

短 篇

双源CT诊断多脾综合征合并左肾缺如一例

黄瑞良^{1,*} 孙琦婷² 窦勇¹
孔悦¹

1.山西省心血管病医院CT室

(山西太原 030024)

2.山西省心血管病医院核医学科

(山西太原 030024)

【摘要】本文报道1例多脾综合征的影像表现。患者男，34岁，门诊胸部CT偶然发现脾区多发类圆形小结节，随腹部增强扫描，显示脾区多发结节，其强化方式与正常脾脏一致，下腔静脉肝段缺如，左肾缺如，短胰腺，结合临床病史及影像表现诊断为多脾综合征。

【关键词】多脾；体层摄影术；X线计算机

【中图分类号】R256.3

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.04.055

A Case of Polysplenic Syndrome with Left Renal Deficiency Diagnosed by Dual-source CT

HUANG Rui-liang^{1,*}, SUN Qi-ting², DOU Yong¹, KONG Yue.

1.CT Room of Shanxi Cardiovascular Hospital, Taiyuan 030024, Shanxi Province, China

2.Nuclear Medicine Department of Shanxi Cardiovascular Hospital, Taiyuan 030024, Shanxi Province, China

ABSTRACT

This paper reports the imaging findings of one case of polysplenic syndrome. The patient, a 34-year-old male, accidentally found multiple small circular nodules in the spleen area on chest CT in the outpatient department. The accompanying abdominal enhanced scan revealed multiple nodules in the spleen area, the enhancement mode was consistent with that of normal spleen, and the absence of hepatic segment of inferior vena cava, absence of left kidney, and short pancreas. Polysplenic syndrome was diagnosed combined with clinical history and imaging findings.

Keywords: Polyplenia; Tomography; X-ray Computer

1 病例

患者男性，34岁。2022年4月7日因阵发性心悸来我院就诊。平素体健，无胸痛、胸闷及呼吸困难等症状，育有一子，2岁半，体健无异常。体格检查：肺部：呼吸运动对称，触觉语颤正常，无胸膜摩擦感，叩诊清音，双肺呼吸音清晰，无干湿啰音。腹部：平坦，未扪及包块，肝肾区无叩痛，双下肢无水肿。心脏彩超：左房稍大；二、三尖瓣关闭不全(轻度)；左室收缩功能未见异常，舒张功能减低。心电图：窦性心率不齐；不完全性右束支传导阻滞；ST-T未见明显异常。门诊胸部CT：两肺未见明显异常；所示部分腹部层面显示脾区多发类圆形结节，下腔静脉肝段显示不清，建议腹部CT增强扫描。增强扫描显示：脾区多发结节，其强化方式与正常脾脏一致；左侧肾脏缺如；胰腺体尾部发育不全，胰腺萎缩变短；下腔静脉肝段缺如，可见下腔静脉向上与奇静脉相连，注入上腔静脉，最终汇入右心房，奇静脉增宽；肝静脉直接汇入右心房；小肠旋转不良，大部分位于右侧腹腔；右侧锁骨下动脉起自主动脉弓降部右侧，经气管及食管后方向右侧走行。CT诊断：(1)多脾综合征；(2)下腔静脉肝段缺如；(3)左肾缺如；(4)迷走右锁骨下动脉；伴小肠旋转不良，胰腺发育异常。与患者讨论了这些解剖异常及变异，患者表示仅知道有“多个脾脏”和左肾缺如，但不知道其他情况。

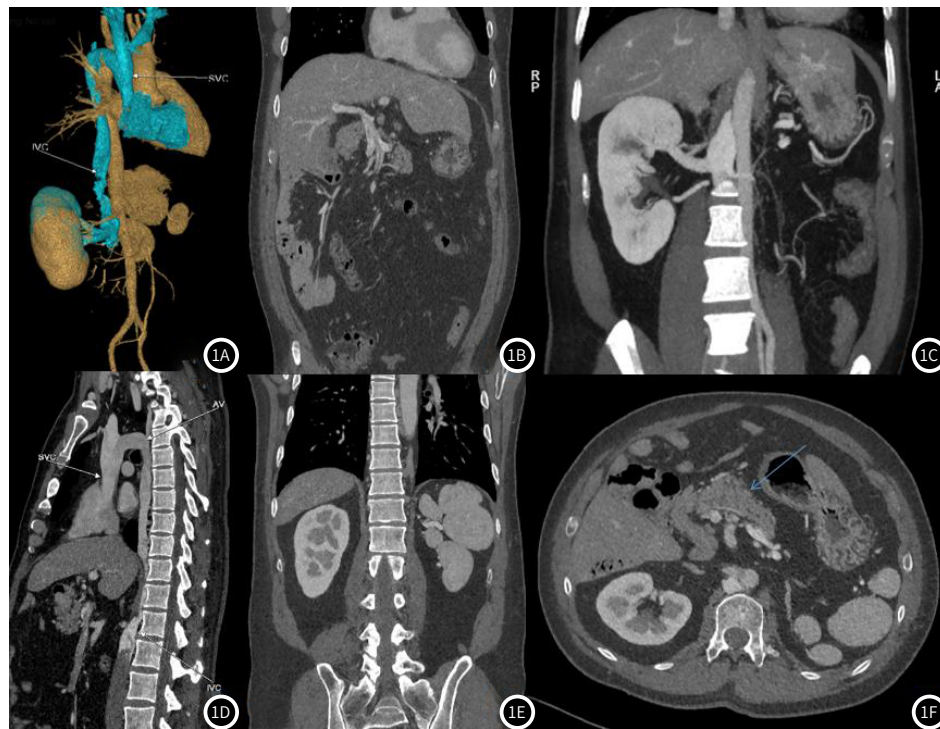


图1A-图1F 图1A VR图像，显示下腔静脉(IVC)仅收集右侧肾静脉血液，经奇静脉入上腔静脉(SVC)，最终汇入右心房，奇静脉增宽。图1B 冠状位显示小肠旋转不良，大部分位于右侧。图1C 左肾缺如。图1D 矢状位可见下腔静脉肝段位于脊柱旁，受压变扁。图1E-1F 冠状位及轴位，脾区可见多发类圆形结节，大小不等，总共7个，强化方式与脾脏一致。图1F 轴位显示短胰腺(箭头)。

