

• 病例报告 •

全内脏反位并发肺癌 1 例报道及文献复习

鲜航^{1,2} 薛文姣² 任文骏² 龙政扬² 易云峰¹ 郭军华¹

临床资料

患者,女,74岁,主诉以“反复咳嗽、咳痰、胸闷、气喘2月,再发3天”于入院。既往高血压病史,未规律治疗及监测血压。体格检查:T36.5℃,脉搏89次/分,呼吸20次/分,血压178/105mmHg。发育正常,营养差,消瘦。胸廓无畸形,呼吸动度双侧不对称,触诊语颤双侧不对称,双肺叩诊呈浊音,双中上肺呼吸音粗,呼吸音减弱,可闻及散在湿啰音,心前区无隆起,心尖搏动位于第5肋间右锁骨中线内0.5cm。心脏听诊无异常。

实验室检查:癌胚抗原(CEA)48.32ng/mL,细胞角蛋白19片段测定33.96ng/mL,神经元特异性烯醇化酶(NSE)31.49ng/mL,余实验室检查未见明显异常。心电图提示:窦性心律,右位心脏。门诊胸部CT检查提示:①全内脏反位;②两肺感染,右肺结节;③两肺多发粟粒性结节。复查胸部CT提示:①右肺门占位,考虑中央型肺癌,并右中上肺阻塞性炎症,两肺多发粟粒结节及小结节,考虑转移(见图1、2);②慢性支气管炎,肺气肿,伴两肺感染;③全内脏反位(见图3、4)。右侧胸腔积液引流后较前减少,左侧胸腔积液较前变化不大。胸腔穿刺抽液并送检病理细胞学检查提示:(胸水细胞块)结合免疫组化,符合转移性或浸润性肺腺癌(见图5、6)。

临床诊断:①右肺中央型肺腺癌并双肺转移,②恶性胸腔积液,③肺部感染,④全内脏反位,⑤高血压病。入院后给予抗感染、化痰、平喘等对症支持治疗,行双侧胸腔穿刺置管引流,患者一般状况好转,告知家属相关病情,患者家属放弃治疗,遂办理

出院。

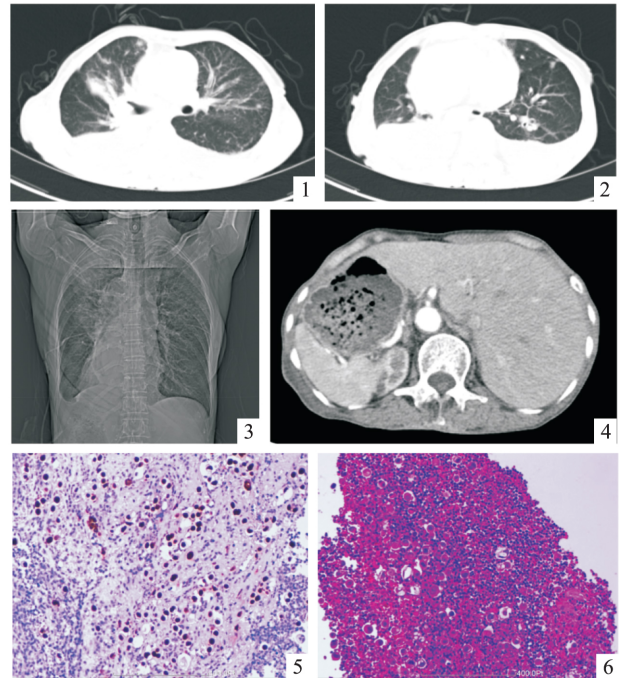


图1 右肺门占位,考虑中央型肺癌,并右中上肺阻塞性炎症 图2 两肺多发粟粒结节及小结节,考虑转移 图3 右位心脏 图4 全内脏反位 图5 图6 胸水细胞块符合转移性或浸润性肺腺癌($\times 10$ 倍)

讨 论

内脏反位(Situs viscerum inversus, SVI)是一种罕见的常染色体隐性遗传病,以内脏颠倒到正常位置的反面为特点。内脏反位可分为全内脏反位(Situs inversus totalis, SIT)和部分内脏反位(Situs inversus partialis, SIP),后者更为罕见^[1]。根据现有报道,全内脏反位(SIT)的发生率波动在1:4000-1:60000之间^[2],在遗传学层面,SIT的发生还与X染色体的功能缺陷有关^[3]。全内脏反位的器官功能往往正常,无明显临床症状,多数患者系体检时发现。追问本例患者病史,系既往体检时发现。本例患者入院CT及心电图检查证实。全内脏反位的发

doi:10.3969/j.issn.1009-6663.2017.010.048

作者单位:1. 363000 福建 漳州,厦门大学附属东南医院(解放军第175医院)

