

巨大的先天性胸腺囊肿1例并文献复习

李龙飞, 展晓红, 高洪波, 刘旭*

青岛大学附属医院心血管外科, 山东 青岛

收稿日期: 2022年3月18日; 录用日期: 2022年4月12日; 发布日期: 2022年4月21日

摘要

先天性胸腺囊肿是一种罕见的良性病变, 病因以及发病机制目前尚不十分明确, 本文报道了本院收治的1例罕见的横跨颈部至心包的巨大先天性胸腺囊肿的患者, 由于肿物位置较为特殊, 术前将其误诊为心包囊肿, 本文对该患者的诊疗经过及病理特点进行分析, 并结合文献以提高对该病的认识。

关键词

胸腺囊肿, 横跨颈部至心包, 巨大, 先天性

A Case Report of Giant Congenital Thymic Cyst and Review of the Literature

Longfei Li, Xiaohong Zhan, Hongbo Gao, Xu Liu*

Department of Cardiovascular Surgery, Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao Shandong

Received: Mar. 18th, 2022; accepted: Apr. 12th, 2022; published: Apr. 21st, 2022

Abstract

Congenital thymic cyst is a rare benign lesion, and etiology and pathogenesis are still not very clear. This paper reports a case of a rare congenital thymic cyst across the neck to the pericardium admitted to our hospital. Due to the specific location of the mass, it was misdiagnosed as pericardium cyst before surgery. In this paper, the diagnosis and treatment process and pathological characteristics of the patient were analyzed, and works of literature were combined to improve the understanding of the disease.

*通讯作者 Email: peterxuxu@126.com

Keywords

Thymic Cyst, Across the Neck to the Pericardium, Huge, Congenital

Copyright © 2022 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/>



Open Access

1. 引言

先天性胸腺囊肿发病率较低，常分布于颈部或纵隔，位于颈部的先天性胸腺囊肿占先天性颈部肿块 的 0.1%~0.3%，位于纵隔的先天性胸腺囊肿不足纵隔肿物的 1% [1] [2]，但该病通常无阳性症状[3]，故其 真实的发病率或许更高[4]。本文报道一例很罕见的横跨颈部至纵隔的巨大的先天性胸腺囊肿。

2. 病历资料

2.1. 入院情况

1) 患者，男，71 岁，因查体发现心包肿物 2 月于青岛大学附属医院心血管外科就诊。患者 2 月前查 体时行胸部 X 线检查示：右心缘明显向右肺野突出，未诉明显不适。

2) 专科查体：心尖搏动位置范围正常，无抬举性搏动，右侧心相对浊音界扩大，左侧心相对浊音界 正常，心率 70 次/分，律齐，各瓣膜听诊区未闻及明显病理性杂音，双下肢无水肿。

3) 影像学检查：心脏超声示：心包占位性病变，心右前缘占位并右肺部分膨胀不全，提示心包囊肿。 胸部 CT 示：右心前缘囊性占位并右肺膨胀不全，心包囊肿可能性大(图 1(a))。

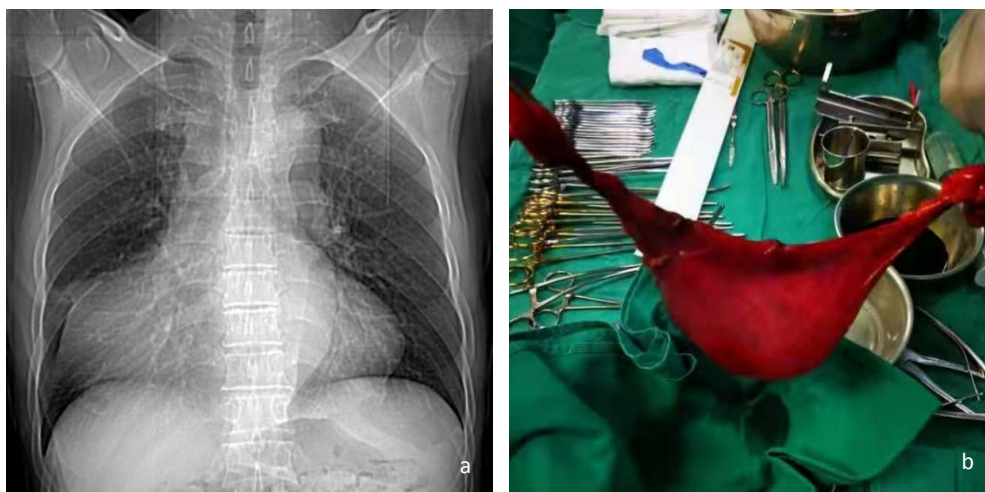


Figure 1. (a) shows the preoperative chest X-ray results; (b) shows the excised cyst

