

◆ 个案报道

CT diagnosis of adult polysplenia syndrome complicated with pancreatic tumor and absence of hepatic inferior vena cava: Case report

CT 诊断成人多脾综合征合并胰腺肿瘤及肝段下腔静脉缺如 1 例

巫丹萍¹, 卞琳杰¹, 袁芸芸^{1*}, 陈义钢²

(1. 南京医科大学附属无锡第二医院影像科, 2. 普外科, 江苏 无锡 214002)

[Keywords] spleen; heterotaxy syndrome; vena cava, inferior; pancreatic neoplasms; tomography, X-ray computed

[关键词] 脾; 异位综合征; 腔静脉, 下; 胰腺肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2020.09.037

[中图分类号] R657.6; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2020)09-1417-01

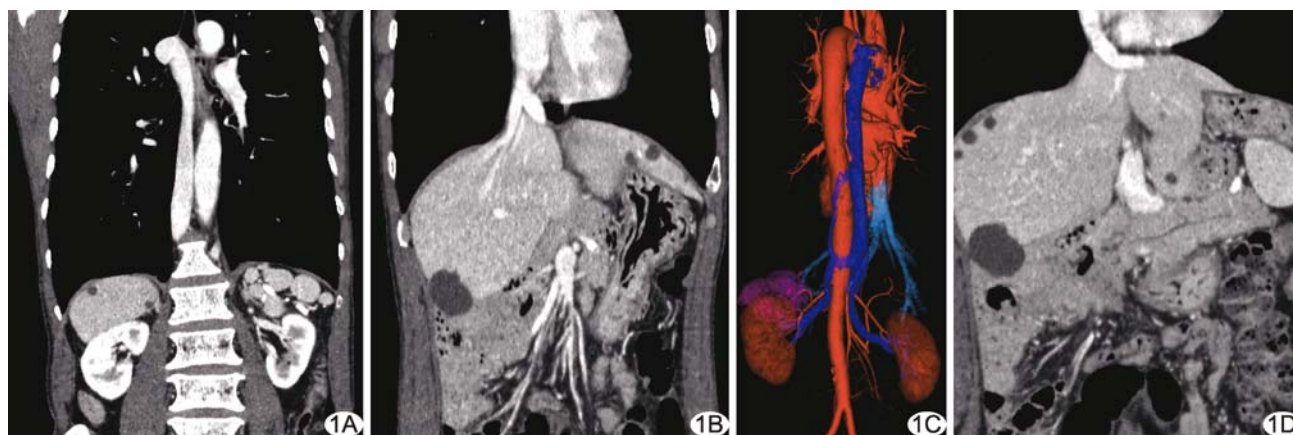


图 1 肺肉瘤样癌 多脾综合征合并胰腺肿瘤及肝段下腔静脉缺如 A、B. 冠状位 MPR 图像; C. VR 融合图; D. CPR 图

患者男, 64 岁, 因反复左上腹隐痛 1 年余, 伴反酸、嗝气, 近 2 天感腹痛较前加重, 自服质子泵抑制剂后不能如前缓解而入院。查体未见异常。胃镜示慢性浅表性胃炎、十二指肠球部息肉。冠状位多平面重建(multi-planar reconstruction, MPR)图像示脾区 7 枚类圆形结节影, 大小不一, 密度均匀, CT 值约 45 HU, 增强扫描动脉期呈显著不均匀强化, 静脉期均匀强化, 与脾脏基本一致(图 1A、1B); 容积再现(volume rendering, VR)图像示肝段下腔静脉缺如, 肝静脉分别直接汇入右心房(图 1C), 奇静脉延续为下腔静脉, 显著扩张并与主动脉伴行; 曲面重建(curve planar reformation, CPR)图像示胰腺头部低密度灶与胰管相通, 主胰管轻度扩张(图 1D)。影像学诊断: 多脾综合征(polysplenia syndrome, PS), 肝段下腔静脉缺如, 奇静脉异常连接并扩张; 胰腺导管内乳头状黏液瘤(intraductal

papillary mucinous neoplasm, IPMN)。

讨论 PS 为罕见的先天性多系统畸形综合征, 可能是单基因如 ZIC3、LEFTY4、CRYP-TIC 和 ACVR2B 等突变引起的胚胎发育异常, 可影响房间隔、圆锥动脉干和脾脏发育及房室瓣和胃肠旋转。PS 患者多无明显临床症状, 影像学表现如下: ①多个脾脏, 但无主脾, 本例 CT 见 7 枚结节样脾脏位于左上腹; ②合并心血管畸形, 如房间隔或室间隔缺损、心脏位置异常、双主动脉弓、下腔静脉肝段缺如、双上腔静脉及肺静脉畸形等。本例肝段下腔静脉缺如, 奇静脉延续为下腔静脉, 显著扩张并与主动脉伴行, 类似主动脉夹层表现; ③脏器异常, 如右位胃、肠旋转不良、环形胰腺及右肺 2 个肺叶等; ④合并其他肿瘤, 如胆管细胞癌等, 本例合并胰头部肿瘤, 影像学诊断 IPMN。临床疑诊 PS 时, 应观察是否合并其他系统疾病。

[基金项目] 江苏省科教强卫工程项目(QNRC2016146)。

[第一作者] 巫丹萍(1991—), 女, 江苏无锡人, 硕士, 医师。E-mail: wxeywdp@163.com

[通信作者] 袁芸芸, 南京医科大学附属无锡第二医院影像科, 214002。E-mail: yyy150913@163.com

[收稿日期] 2019-11-12 [修回日期] 2020-07-13