

参考文献

- [1] 靳静.负压进针法在疑难静脉患儿输液中的应用[J].上海护理, 2014, 14(1): 40-42.
- [2] 杨晓雪, 王春梅.阳性强化法在社区门诊小儿静脉输液中应用效果的研究[J].天津护理, 2014, 22(3): 197-199.
- [3] 谷照敏, 邓立华.肿瘤化疗患儿外周静脉输液的安全管理[J].护理学杂志, 2014, 29(3): 46-48.
- [4] 茅玲, 刘芳芳, 尹刚, 等.完全植入性中心静脉输液港植入术在乳腺癌病人中的应用[J].安徽医药, 2017, 21(4): 683-687.
- [5] 张静, 何淑贞, 靳爱红, 等.留置针输液外渗的原因分析106例小儿外周静脉[J].护理研究, 2016, 30(12): 1533-1534.
- [6] YAMAMOTO-HANADA K, FUTAMURA M, Kitazawa H, et al. Relieving pain and distress during venipuncture: pilot study of the japan environment and children's study (JECS)[J].Pediatr Int, 2015, 57(5): 1044-1047.
- [7] 申良荣, 房夏玲, 高向楠, 等.陪护者对住院患儿静脉输液知识认知的调查[J].护理管理杂志, 2016, 16(1): 22-23, 57.
- [8] 冯琼英, 冯均丽.浅谈小儿静脉输液药液外渗的预防与护理干预[J].国际护理学杂志, 2014, 33(1): 22-24.
- [9] HOJO R. Evaluation of the ability of mice to detect VOCs, using a positive operant reinforcement procedure [J]. J Toxicol Sci, 2015, 40(4): 479-483.
- [10] 陈秋风, 郭奕萍, 彭印文.贴纸画奖励法在学龄前儿童静脉穿刺中的应用效果观察[J].护理学报, 2015, 22(1): 50-52.
- [11] 李彩霞, 段娟.静脉输液治疗小组模式在儿童医院的应用[J].中华现代护理杂志, 2017, 23(22): 2930-2932.
- [12] 左琼, 郭祖霞, 王兴兵.完全性植入静脉输液港与PICC在血液科护理的中、短期随访分析[J].安徽医药, 2015, 19(10): 2035-2036.
- [13] SCHMITZ ML, ZEMPSKY WT, MEYER JM. Safety and efficacy of a needle-free powder lidocaine delivery system in pediatric patients undergoing venipuncture or peripheral venous cannulation: randomized double-blind COMFORT-004 Trial [J]. Clin Ther, 2015, 37(8): 1761-1772.
- [14] 陈娟带, 罗飞云, 傅桂芬, 等.改良穿刺护理法在婴儿头皮静脉穿刺中的应用效果观察[J].护理研究, 2017, 31(19): 2392-2393.
- [15] 李虹霖, 胡芳, 明小平, 等.一例急性白血病患者经外周穿刺置入中心静脉导管长期置管后拔除困难的护理[J].中国实用护理杂志, 2016, 32(6): 474-475.

(收稿日期: 2017-11-16, 修回日期: 2019-01-15)

doi: 10.3969/j.issn.1009-6469.2019.05.013

◇临床医学◇

全内脏反位胆总管癌1例

张书民, 陈志刚, 马良龙, 吴孝安, 化苏杭

作者单位: 淮北市人民医院肝胆外科, 安徽 淮北 235000

摘要:目的 探讨全内脏反位与胆总管癌的关系, 了解全内脏反位胆总管癌的诊断和手术中的注意事项。方法 回顾分析2016年12月收治的1例全内脏反位胆总管癌诊疗情况, 并复习文献探讨全内脏反位与胆总管癌的关系, 总结全内脏反位胆总管癌的诊断以及手术中的注意事项。结果 该例经腹部CT(平扫+增强)诊断为全内脏反位并胆总管癌, 行胆囊切除+胆总管肿瘤切除+肝总管空肠 Roux-en-Y 吻合术, 手术顺利, 无术中及术后并发症。术后1月入肿瘤科化疗, 2017年4月5日随访病人恢复良好。结论 全内脏反位与胆总管癌的形成没有确切关系。术前行腹部CT(平扫+增强)有利于疾病诊断, 同时便于判断肿瘤切除的可行性。精细的手术技巧和术前评估可以提高手术成功率并减少术后并发症。

关键词: 内脏异位综合征; 胆管肿瘤; 胆管肠吻合术, 肝; 体层摄影术, X线计算机

Common bile duct adenocarcinoma in a patient with situs inversus totalis: a case report

