

成人肺囊性淋巴管瘤1例及文献回顾

冯孝捷¹, 程兆忠^{2*}

¹青岛大学第一临床医学院, 山东 青岛

²青岛大学附属医院呼吸危重症医学科, 山东 青岛

收稿日期: 2025年4月8日; 录用日期: 2025年5月2日; 发布日期: 2025年5月12日

摘要

淋巴管瘤是相对罕见的源自淋巴管增生的先天性畸形。在成人淋巴管瘤的类型中, 肺内淋巴管瘤极为罕见。本文报道了一例经影像学检查确诊的成年女性肺囊性淋巴管瘤病例, 并结合相关的国内外文献复习, 旨在让临床对该病有进一步的认识。

关键词

淋巴管瘤, 囊性淋巴管瘤, 肺囊性淋巴管瘤

A Case Report with Literature Review of Intrapulmonary Cystic Lymphangioma in an Adult

Xiaojie Feng¹, Zhaozhong Cheng^{2*}

¹The First School of Clinical Medicine, Qingdao University, Qingdao Shandong

²Department of Respiratory and Critical Care Medicine, The Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao Shandong

Received: Apr. 8th, 2025; accepted: May 2nd, 2025; published: May 12th, 2025

Abstract

Lymphangioma is a relatively rare congenital malformation originating from lymphatic vessel hyperplasia. Among the types of lymphangiomas in adults, intrapulmonary lymphangioma is extremely uncommon. This article reports a case of cystic pulmonary lymphangioma in an adult female diagnosed through imaging studies, accompanied by a review of relevant domestic and

*通讯作者。

international literature. The aim is to enhance clinical understanding of this condition.

Keywords

Lymphangioma, Intrapulmonary Lymphangioma, Intrapulmonary Cystic Lymphangioma

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.
This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).
<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



1. 病例报告

患者女, 38 岁, 因“发热伴咳嗽、咳痰 6 天”于 2024-07-17 入院。患者半年前因“发热伴咳嗽”就诊于当地医院查胸部 CT 示左肺多发囊性占位, 当时给予抗感染治疗后好转。现患者为求进一步诊治到青岛大学附属医院就诊。患者既往体健, 否认其他特殊病史, 个人史无特殊。(1) 体征: T 36.0℃, P 78 次/分, R 20 次/分, BP 112/57 mmHg。神志清, 精神可, 双肺呼吸音清, 未闻及干湿性啰音, 杵状指。(2) 实验室检查: 血常规 + CRP: 白细胞计数 $6.23 \times 10^9/L$, 血红蛋白 123 g/L, 血小板 $343 \times 10^9/L$, 全血 C 反应蛋白 41.63 mg/L; 红细胞沉降率 44.00 mm/h; 血气分析: pH 7.46, 氧分压 78.00 mmHg, 二氧化碳总量 31.20 mmol/L; 免疫球蛋白(血): E 110.00 IU/mL; 痰培养: 革兰染色找到革兰阴性杆菌、阳性球菌; 病原微生物高通量基因检测报告: 普雷沃氏菌、小韦荣球菌、铜绿假单胞菌(+); 其余生化检查、凝血常规检查、风湿免疫学检查、肿瘤标记物检查均未见明显异常。(3) 影像学检查: 胸部高分辨 CT 示左肺上叶背段近肺门处见团片状不规则软组织肿块影, 最大截面大小约 86 mm × 64 mm, 内见囊性低密度影, 局部支气管受压变窄, 周围见多发斑片、结节状高密度影及索条影, 双侧胸腔内见弧形液性密度影。胸部 CT 动态增强扫描(见图 1): 左肺上叶病变、包裹性积液。气管镜检查见各管腔通畅, 左肺痰液较多, 予左上叶尖后段盲检。组织病理学检查示少许支气管粘膜及肺组织, 呈慢性炎伴炎性纤维素性渗出, 局灶肺泡上皮略增生。肺融合显像(见图 2): 左肺上叶背段病变、包裹性积液内可见少量淋巴液分布, 肺囊性淋巴管瘤可能。(4) 诊疗经过: 患者入院后完善相关检查, 经肺部融合显像明确肺囊性淋巴管瘤诊断, 给予莫西沙星抗感染以及止咳、化痰等对症支持治疗, 患者发热好转消失, 咳嗽明显好转。遂予办理出院并嘱其胸外科就诊。

