

[2] 宋映娴,廖行忠,张锐,等.痔注射术后致肛管皮肤感染坏死 1 例[J].实用中医药杂志,2013,29(12):1064.

[3] 于浩,张铭,陈铭锐.坏死性筋膜炎研究进展[J].创伤与急危重病医学,2023,11(1):66-70.

[4] WHITEWAY C, BREINE A, PHILIPPE C, et al. Acinetobacter baumannii[J]. Trends Microbiol, 2022, 30(2):199-200.

[5] HUANG M, CAI S, SU J. The pathogenesis of sepsis and potential therapeutic targets[J]. Int J Mol Sci, 2019, 20(21):5376.

[6] 尚利莹,姚鑫,钟冯倩.肛周坏死性筋膜炎合并脓毒血症患者的临床护理[J].齐鲁护理杂志, 2022, 28(20):158-159.

[7] BONNE S L, KADRI S S. Evaluation and Management of necrotizing soft tissue infections [J]. Infect Dis Clin North Am, 2017, 31(3): 497-511.

[8] 沈瑞红,王嘉欣,葛东旭,等.肛周坏死性筋膜炎

术后促愈的中西医治疗研究进展[J].中国医药导报,2022,19(7):47-50.

[9] 郝爽,姚一博,孙琰婷,等.顾氏外科特色的中西医结合疗法治疗肛周坏死性筋膜炎经验[J].山东中医杂志,2022,41(10):1092-1095.

[10] 王廷刚,孙风波,李守川,等.“脾主肌肉”中医理论在腹部手术后切口愈合中的应用及对机体应激状态的影响[J].中华中医药学刊,2023,41(8):210-213.

[11] 张淼,刘华生,翁蓉蓉.《外科证治全生集》学术思想探讨[J].江苏中医药,2015,47(3):5-8.

[12] 王登灿,陈焰烽,郑炜,等.加味八珍汤联合 mFOLFOX6 方案对晚期结直肠癌患者肿瘤标志物、免疫功能和外周血 PI3K-Akt 信号通路的影响[J].现代生物医学进展,2023,23(4):666-670.

(收稿日期:2023-04-09 修回日期:2023-11-10)

• 案例分析 •

# 巨大肿物伴丘疱疹的浅表淋巴管畸形患者 1 例并文献复习

游淑琼,吴倩,姜福琼<sup>△</sup>

(昆明医科大学第二附属医院皮肤科,云南昆明 650000)

**[摘要]** 浅表淋巴管畸形是指先天性淋巴管异常,主要发生在头颈及腋下等淋巴管丰富的区域。该文分析了该皮肤科 2021 年 8 月收治的 1 例发生在右侧大腿外侧巨大肿物伴丘疱疹的浅表淋巴管畸形。从起初的鸡蛋大小发展至目前约 12 cm×12 cm 大小的巨大肿物,之后有进一步增大的可能,这对患者身心方面均能产生影响。而对于浅表淋巴管畸形治疗时机的选择目前暂无全面概述,该文对该病例临床资料进行整理分析并复习相关文献,进一步阐明该病临床表现及治疗方法的选择。

**[关键词]** 淋巴管畸形; 脉管畸形; 皮肤镜; 靶向治疗

**DOI:**10.3969/j.issn.1009-5519.2023.24.039

**中图法分类号:**R782

**文章编号:**1009-5519(2023)24-4312-03

**文献标识码:**B

浅表淋巴管畸形是一种先天性淋巴管障碍,因其内聚集淋巴液和血液,有时肉眼难以与疣状血管瘤、毛细血管扩张性肉芽肿及带状疱疹鉴别<sup>[1]</sup>。因此,进一步探讨及阐明其临床表现及无创检查在浅表淋巴管畸形中鉴别诊断及治疗显得尤为重要。

## 1 临床资料

患者,男,18 岁,右侧大腿外侧丘疹、肿块 16 余年。患者 16 年前无明显诱因下右侧大腿根部外侧出现皮下包块,约鸡蛋大小,质硬,活动度差,边界不清,

无自觉症状,皮损逐渐长大,并在肿块表面出现紫红色丘疹,似“血疱”样外观,刺破后可流出暗红色液体,无自觉症状。该患者曾在当地就诊,诊断为“带状疱疹、皮肤感染”等,予“阿昔洛韦、头孢类抗生素、甲硝唑、维生素 C、林可霉素”等药物治疗无效,肿块渐增大,“血疱”渐增多。体格检查:各系统检查未见明显异常。皮肤科查体:右侧大腿外侧部可及大小为 12 cm×12 cm 的皮下包块,质硬,表面可见密集分布的蛙卵样至花生大小半球形暗红色丘疹,散在色素沉着

