



婴儿 Kasabach-Merritt 现象的 影像学诊断价值

周 莺¹, 韩亚梅², 邵 虹¹, 施美华¹, 钟玉敏¹

(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 1 放射科; 2 儿内科, 上海 200127)

摘要:目的 分析婴儿 Kasabach-Merritt 现象(KMP)的临床资料及影像学特点,以提高对本病的认识。方法 回顾性分析 19 例 KMP 病例的临床资料和影像学表现。临床表现主要包括进行性增大的软组织肿胀/肿块共 10 例,皮肤淤点淤斑 5 例,黄疸 3 例,胸痛 1 例。治疗前 14 例行 MRI 检查,5 例行 CT 检查。结果 19 例病例实验室检查均提示血小板减少和凝血功能异常,同时发现全身不同部位有血管性病变,其中胸壁、腹壁或盆壁局限或弥漫性病灶 8 例(42.1%),胸腰段脊柱旁局限或弥漫性病灶 4 例(21.0%),腹腔实性病灶 4 例(21.0%),四肢弥漫性病灶 2 例(10.5%),颈部病灶 1 例。所有病灶平扫 MRI 表现为 T₁WI 等或者低信号, T₂WI 高信号, CT 表现为等或者低密度,增强后 CT 或 MRI 均呈明显均匀或不均匀强化。16 例病例接受药物治疗,3 例为手术与药物联合治疗,经 18 个月的治疗、随访,本组病例存活率为 84.2%(16/19)。结论 MRI/CT 能够明确显示 KMP 的血管性病变,影像学上呈局限性或弥漫性、均匀或者不均匀明显强化等特点,作为临床表现和实验室数据的必要补充,有助于本病的确诊及治疗。

关键词: Kasabach-Merritt 现象; 血管畸形; 婴儿; 计算机体层成像; 磁共振成像

DOI: 10.3969/j.issn.1002-1671.2019.12.025

中图分类号: R543; R814.42; R445.2 文献标志码: A 文章编号: 1002-1671(2019)12-1989-04

Imaging diagnostic value of Kasabach-Merritt phenomenon in infants

ZHOU Ying¹, HAN Yamei², SHAO Hong¹, SHI Meihua¹, ZHONG Yumin¹

(1 Department of Radiology; 2 Department of Pediatric, Shanghai Jiaotong Medical University

Affiliated Shanghai Children's Medical Centre, Shanghai 200127, China)

Abstract: Objective To analyze the clinical and imaging features of Kasabach-Merritt phenomenon (KMP) in infants, to improve the acknowledgement of this disease. **Methods** The clinical and imaging data of 19 cases with KMP were retrospectively reviewed. The clinical manifestations included 10 cases of progressive soft tissue swelling/mass, 5 cases of skin ecchymosis, 3 cases of jaundice and 1 case of chest pain. MRI was performed in 14 cases and CT was performed in 5 cases before treatment. **Results** Laboratory examinations in all 19 patients suggested thrombocytopenia and coagulation dysfunction. Vascular lesions were found at different sites of the body, 8 cases (42.1%) with localized or diffuse lesions of chest wall, abdominal wall or pelvic wall, 4 cases (21.0%) with localized or diffuse lesions of thoracolumbar paraspinal regions, 4 cases (21.0%) with solid abdominal lesions, 2 cases (10.5%) with diffuse lesions in the extremities, and 1 case with cervical lesion. On plain images, all the lesions showed iso- to hypointensity on T₁WI and hyperintensity on T₂WI on MRI, and iso- to hypo-density on CT scan as compared to skeletal muscles; after contrast, the enhanced CT or MRI showed obvious homogeneous or heterogeneous enhancement. 16 cases were treated with medicine and 3 cases were treated with surgery combined with medicine. After 18 months of treatment and follow-up, the survival rate of the whole group was 84.2% (16/19). **Conclusion** MRI/CT can show vascular lesions in KMP cases clearly, with localized or diffuse and homogeneous or heterogeneous obvious enhancement in imaging. As a necessary supplement to clinical manifestations and laboratory data, it is helpful for the diagnosis of KMP and makes the treatment.