图 1. (a)为术前胸部 X 线检查结果；(b)为切除的囊肿

2.2. 诊疗经过

结合查体及影像学检查，初步将病灶诊断为心包囊肿，除外禁忌症后于全麻下行手术治疗，沿胸骨 正中切口切开皮肤，纵劈胸骨，切开右侧胸膜，见心包右侧有一囊性病变，约 12 × 8 × 6 cm 大小，与心

包粘连，予仔细分离，见囊肿上部有一管状蒂向前上纵隔延申，管直径约 0.8 cm，予仔细向上游离，至右颈部管闭合，结扎离端，将病变完全摘除(图 1(b))。放置右侧胸腔、胸骨后引流管各一根。8 天后出院，随访至今未复发。

术后病理组织检查：肉眼所见：囊性肿物 1 件，大小 16 × 12 × 4 cm，囊内容大量灰黄清亮液，内壁光滑，壁厚 0.1~0.2 cm，囊壁周围附少许脂肪，大小 4.5 × 3 × 2 cm。病理诊断：(纵隔肿瘤)：良性囊肿性病变，囊壁间质水肿伴出血，囊壁内衬胸腺上皮细胞，囊壁周围少许萎缩的胸腺组织，结合免疫组化结果，符合胸腺囊肿。(纵隔肿瘤内液体)涂片内未发现恶性肿瘤细胞。免疫组化结果：CKpan(+), Calretinin(-), WT-1(-), D2-40(-), CD31(-), ERG(-), p63(+), TDT 散在(+)(图 2)。

