

· 个 案 ·

血管瘤-血小板减少综合征影像学表现(附 1 例报告)

丰 惠,刘 燕

[关键词] 血管瘤-血小板减少综合征;影像学
[中图分类号] R739.5 [文献标志码] B
doi:10.3969/j.issn.1672-271X.2013.05.037

1 病例报告

患者男,45 岁。因反复腹胀、腹部逐渐膨隆多年入院。查体:发育欠佳,轻度贫血貌,皮肤黏膜无黄染及出血点,无牙龈出血,无鼻衄,无呕血及便血,全腹明显膨隆、稍显紧张,腹壁静脉显露,无压痛,无反跳痛。触诊示肝脏明显肿大,超出肋缘下 10 cm,表面光滑。实验室检查:Hb 95 g/L, WBC $4.61 \times 10^9/L$, N $0.8 \times 10^9/L$, RBC $2.68 \times 10^{12}/L$, PLT $53 \times 10^9/L$, PT 13.9 s,凝血功能国际标准比值(INR) 1.7, APTT 28.6 s,纤维蛋白原(FIB) 285 mg/dl,铁蛋白 76.3 ng/ml, AFP、CEA、CA199 均为阴性,肝肾功能正常。骨穿:骨髓增生活跃,红、粒两系明显增生,巨核细胞增生。影像学检查:螺旋 CT 增强检查(图 1a~c)显示肝脏体积显著增大,占据上腹部及大部分下腹部,肝左右叶弥漫分布大小不等斑片状低密度影,CT 值约 27 HU,边界欠清;增强扫描动脉期肝脏弥漫性斑片影明显强化,CT 值 236 HU;静脉期造影剂进一步充填;实质期病灶大部分为造影剂充填,边界更清。血管造影示(图 1d),病灶内大量造影剂沉积。最后诊断:最后诊断:血管瘤-血小板减少综合征(Kasabach-Merritt syndrom, KMS)。由于瘤灶体积巨大,累及肝脏范围太广,无法手术治疗,采用丙种球蛋白、纤维蛋白原、地塞米松冲击治疗,同时联合应用干扰素强化治疗,患者病情明显好转出院,血小板水平回升至正常范围,现随诊复查病情平稳。

2 讨 论

血管瘤-血小板减少综合征,又称 KMS 综合征,是以弥

漫生长的巨大血管瘤伴血小板减少继发紫癜为特征的一种综合征,是血管瘤中一种特殊类型,1940 年由 Kasabach 和 Merritt 首次报道,全球累计文献报道不足 400 篇,属罕见遗传性疾病,多见于儿童,发生于四肢、躯干皮肤、皮下及腹膜后,很少累及肝脏,以弥漫生长的巨大血管瘤继发血小板减少、低纤维蛋白血症以及贫血症为其临床特点^[1],由于血管瘤体积大、范围广,造成大量血液滞留,引起大量凝血因子、纤维蛋白原、血小板消耗,后期可出现全身出血倾向,病情急重,危及生命,病死率高于 30%^[2]。KMS 的病理构成与普通海绵状血管瘤不同,以簇生血管瘤(TA)与血管内皮瘤(KHE)为主,国外有报道可伴血管内皮肉瘤、转移性神经细胞瘤和局灶性结节组织增生。此病病因尚未明确,Lyons 等^[3]认为瘤体内旋绕的毛细血管能让凝血因子、血小板形成涡流而发生聚集、激活,导致消耗性减少,继而发生弥散性血管内凝血(DIC)。Lyons 等^[3]还发现碱性成纤维生长因子(bFGF)可造成瘤体短期内快速生长、范围扩大。实验室检查:血小板、凝血因子、凝血酶原明显减少,血小板常 $\leq 50 \times 10^9/L$,骨髓穿刺红、粒两系及巨核细胞增生。影像学特点:彩色多普勒超声、增强 CT、DSA 及 MRI 是明确病灶大小、数量、与周边组织关系的主要手段,增强 CT 扫描显示肝区弥漫生长的团片状、结节状低密度影致肝脏体积增大、腹部膨隆,病灶密度不均、边界欠清,强化特点与海绵状血管瘤类似,造影剂充填速度较海绵状血管瘤要慢,本例患者延时 30 min,仍有 20% 面积未填充,分析为瘤体内血栓所致;彩色多普勒超声可见典型的管道状、索条状血管瘤征象,血流频谱显示血流丰富;DSA 术后可见瘤体内大量造影剂沉积呈现特征性的“满树梨花征”。肝脏 KMS 根据典型的血管肿瘤征象,显著的血小板减少伴有自发性出血倾向以及相应实验室检查,不难作出正确的诊断,本病例临床表现、影像特征及

