

• 案例分析 •

副肝合并副脾 1 例报道并文献复习

冉晓娟, 周文秀, 罗天永[△]
(贵州医科大学附属医院, 贵州 贵阳 550000)

[摘要] 副肝和副脾均是人体解剖位置发育异常所致, 临床表现复杂多样, 副脾的发病率较低, 而副肝更为罕见。目前, 尚缺乏副肝合并副脾的报道。该文报道在临床上发现的 1 例副肝合并副脾患者, 曾出现一过性肝损, 经治疗后好转, 肝穿刺病理结果未提示特殊病变, 随访 3 年无异常变化。

[关键词] 副肝; 副脾; 个案报道

DOI: 10.3969/j.issn.1009-5519.2023.24.040

中图法分类号: R322.2+2

文章编号: 1009-5519(2023)24-4315-03

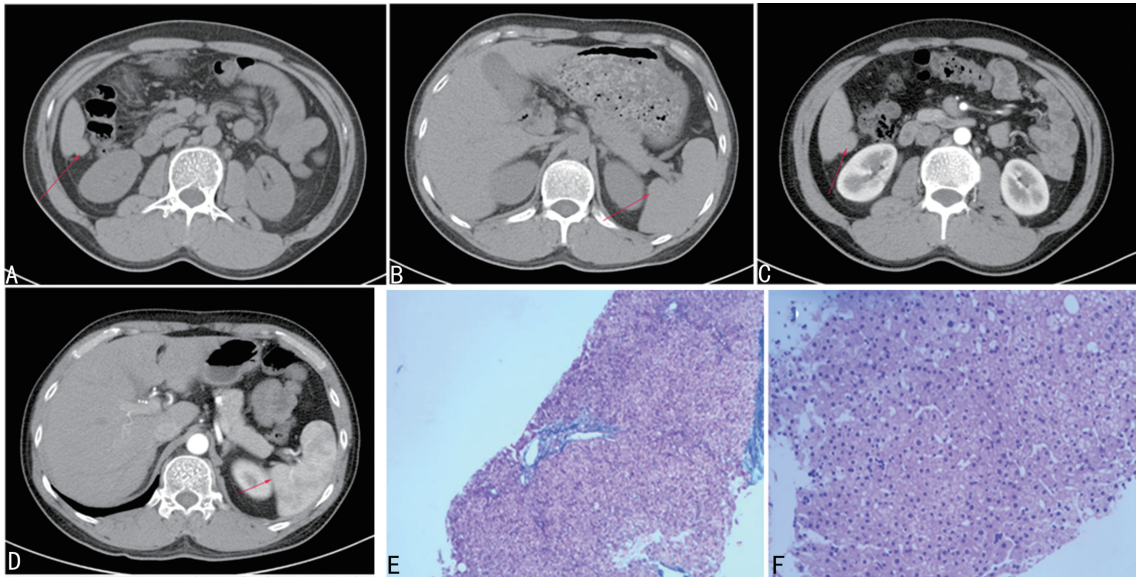
文献标识码: B

副肝在临床上十分罕见, 近 20 年并无相关统计数据来描述其发病率等流行病学特征, 也缺乏相关研究来揭示其发病机制。该病无典型临床表现, 常在外科手术中或尸检时被发现。与副肝一样, 副脾也是发育畸形所致的异位组织, 但是副脾的发病率相对较高。但是副肝同时合并副脾的病例尚缺乏报道。作者在临床上发现 1 例患者同时存在异位肝、脾, 该患者无特殊症状, 在一次体检时发现, 经肝穿刺病理学检查未见恶性病变。通过 3 年的随访未见副肝和副脾的体积变化。本文就此病例进行报道及文献复习。旨在加深研究者对副肝和副脾的认识。

1 临床资料

患者男, 34 岁, 农民, 因“发现腹腔占位 2⁺个月”

