

个案报道

DOI:10.13406/j.cnki.cxyb.003278

“镜面人”保留左结肠动脉腹腔镜低位直肠癌根治术 1 例

陈 江¹,肖天保²,王子卫²,杨 桃¹,何 峰¹

(1. 贵州中医药大学第一附属医院肛肠科,贵阳 550000;2. 重庆医科大学附属第一医院胃肠外科,重庆 400016)

Laparoscopic radical resection of low rectal cancer with left colon artery preservation of a case of “Mirror Man”

Chen Jiang¹,Xiao Tianbao²,Wang Ziwei²,Yang Tao¹,He Feng¹

(1. Anorectal Department, The First Affiliated Hospital of Guizhou University of Traditional Chinese Medicine;

2. Department of Gastrointestinal Surgery, The First Affiliated Hospital of Chongqing Medical University)

【中图分类号】R735.3+7

【文献标志码】B

【收稿日期】2023-01-29

“镜面人”是指胸、腹腔内所有内脏器官的完全性反位，其解剖位置与正常人完全相反，像镜子中的影像一样。这是一种极为罕见的先天性疾病。国外文献报道，“镜面人”发病率为 1/(4 000~8 000)^[1]。有肠癌和内脏转位的患者更是罕见，反位结直肠癌(situs inversus colorectal cancer, SCRC)中最常见的突变基因为 APC、TP53、CHEK2、MDC1、GNAQ、KRAS 和 SMAD4，并且 DNA 损伤修复基因突变的发生率很高^[2]。2017 年韩国 Hong SK 等^[3]报道了 1 例镜面人行腹腔镜右半肝切除术，但国内相关报道极少。金杰波等^[4]于 2022 年 3 月成功对 1 例“镜面人”直肠癌施行腹腔镜下直肠癌根治术。中山大学附属第六医院陈伟等^[5]于 2017 年 11 月为 1 名 53 岁的女性“镜面人”患者顺利完成了腹腔镜下乙状结肠癌根治术。本科室于 2022 年 9 月 28 日在 3D 腹腔镜下成功对 1 例低位直肠癌男性“镜面人”施行了腹腔镜直肠癌根治术。回顾相关文献，讨论该患者的诊断和治疗，现报道如下：

1 病例介绍

患者，男性，58岁，2022年9月13日因“间歇性便血伴大便不成形 3+ 个月入院”。3+ 个月前患者无明显诱因出现便血，量少，色暗红，与大便相夹杂，1~2 次/d，未伴有腹痛、腹胀、黏液便、肛门坠胀、里急后重等不适。至当地医院就诊，行肠镜检查提示：进展期直肠癌(肿块型)；大肠多发息肉。

病理活检报告：(直肠)腺瘤伴高级别上皮内瘤变，不排除腺癌。患者为求进一步诊治，以“锁肛痔”收住“贵州中医药大学第一附属医院肛肠科”。专科查体：T 36.5 °C,P72 次/min, R20 次/min,BP124/75 mmHg, 无贫血貌，腹平，未见胃肠型及

作者介绍：陈 江，Email:chenjiang05v92@163.com，

研究方向：结直肠肿瘤。

通信作者：肖天保，Email:872614519@qq.com。

优先出版：<https://kns.cnki.net/kcms2/detail/50.1046.R.20230717.1546.028.html>

(2023-07-18)

蠕动波，腹软，无压痛、反跳痛、肌紧张，全腹未扪及明显包块，移动性浊音阴性，肠鸣音 4 次/min。专科检查：膝胸位视诊：双臀部对称无畸形，肛缘皮赘松弛。直肠指检：肛门括约肌张力可，距肛缘 5 cm 处可扪及一包块，基底部质硬，动度尚可，无触痛，包块环腔生长，占肠腔约 3/4 周，上级可触及。全腹腔增强 CT 检查：①考虑直肠-乙状结肠交界处、直肠中上段占位性病变，考虑肠癌可能性大；②胸部及腹腔器官左右完全转位。盆腔磁共振平扫：直肠中上段肠癌可能性大，突破降膜层可疑(图 1D)。肠系膜下动脉及分支三维 CT 重建未显示为 IMA 分型(图 1B、图 2A)，术后解剖后均显露(图 2D)。增强 MR 扫描：直肠中上段肠壁不规则增厚并异常强化，考虑直肠癌(直肠系膜环周及周围血管丛受累可能)，直肠系膜区多发淋巴结肿大，多考虑转移，术前诊断及分期(磁共振)：mrT3N1Mx；EVMI, (-)；CRM, (-)。临床分期：cT3N1Mx III B, LLN, (-)(图 2B)。

