

图4 双侧附件区增强CT图
A: 双侧附件区各见一不规则占位, 以实性成分为主, 其间可见小低密度灶; B: 双侧附件区病灶增强扫描呈不均匀强化

图5 卵巢血管瘤病理图(HE染色, ×200)

图4 双侧附件区增强CT图

增生和血小板减少等^[5]。本例患者出现假Meigs综合征。超声是诊断妇科疾病常用检查方法, 本例患者超声表现为血流信号较为丰富, RI低, 盆腹腔积液较多; 增强CT表现为不均匀强化, 并可见“卵巢血管蒂”征, 影像学表现与卵巢恶性肿瘤相似; 同时患者为中老年女性, 且CA125及人附睾蛋白4均升高, 故误诊。本例患者病理组织由于存在大量大小不一的薄壁血管通道, 且间质极少, 无平滑肌纤维, 被分隔成小叶状或结节状, 超声表现为实性弱回声, 血流信号较丰富。提示超声医师在临床工作中若遇到类似声像图可考虑卵巢血管瘤可能。

参考文献

[1] 杨萌萌, 戴红英, 牛兆园, 等. 盆腔毛细血管瘤误诊为卵巢癌1例

报道[J]. 实用妇科内分泌杂志(电子版), 2019, 6(5): 153-154.

[2] Ziari K, Alizadeh K. Ovarian hemangioma: a rare case report and review of the literature[J]. Iran J Pathol, 2016, 11(1): 61-65.

[3] 蒙伶俐, 俞文英, 贾秀鹏, 等. 3例卵巢血管瘤患者的临床病理学特征分析[J]. 浙江医学, 2021, 43(11): 1237-1239.

[4] Erdemoglu E, Kamaci M, Ozen S, et al. Ovarian hemangioma with elevated CA125 and ascites mimicking ovarian cancer[J]. Eur J Gynaecol Oncol, 2006, 27(2): 195-196.

[5] Kim SS, Han SE, Lee NK, et al. Ovarian cavernous hemangioma presenting as a large growing mass in a postmenopausal woman: a case report and review of the literature[J]. J Menopausal Med, 2015, 21(3): 155-159.

(收稿日期: 2022-11-28)

· 病例报道 ·

Ultrasonic manifestations of Kawasaki disease shock syndrome with macrophage activation syndrome: a case report 川崎病休克综合征合并巨噬细胞活化综合征超声表现1例