Key words: Kasabach-Merritt phenomenon; vascular malformations; infant; computed tomography; magnetic resonance imaging

Kasabach-Merritt 现象(Kasabach-Merritt phenomenon, KMP)以前被称为 Kasabach Merritt 综合征(Kasabach Merritt syndrome, KMS),因 Kasabach 和 Merritt 于 1940

年报道了 1 例右侧大腿广泛的淤点,严重的血小板减少的婴儿病例而得名^[1]。1997 年, Sarkar 等建议将本病更名为 KMP^[2]。本病主要特点是大范围的血管性病变,同时伴有严重的血小板减少、微血管性溶血性贫血和消耗性凝血障碍。KMP 通常发生于婴儿早期,也可见于胎儿期,死亡率可达 30%。血管性病变更常发

作者简介:周 莺(1973-),女,广西桂林市人,硕士,副主任医师。
研究方向:儿童 CT 及 MRI 影像学诊断。

通信作者:邵 虹, E-mail: shaohong@scmc.com.cn

生于皮肤、四肢、纵隔或者腹部,由于广泛的组织浸润,大多数病灶都很难完全切除。影像学检查在本病的诊断、指导治疗、随访中起着重要的作用。笔者选取经 MRI/CT 诊断的 KMP 病例共 19 例,回顾性分析其临床资料特征和影像学表现,以提高对本病的认识。

1 资料与方法

1.1 临床资料 选取上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 1998 年 6 月至 2018 年 10 月经 MRI/CT 诊断的 KMP 病例共 19 例,其中男 14 例,女 5 例,年龄 1 d~12 个月,平均 3 个月。临床表现包括:发现进行性增大的软组织肿胀/肿块 10 例,皮肤淤点淤斑 5 例,皮肤黄染 3 例,胸痛 1 例。

1.2 影像检查 19 例病例,治疗前 14 例行 MRI 检查,5 例行 CT 检查。治疗随访过程中,除 3 例死亡(CT 检查 2 例, MRI 检查 1 例),存活的 16 例病例,其中 13 例 MRI 检查病例仍行 MRI 随访复查,3 例 CT 检查病例由超声进行随访。

MRI 检查包括 2 台 1.5T(Signa, GE Medical Systems, Milwaukee, WI, USA; Achieva Nova dual, PHILIPS Medical Systems, Best, Netherlands) 和 1 台 3.0T MR 设备(Discovery MR750 3.0T, GE Medical Systems, USA), 8 通道或者相控阵心脏线圈。扫描序列包括平扫/增强自旋回波 T_1 WI(TR 450 ms, TE 13 ms), T_2 WI(TR 3 225 ms, TE 100 ms), 以及 MRA 序列。层厚 5 mm;层间隔 1~2 mm 或无间隔。MRA 图像在工作站上进行 MIP 重建。患者仰卧位,根据病变部位采取脚或头先进。对比剂选用 Gd-DTPA,剂量 0.2 mL/kg。

CT 检查包括 2 台设备,1 台是 GE Discovery 750HD 64 slice spiral CT,另 1 台是 GE light speed 16 slice helical CT,均行低剂量扫描。层厚 5 mm,层间隔 2 mm,100~120 kV,50 mAs,2 r/s, MIP 重建在 GE AW 4.2/AW 4.6 工作站上进行。对比剂选用碘海醇,剂量 2 mL/kg。

所有婴儿均选用水合氯醛 0.5ml/kg 体质量口服或灌肠镇静。

1.3 诊断标准 KMP 诊断标准包括以下几点:(1)经超声、CT 或者 MRI 确诊的皮肤或者内脏器官的血管性肿瘤/病变;(2)严重的血小板减少[platelet, PLT < $(50\sim 100)\times 10^9/L$];(3)排除其他原因包括脾功能亢进或者特发性血小板减少性紫癜。由国际血栓和止血国际协会(International Society on Thrombosis and Hemostasis, ISTH)公布的弥散性血管内凝血(disseminated intravascular coagulation, DIC)的标准包括凝血酶原时间(plasma prothrombin time, PT)延长,活化部分凝血活酶时间(activated partial thromboplastin time,

