

脾脏畸形在新生儿畸形中的意义

病理解剖学教研室 朱茂德

内容提要 作者在695例新生儿尸检中发现脾脏畸形11例,占畸形总数的7.3%;并发现严重的新生儿脾脏畸形常伴有其他畸形。

关键词 脾异常;多发畸形;新生儿

脾脏畸形并不少见,但国内报告很少^[1,2]。我们在666例新生儿尸检中发现各种先天性畸形150例,其中脾脏畸形11例,占畸形总数的7.3%。严重的脾脏畸形常伴有其他畸形,甚至是多系统严重复合畸形。本

文报告11例,并结合文献探讨脾脏畸形在新生儿畸形中的意义。

1 病例资料

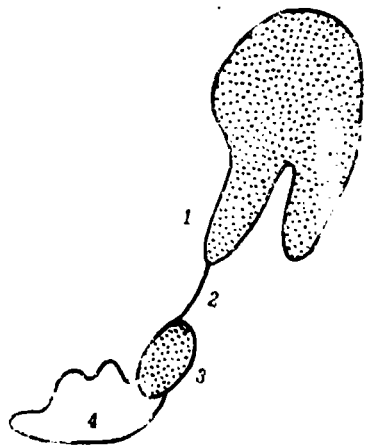
11例病例资料见表1、2和附图。

表1 例1~5临床及病理资料

编号	尸检号	年龄(天)	性别	主诉	临床症状和体征	诊断	脾脏	心脏	肺	其他
1	A1438	9	男	吐奶2.5天,哭声不响及身体发冷0.5天	面色青紫,心音低钝,二肺闻及湿罗音	1.新生儿肺炎 2.新生儿败血症	缺如	1.单心房 2.室缺 3.永存动脉干	1.左肺三叶 2.羊水吸入性肺炎	横结肠有一3cm长之狭窄
2	A2838	3	女	反复青紫3天	胸背左缘第3~4肋间闻及Ⅰ~Ⅱ级收缩期杂音,肺底闻及湿罗音	1.新生儿肺炎 2.先心? 心衰?	缺如	1.左心房缺如 2.主动脉骑跨 3.室缺 4.肺动脉来自主动脉导管	两肺淋巴管扩张症	
3	A2973	3	男	气急发绀8h	紫绀、三凹症明显。心尖部Ⅰ级收缩期杂音,双肺湿罗音	1.先心—复杂畸形 2.无脾或多脾症 3.中央肝	由三个相互靠近的分离部构成,最大者为3×1.2×1cm,中间黄豆大呈三角锥形,下极呈细棒状,其下端与1cm长之纤维组织相连。纤维组织下方又为1.5cm长之棒状脾组织,此脾组织与睾丸和附睾以纤维组织紧密相连(附图)	1.房缺 2.室缺	羊水吸入性肺炎	
4	A1829	15	真两性畸形	浮肿7天,咳嗽、气急6天	阵发性青紫,呼吸和心律不规则	1.新生儿肺炎 2.新生儿败血症		1.二腔心 2.上腔静脉缺如 3.主动脉瓣口闭锁 4.动脉导管未闭	右肺发育不全,仅分二叶,且叶间未完全分开	肝外形畸形,右叶之右缘向上突起形如羊角,左叶发育较差
5	A2565	13	男	拒奶、烦躁10h,发绀3h	阵发性青紫,呼吸不规则	1.新生儿肺炎 2.新生儿败血症 3.心力衰竭	脾下极有一0.6cm直径的副脾	1.主动脉导管前狭窄 2.动脉导管管腔开放 3.卵圆孔未闭	1.羊水吸入性肺炎 2.肺淤血、水肿	美克氏憩室