钟倩茹 甘玲

[中图法分类号] R445.1

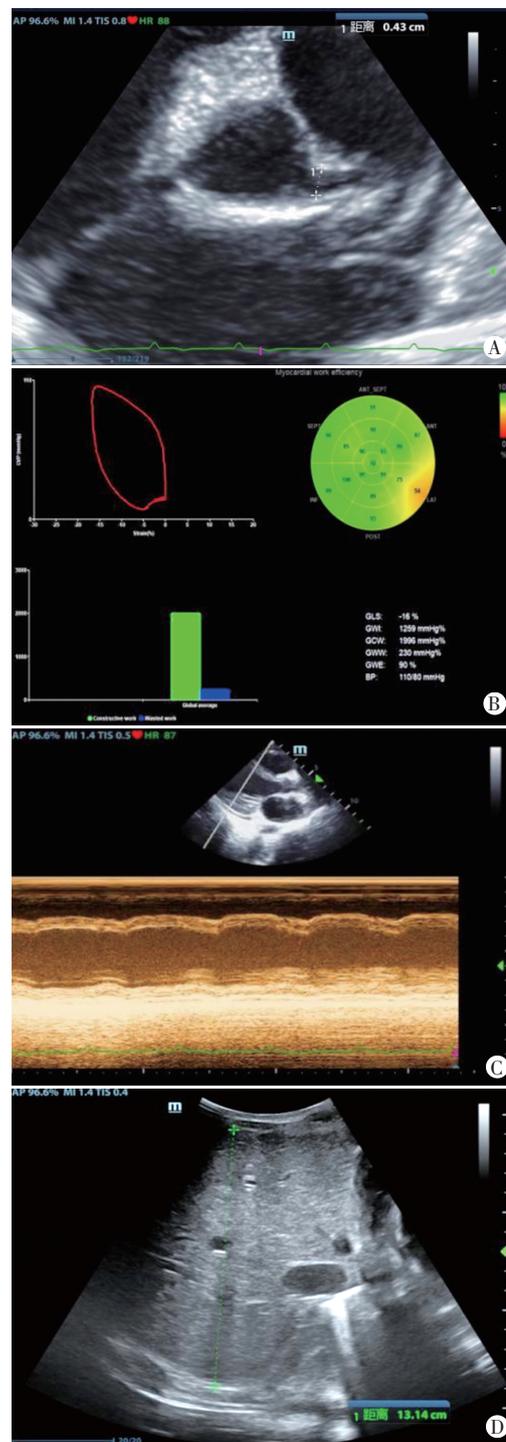
[文献标识码] B

患儿女, 9岁, 因“发热伴皮疹5 d, 发现颈部包块4 d”入院。自诉5 d前无明显诱因出现发热, 体温最高达41.2℃, 抗感染治疗后症状改善不明显。体格检查: 体温38.2℃、呼吸24次/min、血压100/70 mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa); 神志清, 精神不佳; 全身红色皮疹, 躯干部较密集, 红白相间分布; 右侧颈部可见一直

径约2 cm包块, 质软, 有触痛, 局部皮温较高, 浅表淋巴结未触及; 双眼结膜充血, 口唇充血皲裂, 草莓舌, 呼吸平稳, 咽红, 扁桃体I度肿大, 咽后可见少许脓性分泌物; 双肺呼吸音粗, 未闻及啰音; 心率104次/min, 律齐, 心音有力, 无杂音; 腹软, 肝、脾未触及, 手部及双下肢小腿硬肿, 四肢肌张力可, 未引出病理反射。

实验室检查:血红蛋白 137.0 g/L、天门冬氨酸氨基转移酶(AST) 110.3 U/L,纤维蛋白原降解产物(FDP) 15.81 mg/L,血小板计数 $208.0 \times 10^9/L$,铁蛋白 422.0 ng/ml,白细胞计数 $6.92 \times 10^9/L$,中性粒细胞百分比 91.20%,C-反应蛋白 24.48 mg/L;心肌酶谱:肌酸激酶 276.0 U/L,肌酸激酶同工酶 97.0 U/L,乳酸脱氢酶 1150.0 U/L, α -羟丁酸脱氢酶 660.2 U/L。超声心动图检查:左房内径 24.0 mm,左室内径 33.0 mm,右房内径 29.0 mm,右室内径 28.0 mm,左冠状动脉内径 4.3 mm,Z值+4.2,左室射血分数(LVEF) 60%,见图 1A;CDFI可探及二、三尖瓣轻度反流;无创左室压力-应变环(LV-PSL)技术示整体无效功(GWW)增加(230 mm Hg%),整体做功效率(GWE)稍降低(90%)。见图 1B。超声心动图提示:①左冠状动脉主干增宽;②二、三尖瓣轻度反流。结合患儿临床表现及相关辅助检查考虑川崎病,予以人免疫球蛋白冲击治疗,并结合抗感染及对症支持治疗。入院第3天,患儿突然出现呼吸急促,明显呼吸困难,血氧饱和度 49%,血压 79/31 mm Hg,对症支持治疗后,仍持续低氧血症及低血压休克,立即予以气管插管及呼吸机辅助呼吸、生理盐水扩容等,患儿血氧饱和度逐渐升至 90%以上,给予芬太尼及咪达唑仑持续镇痛、镇静。床旁超声检查:左房内径 27.0 mm,左室内径 39.0 mm,右房内径 36.0 mm,右室内径 35.0 mm,左室壁运动弥漫性减低(LVEF 38%),见图 1C;三尖瓣环收缩期位移(TAPSE) 1.1 cm;左冠状动脉内径 3.9 mm,Z值+3.0;右冠状动脉内径 3.2 mm,Z值+2.7;CDFI可探及二、三尖瓣轻度反流;左室后壁后可见最大宽约 5.0 mm液性无回声区,左室侧壁侧可见最大宽约 4.9 mm液性无回声区;肝脏形态饱满,肝右叶前后径 13.14 cm,见图 1D;腹腔见大量液性无回声区,下腹部最大前后径 8.50 cm。床旁超声提示:①全心扩大,左室壁运动弥漫性减低,左、右心收缩功能均减低;②左、右冠状动脉主干均增宽;③二、三尖瓣轻度反流;④心包少量积液;⑤肝脏体积增大;⑥腹腔大量积液。实验室检查:铁蛋白 >2000.0 ng/ml,白细胞计数 $6.51 \times 10^9/L$,红细胞计数 $3.76 \times 10^{12}/L$,血红蛋白 107.0 g/L,血小板计数 $94.0 \times 10^9/L$,AST 206.4 U/L,FDP 11.67 mg/L,D-二聚体 4.39 $\mu\text{g}/\text{ml}$ 。综合诊断:川崎病休克综合征(Kawasaki disease shock syndrome, KDSS)合并巨噬细胞活化综合征(macrophage activation syndrome, MAS)。治疗上加用激素(甲泼尼龙),经 20 d 治疗后患儿生命体征平稳。复查超声心动图:左房内径 26.0 mm,左室内径 34.0 mm,右房内径 30.0 mm,右室内径 28.0 mm,左侧冠状动脉主干内径 2.5 mm,Z值-1.3,LVEF 62%。超声心动图提示:①心脏各腔室大小正常;②左室收缩功能检测正常。

