

全内脏转位并肝癌行右半肝切除一例

刘志龙, 曹明溶, 龚瑾, 张帆

(暨南大学第一临床医学院 肝胆外科, 广东 广州 510630)

【关键词】 全内脏转位; 肝癌; 经皮肝动脉化疗栓塞; 手术切除

【中图分类号】 R 735.7 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-9965(2009)06-0686-02

全内脏转位是一种少见的先天性疾病,根据调查人群的不同,其发生率在1/1000至1/10000之间^[1]。而全内脏转位合并肝癌患者在临床中十分罕见,大多数外科医生对此种情况经验较少,现将本院全内脏转位并多发性原发性肝癌行经皮肝动脉化疗栓塞(TACE)后行右半肝切除一例报告如下,旨在探讨临床上对全内脏转位患者实施手术前进行全面的术前检查与评估的重要性。

1 病例

患者,男,50岁,因左上腹痛4d于2008年10月27日入院。既往无吸烟嗜酒史。体查:发育正常,浅表淋巴结无肿大,心尖搏动位于右锁骨中线第5肋间处,心音听诊位于右侧,无病理性杂音,双肺呼吸音清晰,腹平坦,左上腹轻压痛、叩击痛,肝脾肋下未触及,全腹未扪及肿块,肠鸣音正常。胸片(见图1)报告,全内脏转位,上腹CT(见图2)考虑脏器镜面全反位,肝右叶多发占位病灶,最大两个分别约6cm×7cm,3.8cm×4.1cm,考虑肝癌并肝内多发转移瘤,心电图:窦性心律,符合右位心改变。实验室检查:三大常规无明显异常,AFP阴性,

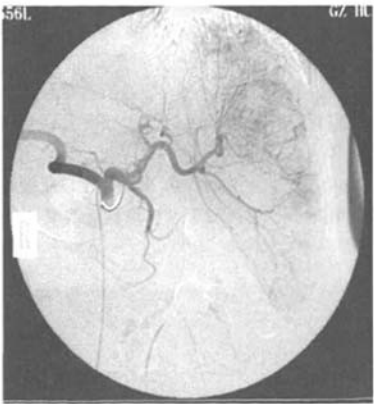
小三阳,肝功能正常。入院诊断:全内脏转位并肝癌。完善检查后数字血管减影造影(DSA)下行肝动脉造影(见图3)



肝脏位于左侧,对应于正常人的右叶内有多发肿瘤
图2 腹部CT改变



显示心脏及胃泡位于右侧
图1 正位X光胸片



显示肿瘤的血供情况
图3 选择性腹腔动脉造影

【收稿日期】 2009-05-26

【作者简介】 刘志龙(1982-),男,硕士研究生,研究方向:普通外科学

通讯作者:曹明溶,男,主任医师,教授, E-mail: tcasomr@jnu.edu.cn

及超选择肝右动脉插管栓塞化治疗,患者恢复良好。术后40 d再次入院,复查CT(见图4)显示肿块缩小。完善检查后在气管插管全麻下行右半肝切除术,取左肋缘下斜切口,术中见全内脏转位,肝脏位于左上腹,脾位于右上腹,转位肝脏右叶见一肿块,大小为6 cm×7 cm,与膈肌有粘连,阻断肝门后行右半肝切除术。术后病理示:肝细胞性肝癌,中分化,肿瘤有广泛坏死。术后患者痊愈出院,随访半年未见肿瘤复发。