ZHANG Shumin, CHEN Zhigang, MA Lianglong, WU Xiao'an, HUA Suhang

Author Affiliation: Department of Hepatobiliary Surgery, Huaibei People's Hospital, Huaibei, Anhui 235000, China

Abstract: **Objective** To discuss the relationship between situs inversus totalis and common bile duct cancer and understand the diagnosis and Surgical considerations of common bile duct adenocarcinoma in a patient with situs inversus totalis. **Methods** The diagnosis and Surgical considerations of common bile duct adenocarcinoma in a patient with situs inversus totalis treated in December 2016 were summarized by Analyzing our case and reviewing the literature, and the relationship between situs inversus totalis and common bile duct cancer was discussed. **Result** Cholecystectomy, common bile duct tumor resection and Roux-en-Y hepaticojejunostomy were performed in the patient with situs inversus totalis diagnosed by CT (plain CT scan and contrast enhancement), then chemotherapy was performed in the patient who has no special discomfort now (April 5, 2017). **Conclusions** There is no

definite relationship between the situs inversus totalis and the formation of common bile duct cancer. The location and size of tumor, adjacent relationship between tumor and surrounding tissue and feasibility of tumor resection were benefited from the examination of CT (plain CT scan and contrast enhancement). Fine surgical techniques and preoperative assessment can improve the success rate of surgery and reduce postoperative complications.

Key words: Heterotaxy syndrome; Bile duct neoplasms; Portoenterostomy, hepatic; Tomography, X-ray computed

先天性全内脏反位又被称之为镜面人(situs inversus totalis, SIT),如人在镜子中一般,即人身体胸腔内的器官的解剖位置与正常人相反,此类病例发病率极低,文献报道镜面人在正常人群中的发病率为1/8 000~1/25 000^[1]。胆总管癌是一种较为罕见的恶性肿瘤,占有消化道肿瘤的3%,其恶性程度比较高,预后较差,因此先天性全内脏反位合并胆总管癌在临床上更为罕见。我们查阅国内外文献发现,先天性全内脏反位合并胆总管癌在国外共报道了5例,分别为美国1例^[1]、日本2例^[1]、摩洛哥1例^[1]和意大利1例^[2],在国内仅有1例报道^[3],以上报道均为个例报道。目前对于正常解剖病人的胆总管癌的手术治疗已经比较成熟,但由于全内脏反位并胆总管癌病人较为罕见,其解剖结构与常人不同,施行手术比较困难,因此我们要改变手术的常规思维模式并克服平常手术的操作习惯。现将收治的1例全内脏反位并胆总管癌病人资料并复习文献,报告如下。以探讨全内脏反位与胆总管癌的关系,了解全内脏反位胆总管癌的诊断和手术中的注意事项,以提高对该病诊疗的认识。

1 病例报告

男,61岁,农民。于2016年12月13日因“无痛性黄疸半月余”入院,病人于半月前无明显诱因下发现皮肤巩膜黄染,大便色白,小便尿黄。我院腹部CT示:①先天性内脏转位;②胆总管胰十二指肠上段胆管癌伴阻塞性胆管扩张;③胆囊炎、胆囊结石。既往身体健康。

体格检查:神清。心律齐,双肺呼吸音清。皮肤巩膜中度黄染,腹部平软,全腹无压痛、反跳痛及肌紧张,肝脾肋下未及,腹部移动性浊音(-),murphy(-),肠鸣音4次/分。

辅助检查:①肝功能:总胆红素295.1 $\mu\text{mol/L}$ 、直接胆红素275.7 $\mu\text{mol/L}$ 、清蛋白36.0 g/L、天门冬氨酸氨基转移酶178 U/L、丙氨酸氨基转移酶194 U/L、碱性磷酸酶1 011 U/L、谷氨酰转移酶1 002 U/L,余指标正常。②肿瘤标志物:甲胎蛋白5.04 $\mu\text{g/L}$ 、癌胚抗原2.26 $\mu\text{g/L}$ 、糖类抗原19-9为94.1 LU/L、铁蛋白819.7 $\mu\text{g/L}$ 。③乙肝及丙肝病毒标志全阴性。胸片提示右位心(图1)。腹部CT(平扫+增强)示:①先天性内脏转位;②胆总管胰十二指肠上段胆管癌伴阻塞性胆管扩张;③胆囊炎、胆囊结石(图2,3)。