讨论:川崎病也称为皮肤黏膜淋巴结综合征,临床主要表现为发热、皮疹、颈部淋巴结肿大、眼结膜充血、肢端改变等。但仅极少数患者会出现休克^[1],也称 KDSS,是川崎病的一种罕见并发症,其发病率无明显性别差异,易发病于 6 个月以下婴儿和 10 岁以上儿童^[2]。KDSS 的特征性休克表现多发生于川崎病急性期,易累及多个脏器系统的损伤,然而心功能及冠状动脉损伤最为常见。本例患儿在入院第 4 天出现持续低氧血症及休



A:左冠状动脉内径 4.3 mm;B:GWW 为 230 mm Hg%,GWE 为 90%;C:左室壁运动弥漫性减低(LVEF 38%);D:肝右叶前后径 13.14 cm

图 1 本例患儿心脏及腹部声像图

克,并合并心血管系统、呼吸系统、消化系统的损伤等,治疗上加用呼吸机辅助治疗、生理盐水扩容及升压药后症状得以缓解。此外,MAS作为川崎病的另一种罕见并发症,通常继发于全身型幼年特发性关节炎,而近年川崎病相关性 MAS(KD-MAS)逐渐受到学者关注。KD-MAS尚无国际公认的诊断标准,目前国内普遍建议确诊或疑似川崎病的发热患儿的标准为:符合铁

蛋白进行性升高、合并血小板急剧下降、AST高于基线数倍、甘油三酯急剧升高、纤维蛋白原明显降低、骨髓或其他组织(淋巴结、肝脏、脾脏等)发现噬血细胞等其中任意2条及以上时,均应考虑KD-MAS^[3]。本例患儿在短时间内出现铁蛋白进行性升高,血小板、血红蛋白均急剧下降,AST也高于基线数倍,凝血功能异常,故诊断为KD-MAS。