2 手术治疗

患者拒绝新辅助治疗，充分围手术期准备后，于 2022 年 9 月 28 日在麻醉下行“镜面人”腹腔镜下直肠癌根治术。气管插管全身麻醉，平卧截石位。气腹压力 12 mmHg。取脐上缘为观察孔，右髂前上棘内 2 横指处置入 12 mm trocar 作为主操作孔，在左锁骨中线平脐点处置入 5 mm trocar 作为辅助操作孔。在左锁骨中线脐水平及左侧反麦氏点置入 5 mm trocar 为助手辅助操作孔，穿刺并置入 trocar。显示器监位于患者右侧脚处，术者位于患者左侧。第一助手站患者右侧，头低脚高位，向左倾斜(图 3B)。

2.1 腹腔探查

肝脏、胆囊、脾脏、胰腺、结肠等腹腔脏器位置左右对换(图 1A、B、C)，按照由远及近的原则循序探查，最后探查病灶，肿瘤位于腹膜返折以下，腹腔脏器未发现明显转移性病灶及肿大淋巴结，腹腔未见明显腹水。

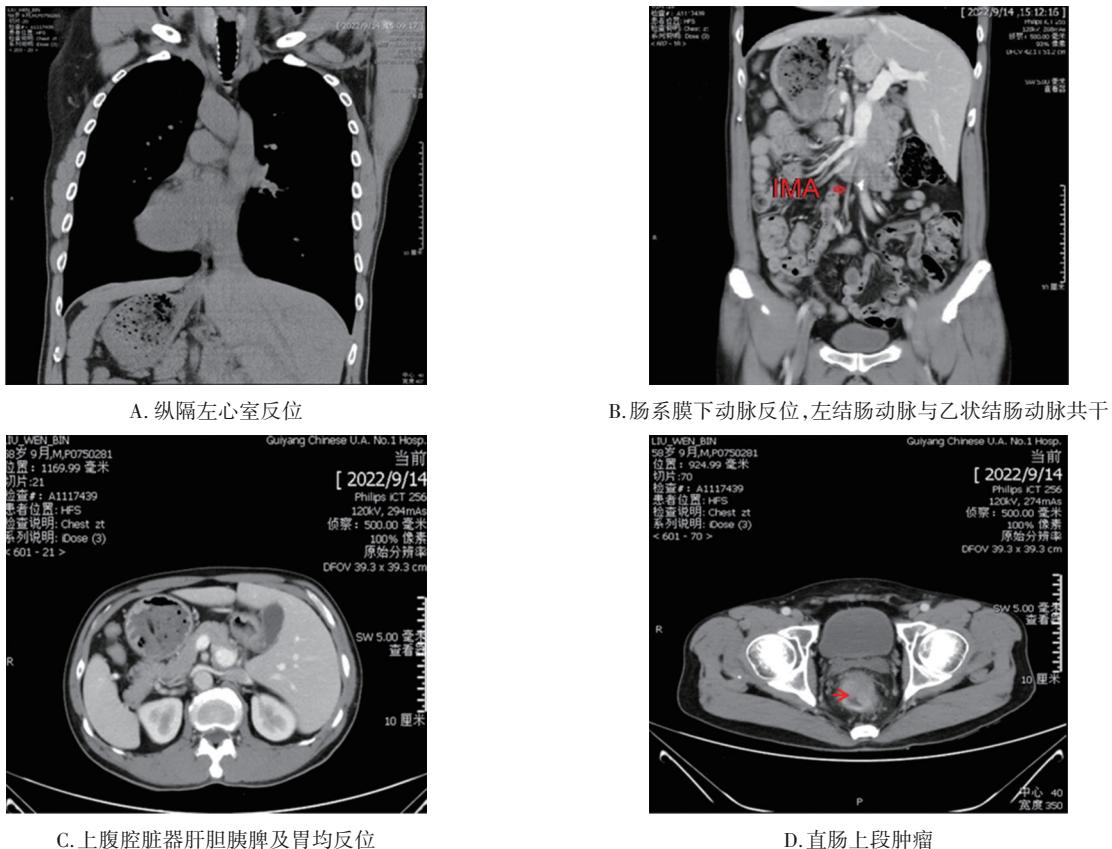


图1 胸腹部增强CT示胸部及腹部脏器完全反位,直肠中上段占位性病变

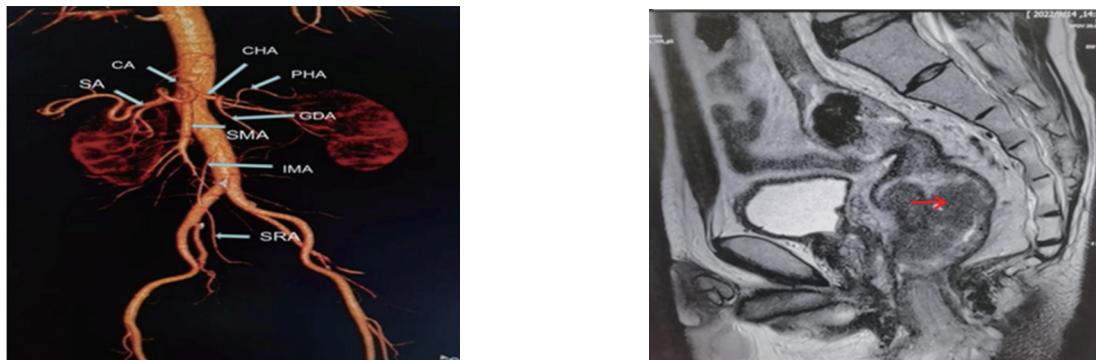


图2 腹腔动脉三维重建图像

2.2 拓展 Toldt 间隙

于双侧腹下神经与盆神经投影,寻找膜桥即左侧直肠旁沟,为中间入路,助手分别向上外侧、向下外侧牵拉降乙交界、直乙交界处系膜。辨认腹主动脉分叉处,于骶骨岬水平为始,主刀左手肠钳抓持左直肠旁沟外腹膜,绷紧左直肠旁沟的自然皱褶,即膜桥,切一小口,利用超声刀“空洞化”效应,使膜桥浮起,沿着腹主动脉向上剥离肠系膜,直达肠系膜下动脉根部投影处。

2.3 保留 LCA 的第 253 组淋巴结清扫