APTT)延长,纤维蛋白原(fibrinogen, Fib)的消耗以及 D-二聚体(D-dimer, D-D)异常升高^[3-4]。

2 结果

2.1 实验室检查 19 例病例,15 例血红蛋白(hemoglobin, Hb)降低(正常值 110~160 g/L),最低 72 g/L;19 例 PLT 降低[正常值 < $(50\sim 100)\times 10^9/L$],最低 $3\times 10^9/L$;12 例 PT 延长(正常值 9.0~14.0 s),最高 23.8 s;9 例 APTT 延长(正常值 28.0~45.0 s),最高 64.6 s;16 例 Fib 下降(正常值 1.5~4.0 g/L),最低 0.34 g/L;所有病例 D-D 均增高(正常值 ≤ 0.50 mg/L),最高 1.9 mg/L。

2.2 影像学表现

2.2.1 病变部位 影像学检查显示 19 例病灶均发现全身不同部位血管性病变及周围软组织增厚。病灶部位包括:(1)胸壁、腹壁或盆壁病灶 8 例(42.1%),5 例为局灶性病灶,分别为胸壁 2 例,腹壁 1 例,盆壁 2 例;3 例为弥漫性病灶,病变均同时累及双侧胸壁、腹壁和盆壁。(2)胸腰段脊柱旁病灶 4 例(21.0%),3 例为局灶性病灶,分别为后纵隔脊柱旁 2 例,后腹膜脊柱旁 1 例;1 例为弥漫性病灶,病变累及后纵隔及后腹膜脊柱旁区域(图 1A~D)。(3)腹腔内实性病灶 4 例(21.0%),3 例为局限性病灶,1 例为弥漫性病灶,同时累及腹腔、盆腔。(4)四肢弥漫性病灶 2 例(10.5%),1 例位于右侧上肢(图 2A~F),1 例位于右侧下肢。(5)颈部病灶 1 例。

2.2.2 影像学特点 8 例胸壁、腹壁及盆壁病变、4 例后纵隔及后腹膜脊柱旁病变及 2 例四肢弥漫性病变均行 MRI 检查。在 T_1 WI 序列及 T_1 WI 脂肪抑制序列上,病灶表现为相对于骨骼肌肉的等或者略低信号(图 2A), T_2 WI 上为略高及高信号(图 1A, 2B),注射对比剂后显示病灶均有明显强化(图 1B~D; 2C, D),其中 9 例为不均匀强化,5 例为均匀强化,病变均呈浸润性增长,与周围组织分界明显不清晰。MRI 的多平面图像包括冠状面、矢状面及横断面,清晰显示了病变的范围和深度。MRA 图像重建显示其中 9 例有明显的异常供应血管(图 2E)。

4 例腹腔内病变及 1 例颈部病灶行 CT 检查。CT 平扫病灶呈等或者低密度,与周围正常软组织分界欠清晰,增强后病灶均呈明显强化,其中 4 例为不均匀强化,1 例为均匀强化。增强图像经计算机进一步处理成薄层图像后,在工作站上进行 MPR,均明确了病灶的范围。

2.2.3 其他影像学异常表现 19 例病例中,7 例在 MRI 或者 CT 上显示四肢骨骼或椎体的骨质破坏(图 2C)。其他异常的影像表现包括:胸腔积液 2 例,腹水 2 例,肠梗阻 1 例,肾积水 1 例,肝脏血管瘤 1 例,肝内胆管扩张

1 例,气管受压及包绕颈部血管 1 例。

2.3 治疗方法及影像学随访 19 例病例,16 例接受药物治疗,3 例为手术与药物联合治疗,其中 3 例死亡(CT 检查 2 例,MRI 检查 1 例),本组病例存活率为 84.2%。

影像学随访周期为 18 个月,除死亡的 3 例外,3 例治疗前 CT 诊断的病例,治疗过程中选择用超声进行随访复查;13 例治疗前 MRI 诊断的病例,治疗中仍然使用 MRI 进行随访复查。影像学随访显示 16 例的病灶大小或范围与治疗前相比,都有不同程度缩小(图 2F),超声提示病灶血供少,MRI 增强后强化程度明显下降,表明治疗有效果。