KDSS及KD-MAS两种川崎病并发症比较罕见,病死率高,因此早期准确诊断尤为重要。超声心动图作为检查川崎病的传统工具,可早期评估心脏功能,动态监测冠状动脉内径变化、血栓及狭窄情况^[4]。本例患儿在发病早期、疾病进展期、恢复期均进行了超声心动图检查,其不仅可以动态评估心功能,而且能够直接测量冠状动脉内径并结合Z值监测冠状动脉变化,有助于临床早期发现、诊断及治疗该疾病,以减少严重并发症的发生。LV-PSL技术可通过测量心肌应变和左室压力定量评估心肌做功,对诊断早期心肌功能障碍有较高的敏感性^[5]。本例患儿在发病早期LVEF正常时,GWW增加,GWE稍降低(GWW、GWE参考值分别为33~82 mm Hg%、95%~98%)^[6],提示LV-PSL技术能更早期评估川崎病患者心功能损害。由于川崎病不仅累及心脏,严重时可能累及多个脏器,在疾病早期会出现颈部淋巴结肿大,急性并发症期出现大量腹腔积液等病理改

变,应用超声可对其各个脏器进行扫查并做出相应诊断,为临床及早发现该疾病提供相关依据。

参考文献

- [1] Ritz N. Kawasaki disease: what the paediatrician needs to know [J]. Eur J Pediatr, 2017, 176(8): 1011.
- [2] Taddio A, Rossi E, Monasta L, et al. Describing Kawasaki shock syndrome: results from a retrospective study and literature review [J]. Clin Rheumatol, 2016, 36(1): 1-6.
- [3] 郝胜. 儿童风湿性疾病相关巨噬细胞活化综合征诊断与治疗专家共识之五——川崎病篇[J]. 中国实用儿科杂志, 2020, 35(11): 23-27.
- [4] 王雷, 夏焱. 超声心动图在川崎病诊断、治疗及长期随访中的应用进展——2017年AHA指南的解读[J]. 中华医学超声杂志(电子版), 2019, 16(3): 161-165.
- [5] 张鹏英, 薛婷, 任斐, 等. 无创左室压力-应变环技术在心血管疾病中的应用进展[J]. 临床超声医学杂志, 2021, 23(7): 537-540.
- [6] Cui C, Zheng Q, Li Y, et al. Reference values of noninvasive myocardial work indices measured by echocardiography in healthy children [J]. Front Pediatr, 2022, 10(1): 792526.

(收稿日期: 2022-08-18)

· 病例报道 ·

Contrast-enhanced ultrasonic misdiagnosis of hepatic schwannoma: a case report

超声造影误诊肝脏神经鞘瘤 1 例

郑琪 张德智 王东轩 刘磊

[中图法分类号] R445.1

[文献标识码] B

患者女, 41岁, 因“因体检发现肝占位3个月”入院。既往无肝炎及结核病史。血常规、凝血功能、血生化、肝肾功能、甲胎蛋白、异常凝血酶原、癌胚抗原(CA125、CA199、CA72-4)、肺部CT检查等均未见明显异常。常规超声检查: 于肝S8段可见一大小约15 mm×12 mm低回声结节, 形态规则, 边界清晰(图1A); CDFI于其内未探及明显血流信号。超声造影检查: 病灶动脉相呈高增强, 随后造影剂迅速廓清(<40 s), 门脉相及延迟相均呈明显低增强, 见图1B~D。超声造影提示: 恶性病变, 不排除肝转移癌。肝脏CT平扫+三期增强检查: 肝S8段类圆形稍低密

度影, 大小约1.5 cm, CT值约36 Hu; 增强扫描病灶周边呈环状增强, 门脉期及延迟期病灶增强程度略减低。见图2。肝脏CT平扫+三期增强诊断: 肝内占位性病变, 恶性不排除。遂行腹腔镜下肝部分切除术, 术中见肿瘤位于门静脉右前分支静脉正后方, 有完整包膜, 肿瘤切面呈灰白色, 实性, 质韧。见图3A。术后病理诊断: 肝脏神经鞘瘤, 肿瘤体积1.8 cm×1.3 cm×1.2 cm。见图3B。免疫组化检查: S-100(+), SOX10(+), β -catenin(膜+), SDHB(+), Ki-67(1%+), CD34(-), Desmin(-)。见图3C。

作者单位: 130021 长春市, 吉林大学第一医院腹部超声科

通讯作者: 刘磊, Email: liulei0731@jlu.edu.cn