入院。无特殊不适。11⁺年因乏力、皮肤、巩膜黄染、尿黄于当地医院诊断为“酒精性肝炎”, 予“护肝片”口服等治疗后好转。11⁺年来定期随诊, 2⁺月前复诊时腹部 CT 提示腹腔占位。饮酒 10⁺年, 30°白酒约 200 mL/d, 折合乙醇含量约 48 g/d。查体: 无特殊。辅助检查: 血常规、血生化、肿瘤标记物及结核等相关检查均无异常。影像学检查, 腹部增强 CT 提示肝脏及脾脏旁见等密度结节, 考虑副肝和副脾, 见图 1A~D。患者的肝脏病理活检(图 1E、F)无特殊异常, 故未采取特殊治疗措施。经过 3 年随访, 患者无相关症状, 血生化各项指标正常, 腹部影像学检查提示副肝和副脾无明显变化。



注: A. 腹部平扫 CT: 肝右后下叶缘旁结节, 大小约 14 mm×11 mm, 慢性炎性灶? 结核灶不完全除外; B. 腹部平扫 CT: 脾脏边缘见等密度结节, 直径约 11 mm; C. 腹部增强 CT: 原肝右后下缘见舌状突出, 疝气强化方式与正常肝实质相同, 肝副叶; D. 腹部增强 CT: 脾脏染色正常, 脾脏前缘见一直径约 11 mm 类脾软组织密度影, 副脾; E~F. 肝穿刺病理活检: 轻度慢性肝损伤, 病变程度相当于 G1S0, 不排除药物或环境类毒物因素; 免疫组化标记: 乙型肝炎表面抗原(HBsAg)(-), 乙型肝炎核心抗原(HBcAg)(-), CD34(血管+), CD10(毛细胆管+), Hepatocyte(肝细胞+), CD68(肝窦内 Kupffer 细胞及汇管区巨噬细胞+), MUM-1(少许+), CD3(部分炎细胞+), CD20(部分炎细胞+), CK7/CK19: 小叶间胆管未见明显异常; 特殊染色: 网染示肝板未见增厚, Masson 示未见明显纤维化, 碘酸希夫染色(PAS)(-).

图 1 患者辅助检查图像

[△] 通信作者, E-mail: chudong1965@163.com.

2 讨 论

副肝是一种罕见的发育畸形,是与固有肝脏性质相同的肝脏组织块,其形态、位置及临床表现多样。副肝外观上呈椭圆形、梭形及双尾状叶等。其位置多居于肝脏下方,也见于以蒂附于肝脏或以系膜与肝脏相连。曾经有研究报道,副肝存在于肝脏尾状叶^[1]、胆囊前壁、膈下等,甚至还有位于跨越象限的胸椎、髂窝、心房等处。大部分患者无明显临床表现,仅在外科手术或尸体解剖时偶然被发现^[2]。在有症状的患者中,因为位置不同而表现出复杂多样的症状:如副肝结节^[3]、副肝癌发生的 AFP 增高、扭转坏死发生的腹痛^[4-5]、位于髂窝时的腹股沟疼痛^[6]、位于右侧腰部时的腰痛^[7]等。其发生年龄无明显规律,小到 11 个月的婴儿^[8],大到 77 岁的老人均有发现,但并不清楚此类患者副肝形成的具体时间。副肝是先天发育异常所致,起源于内胚层,但发生机制不明,通常认为可能是胚胎阶段的肝组织发育异常,也可继发于外科手术和胸腹部外伤后。增强 CT 对于副肝具有很好的诊断价值,能清楚地显示副肝与正常肝组织的密切差异及血液供应。从图 1A 可以看出,患者原肝右后下缘见舌状突出,图 1C 增强 CT 提示疝气强化方式与正常肝实质相同。