3 讨论

KMP 现象是婴儿期一种罕见疾病,严重情况下可能危及到生命。出血是本病的主要死亡原因。临床上,KMP 以血小板减少同时伴有快速长大的血管畸形或实性血管肿瘤为主要特点。目前认为 KMP 的发病机制主要为:一方面,在血管病变中,血管壁内皮细胞的异常引起血流异常,导致湍流或凝血倾向;另一方面,由于血小板捕获和凝血过程中纤维蛋白原的消耗,导致出血倾向。研究表明,CD61 是血管腔内血小板和巨核细胞的标志物,CD61 免疫组织化学阳性可说明血小板捕获,另外,将进行放射性标记的纤维蛋白原输入

KMP 患者体内,可以观察到纤维蛋白原的局部消耗^[5]。

先天性或婴儿性血管瘤是婴儿期常见的血管性肿瘤,但很少引起 KMP。多项研究表明引起 KMP 的血管性病类病理类型有:Kaposiform 血管内皮瘤,丛状血管瘤,迅速消退的先天性血管瘤,淋巴管-内皮瘤病,血管肉瘤^[6-10],其中以 Kaposiform 血管内皮瘤和丛状血管瘤更多见。这些血管性病类通常处于增生状态,并且增生的速度非常快,极容易导致 KMP 的发生^[5]。Kaposiform 血管内皮瘤常累及四肢、躯干和后腹膜,丛状血管瘤以躯干多见,并伴有紫罗兰色斑点和斑块。有文献报道,血管瘤深度、范围的大小以及是否累及腹膜后或胸腔,是发生 KMP 的重要因素^[5]。

对于考虑 KMP 合并血管性病类病例,由于肉眼所见病灶往往是皮下出血所形成的淤点淤斑,并不能真实反映肿瘤的真正大小^[11],因此需要选择 CT 或者 MRI 以明确病灶的范围。CT 具有良好空间分辨率,且图像采集时间短,适用于危急情况,注射对比剂后可明确血管病变的范围、深度以及病变的性质并进行鉴别诊断,CTA 亦可显示病变的异常供应血管。但是,由于 CT 有电离辐射的危害,大范围病变的扫描会加大辐射剂量,同时对对比剂引起的肾损害也可能对婴儿产生严重影响。