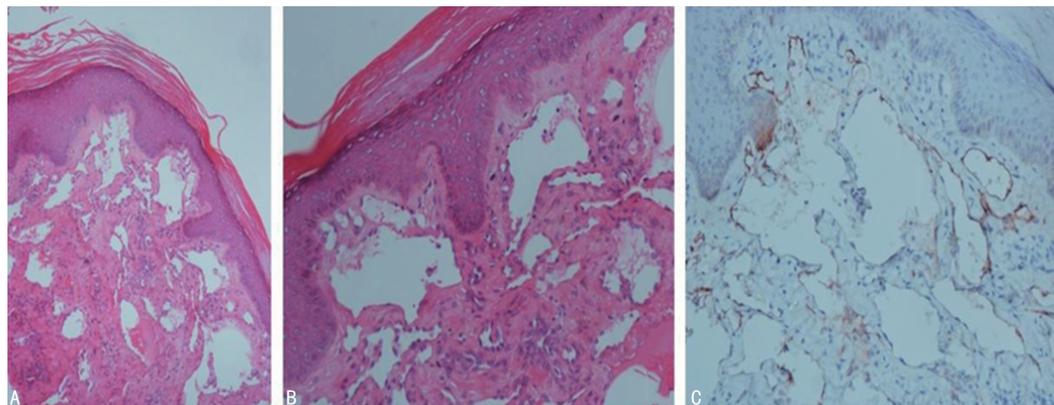
<sup>△</sup> 通信作者, E-mail:1718743013@qq.com。

(图 1)。体表肿物超声检查:右侧大腿根部外侧皮下软组织增厚,回声不均,血流稍丰富。皮肤病理检查:真皮及皮下可见成熟扩张的淋巴管,腔内含有浆液及部分红细胞,血管周围少许淋巴细胞浸润(图 2)。诊

断:淋巴管畸形。治疗:建议患者行病灶内注射硬化剂联合手术切除肿物,患者考虑术后瘢痕及复发因素,未行治疗,嘱患者定期复诊。



图 1 患者临床皮损图



注:A、B. 真皮及皮下可见成熟扩张的淋巴管,腔内含有浆液及部分红细胞,血管周围少许淋巴细胞浸润[苏木精-伊红染色(HE染色), $100\times$ ,  $200\times$ ];C. 淋巴管内皮细胞 D2-40 染色(+)(D2-40 染色, $200\times$ )。

图 2 皮疹病理图

## 2 讨 论

淋巴管畸形过往曾被认为是淋巴管的良性过度增生,又叫单纯性淋巴管瘤或者是局限性淋巴管瘤。目前,淋巴管畸形主要被认为其并非淋巴管的肿瘤性增生,而是浅表淋巴管或起始淋巴管的先天性畸形。发病率约  $1/4\ 000\sim 1/2\ 000$ 。该病可发生在任何年龄阶段,但最常见于幼儿阶段,2 岁以前发病更为多见<sup>[2]</sup>。可发生于全身各处,一般最常见于头颈部及腋窝这些主要淋巴系统所在区域,纵隔、腹膜后及腹股沟次之,躯干四肢较少见<sup>[3-4]</sup>。根据淋巴管囊腔的可分为巨囊型(1 个或多个体积  $\geq 2\ \text{cm}^3$  的囊腔)、微囊型(多个体积  $< 2\ \text{cm}^3$  的囊腔)和混合型(两者兼具)<sup>[5]</sup>。

**2.1 临床表现及鉴别诊断** 淋巴管畸形的临床症状受到多方面因素影响,其中包括病变范围、深度及病变类型而表现各不相同。浅表淋巴管畸形表现为多

发性、成群状、分散状、半透明或出血性水疱丘疹,类似于蛙卵。由于血液和淋巴液混合其中,使部分丘疹呈紫色表现。若皮损发生在生殖器区域,表面可能是疣状,该病变可能被误认为是疣。相关主观症状可能包括瘙痒、疼痛、烧灼感等。临床上浅表淋巴管畸形易与疣状血管瘤、毛细血管扩张性肉芽肿混淆,上述疾病发生部位无特异性。虽然组织病理学是不同疾病诊断的“金标准”,但皮肤镜、皮肤 CT、皮肤超声等无创辅助检查对上述疾病的鉴别也十分重要。当皮肤镜下同时具备均一红色区域、白色衣领征、白色轨道征等特征表现时,诊断毛细血管扩张性肉芽肿的准确性较高<sup>[6]</sup>。浅表淋巴管畸形在皮肤镜下见浅黄色隔膜包绕黄色囊腔,或者出现红黄交替的囊腔。皮肤镜下的疣状血管瘤主要是在蓝色背景下出现角化过度,主要为疣状斑块,周边可见深蓝色间隙<sup>[7]</sup>。皮肤超声的应用对皮损的面积、深度有更清晰的描述,可