对于副肝的治疗,曾有研究者指出,副肝的肝小叶结构可能残缺不全,肝细胞发育不良或萎缩退化。虽然肝细胞可能具有一定的胆汁合成、分泌功能,但是其没有完整的门静脉、胆管和淋巴系统,故其合成、分泌胆汁等功能受损。胆汁长期不能得到有效地排泄,积聚于副肝内,有形成炎症、囊肿、脓肿的风险,甚至可能出现出血、门静脉阻塞、扭转坏死及恶变等并发症,一旦出现蒂扭转、肝癌,则患者的死亡率很高。TANCREDI 等^[9]认为副肝因为血供和胆管引流受损,导致发生恶变的风险高于正常肝组织,故建议手术治疗。且当前已有多篇文献报道副肝的癌变^[10-11]。因此有研究者提出,副肝宜早期手术切除,因其肝功能作用有限,切除后不会对肝功能造成影响^[12]。还有研究者指出,典型的副肝若早期诊断,并在扭转时及时手术治疗,其预后良好,且无明显并发症^[13]。但也有研究者认为,副肝可能有正常的肝脏组织学特征及血管系统,故对于诊断明确的副肝可以定期随访^[14]。对于无症状、诊断明确、较小的、宽基底的肝副叶无需特殊干预,若包块或结节进行性增大地推荐手术治疗。曾有研究者在 1 例活体肝脏供体的解剖中发现副肝^[15],此副肝具有自己的胆囊即副胆囊,不仅如此,还具有胆管及胆囊管。故每例副肝可能具有其独特的性质,不能一概而论,结合本例患者,目前无特殊不适,肝功能等指标均正常,且手术毕竟具有创伤性,另患者经济原因,患者及其家属无手术意愿,故本例患者并无特殊干预,嘱定期复查、随诊。

脾脏发育始于胚胎第 5 周,起源于胚胎内脏中胚层^[16],脾芽未完全融合导致副脾形成^[17]。副脾与脾脏在组织学与功能上相同^[18],由来自脾动脉的分支供应。一项包含 2.2 万例受试者的 meta 分析发现,副脾在人群中合并流行率约为 14.5%,对健康者的分析中得出约为 11.2%的患病率,CT 诊断较术中发现的概率更高^[19]。约 75%以上副肝发生在脾门,1%~2%发生在胃脾韧带、脾肾韧带及胰尾,还有位于大网膜、附件及胸腔。其大小不一,直径多在 15 mm 左右,一般为圆形或椭圆形,可单发,也可多发。副脾多无临床表现,常于其他腹部手术时被发现^[20]。曾有报道副脾扭转引起急腹症^[21]。除此之外,还有患者表现为恶心、呕吐、腹部包块等。诊断上,CT 比超声在诊断上更具有价值^[22],通过 CT 上副脾与脾脏相似的衰减和增强模式,以及副脾的血供来源来诊断。治疗上,因为副脾对于患者来说一般无明显症状,若发生脾扭转则会出现典型的症状,此时需要及时治疗,首选手术切除。有研究得出脾扭转与患者诊断时间、年龄、位置和大小无相关性^[23],故通常情况下可选择临床观察,若出现脾扭转等并发症紧急手术治疗,术后一般无明显并发症。副肝合并副脾患者尚少见报道,对于此类患者的治疗亦无指南可循,其预后也无相关数据,曾经的研究结论在治疗方案上出现了截然相反的结论,但是应该综合评估患者的各项情况来指定恰当的治疗方案。

解剖学变异在人体中常见的,在人体解剖中,器官变异多种多样,如位置、形态、结构、数量、大小及发育程度。最常见的是血管和神经行走的变异。有的变异无需特殊干预,而有的变异需要治疗。在肝胆系统中也存在很多解剖学上的变异,如肝血管、胆管的位置变异,但肝组织的变异较少见。作者观察到的本例患者除了肝脏组织变异以外,还同时合并了脾脏组织变异,考虑均是在人体发育过程中出现的异常,目前尚不清楚其发病机制。本例患者同时存在两个器官的变异,是某些原因调控,是否和基因突变相关,还需进一步探讨。对于这种正常的解剖学特征,是否可作为“活体”肝移植的来源,使肝移植患者获益,期待未来更深一步的研究。

参考文献

[1] PAEZ S N, SCHAWKAT K, GARCES-DE-SCOVICH A, et al. Incidental finding of a supradiaphragmatic caudate lobe on cross-sectional imaging: An exceedingly rare entity[J]. Clin Imaging, 2020, 60(1): 79-83.