由于 MRI 无电离辐射,在本组病例的大范围血管

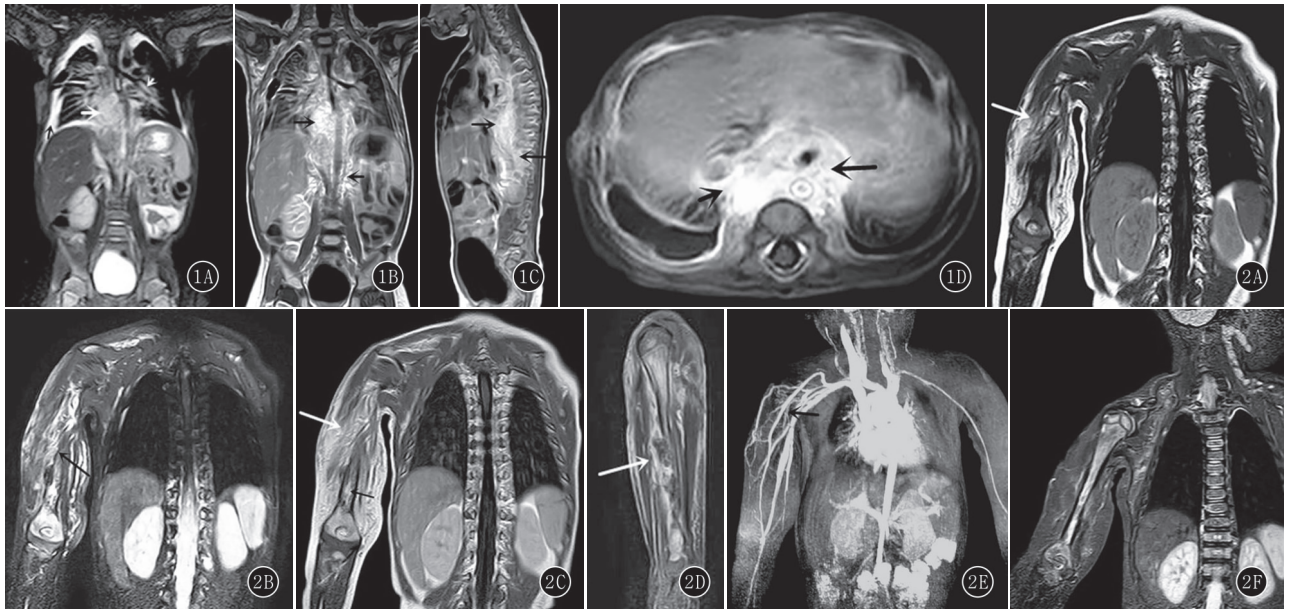


图 1A~D 男,39 岁,后纵隔和后腹膜血管畸形。A.冠状面 T₂WI 脂肪抑制序列(白箭)显示后纵隔和后腹膜区域异常高信号,沿支气管血管束延伸(白箭),双侧胸腔积液(黑箭),第 12 胸椎受累;B~D.冠状面 T₁WI、矢状面 T₁WI 和横断面 T₁WI 脂肪抑制增强图像显示后纵隔和后腹膜区病灶明显强化(黑箭) 图 2A~F 男,4 个月,右上臂弥漫性血管畸形。A,B.冠状面 T₁WI 序列(A,白箭)和 T₂WI 脂肪抑制序列(B,黑箭)显示右上臂广泛浸润性等低信号和高信号,右上臂软组织增厚明显;C,D.冠状面 T₁WI、矢状面 T₁WI 脂肪抑制增强图像显示右上臂软组织明显强化(白箭),右肱骨受累(C,黑箭);E.MRA 显示多发异常扭曲的血管从右侧腋动脉(黑箭)延伸;F.冠状面 T₁WI 脂肪抑制增强图像显示:药物治疗 9 月余后,血管畸形明显好转

性病变研究中, MRI 是检查病灶的首选影像学检查方法。与超声和 CT 相比, MRI 具有更好的软组织分辨率,多平面扫描亦可以提供病灶的更多细节。同时, MRI 有多个不同的序列可以评估组织特征,信息更多,包括对比剂注射前、后 T_1 WI 序列, T_2 WI 序列和脂肪抑制序列,对诊断帮助较大。其中,增强 T_1 WI 序列和 MRA 被认为是显示血管病变的范围、性质及其与邻近结构和器官关系的最主要的扫描序列^[12-13]。根据笔者的经验,在 T_1 WI 中,血管性病变相对于肌肉显得较暗(低信号),而出血通常比其他组织更亮(高信号),在 T_2 WI 中,脂肪抑制序列使脂肪变暗,从而显示病变组织明亮的信号。造影后血管性病变明显强化。此外,四肢深部软组织血管瘤和血管畸形可引起邻近骨质的异常, MRI 也可以清晰显示^[14]。KMP 也有在胎儿后期发病的报道,近年来,胎儿超快速 MRI 技术被广泛应用于胎儿异常的检查,当胎儿怀疑有血管病变伴有 KMP 时, MRI 被作为超声诊断的最佳补充方法^[15-16]。

血管性病变合并 KMP 需要与婴儿型或先天性血管瘤、朗汉细胞组织细胞增生症、神经母细胞瘤等肿瘤、脾功能亢进或者特发性血小板减少性紫癜等鉴别。婴幼儿浅表或深层血管瘤常呈樱桃红或棕紫色,有退化的趋势,朗汉细胞组织细胞增生症、神经母细胞瘤很少导致 KMP,且具有特征性的影像学表现,骨髓穿刺可明确诊断,脾功能亢进或者特发性血小板减少性紫癜通过影像学及实验室检查均可以排除。

综上所述, KMP 是一种血管性病变引起的凝血功能异常的疾病,通常发生在婴儿期。MRI/CT 能够明确显示 KMP 的血管性病变,影像学上具有局限性或弥漫性、均匀或者不均匀明显强化等特点,作为临床表现和实验室数据的必要补充,有助于本病的确诊,进而使治疗和随访更为及时和准确。

参考文献:

- [1] YUE X, ZHAO X, DAI Y, et al. Episode of Kasabach-Merritt phenomenon following Japanese encephalitis vaccination; case report [J]. *Vaccine*, 2017, 35(48 Pt B): 6594—6597. DOI: 10.1016/j.vaccine.2017.08.011.
- [2] 苏刚. 卡梅综合征和卡梅现象[J]. 中国小儿血液与肿瘤杂志, 2015, 20(2): 1—5. DOI: 10.3969/j.issn.1673-5323.2015.01.001.
- [3] WANG H, DUAN Y, GAO Y, et al. Sirolimus for Vincristine-Resistant Kasabach-Merritt phenomenon: report of eight patients [J]. *Pediatr Dermatol*, 2017, 34(3): 261—265. DOI: 10.1111/pde.13077.
- [4] WANG P, ZHOU W, TAO L, et al. Clinical analysis of Kasabach-Merritt syndrome in 17 neonates [J]. *BMC Pediatr*, 2014, 14: 146. DOI: 10.1186/1471-2431-14-146.
- [5] MAHAJAN P, MARGOLIN J, IACOBAS I. Kasabach-Merritt phenomenon; classic presentation and management options [J]. *Clin Med Insights Blood Disord*, 2017, 10: 1179545X17699849. DOI: 10.1177/1179545X17699849.
- [6] DASGUPTA R, FISHMAN S J. ISSVA classification [J]. *Semin Pediatr Surg*, 2014, 23(4): 158—161. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2014.06.016.
- [7] YUAN S M, SHEN W M, CHEN H N, et al. Kasabach-Merritt phenomenon in Chinese children; report of 19 cases and brief review of literature [J]. *Int J Clin Exp Med*, 2015, 8(6): 10006—11000.
- [8] BOUVET R, PIERRE M, TOUTAIN F, et al. Tufted angioma with Kasabach-Merritt syndrome mistaken for child abuse [J]. *Forensic Sci Int*, 2014, 245: e15—e17. DOI: 10.1016/j.forciint.2014.10.003.
- [9] GRELLETY T, ITALIANO A. Angiosarcoma associated with Kasabach-Merritt syndrome; report of two cases treated with paclitaxel [J]. *Future Oncol*, 2013, 9(9): 1397—139. DOI: 10.2217/fon.13.109.
- [10] WADHWA S, KIM T H, LIN L, et al. Hepatic angiosarcoma with clinical and histological features of Kasabach-Merritt syndrome [J]. *World J Gastroenterol*, 2017, 23(13): 2443—2447. DOI: 10.3748/wjg.v23.i13.2443.
- [11] 张靖, 谭小云, 周少毅, 等. 对《新生儿卡—梅综合征介入治疗方法选择及疗效观察》一文的看法 [J]. *中华放射学杂志*, 2016, 50(3): 239—240. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2016.03.021.
- [12] NGUYEN T A, KRAKOWSKI A C, NAHEEDY J H, et al. Imaging pediatric vascular lesions [J]. *J Clin Aesthet Dermatol*, 2015, 8(12): 27—41.
- [13] 吕访贤, 吕 颀, 温海琴, 等. 3D-CE-MRA 对婴幼儿体表血管瘤的诊断价值及临床指导意义 [J]. *实用放射学杂志*, 2014, 30(10): 1723—1726. DOI: 10.3969/j.issn.1002-1671.2014.10.031.
- [14] 马 焕, 吕 玲, 李振辉, 等. 四肢深部软组织血管瘤和血管畸形的 X 线及 MRI 表现 [J]. *实用放射学杂志*, 2016, 32(10): 1570—1573, 1585. DOI: 10.3969/j.issn.1002-1671.2016.10.023.
- [15] BEISSEL A, RIOU S, FISCHER FUMEAUX C J, et al. Kasabach-Merritt phenomenon and prenatal counseling: a case series [J]. *Clin Case Rep*, 2016, 4(7): 692—695. DOI: 10.1002/ccr3.580.
- [16] NOSHER J L, MURILLO P G, LISZEWSKI M, et al. Vascular anomalies: a pictorial review of nomenclature, diagnosis and treatment [J]. *World J Radiol*, 2014, 6(9): 677—692. DOI: 10.4329/wjr.v6.i9.677.

(收稿日期: 2019-01-04; 修回日期: 2019-04-03)