保留左结肠动脉(left colonic artery, LCA)的意义在于改善吻合口血供以降低吻合口漏风险,操作要点:根据专家共识,保留 LCA 的第 253 组淋巴结清扫,内侧界为肠系膜上动脉(inferior mesenteric artery, IMA)发出点到 LCA 发出点间的主干区域,外侧界为肠系膜下静脉(inferior mesenteric vein, IMV)内侧缘,尾侧界为 LCA 发出点至其与 IMV 交叉处,头侧界为 IMA 根部水平。上述裸化血管所围成的区域间结肠系膜组织完整切除。由 LCA 发出点至其与 IMV 交叉处切断 IMV 后,进入融合筋膜间隙,由融合筋膜和 Gerota 筋膜(肾前筋膜)间向外侧分离,可钝性显露“Toldt 线”,向上达胰腺下缘,向外达左结肠旁沟,保护好肠系膜下丛神经、输尿管及生殖血管。鞘内解剖游离出 IMA、IMV、LCA、SA 及 SRA,用 homelock 夹离断 SA 及 SRA。保留 LCA(图 2C、D)。

2.4 直肠后间隙隧道式分离

在 TME 过程中,遵循先分离直肠后方间隙、然后分离直肠前间隙、最后分离两侧间隙的顺序进行,于骶骨岬水平,找到有光泽的脏层筋膜表面。同时向头侧牵拉乙状结肠,保持

直肠后间隙开放。在骶骨岬下方找到直肠后间隙,以中线为中心,沿直肠固有筋膜和骶前筋膜前叶之间类似“削苹果”向两侧直肠旁沟方向锐性分离,并逐步向下切开两侧直肠旁沟腹膜,在分离过程中可见双侧腹下神经从直肠后方走向两侧直肠旁沟。须将两侧直肠旁沟皱褶分离成似帐篷样膜结构,再逐步切开两侧至腹膜返折。在 S4 椎体水平以上,分离切割线位于直肠固有筋膜和骶前筋膜前叶之间,在 S4 椎体水平下,当切开直肠骶骨筋膜后,分离切割线便越过直肠骶骨筋膜,往深一个层面,进入直肠骶骨筋膜和骶前筋膜后叶间的肛提肌上间隙,当分离至盆底,骶前筋膜后叶向下延续为肛提肌筋膜,则分离切割线位于直肠骶骨筋膜和肛提肌筋膜间,直至肛提肌裂孔水平。

