tutively active mutants of the GM-CSF receptor beta subunit[J]. Blood, 2000, 95(1): 120-127.
[8] McCormack M P, Gonda T J. Myeloproliferative disorder and leukaemia in mice induced by different classes of constitutive mutants of the human IL-3/IL-5/GM-CSF receptor common beta subunit[J]. Oncogene, 1999, 18(51): 7 190-7 199.
[9] Postiglione L, Montagnani S, Riccio A, *et al*. Expression of GM-CSF receptor and "in vitro" effects of GM-CSF on human fibroblasts[J]. Life Sci, 1998, 63(5): 327-336.
[10] 刘 恭. 现代医学免疫学[M]. 南京:江苏科学技术出版社, 2000.2.

(编辑 张 宁)

文章编号:1000-5404(2002)11-1301-01

个案与短篇

新生儿肝脏巨大混合性血管瘤并卡-麦二氏综合征1例

A case report of large and heterogeneous hemangioma of the liver with Kasabach-Merritt syndrome in a neonate

于若谷, 赵聪敏, 叶明福 (第三军医大学附属新桥医院儿科, 重庆 400037)

患儿, 女性, 因生后皮肤青紫20 h入院。入院查体: T 37 ℃, P 136次/min, R 54次/min, WT 2.81 kg。足月新生儿貌, 皮肤巩膜中度黄染, 皮肤出血点及淤斑, 以腹部、背部、双下肢较多, 头颅左侧可扪及8 cm×8 cm大小软性包块, 有波动感, 不过骨缝, 前囟1.5 cm×1.5 cm, 平软, 右眼裂小, 唇周发青, 双肺呼吸音粗, 未闻及罗音, 心音有力, 心律齐, 未闻及明显杂音, 腹软, 肝肋缘下6.5 cm, 质中。脾肋缘下刚触及。脊柱、肛门、外生殖器无畸形, 右第四趾内收畸形。

辅助检查: 血常规: WBC 19.5×10^9/L, RBC 3.91×10^{12}/L, HGB 136 g/L, PLT 50×10^9/L, N 0.5, L 0.5, 网织红0.02。肝功: ALT 22.00 U/L, AST 214.00 U/L, AST/ALT 9.73, TP 56.00 g/L, ALB 36.00 g/L, GLB 20.00 g/L, A/G 1.8, T-BIL 251.26 μmol/L, D-BIL 9.77 μmol/L, ALP 95.00 U/L, GGT 281.00 U/L。TORCH: 弓形体、风疹、巨细胞、单疱IgM抗体(-)。血型: A(D), 其母A(D)。凝血3项: PT 16.2 s(对照11.7 s), APTT与TT正常。肿瘤标志物: AFP 1131 μg/L, HA378 μg/L。腹部B超: 肝右叶不均质实性肿块(7.21 cm×6.98 cm), 伴大量钙化灶, 血流丰富; 心脏彩超: 右房、右室增大; 房间隔缺损。

初步诊断: ①头颅血肿; ②先心病; ③肝母细胞瘤?; ④贫血。入院后给于K1、蓝光、IVIG、血浆、抗感染等治疗, 病情无好转。第2天双下肢出现凹陷性水肿, 皮肤黄染及头颅血肿加重(10 cm×10 cm), 肝脏增大(肋缘下约8 cm), 质硬, 表面可触及结节, 外阴可见血性分泌物, 穿刺部位不易止血, 于入院第4天死亡。

解剖: 肝重188 g, 大小14 cm×9.4 cm×4.5 cm, 肝右叶有8 cm×7 cm×4.5 cm包块, 边界不清及无包膜, 表面和切面均呈暗红色伴出血与坏死。光镜观察肝脏瘤组织, 主要由大小不等的海绵状血管和毛细血管组成伴片状出血坏死。肿瘤性血管区肝组织完全缺失, 并见血管向周围肝组织内生长。有的肝门脉区见多数扩大血管腔。非肿瘤区肝组织变性、淤胆、肝窦高度扩张。心脏重29 g, 右心房明显扩张, 房间隔有一类圆形缺损, 直径1.4 cm。右房壁厚0.1~0.2 cm, 右室壁厚0.5 cm, 左室壁厚0.5 cm, 各瓣膜无异常。光镜观察心肌, 提示细胞肿胀、扭曲或有断裂, 间质血管扩张、充血伴有灶片状出血与组织水肿。光镜观察两肺, 显示肺组织广泛充血、出血和肺实变, 肺泡腔内充满红细胞、肺泡上皮及一些炎细胞, 部分支气管腔及肺泡组织中散见成片的胎粪样物。病理诊断: 新生儿肝脏海绵状毛细血管瘤伴瘤组织大片出血、坏死; 房间隔缺损伴右心房扩张、房室壁肥厚, 心肌肿胀, 间质水肿、出血; 肺氧水吸入伴吸入性肺炎及广泛性肺充血、出血; 头皮血肿; 多脏器淤血与出血; 皮肤、巩膜黄染。死亡原因: 呼吸、循环与肝衰竭。

讨论

肝脏海绵状血管瘤、毛细血管瘤及血管内皮瘤均系来自中胚叶的良性肿瘤, 巨大而呈混合性较为少见[1]。因血管瘤内滞留并消耗大量血小板、凝血因子和纤维蛋白原而导致贫血和凝血机制异常, 即卡-麦二氏(Kasabach-Metritt)综合征, 在临床更为罕见[2]。本例虽未伴随体表血管瘤, 然而右眼裂较小, 右第四趾内收畸形, 均支持肝血管瘤或可能畸形的诊断。心脏畸形、肝脏迅速增大与腹部B超提示肝右叶大量钙化和血流丰富, 血小板减少、出血倾向、凝血机制不佳均为本病诊断的佐证而最终致死。在治疗方面, 文献报道包括抗凝; 环磷酰胺; 类固醇; α-2A干扰素; 放疗; 肝叶切除; 肝动脉结扎; 肝动脉栓塞等[1,3]。我们考虑本例可采用支持与抗凝基础上的肝区放疗也许有助于治疗和抢救的成功。

关键词: 新生儿; 肝脏; 血管瘤
中图法分类号: R732.2; R745.7 文献标识码: B

参考文献:

[1] Lyer C P, Stanley P, Mahour G H. Hepatic hemangiomas in infants and children: a review of 30 cases[J]. Am Surg, 1996, 62(5): 356-360.
[2] Akiyoshi K, Mizote H, Tanaka Y, *et al*. Capillary hemangioma of the liver with Kasabach-Merritt syndrome in a neonate: report of a case[J]. Surg Today, 2000, 30(1): 86-88.
[3] Hurvitz S A, Hurvitz C H, Sloninsky L, *et al*. Successful treatment with cyclophosphamide of life-threatening diffuse hemangiomatosis involving the liver[J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2000, 22(6): 527-532.

(编辑 薛国文)

作者简介: 于若谷(1974-), 女, 重庆市人, 医师, 主要从事小儿脑损伤早期干预方面的研究。电话: (023)68755602
收稿日期: 2001-12-12; 修回日期: 2002-03-13

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net