手术情况:病人术前诊断为先天性内脏转位、胆总管胰十二指肠上段胆管癌伴阻塞性胆管扩张、胆囊结石伴慢性胆囊炎。本研究符合《世界医学协会赫尔辛基宣言》相关要求。病人近亲属对手术签署知情同意书。于2016年12月17日在全麻下行胆囊切除+胆总管肿物切除+肝总管空肠Roux-en-Y吻合术。取左上腹正中L型切口,进入腹腔见少量黄色腹水,腹腔内脏器完全左侧转位,肝脏呈淤胆性肝硬化改变,胆囊壁厚。胆总管胰十二指肠上段可扪及一大约4 cm×3 cm质硬肿块。分出胆总管,肝动脉及门静脉,逆行切除胆囊,胆总管近端距肿块1 cm、远端距肿块3 cm离断胆管。切除肿块术中快速病理检查,术中病理诊断为胆总管胰十二指肠上段胆管癌。继续行肝总管空肠Roux-en-Y吻合。于胆肠吻合口下置引流管1根从左侧腹壁穿出后关腹,手术用时约140 min(图4)。术后予降黄、保肝、预防感染、抑酸、营养支持、对症治疗,术后恢复良好。术后病理示:①胆囊、部分胆管:胆管中-低分化腺癌肿块1.8 cm×1.5 cm×1.5 cm,侵及深层,胆管壁神经见癌侵犯(图5);②胆管切缘未见癌侵犯;③胆管外膜面检及淋巴结6枚为反应性增生;④胆囊成慢性炎性改变,血管淤血,间质水肿;⑤另送灰黄结节2枚为淋巴结,呈反应性增生。术后第10天拔除腹腔引流管,16 d后痊愈出院,无术中及术后并发症。

随访:病人术后1月入我院肿瘤科化疗,截至目前(2017年4月5日)病人无不适,恢复良好。

2 讨论

2.1 镜面人与胆总管癌 在镜面人中,胃、胰腺、脾脏在右侧位,而肝脏和胆囊在左侧位。镜面人常合并其他疾病,如Kartagener综合征、原发性纤毛运动障碍、无脾或多脾综合征,这可能与心血管的畸形有关。在镜面人中,还常常存在一些其他畸形,如胰腺较短,分叶对称的肝脏,胆管闭锁,胆囊缺失,泌尿系统畸形,血管、神经、淋巴管转位等^[1]。形成镜面人的具体机制目前还不清楚,有研究认为14号染色体上的显性基因和7/8号染色体的缺失与镜面人的形成有关,进一步研究表明CCDC11和DNAH11基因的突变导致常染色体表型的改变或缺失可能与镜面人的形成有关。在镜面人的形成中,TGF- β 基因家族和转录因子HNF-3 β 扮演了重要角色^[4]。

目前认为,镜面人合并肿瘤是一种罕见的巧合,已报到的镜面人合并肿瘤的病例均是散发的。虽然镜面人合并肿瘤的病例报道较少,几乎可以忽略不计,但有些学者推测某些基因参与人体内器官左位或右位的分配,这些基因的突变或缺失可能是肿瘤形成的易感因素。目前,镜面人合并胃癌^[5]、直肠癌^[6]、胰腺癌^[7]、肝癌^[8]等肿瘤均有散发报道,Organ等^[13]在1991年首次报道了先天性全内脏反位合并胆总管癌,先天性全内脏反位合并胆总管癌在镜面人合并肿瘤中的发病率低于1/100^[5]。综上所述,我们认为先天性全内脏反位与胆总管癌的形成没有确切的关系。

2.2 镜面人合并胆总管癌的诊断 胆总管癌早期临床表现多不典型,多因上腹部不适或腹痛、腹胀、食欲减退等症状而就医。也有小部分病人因肿瘤致胆管梗阻可出现典型梗阻性黄疸症状伴剧烈绞痛。而先天性全内脏反位一般无特异性临床表现,多因伴有其他疾病或体检发现^[9-12]。复习文献发现,已报道的6例先天性全内脏反位胆总管癌的临床表现有黄疸、腹部隐痛、高热、体质量下降等症状,其中4例均存在黄疸,其他症状均存在于单个病例,回到本次病例,病人“无痛性黄疸半月余”入院,我院CT检查发现:(1)先天性全内脏转位,(2)胆总管胰十二指肠上段癌伴胆总管梗阻,(3)胆囊结石伴胆囊炎,符合本病特点。因此我们认为镜面人胆总管癌的主要临床表现为黄疸。

先天性全内脏反位合并胆总管癌实验室检查与仅有胆总管癌病人无明显区别。胆总管癌病人的首选影像诊断手段有B超和CT,但先天性全内脏反位常合并一些心血管系统和其他畸形,因此在本例病人中我们选择了CT(平扫+增强),以便更好的判断肿瘤的大小和位置、肿瘤与周围组织的毗邻关系、肿瘤切除的可行性以及手术中可能出现血管畸形。有文献报道MRI和ERCP在先天性全内脏反位合并胆总管癌的诊断中具有重要价值,而本病例中我们建议病人行CT和MRCP检查,病人因经济因素拒绝MRCP检查,并且CT(平扫+增强)已达到诊断目的,故没有采用MRI和ERCP,这也是本次病例的遗憾之一。

