

HELLP 综合征相关肝脏并发症一例

• 病例报道 •

张岩岩, 李宏军

【中图分类号】R558.2; R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)09-1035-02

病例资料 患者, 31 岁, 急性剖宫产术后, 肝功能异常, 黄疸, 血小板降低。查体: 皮肤、巩膜重度黄染, 腹饱满, Murphy's 征阳性, 全腹压痛及反跳痛(+)。辅助检查: 谷丙转氨酶 368 U/L, 谷草转氨酶 1056 U/L, 碱性磷酸酶 143 U/L, 总胆红素 110.2 $\mu\text{mol/L}$, 直接胆红素 76.86 $\mu\text{mol/L}$, 乳酸脱氢酶 4357 $\mu\text{U/L}$, 血小板 $25 \times 10^{10}/\text{L}$ 。凝血: 国际标准化比值(International normalized ratio, INR) 0.91, 血浆纤维蛋白原定量测量(Fibrinogen, FIB) 0.66 g/L, 活化部分凝血酶时间(Activated partial thromboplastin time, APTT) 25 s, 凝血酶原活动度(prothrombin activity, PTA) 105%, PT 10.9 s。本例患者为青年女性, 妊娠晚期血压升高, 双下肢中度浮肿, 尿蛋白(++), 抽搐, 符合妊娠高血压综合征表现, 为重度子痫。同时发现肝功能异常, 转氨酶升高, 肝炎病毒血清学检查阴性; 乳酸脱氢酶明显升高, 血小板重度减低, 溶血、肝酶升高及血小板减少综合征(Hemolysis, elevated enzymes, and low platelets syndrome, HELLP) 诊断成立。入院后 CT 检查表现为肝脾周可见水样低密度带, 平扫肝 VI 段肝下极水平楔形低密度区, 边界欠清, CT 值约 26 HU。入院 10 天后行 MRI 检查表现为脾周可见少量条状液性信号带, 肝包膜下可见弧形长 T_1 、稍长 T_2 信号, DWI 呈稍高信号, 静脉注射 Gd-BOPTA 增强扫描可见内部呈网格状; 肝右叶后下段可见不规则稍长 T_2 信号影, 内部信号不均匀, 大小 50 mm $\times$ 23 mm, DWI 呈稍高信号, 增强扫描可见部分病灶呈不规则点状低信号(图 1)。

讨论 HELLP 综合征又称为溶血、肝酶升高及血小板减少综合征, 是一种与妊娠有关的血栓性微血管病变, 1954 年 Pritchard 首次报道, 1982 年由 Weinstein 首次以这三个特征性表现命名, 可发生于 0.5%~0.9% 的妊娠期妇女^[1], 但在合并先兆子痫或子痫患者中发病率达 20%^[2]。HELLP 综合征约 80% 发生于孕 37 周前, 1/3 发生于产后, 其中大多发生于产合并重度子痫患者。临床上除有水肿、蛋白尿及高血压等妊娠高症的表现外, 还表现为恶心、呕吐、右上腹和上腹部疼痛, 实验室检查白蛋白及胆红素升高, 血小板减少, 天门冬氨酸及乳酸脱氢酶(lactate dehydrogenase, LDH) 升高。目前临床上完全性 HELLP 综合征的诊断标准为在确诊妊娠高症的基础上血管内溶血, 血涂片 RBC 变形、破碎、网织红细胞增多, 总胆红素 $>20.5 \text{ mol/L}$, LDH $>600 \text{ U/L}$; 肝酶异常, 丙氨酸转氨酶(ALT) $>70 \text{ U/L}$; 血小板减少, $<100,000/\text{mm}^3$ 。

肝包膜下血肿是 HELLP 综合征罕见的严重并发症, 在所有并发症中约占 0.9%, 但其病因和发病机制尚不清楚, 研究认为可能为血管内皮细胞受损, 胶原组织暴露, 血小板与之接触、黏附并激活, 导致患者的肝脏血管痉挛、血管内皮损伤和纤维素沉积使肝窦内血流受阻, 肝细胞肿胀灶性坏死, 胞内酶释

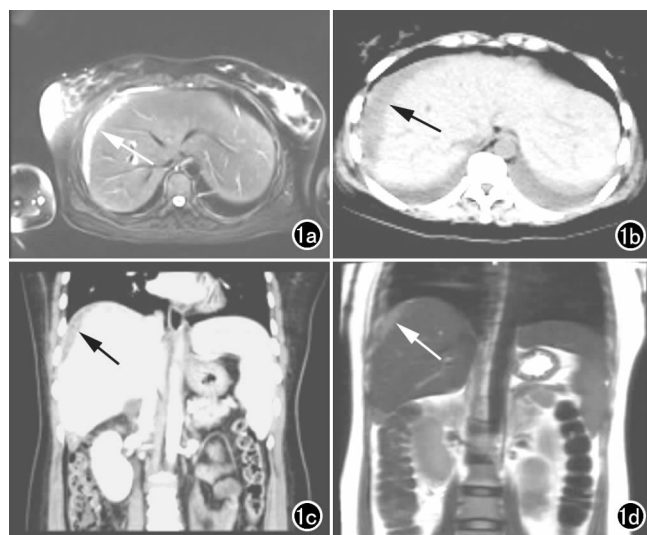


图 1 a) T_2 WI 横轴面示肝包膜下弧形稍长 T_2 信号(箭), 内部信号不均匀; b) CT 平扫横轴面示肝包膜下弧形低密度影(箭), 肝脾周围水样低密度带; c) CT 增强扫描冠状面示肝右叶低密度影(箭); d) 冠状面 T_2 WI 示肝右叶不规则稍短 T_1 信号影(箭)。

