

· 论著 · 罕见病 ·

脾错构瘤并脾功能亢进一例并文献复习

吴桂堂*

中山陈星海中西医结合医院普通外科(广东 中山 528415)

【摘要】目的 探讨脾错构瘤的诊断治疗。**方法** 分析现有病例临床资料并文献复习, 总结脾错构瘤并脾功能亢进的诊断及治疗。**结果** 脾错构瘤并脾功能亢进采用以手术为主的综合治疗, 疗效满意。**结论** 通过该例脾错构瘤并脾功能亢进的临床资料及文献的认真分析, 该病临床此类病例罕见, 宜采用以手术为主的综合治疗。

【关键词】脾错构瘤; 脾功能亢进; 脾切除术

【中图分类号】R604

【文献标志码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2025.10.003

A Case Report and Review of Splenic Hamartoma with Splenic Hyperfunction

WU Gui-tang*.

Department of General Surgery, ZhongShan Chenxinghai Hospital of Integrated Traditional Chinese and Western Medicine, Zhongshan 528415, Guangdong Province, China

Abstract: **Objective** To investigate the diagnosis and treatment of the splenic hamartoma. **Methods** To analyze the case report and the reviews, the diagnosis and treatment of the Splenic hamartoma with splenic hyperfunction. **Results** Splenic hamartoma with splenic hyperfunction Comprehensive treatment based on surgery, and the efficacy was satisfactory. **Conclusion** To analyze the clinical information of the Splenic hamartoma with splenic hyperfunction, The disease has rare in clinical practice, so comprehensive treatment based on surgery should be adopted.

Keywords: *Splenic Hamartoma; Hypersplenism; Splenectomy*

脾良性肿瘤包含有血管瘤、淋巴管瘤、错构瘤、纤维瘤, 临床少见^[1], 脾错构瘤(splenic hamartoma)罕见, 多无症状, 有症状者极为少见。我院接诊一例脾错构瘤并脾功能亢进病例, 结合已有文献, 现将临床诊断及治疗过程报道如下。

1 临床资料

患者女, 56岁, 因反复便时肛门肿物脱出20年, 加重伴便血7天考虑“直肠脱垂、混合痔”收入我院。病人近期精神睡眠、食欲可, 大便1次/日, 质稍硬, 便时有带血, 色鲜红, 点滴而下, 体重无明显下降。既往20年前有双侧甲状腺次全切除术。个人婚育史家族史无特殊。查体: T: 36.5°C, R: 20次/分, P: 75次/分, Bp: 140/79mmhg。皮肤黏膜见陈旧性出血点, 浅表淋巴结无肿大, 心肺查体无特殊, 腹软, 脾肋下3cm可及, 质较软, 无压痛, 活动欠佳。全腹无明显压痛反跳痛。直肠黏膜脱出、外翻于肛门外, 嵌顿不能自行回纳, 呈宝塔形, 表面黏膜潮红, 部分糜烂。手法回纳后肛门镜检见直肠下段黏膜松弛下垂、黏膜间相互套叠, 肛外见柔软赘生物, 表面完整。

入院后直肠脱垂复位成功, 查血常规示: NE% 73.2%、HGB 108g/L、PLT 43×10⁹/L、PCT 0.010、MPV4.7 fL、DIC示: Fib4.87g/L, 肝功、肾功、电解质、血脂、蛋白、HIV、梅毒未见明显异常。电子结肠镜示: 升结肠息肉约4mm, 镜下活检病理提示为管状腺瘤。患者血小板较低, 复查血常规示: 血小板 22×10⁹/L, 血红蛋白98g/L, 白细胞3.2×10⁹/L; C反应蛋白: 29mg/L, 狼疮细胞(-), 类风湿因子(-), 抗O滴度44 IU/mL。

腹部彩超示: 左中上腹异常回声(血供丰富), 考虑: 脾大。骨髓常规示: 增生性贫血, 巨核系统增生, 以幼稚、颗粒巨核细胞增生为主。免疫学检查示: IgG 17.15G/L, CRP 29.0mg/L, Ds-DNA(-), LEC(-), ANA阴性。腹部CT平扫示: 肝脏、脾脏肿大(大小约11.3cm×15.3cm×20.0cm、脾脏上部见多发斑片状钙化); CT增强示: 脾上缘见巨大肿块, 大小约13.0cm×10.0cm, 病灶不均匀强化, CT值达99Hu, 内见无强化瘢痕带, 病灶周围可见假包膜影; 胃胰腺受压移位。考虑脾区占位(图1); 肝左叶多发小囊肿, 胆囊炎。小剂量激素治疗, 复查血常规示: PLT 31×10⁹/L, HB 91g/L, WBC 3.2×10⁹/L。考虑脾占位并脾功能亢进, 激素等内科治疗不满意, 术前准备有后在全麻下行全脾切除术, 术中见脾大小约15cm×15cm×20cm, 充血肿胀, 脾周有粘连, 脾动静脉扩张迂曲。术后标本剖开后见脾内实质性占位组织, 鱼肉样, 有边界无包膜, 质中, 部分少许钙化。术后止血对症处理, 术后血小板呈上升变化, 术后1d、3d、5d、7d复查血常规血小板分别为: PLT64×10⁹/L、PLT200×10⁹/L、PLT365×10⁹/L、PLT471×10⁹/L; 术后5天开始应用抗血小板聚集药双嘧达莫治疗预防血栓, 术后8天顺利康复出院。