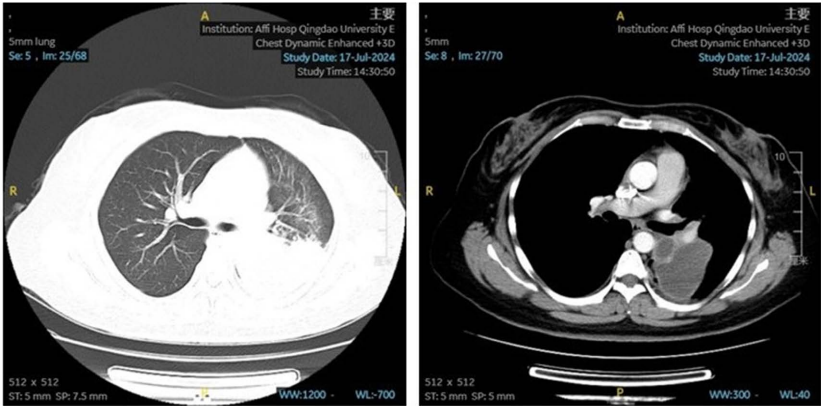


Figure 1. Chest enhanced CT
图 1. 胸部增强 CT

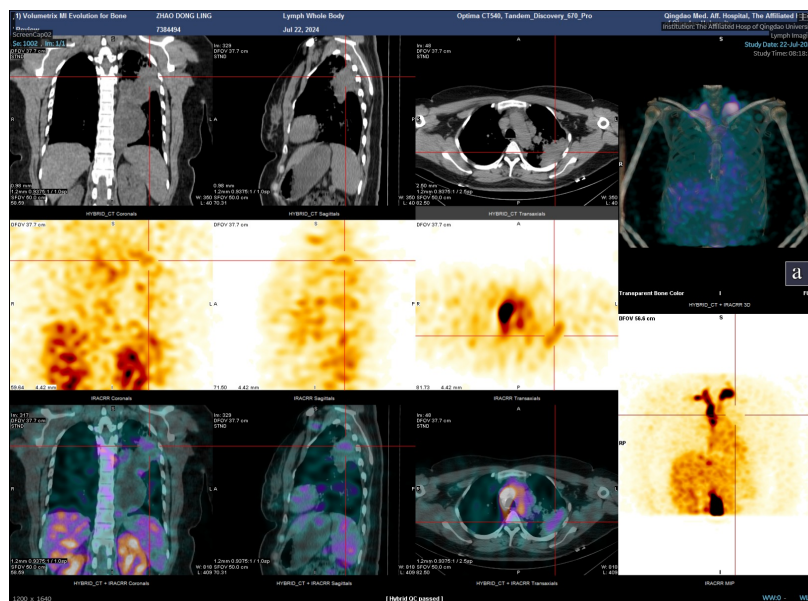


Figure 2. Pulmonary lymphoscintigraphy
图 2. 肺融合显像

2. 讨论

淋巴管瘤(Cystic Lymphangioma), 是一种源于淋巴管增生的先天性畸形, 属于错构瘤的一种, 介于肿瘤和畸形之间的临床边界[1]。它是一种相对罕见的疾病, 占有非上皮性良性肿瘤的 0.1%至 0.6%。通常在 2 岁前的儿童早期发病[2][3]。淋巴管瘤可发生于身体的任何部位, 但 75%发生在头颈部, 其次是腋窝(20%)。不到 1%的淋巴管瘤发生在纵隔[4], 而肺部病变则更为罕见。成人胸腔内的淋巴管瘤通常是在 X 光检查或临床症状调查中偶然发现的[5], 异常的淋巴管可能表现为海绵状或囊性。

通过检索文献, 英文文献中仅报道了 8 例肺内淋巴管瘤病例[2][6]-[12], 中文文献中则大多为头颈部和纵膈内病变, 并未涉及肺内淋巴管瘤病例。在上述 8 例病例和本文病例中, 患者年龄从 2 天到 59 岁不等(中位年龄 21 岁, 44%的患者年龄小于 10 岁)。女性与男性的比例为 1:3。近一半的患者无症状, 其余患者则有咳嗽、呼吸困难、咯血、发热、疼痛和气胸等多种症状。病变随机分布, 无左右肺倾向。最大直径范围为 1.5 至 18 厘米(中位数 3.5 厘米); 10 岁以下患者的平均大小为 5.1 厘米(中位数 5.8 厘米), 10 岁及以上患者的平均大小为 4.2 厘米(中位数 1.8 厘米)。

在诊断肺囊性淋巴管瘤时, 可与支气管源性囊肿、先天性肺气道畸形、肺隔离症、淋巴管瘤等相鉴别。在病理学上, 肺淋巴管瘤病可能与淋巴管瘤相似, 但其特点是双肺复杂的吻合淋巴管空间增生[5]。偶尔可伴有平滑肌束。胸部 X 线片显示间质纹理增加和胸腔积液。一例婴儿肺内孤立性囊性淋巴管瘤病例显示 D2-40 和 Prox1 可能在鉴别诊断和确定病变范围方面具有重要价值[13]。遗憾的是, 在本文病例中, 患者并未进行后续的手术治疗, 其病理学特征不可知, 缺乏病理学证据是本研究的一大缺陷。

