5256. 2022. 02. 009.
[22] 王敏，宋彬，黄子星，等. 肝脏囊性病变的影像学表现[J]. 中国普外基础与临床杂志，2017，24(5)：629-633.
[23] 孙启鑫，张颖，曾军，等. 肝淋巴管瘤病合并血性乳糜胸1例[J]. 广东医学，2009，30(3)：496. DOI：10. 13820/j. cnki. gdyx. 2009. 03. 067.
[24] Parmeggiani A，Baldazzi M，Carfagnini F，et al. Extensive solitary lymphatic malformation of the liver in a child：a case report and literature review[J]. Radiol Case Rep，2022，17(3)：427-433. DOI：10. 1016/j. radcr. 2021. 11. 022.

(收稿日期：2023-06-06)

(上接第289页)

[9] Xu DD，Xu YY，Gao XR，et al. Potential value of Interleukin-6 as a diagnostic biomarker in human MDD and the antidepressant effect of its receptor antagonist tocilizumab in lipopolysaccharide-challenged rats[J]. Int Immunopharmacol，2023，124(Pt B)：110903. DOI：10. 1016/j. intimp. 2023. 110903.
[10] 索艳，谷优优，刘冬梅，等. 糖尿病足感染血清IFN-γ、Cys-C、FIB水平与感染严重程度和预后的关系[J]. 中华医院感染学杂志，2022，32(17)：2611-2614. DOI：10. 11816/cn. ni. 2022-211763.
[11] 丁建文，曹春水，熊华威，等. 胱天蛋白酶募集域蛋白9与小鼠缺血性脑损伤炎症反应的相关性研究[J]. 中华急诊医学杂志，2021，30(2)：191-196. DOI：10. 3760/cma. j. issn. 1671-0282. 2021. 02. 010.
[12] Evans BL，Fenger JM，Ballash G，et al. Serum IL-6 and MCP-1 concentrations in dogs with lymphoma before and after doxorubicin treatment as a potential marker of cellular senescence[J]. Vet Med Sci，2022，8(1)：85-96. DOI：10. 1002/vms3. 633.
[13] Huang JK，Feng XY，Zeng J，et al. Aberrant HO-1/NQO1-reactive oxygen species-ERK signaling pathway contributes to aggravation of TPA-induced irritant contact dermatitis in Nrf2-deficient mice[J]. J Immunol，2022，208(6)：1424-1433. DOI：10. 4049/jimmunol. 2100577.
[14] 许亮亮，黄杰，桑玉玉. HBP、D-二聚体、FIB检测与肺部感染严重程度及预后的关系[J]. 中华肺部疾病杂志(电子版)，2022，15(1)：73-75. DOI：10. 3877/cma. j. issn. 1674-6902. 2022. 01. 020.
[15] Zhu QH，Li H，Zheng SS，et al. IL-6 and IL-10 are associated with gram-negative and gram-positive bacteria infection in lymphoma[J]. Front Immunol，2022，13：856039. DOI：10. 3389/fimmu. 2022. 856039.

(收稿日期：2023-12-07)