2.5 直肠侧方间隙解剖

分别将直肠牵向对侧,在直肠两侧,沿直肠固有筋膜和腹下神经前筋膜(即骶前筋膜前叶)之间的神圣平面(holy plane),充分游离直肠系膜侧方间隙,沿着后方的脏层筋膜继续向侧方切开直肠侧面腹膜,并于靠近脏层筋膜处离断侧韧带,继续向下分离达盆底。当分离至肛提肌腱弓水平时,可见灰白色的骶前筋膜后叶延续为肛提肌筋膜,此时神经血管束(Neurovascular Bundle, NVB)逐渐前移。

2.6 直肠前间隙的膜解剖

进行直肠前间隙的分离时,从腹膜返折上方 1 cm 切开膜桥,首先进入 Denonvilliers 筋膜前间隙,Denonvilliers 筋膜显露的技巧仍然是锐性、钝性显露阴道后壁,至中间汇合,即可保持 Denonvilliers 筋膜的完整性,在距离腹膜返折 5 cm 处横断前叶,进入 Denonvilliers 筋膜后间隙。因此,在离断邓



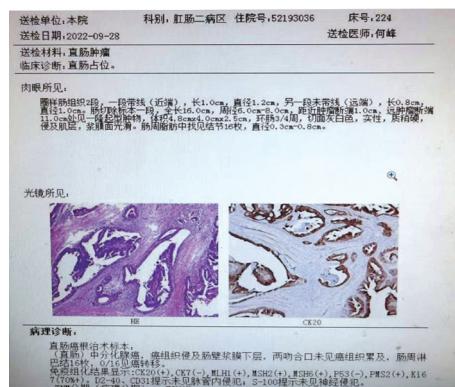
A. 术前肠镜检查



C. 术后标本展示



B. 术中 Troca 布局



D. 术后病理

图 3 保留 LCA 腹腔镜低位直肠癌根治术

氏筋膜前叶前,分离切割线位于邓氏筋膜前叶与腹膜下筋膜深叶之间;离断邓氏筋膜前叶后,分离切割线位于邓氏筋膜前后叶之间,并逐渐向下延伸至肛提肌裂孔水平。

2.7 乙状结肠系膜裁剪及处理直肠系膜

主刀的左手钳抓紧已切断的IMA血管蒂根部,助手的2把钳子抓持乙状结肠系膜,使其呈扇形展开,辨认乙状结肠血管与IMA之间的三角透明区,用超声刀慢挡二步法切断乙状结肠血管。沿乙状结肠与降结肠边缘动脉内侧弧形剪裁系膜。经肛门确认肿瘤远端,以肿瘤远端2 cm肠段,5 cm系膜为切缘,按照前-侧-后的顺序处理肠系膜,裸化肠管并离断肠管。

2.8 游离乙状结肠外侧腹膜

将乙状结肠牵向中线,切开其系膜与外侧腹壁之间的黄白交界线,完整将乙状结肠系膜与腹膜后结构分开,直至与内侧剥离面“会师”。充分拓展Toldt间隙至胰腺下缘。

2.9 切除病变肠段

术中冰冻提示远切缘阴性,终止气腹,通过观察孔绕肚脐做一直径为5 cm的弧形切口,逐层进腹,将切口保护套置入切口保护,于肿瘤近端10 cm处切断肠段,移除标本。

2.10 重建消化道

用29号吻合器行降结肠远端、直肠端端吻合。检查吻合口通畅,无张力,血供良好。

手术顺利,术中出血约30 mL,手术时间210 min。术后标本完整,术后无腹腔出血、吻合口出血、吻合口漏等并发症,术后第3天排气排便,第10天出院(2022年10月8日)。术后病理(图3C,D):直肠中分化腺癌,癌组织浸及肠壁浆膜下层,两吻合口未见癌组织累及,肠周淋巴结16枚,0/16见癌转移,免疫组化:MSS型,神经未见癌组织侵犯,脉管腔内未见癌栓,肿瘤大小约4.8 cm×4.0 cm,环肠3/4周,出院医嘱:3个月后返院复查。