显示肿瘤较前有所缩小

图4 TACE术后的CT图像

2 讨论

内脏转位是指部分或者全部内脏器官的转位^[2], Kishi S 报告在日本其发生率为1/4 000~1/8 000^[3],有关此类疾病的报告大多数来自日本,我国杨宁等^[4]报道其发生率为1/10万~1/20万。迄今为止国内中文文献报道全内脏转位并肝癌共两例,以全内脏转位及肝癌为关键词在Pubmed上共检索出相关英文文献6篇,均为肝脏单个肿瘤,除一例行TACE术外,其余均单纯行肿瘤切除,本例患者肿瘤数目较多,体积大,进行了TACE和手术切除的综合治疗,较为罕见。内脏转位分为部分或全部内脏转位,部分的内脏转位症指一个至数个内脏器官的位置转位,全内脏转位症则是指胸腹腔的器官以及腹腔外的肾、肾上腺等器官全部转变其位置,俗称“镜面人”^[5]。统计表明内脏转位中全内脏转位占86%,部分内脏转位症中以孤立性右位心占大多数,文献报道全内脏转位者善用左手的占48%~50%^[6]。目前为止还没有确切的理论来解释此种疾病的病因,一般认为内脏转位是在胚胎发育的3~8周内胎儿发生的先天性位置异常,胎儿在胚胎发育的初期和早期可因纤毛异常,旋转异常或双亲染色体畸变,基因突变而导致该病的发生^[7]。较为流行的学说^[2]有:所有器官换位说,胚胎发育早期主要器官的原始细胞的位置发生紊乱导致了器官的转位;不均衡热学说,胚胎某部分的温度过高导致了器官的转位;双胞胎学说是基于观察双胞胎中器官发生转位的频率而建立的;胚胎旋转学说认为发育中的胚胎发生逆旋转导致了疾病的发生。全内脏转位者在病理生理方面与正常人并无显著的差别,其寿命也不

受影响。尽管有全内脏转位者合并恶性肿瘤的报告,但目前并不认为它是肿瘤发生的危险因素^[8]。

在发生内脏疾病时,由于全内脏转位者具有少见的先天性解剖异常,这给疾病的诊断和手术带来了困难,即使术者站在手术台的左侧,在手术过程中也会遇到操作方面等的困难。而最大的困难在于此类患者血管的变异。据报道,全内脏转位者血管变异的发生率是正常人的十倍^[9]。本例患者术前动脉造影未发现明显血管变异,术中术者站在手术台左侧,选取左肋缘下斜切口,虽然肝固有动脉、胆总管、门静脉仍然成“品”字型前后关系,但由于内脏成镜面反位,胆总管位于门静脉的左前方,不同于正常情况下的右前方,同时较小的变异静脉也较正常者多,因此术中需仔细解剖,辨认清楚,避免损伤周围脏器。临床医师认识本畸形有积极的意义,可为本畸形患者诸如肝癌、急性胆囊炎、急性阑尾炎、急性上消化道穿孔等疾病的诊断及手术切口的选择与术中操作等提供帮助。而完善的术前影像学检查,特别是血管造影,以便详细了解此类患者的解剖变异情况,对手术的成功实施十分重要。

【参考文献】

- [1] KIM Y I, TADA, KUWABARA A, et al. Double cancer of the liver and stomach with situs inversus totalis - A case report [J]. *Jpn J Surg*, 1989, 19(6): 756-759.
- [2] TAKANORI G O I, MOTOMI KAWASAKI, TAKAHIRO YAMAZAKI, et al. Ascending colon cancer with hepatic metastasis and cholecystolithiasis in a patient with situs inversus totalis without any expression of UVRAG mRNA: Report of a case [J]. *Surg Today*, 2003, 33(9): 702-706.
- [3] IWAMURA T, SHIBATA N, HARAUCHI Y, et al. Synchronous double cancer of the stomach and rectum with situs inversus totalis and polysplenia syndrome [J]. *J Clin Gastroenterol*, 2001, 33(2): 148-153.
- [4] 杨宁, 卢军华, 张海斌, 等. 肝移植治疗内脏全反位肝癌患者一例及并发症处理[J]. 第二军医大学学报, 2008, 6(29): 606-608.
- [5] KAMIKE W, ITAKURA T, TANAKA H, et al. Hepatic segmentectomy on primary liver cancer with situs inversus totalis [J]. *HPB Surg*, 1996, 9(3): 169-173.
- [6] 周开伦, 王海东, 龙籍典. 全内脏转位并胆石症三例[J]. 临床外科杂志, 2001, 9(6): 387.
- [7] COWAN M J, GLADWIN M T, SHEHAMER J H. Disorder of ciliary motility [J]. *Am J Medsci*, 2001, 321(1): 3-10.
- [8] LI T, WANG L, CHEN R X, et al. Hepatocellular carcinoma with situs inversus totalis and polysplenia syndrome [J]. *Liver Int*, 2007, 27(10): 1430-1431.
- [9] SCHMUTER K J, LINDE L M. Situs inversus totalis associated with complex cardiovascular anomalies [J]. *Am Heart J*, 1958, 56(5): 761-768.

【责任编辑:陈咏梅】