

- Dis, 2023, 32(2): 106936.
- [10] 陈晴玉, 孙中茹, 张波, 等. 经食管超声心动图与心脏 CT 血管造影对左心耳封堵的应用价值研究[J]. 医学影像学杂志, 2021, 31(9): 1511-1515.
- [11] Mill J, Montoliu H, Moustafa AH, et al. Domain expert evaluation of advanced visual computing solutions and 3D printing for the planning of the left atrial appendage occluder interventions [J]. Int J Bioprint, 2022, 9(1): 640.
- [12] Jia D, Zhou Q, Song HN, et al. The value of the left atrial appendage orifice perimeter of 3D model based on 3D TEE data in the choice of device size of LAmbre™ occluder [J]. Int J Cardiovasc Imaging, 2019, 35(10): 1841-1851.
- [13] Wang DD, Lam YY, Chow MC, et al. Device sizing guided by echocardiography-based three-dimensional printing is associated with superior outcome after percutaneous left atrial appendage occlusion [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2019, 32(6): 708-719.
- [14] 孙兰兰, 吕秀章, 李一丹, 等. 实时三维经食管超声心动图定量心房颤动患者左心耳口大小的临床研究[J]. 中国超声医学杂志, 2016, 32(11): 990-993.
- [15] Spencer RJ, DeJong P, Fahmy P, et al. Changes in left atrial appendage dimensions following volume loading during percutaneous left atrial appendage closure [J]. JACC Cardiovasc Interv, 2015, 8(15): 1935-1941.

(收稿日期: 2023-02-20)

· 病例报道 ·

Ultrasonic diagnosis of biliary atresia splenic malformation syndrome in child: a case report

超声诊断儿童内脏反位伴胆道闭锁多脾综合征 1 例

祁平安

[中图分类号] R445.1

[文献标识码] B

患儿男, 出生 38 d, 因重症肺炎、黄疸、大便呈陶土色来我院就诊。体格检查: 全身皮肤黏膜黄染, 右侧腹部较软, 未触及肝脏。实验室检查: 总胆红素 252.3 $\mu\text{mol/L}$, 直接胆红素 192.2 $\mu\text{mol/L}$, 总胆汁酸 68.39 $\mu\text{mol/L}$ 。临床考虑胆汁淤积性肝炎。超声心动图检查: 心脏大部分位于右侧胸腔, 心尖指向右侧, 心房反位, 心室左襻, 房室连接一致, 房间隔缺损 0.36 cm, 降主动脉左侧可见奇静脉扩张并汇入上腔静脉。超声心动图提示: 镜面右位心伴房间隔缺损, 奇静脉增宽。腹部超声检查: 左季肋区探及肝脏, 右季肋区探及 5 个脾脏 (图 1A), 胃位于右侧腹, 降主动脉位于脊柱右前方, 奇静脉位于降主动脉左后方 (图 1B), 降主动脉前方未见下腔静脉汇入右房, 降主动脉左后方的奇静脉, 三支肝静脉直接汇入右房。胆囊大小约 1.48 cm×0.26 cm, 胆囊内壁僵硬, 餐后 30 min 胆囊未见明显收缩, 大小、形态与餐前相同 (图 1C、D), 门静脉内径 0.41 cm, 肝动脉内径 0.21 cm, 肝脏实质回声增粗增强, 肝门部可见增厚的纤维层, 厚约 0.42 cm (图 1E), 肝脏包膜尚光滑, 包膜下可见稀疏血流信号, 肝门部未见胆管回声, 肝内胆管未扩张, 腹腔内可见游离液体, 最深约 1.50 cm。超声提示: 胆道闭锁合并内脏反位伴多脾, 结合超声心动图表现, 考虑为左房异构综合征伴先天性胆道闭锁。CTA 检查: 内脏反位, 多脾, 肝下段下腔静脉缺如 (图 2)。临床以可疑胆道闭锁行腹腔镜检查, 镜下见 5 个脾脏位于右季肋区, 肝脏位于左季肋区, 肝脏增大呈暗红色, 肝脏表面散在蜘蛛痣样

血管, 胆囊穿刺置管造影, 未见造影剂向下显影, 证实为胆道闭锁, 患儿遂行开腹肝门-空肠吻合术。术中病理活检诊断: 胆囊黏膜缺如, 肝细胞肿胀, 胆汁颗粒淤积, 胆管板发育紊乱, 细胆管增生, 肝纤维化 3 级, 符合先天性胆道闭锁 (图 3)。术后 1、3、6、9、12 个月复查超声提示肝脏回声稍增强, 门静脉未见明显增宽, 肝内胆管未扩张。实验室检查: 胆红素明显下降, 肝功能其他指标趋于正常。