2. 361000 福建 厦门,厦门大学医学院

通信作者:郭军华 E-mail: gjhf_1984@163.com

生机制目前还不明确,相关学说也颇多。Shimizu J等^[4]曾报道在胚胎发育过程中纤毛运动功能失调引起额外异常的胚胎液体流动及错误的心腔管道旋转可能导致 SIT;也有报道显示这一异常的遗传学过程可能是被某些外界因素激发所致^[5]。虽然肺癌是一种常见的恶性肿瘤,但是在 SIT 患者中实属罕见。截至目前,国际文献报道的肺癌合并全内脏反位的病例数不超过 30 例^[6]。SIT 和恶性肿瘤之间是否关联一直备受争议。Teng J 等^[7]的研究发现在缺少 KIF3 复合物的情况下,通过 N-cadherin 使细胞内的 β -catenin 增多,而 KIF3 表达功能紊乱在纤毛运动功能失调时也可观察到,Haruki T 等的研究也进一步证实此现象的存在^[8]。因此诞生此假说,即在 SIT 和肿瘤发生过程中,KIF3 的表达功能紊乱现象属于常见现象。但另一部分研究者认为,SIT 合并恶性肿瘤为偶发现象,两者之间不存在关联性,即使有大量的研究报道描述两者之间存在关联性,但是两者之间的相关性还不能被广大学者所接受,而且,由于病例数量等客观方面的限制,它们之间的关联性还需要进一步的临床和流行病学研究证实^[9]。

结合本例 SIT 并发肺癌患者的诊治过程,我们总结经验如下:① 由于全内脏反位患者的器官功能多正常,因此患者罹患疾病时的临床表现与正常人无差异,所以患者入院后详细的体格检查显得十分重要,这是避免漏诊或误诊的前提;② 结合常规的胸部 X 线片及必要的超声、心电图、CT 等辅助检查可明确诊断,但在 SIT 合并肺癌时,进一步的增强 CT、CT 三维重建或 MRI 等检查,可为医生提供更全面的病情信息,如肿瘤侵犯情况、局部或远处转移情况等,为后期治疗方案的制定提供有力依据,也为临床医生提供更全面的解剖信息、组织结构信息等^[10]。近年来在国际上,综合诊断方法的应用也表现出明显优势,尤其是在此类特殊的患者群中。本患者胸部 CT 显示肿瘤已发生肺内播散转移,已失去手术机会,结合患者一般状况,治疗方案以保守、对症治疗为主;③ 有关 SIT 的发生机制目前还不明确,同时,有关 SIT 与肿瘤发生的相关性研究也不十分明确,因此,进一步有关 SIT 发生机制及其与肿瘤发生相关性的研究显得十分必要。SIT 患者中恶性

肿瘤的发生率是否更高,SIT 合并肿瘤患者的外科及内科治疗是否具有特殊性等问题的解决,将为本病的预防、诊断和治疗具有深刻的意义。

综上所述,全内脏反位并发肺癌虽然临床罕见,但诊断上并不困难。明确诊断后,临床医生在进行治疗过程中要将此类患者与正常人的解剖学差异熟记于心,避免因习惯性操作导致医疗差错的发生,同时,做好疾病的早期预防、早期诊断及早期治疗对于提高此类特殊患者群的生活质量非常重要。

参考文献

- [1] Iusco DR, Sacco S, Ismail I, et al. Three-trocar laparoscopic cholecystectomy in patient with situs viscerum inversus totalis: case report and review of the literature [J]. G Chir 2012, 33(1-2): 10-13.
- [2] Wójcik J, Grodzki T, Bielewicz M, et al. Lung cancer in situs inversus totalis (SIT) - literature review [J]. Adv Med Sci 2013, 58(1): 1-8.
- [3] Trautner M, Szyzko T, Gnanasegaran G, et al. Interesting image. Situs inversus totalis in newly diagnosed lymphoma: additional value of hybrid imaging [J]. Clin Nucl Med 2010, 35(1): 26-28.
- [4] Shimizu J, Arano Y, Adachi I, et al. Adenosquamous carcinoma of the lung in a patient with complete situs inversus [J]. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2011, 17(2): 178-181.
- [5] Kulesza RJ Jr, Kalmey JK, Dudas B, et al. Vascular anomalies in a case of situs inversus [J]. Folia Morphol (Warsz) 2007, 66(1): 69-73.
- [6] Lin F, Yang M, Guo C, et al. Lung cancer mimicking aortic dissecting aneurysm in a patient with situs inversus totalis [J]. Thorac Cancer 2016, 7(2): 254-256.
- [7] Teng J, Rai T, Tanaka Y, et al. The KIF3 motor transports N-cadherin and organizes the developing neuroepithelium [J]. Nat Cell Biol 2005, 7(5): 474-482.
- [8] Haruki T, Maeta Y, Nakamura S, et al. Advanced cancer with situs inversus totalis associated with KIF3 complex deficiency: Report of two cases [J]. Surg Today 2010, 40(2): 162-166.
- [9] Murakami S, Terakado M, Misumi M, et al. Situs Inversus Totalis with Malignant Lymphoma of the Stomach: Report of a Case [J]. Surg Today 2003, 33(7): 533-536.
- [10] Raza A, Harden S, Veres L, et al. Role of 3-Dimensional Computed Tomography Scan in Video Assisted Major Pulmonary Resection in Patient with Situs Inversus Totalis [J]. J Cancer Ther 2015, 6(8): 638-641.

[收稿日期: 2017-03-06]