2.3 先天性全内脏反位合并胆总管癌的手术治疗 搜索国内外文献,先天性全内脏反位合并胆总管癌的报道中一般仅注重该病诊断的描述或采用内镜治疗,本研究结合我院病例的手术过程,报告该手术中的注意事项。

(1)内脏反位病人伴有胆囊管与肝总管的汇合处的变异,术中应明确胆囊管和肝总管的走向,游离胆囊动脉和胆囊管,通过逆行胆囊切除方法切除胆囊。本病例术中可见胆囊管与肝总管的汇合与正常

人成对称关系,为避免这种对称结构给我们的操作带来的不利影响,我们采用了逆行切除胆囊以确保手术安全。(2)内脏反位病人的胆囊位置、胆管和胃肠道的走行都与普通病人形成对称结构,术前应通过CT、MRI等影像学资料充分熟悉这种对称关系,避免手术操作复杂而导致手术时间过长。(3)术后放置引流管不应按常规习惯从右侧穿腹壁穿出,应对应从左侧腹壁穿出,避免引流管在腹腔中走形过长。

综上所述,先天性全内脏反位合并胆总管癌临床上较为罕见,胆总管癌的形成与先天性全内脏反位没有确切的关系。先天性全内脏反位合并胆总管癌的主要临床表现为黄疸,CT、MRI、ERCP检查对先天性全内脏反位合并胆总管的诊断具有重要价值。术前充分熟悉病例的影像学资料,可以判断术中可能遇到的问题,对手术的顺利进行具有重要指导价值。

(本文图1~5见插图5-3)

参考文献

- [1] BENHAMMANE H, KHARMOUM S, TERRAZ S, et al. Common bile duct adenocarcinoma in a patient with situs inversus totalis: report of a rare case[J]. BMC Res Notes, 2012, 5: 681.
- [2] TOGLIANI T, PILATI S, MANTOVANI N, et al. Extrahepatic cholangiocarcinoma in a patient with situs inversus totalis diagnosed by endoscopic ultrasound [J]. Endoscopy, 2013, 45 Suppl 2 UCTN: E229-E230. DOI: 10.1055/s-0033-1344327.
- [3] 魏兰义, 秦新飞. 新建医院1例全内脏反位胆总管癌根治术患者的护理体会[J]. 医学美容(中旬刊), 2015(3): 455-456.
- [4] PERLES Z, CINNAMON Y, TA-SHMA A, et al. A human laterality disorder associated with recessive CCDC11 mutation[J]. J Med Genet, 2012, 49(6): 386-390.
- [5] 刘建平, 史丽民, 郑海燕, 等. 内脏反位合并胃癌2例[J]. 承德医学院学报, 2011, 28(1): 95-96.
- [6] 方佳峰, 魏波, 郑宗珩, 等. 腹腔镜手术治疗全内脏转位低位直肠癌[J]. 中华胃肠外科杂志, 2014, 17(8): 830-831.
- [7] 杨先芬, 陈西兰, 周启超, 等. 全内脏反位合并胰头癌一例[J]. 肝胆胰外科杂志, 2016, 28(4): 342-342.
- [8] 齐浩龙, 王义涛, 郭涛, 等. “镜面人”肝门部大肝癌一例[J]. 临床外科杂志, 2014, 18(5): 337.
- [9] 张泽经. 内镜逆行胆道支架置入术与经皮肝穿刺胆道支架置入术对肝门胆管癌的临床疗效分析[J]. 安徽医药, 2016, 20(1): 133-134.
- [10] BAGANTE F, GANI F, SPOLVERATO G, et al. Intrahepatic Cholangiocarcinoma: Prognosis of Patients Who Did Not Undergo Lymphadenectomy[J]. Journal of the American College of Surgeons, 2015, 221(6): 1031-1040.
- [11] 赵德胜, 黄昆, 韩继光. 联合肝叶切除术治疗肝门部胆管癌29例疗效观察[J]. 安徽医药, 2014, 18(9): 1746-1747.
- [12] BRIDGEWATER J, GALLE PR, KHAN SA, et al. Guidelines for the diagnosis and management of intrahepatic cholangiocarcinoma [J]. J Hepatol, 2014, 60(6): 1268-1289.
- [13] ORGAN BC, SKANDALAKIS LJ, GRAY SW, et al. Cancer of bile duct with situs inversus[J]. Arch Surg, 1991, 126(9): 1150-1153.

(收稿日期: 2017-05-01, 修回日期: 2019-01-15)