讨论: 左房异构综合征又称多脾综合征, 是内脏异构综合征的一种, 常合并复杂的先天性心脏畸形^[1], 合并心外畸形主要有脾、肠旋转不良、双侧二叶肺、脐膨出、下消化道闭锁、尾退化不良、双肾发育不全、胆道闭锁等^[2]。胆道闭锁多脾综合征 (biliary atresia splenic malformation syndrome, BASM) 最早由 Davenport 等提出, 以区分其他病因引起的胆道闭锁。BASM 诊断标准为内脏反位、多脾及胆道闭锁, 典型超声表现为: ①内脏反位: 肝脏大部分位于左季肋区, 脾脏大部分位于右季肋区, 胃位于右季肋区; ②多脾: 右侧季肋区可见多个脾脏回声影, 多呈月牙形, 少数可呈圆形, 类似于副脾; ③胆道闭锁^[3]: 胆囊回声的异常, 胆囊长径 < 1.5 cm 或呈条索状不充盈, 胆囊壁僵硬, 黏膜层显示不清, 餐后胆囊无明显减小; 因肝脏功能减低, 肝动脉常代偿性增宽, 内径多 ≥ 0.2 cm, 流速加快; 如肝脏发生胆汁淤积性肝纤维化, 可表现为肝门部汇管区增厚的条索状高回声, 厚度 ≥ 0.3 cm; 此外, 胆道闭锁还会继发肝脏包膜下血管增生, 表现

(下转第 884 页)

729-734.

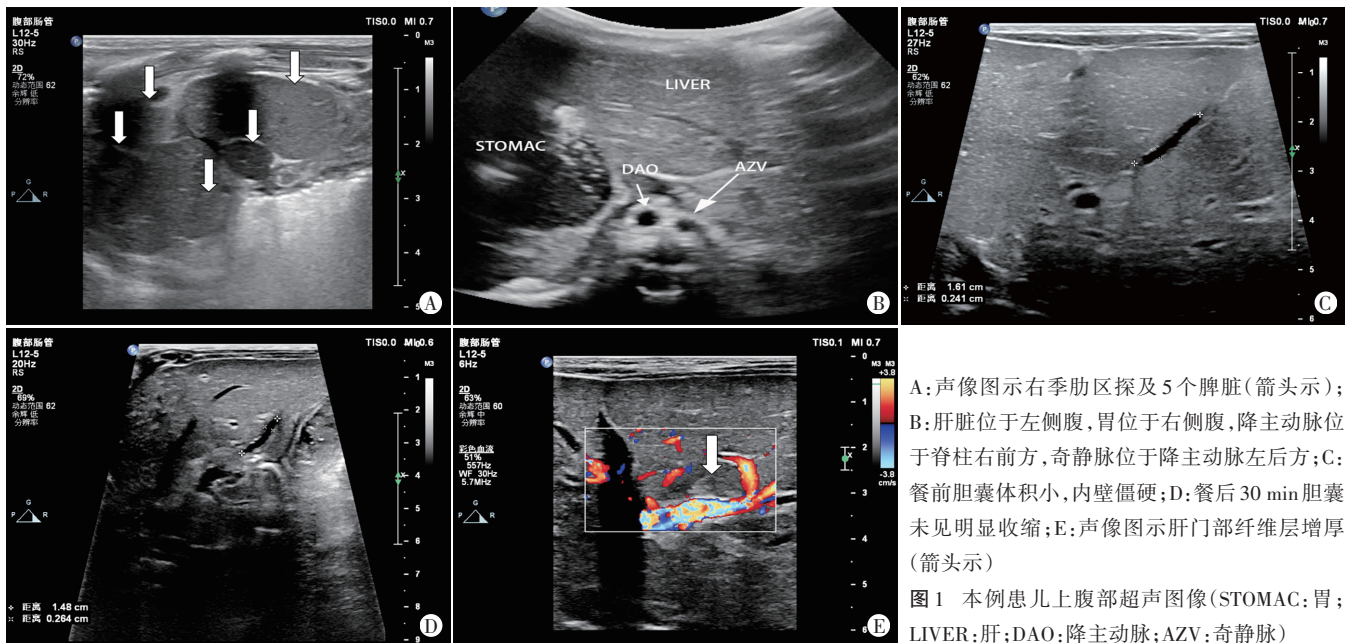
- [9] 敖广宇,周树录,吴蓉,等.不同透析龄维持性血液透析患者人体成分及营养状况分析[J].广西医学,2020,42(11):1450-1452.
- [10] Sabatino A, D'Alessandro C, Regolisti G, et al. Muscle mass assessment in renal disease: the role of imaging techniques[J]. Quant Imaging Med Surg, 2020, 10(8): 1672-1686.
- [11] John SG, Sigrist MK, Taal MW, et al. Natural history of skeletal muscle mass changes in chronic kidney disease stage 4 and 5 patients: an observational study[J]. PloS One, 2013, 8(5): e65372.
- [12] Carrero JJ, Johansen KL, Lindholm B, et al. Screening for muscle wasting and dysfunction in patients with chronic kidney disease[J]. Kidney Int, 2016, 90(1): 53-66.
- [13] Bishop NC, Burton JO, Graham-Brown MPM, et al. Exercise and

chronic kidney disease: potential mechanisms underlying the physiological benefits[J]. Nat Rev Nephrol, 2023, 19(4): 244-256.

