

1例左半结肠海绵状血管淋巴管瘤的诊治与体会

杨增强¹, 闫柯¹, 吴伟强¹, 徐明¹, 惠玲², 高峰¹(1. 中国人民解放军兰州总医院结直肠肛门外科, 甘肃兰州 730050; 2. 中国人民解放军兰州总医院实验中心 甘肃省干细胞与基因药物重点实验室, 甘肃兰州 730050)

1 临床资料摘要

患者,女,48岁,主因“反复黑便伴头晕、乏力2月”入院。大便成形、呈黑色,1次/日,无发热、腹痛、腹胀、腹泻等。患者2个月前因“黑便20天”住院1次,电子结肠镜检查考虑“缺血性结肠炎”,予输血、补液对症治疗好转后出院。此次入院后查体:神志清楚,精神差,贫血貌,皮肤巩膜无黄染,全身浅表淋巴结未触及肿大。心肺未见明显异常,腹部无阳性体征。肛门指诊未触及异常,指套染暗红色血迹。

实验室检查:肝肾功能、凝血功能及肿瘤指标(CEA、AFP、CA-199)均在正常参考值范围,血常规示:WBC $2.85 \times 10^9/L$, RBC $1.53 \times 10^{12}/L$, HGB 39 g/L, HCT 13.1%, MCV 85.6 fl, MCH 25.5 pg, MCHC 298 g/L, PLT $188 \times 10^9/L$ 。胸部X线、心电图未见明显异常。腹部增强MR及动态血管造影分别提示:①左侧腹腔、腹膜后、中腹部及盆腔内多发异常信号影,似呈蔓状生长;降结肠及乙状结肠肠壁增厚、水肿并周围渗出;②肠壁血管、淋巴管扩张,静脉回流延迟(图1)。电子胃镜和结肠镜分别提示:①慢性非萎缩性胃炎;②距肛门11~50 cm处可见肠黏膜充血、水肿,瘀斑明显。

2 临床讨论

2.1 主治医师 患者病史2个月,两次入院均因便血导致严重贫血入院,且保守治疗效果不佳。入院

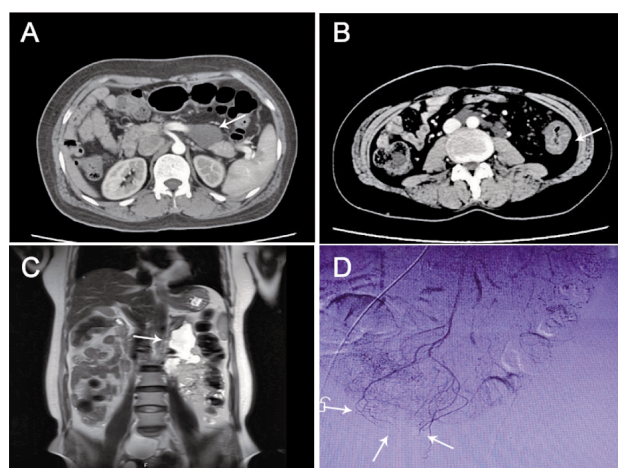


图1 本例便血患者术前影像学评估情况。A. 肠系膜血管囊状隆起;B. 乙状结肠壁增厚、水肿;C. 肠系膜弥漫异常信号影;D. 动态血管造影可见肠系膜下静脉回流延迟。白色箭头提示异常的囊状信号及血管充盈不良

完善相关影像学检查结果并不一致,因此第1次住院时的疾病诊断值得再次推敲。患者重度贫血,先输注浓缩红细胞悬液、补液等对症治疗纠正贫血。便血原因需进一步查找,方可明确疾病诊断。

2.2 副主任医师 导致患者便血的主要原因包括:①炎症性肠病:以腹痛、腹泻、黏液脓血便为主要表现,肠镜下可见溃疡面,电子结肠镜检查可予以鉴别;②缺血性肠病:是由于结肠血管闭塞性或非闭塞性引起,常见于老年人,肠系膜血管造影检查可予确诊;③结直肠癌:大便习惯或性状改变,直肠指诊及肠镜检查可发现肠腔内肿物,活检病理可与之鉴别;④结直肠静脉曲张:常见于肝硬化病人,患者既往无相关病史,未发现侧支循环形成体征,可排除此项诊断;⑤憩室病:憩室发生在结肠相对薄弱部位,如系膜侧、结肠带间、血管穿过肠壁的部位,肠壁肌肉力量减弱形成憩室,合并憩

基金项目:军委后勤保障部卫生局项目(16BJZ48);甘肃省自然科学基金项目(17JR5RA331);甘肃省自然科学基金项目(17JR5RA330);甘肃省民生科技计划项目(144FCMD015);甘肃省自然科学基金青年科技基金计划(1308RJYA045)。

通信作者:高峰, E-mail: gaof678@sohu.com

室炎时可有腹痛,肠镜检查可鉴别。

结合患者病史及各项检查结果,经与相关疾病鉴别诊断分析后,再次关注肠系膜血管造影检查发现结肠血管静脉回流延迟,肠壁血管淋巴管异常,结肠血管淋巴管瘤可能性大,在保守治疗效果不佳下可尝试外科手术干预。切除病变肠段,行结肠直肠端端吻合,术中根据探查情况决定是否行预防性回肠造口。故本次治疗拟行腹腔镜探查+肠切除肠吻合术治疗此例病人的便血问题。