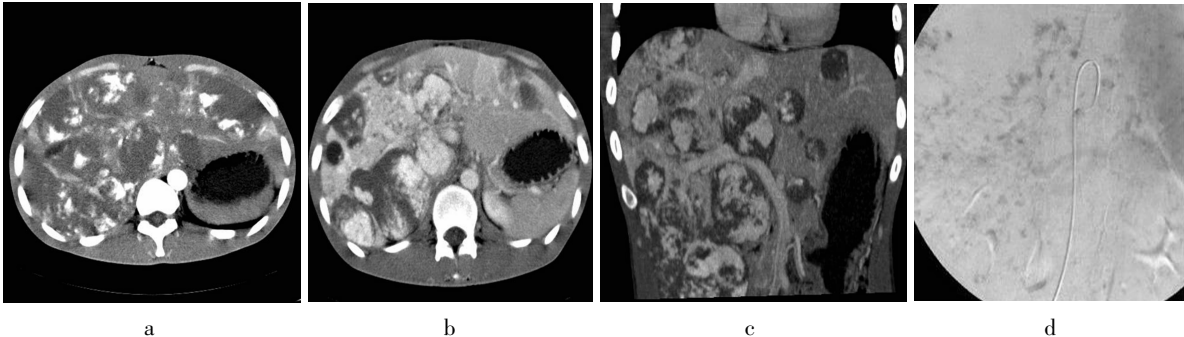


图 1 KMS 影像学表现(a~c:螺旋 CT 增强检查示肝脏体积显著增大,增强扫描动脉期肝脏弥漫性斑片影明显强化,静脉期造影剂进一步充填;d:DSA 示病灶内大量造影剂沉积)

知识,指导其日常生活工作。个案 1:“我饮食上要注意什么,酒能不能喝,能抽烟吗?”个案 2:“我工作需要久坐怎么办啊?”个案 3:“为什么我的症状减轻了,但检查结果为什么还不正常?”个案 4:“我平常烟酒不沾,为什么还会得这个病?”个案 5:“得了这个病我也不好和别人讲,就是希望你们医务工作者多给我一些指导。”

2.3 对爱与归属的需求 CP 带给患者除了身体上的痛苦,还有心理上的创伤。由于本病可能引起早泄、勃起障碍甚至男性不育等,患者患病后对家人朋友难以启齿,害怕隐私暴露,丧失自尊,易出现消极抑郁等负性情绪反应,很希望得医务人员、家人和亲戚朋友的关爱和心理支持。个案 1:“总想觉得会阴部不舒服,想小便又怕同事笑,以致不能静下心来工作”;个案 2:“这个病困扰我一年多了,总是反反复复,我快崩溃了”;个案 3:“这个病是不是治不好,时间久了会不会影响我的性功能?”个案 4:“这个病你们都说不是什么大病,可它总让我不舒服,时间久了,家里人都不能理解我,我到处看,都花了一两万了”。

3 讨论

3.1 加大门诊健康宣教力度 由于本病可能引起早泄、勃起障碍等导致夫妻生活不和谐甚至男性不育,患者担心自己男性尊严丧失,以至于患者一方面要承受疾病所带来的不适,另一方面还要承担心理上的压力,对疾病的早日治愈需求尤为强烈。医务人员应充分利用门诊资源做好健康宣教,在候诊区及分诊台放置疾病相关知识的介绍,对需要住院的患者详细说明注意事项。通过这些措施,增加患者对疾病的认识,增强患者战胜疾病的信心。