3 讨 论

人类第一次描述内脏反位是Fabricius(1600年),而Vehemeyer(1897年)首次提供影像学诊断^[6-7]。内脏反位有2种类型:一种是全内脏反位,即所谓的“镜面人”或“镜像人”,其发病率仅为几百万分之一;另一种为部分内脏反位,发病率更低,多伴有其他畸形,通常寿命短于正常人。目前研究认为,全内脏反位属于先天性疾病,是在人体胚胎发育过程中,与父母体内基因的一个位点同时出现突变有关,只有父母的这种突变基因同时遗传给子代,才会成为“镜面人”,而且这种突变是隐性遗传,所以发病率极低,其发生的概率为1/6 000~1/80 000^[8-9]。迄今为止,内脏易位的机制尚不清楚,有学者认为与胚胎发育过程中的胎儿异位和染色体异常有关。有研究表明,内脏易位与肿瘤发生可能存在相关性,不过,还需要进一步研究。Pan H等^[2]对8例镜面结直肠癌患者(situs inversus colorectal cancer, SCRC)和33例无反位(NSCRC)结直肠癌患者的肿瘤组织样本进行了多基因高通量测序,发现在SCRC中发现了大量具有点突变、插入/缺失和拷贝数变化的基因,突变频率最高的基因为APC、TP53、CHEK2、MDC1、GNAQ、KRAS和SMAD4。这其中已知APC、

TP53、KRAS和SMAD4是CRC(colorectal cancer)常见的结直肠癌驱动基因^[10]。

结直肠癌(CRC)是世界上最常见的恶性肿瘤之一。然而,反位结直肠癌(situs inversus colorectal cancer, SCRC)极其罕见。由于器官解剖位置的不同,内翻位患者的手术操作被认为比其他患者更困难,特别是在腹腔镜手术中^[11]。笔者认为,其难度在于术者手术站位、思维定势、视觉反位等操作习惯的改变。术者及手术团队需要打破了常规腹腔镜手术定势思维,站在反位“镜面”的角度去思考、操作,尤其注意辨别肠系膜下动脉及其分支、直肠系膜左右侧、输尿管及生殖血管走形、肠系膜神经丛的分布差异,在保留左结肠动脉的同时避免误伤肠系膜下静脉,引起出血,尤其注意不可盲目夹闭、切断任何管状结构。术者时刻谨记患者为反位器官,以确保手术安全。

此例患者为“镜面人”实施腹腔镜下保留左结肠动脉低位直肠癌根治术,实属罕见,在本院尚属首例,该例患者手术的成功,标志着本院腔肛肠外科腹腔镜手术团队水平又上了一个新台阶。

参 考 文 献

- Iwamura T, Shibata N, Haraguchi Y, et al. Synchronous double cancer of the stomach and rectum with situs inversus totalis and polysplenia syndrome[J]. J Clin Gastroenterol, 2001, 33(2):148-153.
- Li HS, Gong L, Cheng HQ, et al. Comprehensive molecular profiling of colorectal cancer with situs inversus totalis by next-generation sequencing[J]. Front Oncol, 2022, 12:813253.
- Hong SK, Suh KS, Kim HS, et al. Pure laparoscopic right hepatectomy in a patient with situs inversus totalis: a case report[J]. Medicine, 2017, 96(34):e7910.
- 金杰波,李院江,靳波,等.全内脏反位“镜面人”腹腔镜直肠癌根治术1例[J].中国微创外科杂志,2022,22(7):606-608.
- Jin JB, Li YJ, Jin B, et al. Total visceral inversion “mirror man” laparoscopic radical resection of rectal cancer: a case report[J]. Chin J Minim Invasive Surg, 2022, 22(7):606-608.
- Chen W, Liang JL, Ye JW, et al. Laparoscopy-assisted resection of colorectal cancer with situs inversus totalis: a case report and literature review[J]. World J Gastrointest Endosc, 2020, 12(9):310-316.
- Kishan J, Bhargava RK, Kalani BP, et al. Situs inversus abdominus with intestinal atresia[J]. Indian Pediatr, 1985, 22(5):384-387.
- Bleegen HM. Surgery *in situ* s inversus[J]. Ann Surg, 1949, 129(2):244-259.
- 杨吉平,苏军龙,计胜峰,等.“镜面人”一例[J].解剖科学进展,2013,19(5):496.
- Yang JP, Su JL, Ji SF, et al. An example of “mirror man”[J]. Prog Anat Sci, 2013, 19(5):496.
- Casey B. Genetics of human situs abnormalities[J]. Am J Med Genet, 2001, 101(4):356-358.
- Kandoth C, McLellan MD, Vandivier F, et al. Mutational landscape and significance across 12 major cancer types[J]. Nature, 2013, 502(7471):333-339.
- Fujiwara Y, Fukunaga Y, Higashino M, et al. Laparoscopic hemicolectomy in a patient with situs inversus totalis[J]. World J Gastroenterol, 2007, 13(37):5035-5037.

(责任编辑:唐秋姗)