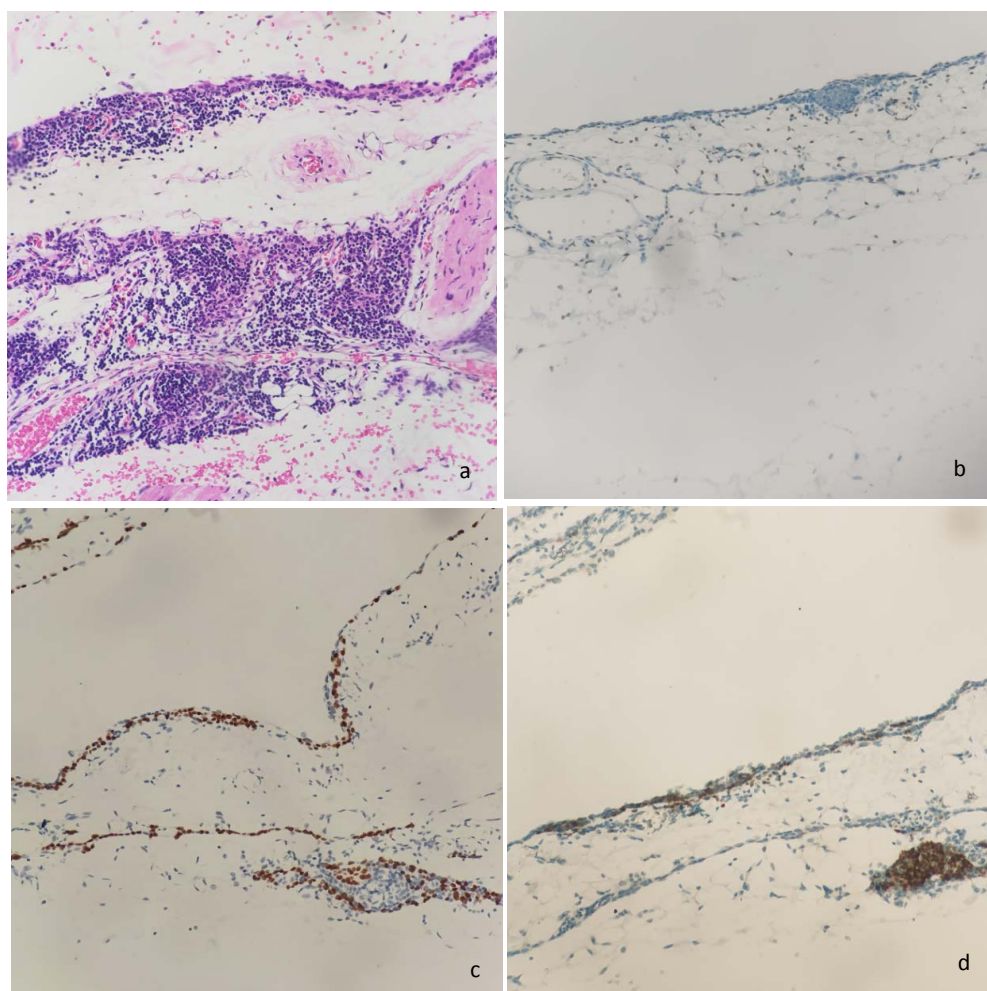


Figure 2. Pathology showed thymus epithelial cells lining the sac wall, and a little atrophic thymus tissue around the sac wall ((a) HE staining ×200; (b, c, d) immunohistochemical results ELISA ×200, (b) WT-1+, (c) P63+, (d) TDT+)

图 2. 病理示囊壁内衬胸腺上皮细胞，囊壁周围少许萎缩的胸腺组织((a) HE 染色×200; (b, c, d) 免疫组化结果 ELISA ×200，分别为(b) WT-1+，(c) p63+，(d) TDT+)

3. 讨论

胸腺囊肿可分为先天性和获得性(多考虑为胸腺实质由炎症反应触发形成[5] [6])，前者多呈单房、薄壁，可与后者相鉴别。结合该病史及病理特点，考虑该胸腺囊肿为先天性。目前先天性胸腺囊肿的形成

机制尚不十分明确, 现在通常认为是由于胸腺发育过程中残留的胸腺咽管异常发育而来。在胚胎发育的第 6 周, 由第三咽囊以出芽的方式形成两条细胞索, 2~3 天后细胞索拉长形成两条胸腺咽管, 并向胚体尾侧延申, 大约在第 7 周与咽部分离, 在此过程中胚体头侧作为“尾巴”逐渐萎缩、消失[1] [7]。第 8 周, 两条胸腺咽管的胚体尾侧融合形成胸腺原基, 胸腺原基继续下降至胸骨后并在此处附着于心包, 这个过程可能加快了胸腺的下移, 当发育完全时, 胸腺位于心包以及大血管前方[7] [8]。在此发育过程中萎缩的“尾巴”可以在任何地方形成残留, 有些未萎缩的“尾巴”残留便会在胸腺以外的地方发育成胸腺组织。因此在胸腺原基下降路线上(下颌骨到上纵隔)发现胸腺囊肿是存在理论依据的[9]。颈部的胸腺囊肿在 2~12 岁最多见[10], 随后, 部分先天性胸腺囊肿随正常胸腺组织的萎缩而逐渐缩小, 故成人胸腺囊肿发病率明显低于儿童[11]。但部分未萎缩的囊肿可能会继续缓慢增大, 直至被意外发现或者出现相应继发症状后就诊。因此, 在成人中该病的发病率较低但通常体积较大[12]。

先天性胸腺囊肿难以在术前获得明确诊断[10]。一方面该病发病率较低, 使得当我们发现颈部或者纵隔占位性病变时很难考虑到该病[1] [2]。另一方面在常用的影像学检查中, 超声一般可用于协助确定囊肿的大小、范围以及囊实性, 但是由于该病的位置不确定性使得通常难以诊断[8] [9]。我们报道的病例中由于囊肿主体位于心包, 因此术前超声将其误诊为心包囊肿。CT 同样也可用于判断囊肿的密度以及大致范围, 不过由于该囊肿囊液中通常蛋白质含量较高, 有时候使得 CT 值 > 20 Hu, 甚至当继发出血、感染等时有可能被误诊为实性肿块, 从而引起误诊[2] [13]。

