

· 病例报告 ·

新生儿血管瘤伴血小板减少综合征 1 例报道

王莹¹, 冯星²

(苏州大学附属儿童医院新生儿科, 江苏 苏州 215003)

[中图分类号] R722 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2006)03-0255-02

患儿,女,6 d,因“发现左下腹肿块4 d,血小板低下1 d”入院。G2P1,足月顺产,Apgar评分8~9分,出生体重3 820 g,人工喂养。生后第3天发现患儿左下腹条索状肿块,周围皮肤瘀斑。查体:精神萎靡,面色苍黄,皮肤黄染,心肺无异常。腹软,左下腹可及一条索状肿块约4.5 cm×6.0 cm,质硬,无波动感,边界清楚,无漂浮感,皮肤表面大片瘀斑青紫,原始反射可引出。血常规:WBC $8.6 \times 10^9/L$, RBC $4.04 \times 10^{12}/L$, HGB 146 g/L, PLT $62 \times 10^9/L$, N 0.77, M 0.15。出凝血检查:凝血酶原时间18 s、国际标准化比值(患者凝血酶原时间/正常人平均凝血酶原时间)1.59、白陶土部分凝血活酶时间52 s、纤维蛋白原0.6 g/L、凝血时间30 s、血浆鱼精蛋白副凝集试验阴性,血培养阴性。X线显示:骶前区可见长管状密度增高。腹CT:盆腔水平见一不规则软肿块,向前延伸至腹壁,向下牵及盆底及耻骨联合前方,实质部分显著增强,CT值从50~105 Hu。腹部B超:左下腹壁距皮下3 mm处可及一约5.6 cm×4.8 cm×2.5 cm实质性等回声团,内部回声尚规则,边界清楚。低频探头显示肿块无完整包膜,内部可见不规则小无回声区,肿块向盆腔延伸,一侧近膀胱壁,彩色多普勒组织成像显示肿块内无回声区内可见大量红蓝血流信号,连续多普勒测定为动静脉频谱。诊断:血管瘤伴血小板减少综合征。给维生素K₁、白蛋白、血浆、新鲜全血和血小板、肝素、低分子右旋糖酐等治疗,血小板计数及出凝血常规检查无明显改善,肿块进行性增大。于住院1周后行激素治疗,地塞米松每日2 mg/kg,连用1周,血小板计数及出凝血常规渐趋正常,肿块回缩。改用泼尼松口服5 mg,2周后腹部皮肤青紫瘀斑消失,血常规和出凝血常规均正常出院。出院激素减停中反复出现血小板及出凝血参数异常。

讨论:血管瘤伴血小板减少综合征 Kasabach and Merritt syndrome (KMS)系1940年由Kasabach和Merritt首次报道,是一种巨大血管瘤伴血小板减少和凝集产物消耗的综合征^[1],并认为血管瘤是造成血小板激活,血小板纤维蛋白形成的主要原因,同时有凝集物消耗和纤维蛋白溶解。该病多见于6个月内的婴儿的血管畸形,死亡率国外是12%,国内为30%~40%,死因主要是大出血。具有发病率高、误诊率高、病死率高的特点。

KMS发病最早为生后24 h即出现症状,胎龄及体重最小为孕26周,出生体重978 g^[2]。皮肤是血管瘤最常见的发生部位,深部的血管瘤可发生于后腹膜,肝脏,脾脏,纵隔,盆腔,眼眶等部位。其常见的组织学形态有:卡波济样血管瘤46%和丛状血管瘤31%,另外23%显示为infantile血管瘤^[3]。

国内外关于该病的主要治疗观点是控制凝集、纠正血小板减少和根除血管瘤。具体方案包括全身使用糖皮质激素,放射线治疗^[4],血液浓缩^[5],栓塞治疗^[6],抗纤维蛋白溶解抑制剂^[7],血小板聚集抑制剂^[8],干扰素^[9]和其他方法。但目前还没一个明确定论,亦有相矛盾的结果,该病例提示糖皮质激素并非适用所有KMS患者。国外的治疗经验推荐阶梯式治疗方案:在不允许手术的状态下首选一线药物类固醇激素治疗,无效后立即进行二线治疗方案,类固醇激素联合干扰素或/和放射线治疗,亦可单用干扰素或放射线治疗。