表2 例6~11病理资料

编号	尸检号	年龄 (天)	性别	脾畸形	病理诊断
6	A345	2	男	脾横结肠 韧带上一 副脾	1. 吸入性肺炎伴肺出血 2. 肾上腺出血
7	A955	7	女	四颗黄豆 大之副脾	1. 吸入性肺炎 2. 心脏、蛛网膜下腔 灶性出血
8	A556	8	男	二颗副脾	1. 脐带脓性炎 2. 肺广泛出血
9	A1029	13	男	二颗副脾	1. 急性化脓性阑尾 炎、穿孔及局限性 脓性腹膜炎 2. 化脓性脑膜炎 3. 间质肺炎 4. 急性肺炎
10	A2108	14	女	腹腔内副 脾移位	1. 食道、胃、肺及腹 腔霉菌(麴菌)感染 伴胃穿孔 2. 羊水吸入性肺炎伴 出血水肿
11	A2724	26	女	脾门处副 脾	1. 支气管肺炎 2. 脑出血水肿 3. 肾及肾上腺灶性出 血 4. 左手拇指多指畸形



附图 例4脾畸形示意图

1. 锥形脾及棒状下极 2. 纤维条索
3. 棒状脾 4. 左睾丸及副睾

2 讨论

脾脏畸形并不少见,严重的脾脏畸形常合并有心血管畸形和内脏转位,因此多在3岁以前死亡。临床上常不能在死前作出正确诊断。如本文例1~5,仅1例因X线提示先心和水平肝等才拟诊为脾畸形合并有复杂畸形。随着对本病认识的提高和诊断方法的

改进,脾畸形有可能在死前作出正确诊断。特别是无脾综合征的死前诊断对于鉴别非伴发的其它青紫型先心病极为重要,因为后者是可以手术矫治的。

脾脏系由胃背系膜中的间充质发育而来,部分细胞系胃系膜的腹膜上支;其中的淋巴母细胞及其他造血细胞由卵黄囊迁移来的造血干细胞分化而来^[3]。约在胚胎发育的第31~35天早期的原始动脉开始发育,约在第36~37天开始出现脾窦结构。脾脏的发育必须与它的血管发育与正常分布相配合,如不能相配合,血供停止则脾脏不能发育,如仅有部分血供则脾脏发育不全而形成残脾。

由于脾、心、肝、肺等脏器的发育过程均始于胚胎发育的第四周及以后几周(可能到第七周)。若在此之前或此时受致畸因子的作用,即可发生畸形,且常为多系统复合畸形。因此脾脏畸形可伴有多种伴发畸形。

2.1 脾脏畸形 脾脏畸形有各种形态,从外形畸形、副脾到脾发育不全形成残脾甚或脾脏缺如。也可为脾一性腺融合如本文例4。一般把有先天性脾发育不全(残脾或脾缺如)伴有复杂心血管畸形以及胸腹内脏位置和结构异常的临床病症总称为无脾综合征(Asplenia Syndrome)^[4]。国内曾报告过3例^[1,2]。本文例1、2属无脾综合征。脾脏畸形单独发生时,常在因其他原因死亡后尸检时发现,如本文例6~11。

2.2 伴发畸形 最常见的伴发畸形是心脏畸形和部分内脏转位。Peterman认为无脾的伴发畸形与脾发育不全关系密切。我们也发现新生儿严重的脾脏畸形总伴有其他畸形,且较严重;副脾畸形常单独发生。

2.2.1 心脏畸形: 常见心脏伴发畸形有10种。一些原始的比较少见的畸形如两腔心、永存动脉干等在脾脏畸形的病例中,特别是无脾综合征中较多见。如本文的例1、2和4。这说明由致畸因素作用于胚胎发育的较早阶段所致。

2.2.2 内脏的位置和结构异常: 内脏转位

在无脾综合征的病例中比较常见^[1]。可有以下几种情况：①所有内脏转位，②所有胸腔或腹腔内脏转位，③单个脏器的完全转位和④脏器的部分转位。双侧器官发育的对称化，如两肺均分三叶、水平肝等是无脾综合征的特征性畸形。对称性变化可能是胚胎发育偏侧性(laterality)受抑制的结果。肝左叶增大及形态改变也可能是对脾发育不全的适应。