术后病理, 肉眼所见脾脏一个大小约16cm×15cm×8cm, 切开见肿物大小约12cm×12cm×8cm, 边界欠清楚, 切面暗红部分淡黄, 可见坏死、钙化, 质中。镜下病变由不规则的血管腔组成。病变由不规则的血管腔组成, 管腔可呈裂隙状, 部分管壁玻璃样变性, 符合错构瘤(见图2)。术后随访继续口服抗血小板凝聚药物双嘧达莫, 术后3个月血常规指标恢复正常, 并停用药

【第一作者】吴桂堂, 男, 副主任医师, 主要研究方向: 普通外科胃肠肝胆及疝。E-mail: 65055812@qq.com

【通讯作者】吴桂堂

物治疗，术后随访10年健在无特殊。

2 讨 论

脾错构瘤为脾良性肿瘤，是一种有正常脾红髓成分以异常的数量和错误的结构排列而组成的瘤样畸形^[2]，临床罕见，多为单发，任何年龄均可发生，无性别差异，多数无症状，体检或剖腹探查时偶然发现^[3]，自1861年首次报道以来，全球零星个案报道仅100余例病例^[4]。将脾错构瘤分为红髓型、白髓型、混合型和纤维型^[5]。少数病例脾肿大，腹部包块，肿瘤压迫周围器官出现上腹不适症状，甚至脾破裂，外力作用下可致脾错构瘤破裂出血^[6]，有时可并发脾功能亢进引起贫血和血小板减少，有报道有病例合并自身免疫性溶血性贫血^[7]，较大脾肿瘤有报道可能引起扭转^[8]。女性患者更容易产生症状。临床表现为良性经过。

CT平扫边界不清、无包膜、密度不均，典型为脾内或边缘处，等或稍低密度结节影，常伴钙化及脂肪成分^[9]。CT增强可显示瘤灶的边界与实际大小，病灶强化程度同于或强于脾实质，均匀或不均匀。MRI检查，平扫多数脾错构瘤在T₁WI上呈等信号，T₂WI上呈高信号^[10]，可因瘤组织的血液含量、纤维化程度、钙化及含铁血黄素沉着的多少而不同，增强病灶呈弥散不均匀强化。红髓型脾错构瘤高场MRI^[11]，表现为T₁WI上呈稍低信号，T₂WI上呈不均稍高信号，早期弥漫性强化，门脉期渐进性或持续性强化，延迟期病灶信号趋向均匀，接近或稍高于背景脾。动脉期不均匀强化，静脉期及延迟期渐进性强化，接近正常脾实质^[12]。

确诊需靠病理^[13]，依赖组织学及免疫组化标记，组织学分为红髓型、白髓型、混合型和纤维型，红髓型常见。瘤体大体表现一般为单个结节，少数可以多发，类圆形，从数毫米到数十厘米不等，质地鱼肉样，切面棕红或灰白，边界清无包膜，膨胀性生长，可有梗死和纤维化。镜下组织形态学表现为无规则的血窦样、口径不一管腔状结构，衬覆单层、轻度肥胖的立方状内

皮细胞^[14]；混杂结构紊乱的红髓组织组成，白髓可有可无，狭窄的管腔和扩张的血管组成，基质内含有数量不等的淋巴细胞、浆细胞和组织细胞，由紊乱的裂隙状，散在分布的淋巴细胞为T细胞，而灶状聚集区的淋巴细胞为B细胞不见淋巴滤泡结构，可有不同程度的纤维化，网状纤维染色显示病变内网状纤维排列紊乱，缺乏正常脾血窦中见到的环状纤维，偶可见髓外造血灶，局限性纤维化和玻璃样变。有时伴有含铁血黄素沉着。有时见浆细胞增多，嗜酸性粒细胞和肥大细胞聚集；少数病例可见增大、异型间质细胞，表达肌间线蛋白和细胞角蛋白，属于脾错构瘤一种罕见的良性血管瘤样畸形，并不诊断为恶性^[15]；免疫组化可表达F8、CD31、CD8、Vimentin、UEA-1阳性，CD34、CD68、CD21和CKpan阴性，散在周细胞SMA阳性。一种脾错构瘤中相反方式的VIII因子和CD31染色，这种很大可能伴有血小板减少和其他脾功能亢进症状^[16-17]。病理需与其它脾良性肿瘤鉴别。如脾血管瘤，病理特点为出血性，非鱼肉样或不隆起，比红髓深，只有血管内皮化，缺乏血窦样结构和髓索样成分，CD34阳性，CD68和CD8阴性；脾窦岸细胞血管瘤表现为血管互相吻合，常用假乳头形成，窦岸细胞较大，表达CD68和CD21，不表达CD34和CD8；脾衬细胞血管瘤病理上常为多灶性，色深，紫黑色，海绵状，全为一种类型的不规则血管腔，CD68和CD21阳性；脾炎性假瘤病理上一般比周围的脾实质淡染^[18]，缺乏脾窦结构，大量浆细胞和淋巴细胞，显著的梭形细胞成分。