进一步了解病变的情况。皮肤超声下淋巴管畸形主要表现为无回声的囊腔,各个囊腔间有分隔,其内未见血流信号。而血管瘤及血管畸形中可见不同回声,也可见丰富的血流信号。根据上述不同表现,无创辅助检测对不同浅表脉管疾病有初步的鉴别意义。

**2.2 治疗** 目前,对于淋巴管畸形治疗,传统的治疗方法是手术治疗、病灶内注射硬化剂(例如无水乙醇、博来霉素等)<sup>[8]</sup>、激光治疗及药物,但要视患者病情给予相应的治疗方案,例如硬化治疗对于巨囊型及混合型的疗效较佳<sup>[5]</sup>;对于较小病灶、较大病灶(巨囊型及混合型)经硬化治疗后病灶明显缩小及对外貌有较严格要求的情况下可进行手术治疗<sup>[9]</sup>。对于上述病例,建议先进行硬化剂注射后,待病灶缩小后再行手术治疗,此种方法对于较大皮损的患者来说,既能取得较好的美容效果,又能防止复发。也有学者提出,刮除术联合硬化剂治疗,也是一种治疗方法,且感染率及复发率均较低<sup>[10]</sup>。目前,随着“精准医疗”这一概念的提出及脉管畸形遗传学研究领域的突破,靶向药物治疗淋巴管畸形成为当前的研究热点。在脉管畸形领域中发现的 2 条通路(分别为 PI3K/AKT/mTOR 通路、Ras/Raf/MEK/ERK 通路)可作为靶向治疗的基础<sup>[11-12]</sup>。现已知的西罗莫司是 mTOR 受体抑制剂,其通过减少细胞增殖及血管增生作用于脉管疾病,而成为一种新型的靶向治疗药物<sup>[13]</sup>,但西罗莫司的用药安全性还有待进一步验证。同时美国费城儿童医院的多位研究者在斑马模型中已证实了 RAS/MAPK 通路基因突变可导致淋巴管异常。MEK 抑制剂、ERK 抑制剂在体外试验中有效,这将有希望成为淋巴管畸形这一疾病的治疗靶点<sup>[11]</sup>。

## 参考文献

- [1] 段曼曼,于世荣,丁媛. 疣状血管瘤 1 例及皮肤镜特点[J]. 临床皮肤科杂志,2022,51(10):580-581.
- [2] 殷广,巴伟,宋翠豪,等. 微囊型淋巴管畸形 2 例[J]. 实用皮肤病学杂志,2020,13(3):178-180.
- [3] 毛思竹,闫学文. 腰部浅表性淋巴管畸形 1 例[J]. 中国中西医结合皮肤性病学期刊,2021,20(1):84-85.
- [4] DIARRA D, MEKOUAR Y, SALIHOU A, et al. Cystic lymphangioma of the upper limb: Clinical case and literature review[J]. BJR Case Rep, 2022, 8(5):20210206.
- [5] 中华医学会整形外科分会血管瘤和脉管畸形学组. 血管瘤和脉管畸形的诊断及治疗指南(2019 版)[J]. 组织工程与重建外科杂志, 2019, 15(5): 277-317.
- [6] 高原,霍然. 化脓性肉芽肿的治疗进展[J]. 中国美容医学, 2022, 31(9):187-192.
- [7] 钱莉丽,仇雅璟,林晓曦. 疣状静脉畸形的诊断与治疗进展[J]. 组织工程与重建外科杂志, 2020, 16(3):210-212.
- [8] JAN I, SHAH A, BEIGH S H. Therapeutic Effects of Intralesional bleomycin sclerotherapy for non-invasive management of low flow vascular malformations-a prospective clinical study[J]. Ann Maxillofac Surg, 2022, 12(2): 151-156.
- [9] 林晓曦. 血管瘤和脉管畸形的最新分类及诊疗进展(2015—2016 年)[J]. 中国美容整形外科杂志, 2016, 27(6):321-325.
- [10] WANG H, ZHOU J, LIN W, et al. Curettage and sclerotherapy technique: A hybrid approach to superficial lymphatic malformation[J]. Pediatr Dermatol. 2023, 40(2):265-269.
- [11] 仇雅璟,陈千一,罗兰,等. 从 ISSVA2020 看国际血管瘤和脉管畸形研究与发展的新趋势[J]. 组织工程与重建外科杂志, 2020, 16(3): 213-215.
- [12] 刘泓源,葛同鑫,林晓曦. 静脉/淋巴管畸形靶向治疗的研究进展[J]. 组织工程与重建外科杂志, 2020, 16(3):204-209.
- [13] FREIXO C, FERREIRA V, MARTINS J, et al. Efficacy and safety of sirolimus in the treatment of vascular anomalies: A systematic review[J]. J Vasc Surg, 2020, 71(1):318-327.

(收稿日期:2023-04-13 修回日期:2023-10-11)