由于脾脏是由左胃背系膜发育而来的，因此在脾发育不全的病人中，胃以及网膜的发育可同时受到影响，如胃可呈管状，不旋转，网膜缺如等。

2.2.3 其他异常：如各种类型的血管畸形、

(紧接第126页)切除效果较好。值得注意的是：皮质增生的7例复发者，发生在手术对侧者有6例，且其中5例前后两次手术间隔仅1个月，这很难以代偿性皮质增生来解释，笔者认为有可能是这5例病人的对侧肾上腺原来就有皮质增生或腺瘤，但被忽略所致。本资料20例皮质增生中，同时发现双侧皮质增生的就有3例。为此，皮质增生手术切除时，应仔细检查对侧肾上腺皮质有否异常，以免再次手术。

2.4 皮质增生及皮质腺瘤的术前诊断问题

皮质增生及皮质腺瘤在发病年龄、性别、分布及生化检查等方面十分相似，在手术前要明确诊断有一定的难度。本文23例次的皮质腺瘤中，临床明确诊断者12例次；10例次诊断为皮质增生，而在23例次的皮质增生中，没有1例诊断为肿瘤。由于皮质增生与皮质腺瘤手术后效果不完全一致，术前诊断更重要。肾上腺肿瘤的诊断以往多依赖激素及代谢物测定，并且借助于X线检查，如动脉造影、肾盂造影、后腹膜充气造影等手段^[2,3,6]，但这些检查均有一定的局限性及难度。本文皮质腺瘤病例中，有4例曾作“B”型超声波检查，均提示为肾上腺肿瘤，其后均经病理切片证实，其中1例肿瘤直径仅3cm，重10g。而皮质腺瘤和皮质腺癌的瘤体一般都较大，因此，“B”型超声波检

肢体畸形等也不少见，但较少有固定的解剖学定位。因此这些畸形与脾脏畸形是否存在内在联系值得研究。

有研究发现脾发育不全的成熟新生儿，其周围红细胞中10%以上有Heinz小体，这对无脾综合征的死前诊断有重要意义。

参 考 文 献

1. 顾景寿 赵景亭. 上海医学 1984; 7(9): 549.
 2. 廖翔斌, 等. 天津医药 1983; 11(6): 353
 3. 宗铁生主编. 人体胚胎学. 北京: 科学出版社, 1987; 448.
 4. 张瑞均 杨华元. 实用儿科临床杂志 1987; 2(2): 116.
- (1988年5月3日收稿, 同年9月16日修回)

查有助于鉴别皮质增生与皮质腺瘤。

2.5 嗜铬细胞瘤与髓质增生 本文13例嗜铬细胞瘤中除1例仅表现为腹部肿块者外，其余12例临床与病理诊断均相符。有1例髓质增生临床表现为波动性高血压、昏厥及VMA升高(33μg/24h尿)等，临床诊断为嗜铬细胞瘤，但手术时未发现肿块，经病理切片检查确诊为髓质增生。因此在诊断嗜铬细胞瘤时，除一般临床及生化检查外，利用物理学检查(如“B”型超声波等)，可能有助于与髓质增生鉴别。

(附属第一医院病理科同志及童云汉、蒋剑华医师协助整理资料，特此致谢)

参 考 文 献

1. Bertagna C and Orth DN. Am J Med 1981; 71(5): 855
 2. Harrison JH, et al. Cancer 1973; 32(5): 1227
 3. Didolkar MS, et al. Cancer 1981; 47(9): 2153
 4. Samaan NA, et al. Seminars in Oncology 1987; 14(3): 293
 5. Samaan NA, et al. Seminars in Oncology 1987; 14(3): 297
 6. Zhu Xixing, et al. China Med J [Engl] 1981; 94(12): 799
 7. Hutter AM and Kayhoe DE. Am J Med 1986; 41(4): 572
 8. Huvos AG, et al. Cancer 1970; 25(2): 354
- (1988年4月29日收稿, 1989年3月20日修回)