临幊上诊断脾错构瘤，临幊治疗主要考虑为手术治疗，外科手术切除是目前治疗的首选方法，根据部位行部分或全脾切除术，如术前不确定是否为良性，建议全脾切除^[19]，疗效满意，预后良好。所报病例以脱肛入院进一步检查发现脾占位并脾功能亢进，手术切除明确为脾错构瘤，术后恢复良好，长期随访无特殊。总之，脾肿瘤少见，脾错构瘤合并脾功能亢进在临幊罕见，通过此病例报道分享一些诊治经验，临幊上提高认识，减少误诊。

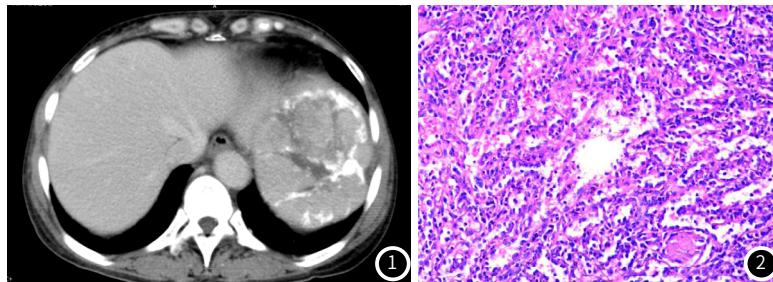


图1 CT检查图。图2 病理图片 (HE 100倍)。

参考文献

- 吴孟超, 吴在德. 黄家驷外科学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2009 (第7版): 1869.
- Laskin WB, Alasadi R, Variakojis D. Splenic hamartom [J]. Am J Surg Pathol, 2005, 29: 1114-1115.
- 张启瑜. 钱礼腹部外科学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2010: 761-762.
- Obeidat KA, Afaneh MW, Al-Domaiddat HM, et al. Splenic hamartoma: a case report and literature review [J]. Am J Case Rep, 2022, 23: e937195.
- 姚青, 李瑞平, 蒋静娟, 等. 脾错构瘤临床病理观察 [J]. 诊断病理学杂志, 2011, 18(1): 38-40.
- 彭明琪. 外伤诱发脾错构瘤体内出血1例 [J]. 刑事技术, 2003, 3: 61.
- 张静, 王淑红. 脾错构瘤合并自身免疫性溶血性贫血1例 [J]. 中国小儿血液与肿瘤杂志, 2013, 18(2): 84-85.
- 刘金沙, 邱太春, 张清, 等. 盆腔内游离脾伴蒂扭转合并脾错构瘤一例 [J]. 放射学实践, 2020, 35(3): 401-402.
- 杨朝湘, 倪绘, 周飞, 等. 脾错构瘤的影像学诊断 [J]. 中国医师进修杂志, 2009, 32(26): 51-52.
- 范华, 汪建华, 左长京, 等. 脾脏错构瘤的MRI表现及其病理特征分析 [J]. 医学影像学杂志, 2013, 23(5): 731-733.
- 程春, 陈蕾, 梁晓航, 等. 脾错构瘤(红髓型)的高场MRI表现与临床病理分析 (附5例报告) [J]. 陕西医学杂志, 2014, 43(12): 1659-1660.
- 王传彬, 方梦思, 韦超, 等. MRI诊断脾错构瘤一例 [J], 功能与分子医学影像学 (电子版), 2017, 6(4): 1331-1333.
- 张晓辉. 脾脏错构瘤一例 [J]. 肝胆胰外科杂志, 2014, 26(1): 76-77.
- 翟利琴, 赵丽平. 脾错构瘤病理诊断及鉴别诊断 [J]. 山西医药杂志, 2014, 43(15): 1862-1863.
- 柯晓康, 张清平, 敖启林. 伴有奇异间质细胞的脾错构瘤1例 [J]. 临床与实验病理学杂志, 2018, 34(7): 814-815.
- Hayes TC, Britton HA, Mewborne EB, et al. Symptomatic splenic hamartoma: Case report and literature review [J]. Pediatrics, 1998, 101: E10.
- Ross CS, Schiller KFR. Hamartoma of spleen associated with thrombocytopenia [J]. J Pathol, 1971, 105: 62-64.
- Krishnan J, Frizzera G. Two splenic lesions in need of clarification: Hamartoma and inflammatory pseudotumor [J]. Semin Diagn Pathol, 2003, 20: 94-104.
- 张珉, 林才照, 郑树森. 脾错构瘤9例诊治分析 [J]. 中国实用外科杂志, 2004, 24(3): 173-174.

(收稿日期: 2024-07-27)

(校对编辑: 赵望淇)