2.3 主任医师 该患者血管淋巴管瘤诊断基本明确,本外科团队经过多学科讨论后为其制订个体化的手术方式:左半病变结肠切除,横结肠直肠端端吻合。患者术前检查无手术禁忌证。手术涉及腹腔变异脉管系统,故术者拟采用腹腔镜精细操作。术中应注意以下几点:①手术涉及肠系膜下脉管所涉及范围,术野血管、淋巴管丰富,需精细操作;②按左半结肠切除方案设计 Trocar 布局,减少腹壁 Trocar 切口;③患者血管淋巴管变异明显,若术中与大血管粘连严重,必要时改行开腹手术;④血管淋巴管瘤为良性疾病,术中解剖层次清晰,避免重要脏器及神经损伤,完整切除病变肠管,距离病变肠管近、远侧 2 cm 正常肠壁处离断肠管即可,注意保护下腹上神经及盆神经;⑤术中加固横结肠-直肠吻合口,减少术后吻合口瘘的发生率,必要时行预防性回肠造口;⑥患者贫血,术中申请输血,术后定期复查血常规、凝血指标,必要时再次输注红细胞悬液以纠正贫血。术前应充分与患者及家属沟通手术风险并签署知情同意书。

3 治疗过程

手术探查 术中见以肠系膜下静脉主干为主,系膜上各属支静脉血管迂曲、扩张明显,多发囊状隆起,横结肠脾曲、降结肠、乙状结肠、直肠腹膜返折以上肠壁均有囊状隆起、迂曲、扩张血管,肠壁暗紫色、水肿、增厚、僵硬。探查决定行左半结肠切除术。自横结肠近脾曲及腹膜返折下距离肠壁血管迂曲近、远侧各约 2.0 cm 正常肠壁处离断肠管,检查标本确定完整切除病变肠管及系膜,行横结肠-直肠端端吻合,预防性回肠造口术。手术过程顺利,手术时间为 150 min,术中出血量约为 300 ml,术中输血 500 ml,无周围脏器损伤等术中并发症发生。术后剪开标本时可见大量血液及白色混浊液体流出(淋巴液可能),常规病理染色提

示大量内皮组织增生(图 2)。

进一步行免疫组化(图 3)提示:CD31(+),CD34(+),Ki67 index(2%),CKp(+),D2-40(+),FVIII-Rag(+),明确病理诊断为左半结肠海绵状血管淋巴管瘤。

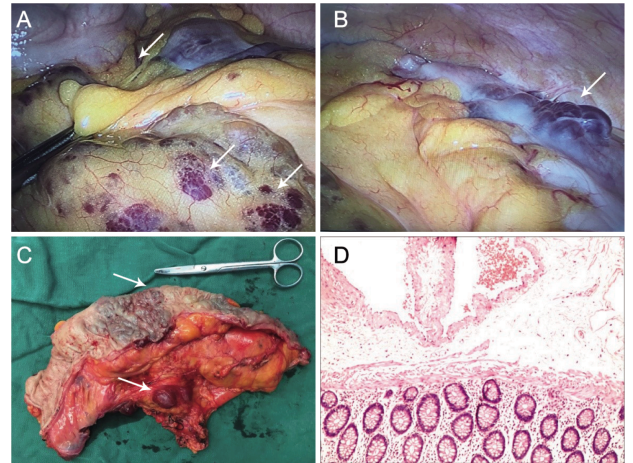


图 2 术中探查与切除标本展示。A. 肠系膜囊状隆起;B. 左半结肠肠壁暗紫色囊状隆起;C. 结肠黏膜、系膜囊状隆起;D. 术后标本切片并常规 HE 染色($\times 100$)。白色箭头提示术中囊状肿物(血管淋巴管肿瘤)

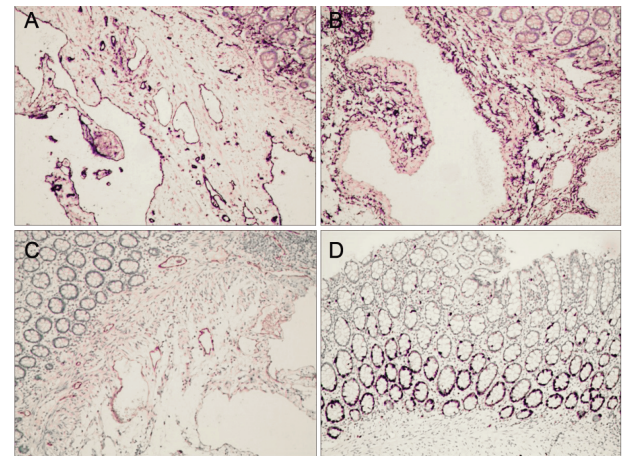


图 3 术后标本免疫组化染色情况。A. CD31(+);B. CD34(+);C. D2-40(+);D. ki-67 约 2%($\times 100$)