目前对于无症状先天性胸腺囊肿是否需行手术治疗尚无明确循证指南, 对于持续性增长尤其是青春期后持续增长的胸腺囊肿, 可以考虑进行手术治疗; 当发现胸腺囊肿位于胸腔时, 要考虑囊肿通过条索样结构与颈部有联系的可能性以减少手术意外的发生。

4. 结论

先天性胸腺囊肿发病率较低且位置、形态不固定, 且影像学表现缺乏特异性, 在临床中很难通过查体及影像学资料确诊。结合本文病例资料, 当发现颈部、纵隔乃至心包的囊性病变时, 应考虑到先天性胸腺囊肿的可能性, 合理制定相应的治疗方案。

参考文献

- [1] Betti, M., Hoseini, N.H., Martin, A., *et al.* (2015) Cervical Thymic Cyst in Childhood: A Case Report. *Fetal and Pediatric Pathology*, **34**, 65-69. <https://doi.org/10.3109/15513815.2014.966181>
- [2] Jin, Z.G., Wu, Y.J., Wang, Y.F., *et al.* (2018) Multislice Computed Tomography Performance in Differential Diagnosis of High-Density Thymic Cyst and Thymoma in Lesions Less than 3 cm. *Thorac Cancer*, **9**, 1300-1304. <https://doi.org/10.1111/1759-7714.12840>
- [3] Alzahrani, A., Shebli, B., Dabbas, S., *et al.* (2021) Rare Mediastinal Thymic Cyst Infection without Predisposing Disease: A Case Report. *JRSM Open*, **12**, 1-4. <https://doi.org/10.1177/2054270421991801>
- [4] Luthra, M., Kumar, C. and Ahlawat, K. (2019) Congenital Thymic Cyst: Antenatal Diagnosis and Postnatal Management. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*, **24**, 206-208. https://doi.org/10.4103/jiaps.JIAPS_63_18
- [5] Nguyen, A., Habib, H. and Awad, W.I. (2017) Giant Thymic Cyst Mimicking a Unilateral Pleural Effusion. *Thorax*, **72**, 1060-1061. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2016-209460>
- [6] 张建国, 唐鹏, 郭根军, 等. 异位胸腺囊肿 4 例[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2009, 25(1): 59-60.
- [7] Graeber, G.M., Thompson, L.D., Cohen, D.J., *et al.* (1984) Cystic Lesion of the Thymus: An Occasionally Malignant Cervical and/or Anterior Mediastinal Mass. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **87**, 295-300. [https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(19\)37425-2](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(19)37425-2)
- [8] Statham, M.M., Mehta, D. and Willging, J.P. (2008) Cervical Thymic Remnants in Children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, **72**, 1807-1813. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2008.08.013>
- [9] Michalopoulos, N., Papavramidis, T.S., Karayannopoulou, G., *et al.* (2011) Cervical Thymic Cysts in Adults. *Thyroid*, **21**, 987-992. <https://doi.org/10.1089/thy.2010.0142>

-
- [10] Cigliano, B., Baltogiannis, N., De Marco, M., *et al.* (2007) Cervical Thymic Cysts. *Pediatric Surgery International*, **23**, 1219-1225.
- [11] Krishnamurthy, A., Murhekar, K. and Majhi, U. (2016) A Rare Case of Multiloculated Cervical Thymic Cyst Masquerading as Tuberculous Adenitis. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, **15**, 375-377. <https://doi.org/10.1007/s12663-016-0905-7>
- [12] Jennings, S., Stuklis, R.G., Chan, J., *et al.* (2015) Successful Giant Thymic Cyst Removal: Case Report and Review of the Literature. *Heart, Lung and Circulation*, **24**, e89-e92. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2015.02.013>
- [13] Ackman, J.B., Chintanapakdee, W., Mendoza, D.P., *et al.* (2021) Longitudinal CT and MRI Characteristics of Unilocular Thymic Cysts. *Radiology*, **301**, 443-454. <https://doi.org/10.1148/radiol.2021203593>