

病例报告

血管瘤血小板减少综合征2例

刘霞

(山东省青岛市人民医院儿内科, 山东青岛 266001)

[中图分类号] R558 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2000)04-0274-01

1 临床资料

例1,女,27天,因右侧胸壁血肿8d入院。患儿于入院前8d无诱因右侧胸壁出现瘀斑,逐渐扩大,形成血肿。患儿系第一胎第一产,足月顺产,无窒息史。父母体健,非近亲婚配,无血液病家族史。体检:T 37.2, P 128/min, R 42/min,神志清,精神好,右侧胸壁可见一9cm×11cm血肿,青紫色,略高起皮面,触之较硬,有温热感,边界不清,心肺腹无异常。实验室检查:血小板 $36 \times 10^9/L$,纤维蛋白原定量0.95g/L;核磁共振检查:右侧胸壁海绵状血管瘤。入院诊断:血管瘤血小板减少综合征。给予地塞米松每日0.3mg/kg,静脉滴注,肝素每次0.25mg/kg,3次/d,治疗2d病情无好转,肝素加量至每次0.5mg/kg,又治疗3d,血管瘤继续扩大至12cm×15cm,血小板降至 $18 \times 10^9/L$,欲行放疗,家长不同意,放弃治疗。

例2,男,5个月,因背部血肿半个月入院。患儿于入院前半个月发热后背部出现青紫色瘀斑,逐渐扩大,形成血肿且面部出现出血点,曾在当地诊为“血小板减少性紫癜”。既往史、个人史及家族史无特殊。体检:T 37.0, P 120/min, R 32/min,神志清,精神好,面部散在出血点,背部可见一15cm×19cm血肿,青紫色,周围散在瘀点,心肺腹无异常。实验室检查:血小板 $20 \times 10^9/L$,纤维蛋白原定量0.5g/L,3P试验阳性;超声血流图检查:背部血肿区可探及血管瘤样血流波。入院诊断:血管瘤血小板减少综合征。给予地塞米松每日1mg/kg,静脉

滴注,冰袋冷敷,血管瘤明显缩小,1周后改为强的松口服,1月后病情无反复逐渐减量。

2 讨论

血管瘤血小板减少综合征(又称巨型血管瘤病、Kasabach-Merritt综合征),由Kasabach-Merritt二氏于1940年首先报道,为先天性疾病,患儿有巨大的海绵状血管瘤、血小板减少及紫癜等特点。本文2例符合这些临床特征,诊断为血管瘤血小板减少综合征无疑。

本病的病因是血管瘤内发生血管内凝血,也可能是血小板被利用来当作血管瘤内皮层,血小板减少的原因有人认为是网状内皮系统吞噬血小板作用加强,血管瘤可能产生血小板抗体,对血小板起破坏作用,再者,血管瘤中血管不正常,使血小板凝聚停滞于迂曲之血管瘤中,血小板受伤而裂解等。

治疗首选肾上腺皮质激素,因其可减小毛细血管脆性,防止出血并提高血小板。本文例1用地塞米松每日0.3mg/kg,静脉滴注及肝素治疗^[1],效果不佳,例2用地塞米松每日1mg/kg,静脉滴注及冰袋冷敷,效果较好,故临床中可视病情轻重适当加大肾上腺皮质激素用量;另外,冰袋冷敷可使血管瘤萎缩;据报道放射线照射血管瘤局部亦能起到一定的疗效。

[参考文献]

- [1] 金汉珍,实用新生儿学[M].第2版,北京:人民卫生出版社,1997,562,793.

(本文编辑:吉耕中)