[2] WOLDEYES D H. The occurrence of an additional (accessory) lobe of liver and undescended testis in a single cadaver: A case report[J]. J

- Med Case Rep, 2019, 13(1): 357.
- [3] SU N, CHEN C, DAI Q, et al. Focal nodular hyperplasia on an accessory liver lobe: A case report and literature review[J]. *Medicine*, 2020, 99(30): e21357.
- [4] UFUK F, YLMAZ S. Morgagni hernia and accessory liver lobe torsion in an adult[J]. *Am J Emerg Med*, 2020, 38(10): 2248.
- [5] MUKHOPADHYAY B. Present Status[J]. *J Ind Assoc Pediatr Surg*, 2017, 22(4): 197-198.
- [6] AL-ANWA R, SHAHIND A, ASKAR I, et al. Right Iliac fossa pain due to torsion and ischaemia of accessory liver lobe[J]. *J Surg Case Rep*, 2019, 2019(5): 101.
- [7] SHRESTHA M K, GHARTIMAGAR D, GHOSH A. Accessory hepatic lobe in right lumbar-an incidental finding[J]. *J Nepal Health Res Counc*, 2014, 12(28): 203-204.
- [8] THAKRAL C L, SHIVALINGAM G, DAR F M, et al. Torsion of an accessory hepatic lobe with embedded gallbladder: In an 11-month-old boy[J]. *Euro J Pediatr Surg Rep*, 2017, 5(1): 62-64.
- [9] TANCREDI A, CUTLITTA A, DE MARTINO D G, et al. Ectopic hepatic tissue misdiagnosed as a tumor of lung[J]. *Updates Surg*, 2010, 62(2): 121-123.
- [10] ANTONIO B, TIZIANO C, ALFREDO G, et al. An unusual case of primary liver cancer[J]. *Cancer*, 1994, 73(5): 1332-1334.
- [11] WANG X, ZHANG Q, XU K. Hepatocellular carcinoma arising from left accessory liver lobe supplied by the branch of left hepatic artery: A case report[J]. *Medicine*, 2019, 98(40): 16912.
- [12] 尹娟, 马骁, 蔡春泉. 儿童副肝一例报告[J]. *临床小儿外科杂志*, 2005, 4(6): 1.
- [13] SAVOPOULOS C, KAKALETSIS N, KALIFA G, et al. Riedel's lobe of the liver: a case report[J]. *Medicine*, 2015, 94(3): 430.
- [14] YI W, LIAO J, WEI-GUO Z, et al. Accessory lobe of right liver mimicking apulmonary tumor in an adult male[J]. *Ann Thorac Surg*, 2010, 89(2): e9-e10.
- [15] YANKOL Y, MECIT N, KANMAZ T, et al. A very original case of a mini accessory liver lobe with its own gallbladder[J]. *Surg Radiol Anat*, 2015, 37(5): 535-538.
- [16] ENDO A, UENO S, YAMADA S, et al. Morphogenesis of the spleen during the human embryonic period[J]. *Anat Rec*, 2015, 298(5): 820-826.
- [17] IMPELLIZZERI P, MONTALTO A S, BORRUTO F A, et al. Accessory spleen torsion: Rare cause of acute abdomen in children and review of literature[J]. *J Pediatr Surg*, 2009, 44(9): 15-18.
- [18] LEON L, LABROPOULOS N, MATOLO N, et al. Accessory spleen uptake in a patient with previous traumatic splenectomy[J]. *J Trauma*, 2006, 60(4): 901-903.
- [19] VIKSE J, SANNA B, HENRY B M, et al. The prevalence and morphometry of an accessory spleen: A meta-analysis and systematic review of 22 487 patients[J]. *In J Surg*, 2017, 45: 18-28.
- [20] ISHIBASHI H, OSHIO T, SOGAMI T, et al. Torsion of an accessory spleen with situs inversus in a child[J]. *J Med Invest*, 2012, 59(1): 220-223.
- [21] LANDMANN A, JOHNSON J J, WEBB K M, et al. Accessory spleen presenting as acute abdomen: A case report and operative management[J]. *J Ped Surg Case Rep*, 2016, 12: 9-10.
- [22] KIM B W, CHO S H, RHA S E, et al. Accessory spleen: A potential cause of misdiagnosis at EUS[J]. *Gastrointest Endosc*, 2000, 52(6): 769-772.
- [23] OZEKI M, ASAKUMA M, GO N, et al. Torsion of an accessory spleen: A rare case preoperatively diagnosed and cured by single-port surgery[J]. *Surg Case Rep* 2015, 1: 100.

(收稿日期: 2023-06-17 修回日期: 2023-10-10)