

颈部囊状淋巴管瘤 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E9_A2_88_E9_83_A8_E5_9B_8A_E7_c22_305199.htm 名称颈部囊状淋巴管

瘤所属科室普通外科病理在胚胎期静脉丛中的中胚层裂隙融合形成大的原始淋巴囊，引流进入中心静脉系统，以后淋巴囊逐渐退化或发展成与静脉平行的淋巴管系统。若原始淋巴囊未与静脉系统相连能，就产生囊状淋巴管瘤，如与淋巴管系统主干不相通，可发生海绵状淋巴管瘤，如少量淋巴囊在淋巴管系统形成时被分隔，则形成单纯性淋巴管瘤。因颈静脉囊淋巴形成最早。体积最大，所致颈部发生囊状淋巴管瘤最常见。淋巴管瘤是由增生、扩张、结构紊乱的淋巴管所组成，可向四周呈浸润性生长。按其形态和分布可分为三种类型：（一）单纯性淋巴管瘤由扩张的不规则的毛细淋巴管丛所组成，间质较少，主要发生在皮肤、皮下组织和粘膜层。

（二）海绵状淋巴管瘤淋巴管扩大呈窦状，其内布满淋巴液，呈多房性囊腔，四周间质较多，病变侵及皮肤、粘膜、皮下组织和深部结构发肌肉、后腹膜、纵隔等。（三）囊状淋巴管瘤其囊腔大，可单房或多房，相互交通，覆有内皮细胞，间质很少。实际上临床见到的淋巴管瘤往往是混合型的。假如淋巴管瘤中混杂有血管瘤组织，则称为淋巴血管瘤。临床表现颈部巨大囊状水瘤的存在，可造成胎儿的娩出困难。一般在出生后即可在颈侧部见到软质的囊性肿块，有明显波动感，透光试验阳性。其界限常不清楚，不易被压缩，亦无疼痛。肿瘤与皮肤无粘连，生长缓慢，大小无明显变化。但易并发感染，且较难控制。还可发生囊内出血，此时瘤体骤

然增大，张力增高，呈青紫色，压迫四周器官可产生相应的症状。有的可广泛侵及口底、咽喉或纵隔，压迫气管、食管引起呼吸窘迫和咽下困难，甚至危及生命。有部分淋巴管瘤在发展过程中，会自行栓塞退化，或在感染后，由于囊壁内皮细胞被破坏，在感染被控制后自行消退。

诊断1.颈后三角区囊性肿块，具有向四击（锁骨上下、口底、气管食管旁及纵隔）蔓延生长特点，界限常不清楚。多见于婴幼儿。出生时即呈巨大，亦可逐渐长大。2.囊瘤柔软，一般无压缩性，能透光。表面皮肤正常，不粘连。3.内容物淡黄透明或乳糜状，偶带血性。镜下可见大量含有胆固醇结晶的淋巴细胞。4.囊瘤较在累及口底、舌或咽部时，可有语言、呼吸或吞咽障碍。囊瘤位于锁骨上时，可有臂丛受压出现运动障碍或肌肉萎缩。有时气管受压移位。鉴别诊断应与甲状腺舌管囊肿、鳃裂囊肿、皮样囊肿、脂肪瘤相鉴别

治疗（一）期待自愈 对于较小局限的淋巴管瘤，不影响功能又无碍美观者，可不予治疗。因为部分淋巴管瘤有自然消退的趋势。对于病变虽较广泛，但无呼吸、吞困难征象和其它严重并发症者，可暂不作处理，观察随访~2年，若未见消退或反而增大者，再予治疗。（二）注射疗法 以往认为局部注射硬化剂治疗淋巴管瘤的方法无明显效果。近年应用抗肿瘤药物博莱霉素（bleomycin）作局部注射疗法，取得较为满意的疗效，完全消退和显著缩小者可达70%。可能是通过抑制淋巴管内皮细胞的生长和化学刺激物使间质纤维化的双重作用而达到治疗目的。从组织学来看，对间质较多的类型如单纯性和海绵状淋巴管瘤的作用较差，而对间质少的类型如囊状水瘤的作用较好。实际应用亦表明如此。博莱霉素有水剂和乳剂两种，

使用水剂量先配成1mg/ml的浓度，以每次剂量0.2~0.3mg/kg注入淋巴管瘤内，每周1次，3~10次为一疗程。使用乳剂时每次0.6mg/kg，4~6周后重复，总剂量不宜超过5mg/kg，据认为乳剂比水剂效果更好，副作用较少。注射后1~2周内局部有一过性肿胀，然后逐渐缩小、硬结，但有一定的副作用，当天或次日有发热38℃左右，偶有腹泻、呕吐。最严重的并发症是肺纤维化。最近报道应用OK-432（picibanil，一种溶血性链球菌制剂）进行局部注射疗法，先将一个临床单位（1ke）的OK-432溶解在10ml生理盐水内，穿刺抽液后等量的OK-432溶液注入瘤腔内，一次注入量以不超过2个临床单位为限，观察2~4周后追加注射1~2次。一组22例中，14例经过1~3次注射后2~3个月完全消退，6例显著缩小，2例无效。副作用是局部的炎性反应，有3~5天的肿胀，一过性发热。此法可避免博莱霉素所引起肺纤维化的危险。由于注射疗法较为简便，对组织破坏少，可避免因手术而可能发生的严重并发症，况且手术往往亦难以完全切除，所以可作为囊状淋巴管瘤的首选疗法。

（三）手术治疗 手术切除虽然仍为淋巴管瘤的主要治疗方法，但目前不主张毫无指证地对任何类型的淋巴管瘤进行手术。颈部淋巴管瘤有向纵隔，胸腔扩张趋势，有引起呼吸困难可能，影响进食，并经注射治疗无效者，才是手术适应证。淋巴管瘤并发感染时不宜手术，须先行控制感染。囊内出血并非手术禁忌。囊状淋巴管瘤的实际病变范围往往超出原先的估计，手术时常难以彻底切除，手术时要求仔细解剖颈部的重要神经、血管等结构。防止面神经麻痹和舌神经、喉返神经、膈神经损伤而引起呼吸困难和声音嘶哑。对残存的囊壁，可涂擦0.5%碘酊破坏内皮细胞

以防复发。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。
详细请访问 www.100test.com