在现有文献中, 我们发现关于肺淋巴管瘤手术切除的报道非常少[2][8][12]。其中一篇报道详细描述了通过肺切除术切除肺门区域的肿瘤[11]。在很多情况下, 由于病变靠近纵膈内的重要结构, 完全切除可能具有挑战性。在考虑手术切除的情况下, 如果病变位于肺外周区域, 部分切除(包括周围肺实质)可能是可行的[8]。完全切除是根治性治疗手段, 尽管在完全切除的情况下预后可能良好, 但仍需密切随访以监测复发或其他并发症。

参考文献

- [1] Chung, J.H., Suh, Y.L., Park, I.A., Jang, J.J., Chi, J.G., Kim, Y.I., *et al.* (1999) A Pathologic Study of Abdominal Lymphangiomas. *Journal of Korean Medical Science*, **14**, 257-262. <https://doi.org/10.3346/jkms.1999.14.3.257>
- [2] Holden, W.E., Morris, J.F., Antonovic, R., Gill, T.H. and Kessler, S. (1987) Adult Intrapulmonary and Mediastinal Lymphangioma Causing Haemoptysis. *Thorax*, **42**, 635-636. <https://doi.org/10.1136/thx.42.8.635>
- [3] Shaffer, K., Rosado-de-Christenson, M.L., Patz, E.F., Young, S. and Farver, C.F. (1994) Thoracic Lymphangioma in Adults: CT and MR Imaging Features. *American Journal of Roentgenology*, **162**, 283-289. <https://doi.org/10.2214/ajr.162.2.8310910>
- [4] Wright, C.C., Cohen, D.M., Vegunta, R.K., Davis, J.T. and King, D.R. (1996) Intrathoracic Cystic Hygroma: A Report of Three Cases. *Journal of Pediatric Surgery*, **31**, 1430-1432. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(96\)90847-7](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(96)90847-7)
- [5] Faul, J.L., Berry, G.J., Colby, T.V., Ruoss, S.J., Walter, M.B., Rosen, G.D., *et al.* (2000) Thoracic Lymphangiomas, Lymphangiectasis, Lymphangiomatosis, and Lymphatic Dysplasia Syndrome. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, **161**, 1037-1046. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.161.3.9904056>
- [6] Drut, R. and Mosca, H.H. (1996) Intrapulmonary Cystic Lymphangioma. *Pediatric Pulmonology*, **22**, 204-206. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1099-0496\(199609\)22:3<204::aid-ppul10>3.0.co;2-6](https://doi.org/10.1002/(sici)1099-0496(199609)22:3<204::aid-ppul10>3.0.co;2-6)
- [7] Limmer, S., Krokowski, M. and Kujath, P. (2008) Pulmonary Lymphangioma. *The Annals of Thoracic Surgery*, **85**, 336-339. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2007.07.033>
- [8] Nagayasu, T. (2003) A Case of Solitary Pulmonary Lymphangioma. *Journal of Clinical Pathology*, **56**, 396-398. <https://doi.org/10.1136/jcp.56.5.396>
- [9] Stephens, F.G., Roberts, S.M. and Wolcott, M.W. (1958) Peripheral Lymphangioma of the Lung. *Journal of Thoracic Surgery*, **36**, 182-184. [https://doi.org/10.1016/s0096-5588\(20\)30155-0](https://doi.org/10.1016/s0096-5588(20)30155-0)
- [10] Wilson, C., Askin, F.B. and Heitmilller, R.F. (2001) Solitary Pulmonary Lymphangioma. *The Annals of Thoracic Surgery*, **71**, 1337-1338. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(00\)02450-4](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(00)02450-4)
- [11] Muranishi, Y., Tanaka, N., Kono, T. and Miyahara, R. (2020) A Case of Intrapulmonary Lymphangioma Surrounded by Pulmonary Hilar Structures. *Respiratory Investigation*, **58**, 506-509. <https://doi.org/10.1016/j.resinv.2020.04.006>
- [12] Nakajima, J., Goto, A., Takamoto, S., Murakawa, T., Fukami, T. and Kusakabe, M. (2007) Invasive Lymphangioma of the Lung Manifesting as a Large Pulmonary Mass with Hemoptysis: Report of a Case. *Surgery Today*, **37**, 418-422. <https://doi.org/10.1007/s00595-006-3412-5>
- [13] Minato, H., Kaji, S., Kinoshita, E., Kurose, N., Nojima, T., Kohno, M., *et al.* (2010) Solitary Intrapulmonary Cystic Lymphangioma in an Infant: A Case Report with Literature Review. *Pathology-Research and Practice*, **206**, 851-856. <https://doi.org/10.1016/j.prp.2010.09.004>