3.2 增强与患者之间的沟通 由于该病程长而难愈,部分患者经过治疗后,各项检查指标均提示正常但仍感觉不适,或疾病的易反复性使患者产生焦

虑、烦躁的负性心理,对医务人员期望值过高,迫切需要有效沟通,以纠正认识上的偏差。医务人员在诊治过程中,必须遵循诚信、尊重、同情、耐心的原则,掌握患者的病情、治疗情况、检查结果,在沟通中注意沟通技巧,适时舒缓患者的不良情绪,这既能消除患者紧张恐惧保持镇定平衡的心理,又能融洽医患关系,使患者产生信任感提高依从性^[6]。

3.3 加强对患者的心理护理 该病事关个人隐私,患者对家人朋友难以启齿,心理负担较重,以致情感脆弱,迫切需要医务人员和家人朋友的心理支持和护理。王玲等^[7]研究表明心理护理对提高 CP 治愈率、降低复发率有着重要的作用。医务人员在诊治过程中,应在提供医学治疗的同时,积极给予心理治疗。要充分理解患者心理,认真聆听患者诉求,耐心做好对患者的心理疏导工作,让患者建立战胜疾病的信心。

【参考文献】

[1] Nickel JC, Downey J, Hunter D, et al. Prevalence of prostatitis 2 like symptomina population based study using thnationalin stitues of health chron prostatitis symptom index [J]. J Urol, 2001, 165 (3): 842-845.

[2] 樊晖晖,王子玉,曹 军. 慢性前列腺炎门诊用药分析,临床合理用药杂志[J]. 2012, 5 (3B): 81-82.

[3] 薛慈民,李进红. 心理因素对慢性前列腺发病、治疗及预后影响的研究概况[J]. 上海中医药杂志, 2001, 35 (9): 46-48.

[4] Streubert HJ, Carpenter DR. Qualitative research in nursing: advancing the humanistic imperative[M]. 4th ed. Philadelphia, PA: Williams & Wilkins Lippincott, 2007: 10-37.

[5] 刘 明. 护理质性研究[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2008: 53-60.

[6] 缪汉韬. 加强医患沟通 构建和谐医患关系[J]. 东南国防医药, 2012, 14 (4): 377-378.

[7] 王 玲, 达建平, 吴培培. 慢性前列腺炎患者心理问题的分析与护理[J]. 中国性科学, 2012, 21 (5): 6-8.

(收稿日期: 2013-07-09; 修回日期: 2013-08-02)

(本文编辑: 史新中)

(上接第 523 页)

实验室检查均较典型,影像的正确诊断为临床的合理治疗提供了重要帮助。

KMS 治疗原则以消除原发病变和恢复凝血参数为主。支持疗法包括输新鲜冰冻血浆和凝血因子,有活动出血时,可输血小板。本例患者由于瘤体呈弥漫性生长,累及肝脏范围太大,无法手术切除,遂行激素 + 干扰素 + 纤维蛋白原冲击治疗,疗效满意,好转出院,但仍需密切随访,防止复发。

【参考文献】

[1] Peker E, Kirimi E, Tuncer O, et al. Brachial plexus paralysis due to

giant cavernous hemangioma with Kasabach-Merritt syndrome: successful management with interferon alpha [J]. Platelets, 2009, 20 (8): 60.

[2] 徐 勇,李琼芝,马冯慧,等. 巨大海绵状血管瘤合并血小板减少综合症 1 例[J]. 人民军医, 2011, 11 (1): 1023.

[3] Lyons LL, North PE, Mac-Moune Lai F, et al. Kaposiform he-man-gioendothelioma; study of 33 cases emphasizing its patholog-ic, immunophenotypic, and biologic uniqueness from juvenile Hemangio-ma [J]. Am J Surg Pathol, 2004, 28 (5): 559-568.

(收稿日期: 2013-05-23)

(本文编辑: 张仲书)