患者术后常规给予禁食水、保护胃黏膜、补液和营养支持治疗,无腹腔内出血、盆腔感染、吻合口瘘、吻合口狭窄、肠梗阻、肺部感染等并发症发生。患者术后第 1 天下床活动,术后第 2 天排气,术后第 5 天开始进流质食物,术后第 8 天出院,大便次数 1~3 次/天,无便血出现。该患者术后随访已达 4 月,未发现便血及其他不适症状,近期已行小肠造口还纳,目前仍在随访中。

4 术后总结

血管淋巴管瘤,是起源于间叶组织的一类良性肿瘤或发育畸形,好发于儿童和青少年,成人少见^[1],单发或多发,直径数毫米到数厘米不等,以头颈、四肢多发^[2-3],脾脏、肝脏、胰腺、肠系膜、腹膜后及网膜也有报道,但消化道少见^[4-6]。新生儿发病率约为0.12%~0.28%,无明显性别差异^[7]。结肠肠壁及系膜血管淋巴管瘤临床上更是极为罕见,具体形成机制可能与血管淋巴管先天发育畸形^[8]或外伤、手术、血管长入淋巴管导致血管淋巴管损伤后回流障碍引起等因素有关^[9]。

消化道血管淋巴管瘤临床表现缺乏特异性,可有消化道出血、贫血、腹痛或发现腹腔肿物等临床表现。本例患者因长期黑便和贫血入院。术前诊断主要依靠影像学检查,但确诊依然困难。其中,平扫+增强CT具有一定价值,主要取决于瘤体内血管成分所占比例。血管比例较高者,增强扫描可见强化,静脉期及延迟期强化更明显,血管比例较低者,增强扫描强化则不明显,容易误诊^[10]。而MRI检查可发现异常的囊液信号,但其强弱也与瘤体内血管与淋巴管比例有关,T1W1信号以低或稍低信号为主,T2W1信号以高信号为主^[11]。血管淋巴管瘤最后确诊主要依靠术后病理,切除标本中可找到大量血管瘤及淋巴管瘤成分,由于CD31、CD34既表达在血管内皮又表达在淋巴管内皮,D2-40仅表达于淋巴管内皮和部分恶性血管性肿瘤,可用于鉴别淋巴管和血管,联合上述指标可以确诊。本例患者术后标本CD31,CD34,D2-40均阳性,因此符合结肠血管淋巴管瘤的诊断标准。

消化道的血管淋巴管瘤保守治疗效果差,而手术治疗预后良好,完整切除后复发率较低,而部分切除后复发率高达50%~100%,因此应推荐优选外科切除进行治疗^[3]。术中应尽可能彻底切除病变组织,术后须定期复查以便及时发现复发病

灶。本病例提示我们对于便血导致严重贫血的患者,通过常规检查后仍不能查明贫血的原因,或保守治疗的效果不佳时,应尝试进一步检查肠壁血管情况,判断有无发育异常等问题,然后进一步明确是否需要外科手术干预。

参考文献

- [1] Tseng JJ, Chou MM, Ho ES. Fetal axillary hemangiolympangioma with secondary intralesional bleeding: serial ultrasound findings[J]. *Ultrasound Obst Gyn*, 2002, 19(4): 403-406.
- [2] Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, et al. 25 years' experience with lymphangiomas in children[J]. *J Pediatr Surg*, 1999, 34(7): 1164-1168.
- [3] Antonino A, Gagnano E, Sangiuliano N, et al. A very rare case of duodenal hemolympangioma presenting with iron deficiency anemia[J]. *Int J Surg Case Rep*, 2014, 5(3): 118-121.
- [4] Kim WT, Lee SW, Lee JU. Bleeding gastric hemolympangioma: endoscopic therapy is feasible [J]. *Dig Endo*, 2013, 25(5): 553-554.
- [5] 袁湘庭, 王雯, 刘建强. 小肠脉管瘤 [J]. *中华消化杂志*, 2008, 28(5): 305-305.
- [6] 吴晖, 崔进, 胡文杰, 等. 右侧Toldt间隙联合胰后间隙入路切除腹膜后广泛复发性淋巴管瘤1例 [J]. *消化肿瘤杂志(电子版)*, 2014, 6(4): 225-228.
- [7] Fang YF, Qiu LF, Du Y, et al. Small intestinal hemolympangioma with bleeding: a case report [J]. *World J Gastroentero*, 2012, 18(17): 2145.
- [8] Zhang X, Sheng X, Liu F, et al. Hemolympangioma of the chest wall: A rare case report [J]. *Oncol Lett*, 2012, 3(4): 816-818.
- [9] Shin YS, Doo AR, Kim MK, et al. Cavernous hemangiolympangioma of the testis without cutaneous hemangiomatosis in an elderly patient[J]. *Korean J Urol*, 2012, 53(11): 810-812.
- [10] 马志龙, 张路遥, 陈羽佳, 等. 回盲部脉管瘤导致肠套叠1例分析 [J]. *医学与哲学: 临床决策论坛版*, 2015, 36(3): 69-70.
- [11] 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.

(收稿日期: 2018-01-21)