【第一作者】黄瑞良，男，副主任医师，主要研究方向：心血管影像。Email: hhhrl678@163.com

【通讯作者】黄瑞良

2 讨论

多脾综合征(polysplenia syndrome, PS)是目前临床上比较罕见的先天性多系统疾病综合征,主要是由多系统发育畸形引起的,该病与胚胎发育关系密切。在胚胎发育的各个时期,在第5-7周是心球系统发育和脏器发育的重要阶段,如果在该阶段上述系统在发育过程发生障碍,相应器官就会出现发育异常。多脾综合征经常合并有多个内脏以及心血管系统的发育异常^[1]。如果是成人,患者往往没有明显临床症状,一般是在体检时偶然发现,或在尸检时发现;因为一般多脾综合征常并发比较严重的先天性心脏病等,很多患者大多在幼儿期就已经死亡^[2]。

该病主要以女性好发,通常影像表现主要是数目及大小不等的多个脾小结节,没有主脾,多发脾结节通常位于右上腹;常常合并心血管及多脏器畸形^[3],还可并发腹部脏器及肺部异常,比如内脏反位、小肠旋转不良、短胰腺或者水平肝等。PS多为左侧异构,这种异构主要是成对的器官趋向左侧结构对称化,通常表现为多脾,双肺两叶,双房左构等,一般还伴有心血管畸形等。在异构患者中疾病的严重程度主要取决于患者属于左侧异构还是右侧异构。右侧异构多表现为无脾、双侧三叶肺及比较严重的心血管畸形,而左侧异构常表现为多脾、双肺两叶、短胰腺等脏器异常和轻度心血管畸形。不论是左侧异构还是右侧异构,可能会伴有心血管畸形,而心脏的病变最终会发展为充血性心力衰竭,因此临床症状多与心血管畸形有关,患者的生存期主要取决于先天性心脏病的严重程度。因此右侧异构患者的生存率相对更低^[4]。

PS诊断尚没有“金标准”,多来源于文献报道及总结,一般认为主要诊断标准有以下几点:(1)两个或多个脾结节;(2)双肺叶为两叶结构,水平肝,先天性无胆囊或胆囊位置居中;(3)消化道旋转不良或或其他内脏异位、畸形;(4)下腔静脉异常、先天性心脏病等畸形^[5-6]。以上标准中的第一点是诊断本病的必备条件。本例患者表现为多个脾脏、下腔静脉肝段缺如,短胰腺、小肠旋转不良,可以明确诊断为PS。该患者心脏超声检查并没有发现严重的先天性心脏病,平素身体状况良好。结合所有的影像检查结果,可以断定患者之所以存在多脏器畸形但并未危及其生命,无特殊临床症状,主要是因为患者没有合并先天性心脏病,这与文献报道相一致;但患者合并一侧肾脏缺如、小肠旋转不良很罕见,目前尚未发现有文献报道。

影像诊断的临床意义:影像学在PS诊断中起着重要作用,尤其对于成人PS的诊断。该病成人患者大多是在常规体检中发现,影像表现主要是发现多个脾或者伴有肺、消化道、心血管畸形。鉴于这类患者中可能存在不同程度和部位的解剖变异或畸形,尤其要判断是否存在心血管系统的先天性畸形,这些情况与患者预后有很密切的关系,因此在进行内科治疗或外科手术之前,需要对患者进行影像学综合评估,从而了解患者解剖变异情况,脏器和心血管系统是否存在畸形,对临床治疗或手术方案的选择都具有重要的临床意义。总体来说,充分利用多种影像检查技术综合评估每一位患者的实际情况,从而制定个性化治疗方案对临床治疗具有重大临床价值。

参考文献

- [1] 彭沁,王晓燕,肖继伟.多脾综合征伴短胰及腹腔肠管异位影像表现一例[J].中华放射学杂志,2017,51(7):547-548.
- [2] H T Winer-Muram, I L Tonkin, R E Gold. Polysplenia syndrome in the asymptomatic adult: computed tomography evaluation[J]. Journal of Thoracic Imaging, 1991, 6(2): 69-71.
- [3] 汪建华,马小龙,左长京,等.三例多脾综合征患者的CT、MRI表现[J].中华放射学杂志,2011,45(4):403-405.
- [4] Spyridon Pagkratis, Sara Kryeziu, Miranda Lin, et al. Case report of intestinal non-rotation, heterotaxy, and polysplenia in a patient with pancreatic cancer[J]. Medicine, 2017, 96(49): 1-5.
- [5] Tawfik AM, Batouty NM, Zaky MM, et al. Polysplenia syndrome: a review of the relationship with viscerotransposition and the spectrum of extra-cardiac anomalies[J]. Surgical and Radiologic Anatomy: SRA, 2013, 35(8): 647-653.
- [6] 陈建春,孙灿辉,肖晓娟,等.多脾综合征的体部CT表现和综合诊断[J].影像诊断与介入放射学,2016,25(3):198-203.

(收稿日期:2023-05-23)

(校对编辑:翁佳鸿)