- [14] Avesani CM, de Abreu AM, Ribeiro HS, et al. Muscle fat infiltration in chronic kidney disease: a marker related to muscle quality, muscle strength and sarcopenia[J]. J Nephrol, 2023, 36(3): 895-910.
- [15] 汪亮,黄俊,王小娜.高频超声及剪切波弹性成像定量评估产后腹直肌分离[J].临床超声医学杂志,2023,25(1):44-48.
- [16] 李亚茜,徐亭,贾本涛,等.剪切波弹性成像与实时组织弹性成像诊断儿童先天性肌性斜颈的对比研究[J].临床超声医学杂志,2021,23(9):650-654.
- [17] 颜富强,蔡名利,黄珊珊,等.剪切波弹性成像评价糖尿病足背部拇短伸肌硬度的价值[J].中国超声医学杂志,2023,39(1):116-119.

(收稿日期:2023-06-28)

(上接第 879 页)



A: 声像图示右季肋区探及 5 个脾脏(箭头示); B: 肝脏位于左侧腹,胃位于右侧腹,降主动脉位于脊柱右前方,奇静脉位于降主动脉左后方; C: 餐前胆囊体积小,内壁僵硬; D: 餐后 30 min 胆囊未见明显收缩; E: 声像图示肝门部纤维层增厚(箭头示)

图 1 本例患儿上腹部超声图像(STOMAC:胃; LIVER:肝; DAO:降主动脉; AZV:奇静脉)

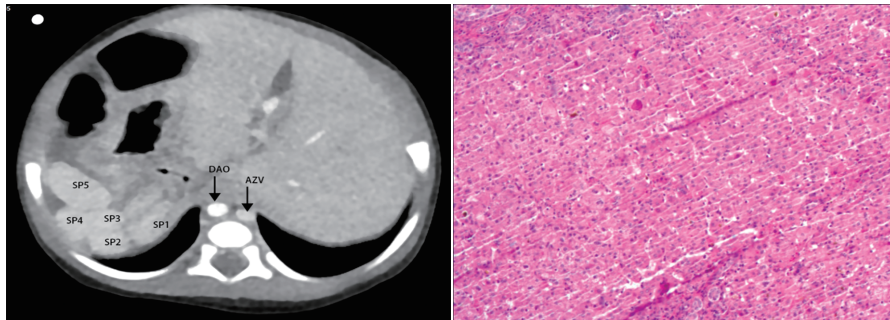


图 2 本例患儿上腹部 CTA 图示内脏反位,多脾,肝下段下腔静脉缺如(DAO:降主动脉; AZV: 3 级(HE 染色, ×200)奇静脉; SP1~SP5:脾脏 1~5)

图 3 本例患儿术中肝活检病理图肝纤维化

为肝脏包膜下血流信号增多。本例患儿超声表现为内脏反位、多脾及胆道闭锁,符合 BASM 的诊断。

BASM 常因合并其他系统畸形,肝门-空肠吻合手术难度较大,疗效亦较差,且后期肝移植难度亦较大。BASM 患儿出生后即发生难治性黄疸,且呈进行性加重,早期明确诊断且及早行肝门-空肠吻合手术可避免不可逆的胆汁性肝硬化。本例患儿

于出生后 54 d 行肝门-空肠吻合术,术后胆红素下降明显,肝功能趋于正常,术后 1 年随访患儿体格发育良好,神经精神测评正常。

总之,超声在诊断 BASM 及术后随访中均有一定的临床价值,为临床早期干预争取了时间。

参考文献

- [1] 石婉明,丁文虹,杨静,等.左房异构及其合并畸形的超声心动图诊断与治疗转归分析[J].中华医学超声杂志(电子版), 2019, 16(8): 609-614.
- [2] 翁宗杰,凌文,邱秀青,等.胎儿左侧异构综合征产前超声诊断及预后分析[J].中国超声医学杂志, 2021, 37(3): 311-314.
- [3] Zhou L, Shan Q, Tian W, et al. Ultrasound for the diagnosis of biliary atresia: a Meta-analysis[J]. Am J Roentgenol, 2016, 206(5): 73-82.

(收稿日期:2022-11-29)