[参 考 文 献]

- [1] Kasabach HH, Merritt KK. Capillary hemangioma with extensive purpura: report of a case[J]. Am J Dis Child, 1940, 59(10): 63-70.
- [2] Vachharajani A, Paes B. Orbital lymphangioma with non-contigu-

[收稿日期]2005-08-30;[修回日期]2005-10-12

[作者简介]王莹,女,硕士研究生,主治医师。主攻方向:新生儿疾病。

[通讯作者]冯星,苏州大学附属儿童医院新生儿科,邮编:215003。

- ous cerebral arteriovenous malformation, manifesting with thrombocytopenia (Kasabach-Merritt syndrome) and intracerebral hemorrhage[J]. *Acta Pediatr*, 2002, 91(1): 98-99.
- [3] Alvarez-Mendoza A, Lourdes TS, Ridaura-Sanz C, Ruiz-Maldonado R. Histopathology of vascular lesions found in Kasabach-Merritt syndrome: review based on 13 cases [J]. *Pediatr Dev Pathol*, 2000, 3(6): 556-560.
- [4] Biswal BM, Anand AK, Aggarwal HN, Ghadiok G, Ghosh D. Vertebral hemangioma presenting as Kasabach-Merritt syndrome [J]. *Clin Oncol*, 1993, 5(3): 187-188.
- [5] Aylett SE, Williams AF, Bevan DH, Holmes SJ. The Kasabach-Merritt syndrome: treatment with intermittent pneumatic compression[J]. *Arch Dis Child*, 1990, 65(7): 790-791.
- [6] Apfelberg DB, Maser MR, White DN, Lash H, Lane B, Marks MP. Combination therapy for massive cavernous hemangioma of the face: YAG laser photocoagulation plus direct steroid injection followed by YAG laser resection with sapphire scalpel tips, aided by superselective embolization [J]. *Laser Surg Med*, 1990, 10(3): 217-223.
- [7] Neidhart JA and Roach RW. Successful treatment of skeletal hemangioma and Kasabach-Merritt syndrome with aminocaproic acid [J]. *Am J Med*, 1982, 73(3): 434-438.
- [8] Koerper M, Addiego JE Jr, DE Lorimier AA, Lipow H, Price D, Lubin BH. Use of aspirin and dipyridamole in children with platelet trapping syndromes [J]. *Pediatr*, 1983, 102(2): 311-314.
- [9] Hatley RJ, Sabio H, Howell CG, Flickinger F, Parrish RA. Successful management of an infant with a giant hemangioma of the retroperitoneum and Kasabach-Merritt syndrome with alpha-interferon [J]. *Pediatr Surg*, 1993, 28(10): 1356-1359.
- (本文编辑:吉耕中)

· 消息 ·

新书消息

Dr. Gomella 主编的《新生儿学手册》是一本实用性很强的手册,自其问世以来就深受世界各国新生儿科医生的青睐。该书由全国新生儿学组组织翻译,最近已由湖南科技出版社出版发行。该书内容齐全、新颖,查阅方便。全书包括了新生儿基础、操作、咨询、疾病和药理等内容。该手册还是一本新而全的新生儿药物手册,包括了众多新药,且有新生儿剂量,还将哺乳期和妊娠期用药的注意事项专列章节。手册内容的排列也具特色,立足于读者使用方便。在最易翻阅的封二和封三列出了新生儿急救常用药物剂量、气管插管的规格和心脏除颤所需的功率。在“值班时常见问题”和“疾病”这两个章节的内容都是按照英文字母的顺序排列,便于读者查阅。欢迎到各地书店购买,也可向中国当代儿科杂志社邮购。联系电话:0731-4327402;传真:0731-4327922;Email:ddek@vip.163.com。