放至血循环导致肝酶升高, 肝血管痉挛加重, 血管本身受损严重可发生肝被膜下出血形成血肿, 血肿破裂可导致肝破裂甚至死亡。

Sibai 等^[3]报道 90% 孕妇会出现腹部或右上象限疼痛, 且右上腹疼痛是 HELLP 综合征最先出现的症状, 但因其无特异性, 常被延误诊断, 因此对于出现右上腹、颈部及肩部疼痛的孕妇应及早行肝脏影像学检查^[4], 及时排除其他胃肠疾病, 正确诊断 HELLP 综合征。但目前关于超声、CT、MRI 对 HELLP 综合征肝脏并发症的报道较少。有学者认为, 超声诊断在 HELLP 综合征生化指标改变前即可提示妊娠相关肝病的局灶性强回声病灶。在病变早期连续超声声谱仪即可发现肝包膜强回声, 与肝实质间出现边界清楚的楔形无回声区, 血肿机化时呈强回声; 另可见肝实质内楔形、境界清楚的高回声梗死区; 但 B 超检查并不作为常规和首选, CT 和 MRI 具有更高的分辨力, 能更准确地判断血肿的位置和程度。CT 可发现肝包膜下界限清楚的新月形低密度带和肝实质内楔形低密度区, 增强扫描无强化; MRI 平扫在出血早期表现为肝包膜下的条状液性高信号带, 局部肝表面受压内陷, 随着血肿的形成, 信号强度可升高或降低, 梗死则表现为肝实质内楔形低信号影, 增强扫描无强化。HELLP 综合征肝脏并发症患者往往合并腹水, CT 表现为肝脾周水样低密度带; MRI 表现为肝脾周围条状液性信号影。经过积极有效治疗后 MRI 检查可发现肝包膜下血肿和腹水逐渐消失, 但肝脏梗死的表现依然存在。另外放射科医生在诊断 HELLP 综合征所致的肝包膜下血肿和肝脏破裂出血时需注意与肝挫裂伤出血、肝脏肿瘤破裂出血、肝穿或介入射频治

疗出血相鉴别。

参考文献:

- [1] Sanchez-Bueno F, Garcia Perez R, Torres Salmeron G, et al. HELLP syndrome with severe liver dysfunction: a presentation of three case[J]. Cir Esp 2012, 90(1): 33-37.
- [2] 美国家庭医师学会, 盖铭英, 龚晓明, 等. ALSO 产科高级生命支持[M]. 北京: 中国协和医科大学出版社, 2009: 36.

- [4] Barton JR, Sibai BM. Hepatic imaging in HELLP syndrome[J]. Am J Obstetrics and Gynecology, 1996, 174(6): 1820-1827.
- [5] Ribeiro Carvalho AR, Amorim MM, Katz L, et al. Magnetic resonance imaging of the liver in postpartum stable women with HELLP syndrome[J]. Rev Assoc Med Bras, 2008, 54(3): 436-441.

(收稿日期: 2012-04-25 修回日期: 2012-05-30)

巨大胸腺脂肪瘤一例

张旭辉, 尚建敏, 陈晓荣, 赵年

【中图分类号】R734.5; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)10-1036-01

病例资料 患者, 男, 48 岁。体检发现纵隔肿块 1 年, 当时无任何症状, 未予以重视, 近 10 天来出现胸闷、气短症状。入院体格检查: 神清, 体温 37 度, 血压 120/85 mmHg, 心率 80 次/分, 心律齐, 浅表淋巴结未肿大, 左侧胸廓稍饱满, 左肺呼吸音减弱, 左胸叩诊实音, 心电图正常。X 线显示左侧胸廓饱满, 气管居中, 心影向左侧扩大, 左肺野中内带见一基底位于心影轮廓、外缘突向肺野的半圆形影, 左膈面及肋膈角消失(图 1), X 线疑诊为纵隔占位。CT 检查示左前纵隔巨大脂肪密度肿块, 上缘起自前上纵隔主动脉弓部, 向左下胸腔内突出, 占据左下胸腔。病灶边缘清晰, 内密度大部分较均匀, 其间可见片状软组织样密度影(图 2), CT 疑诊为纵隔脂肪瘤。患者行手术治疗, 术中见纵隔左侧为巨大脂肪瘤占据, 大小约 30 cm×21 cm×7 cm, 分叶状, 与胸腺以蒂相连, 质软, 有完整包膜, 行肿瘤全切术, 术后诊断为左胸腺巨大脂肪瘤。病理诊断: 胸腺脂肪瘤(图 3)。

讨论 胸腺脂肪瘤是一种较少见的胸腺原发性良性肿瘤, 占胸腺肿瘤的 7%~9%^[1], 1916 年 Lange^[2] 首次报道, 青少年多见, 无明显性别差异, 其发病机制尚不清楚, 目前有四种学说: ①胸腺脂肪瘤只是一种包含胸腺脂肪的脂肪瘤或者说是一种被胸腺分割的多中心性的脂肪瘤^[3]; ②退化增生学说提出弥漫性的胸腺扩大(胸腺真性增生)被脂肪组织以正常胸腺退化的方式取代^[4]; ③混合学说提出胸腺脂肪瘤是一种起源于间质和内胚层的混合性肿瘤^[5]; ④根据退化学说, 胸腺瘤中脂肪组织的退化方式与胸腺老化过程中脂肪组织的替换方式相同^[6]。胸腺脂肪瘤生长缓慢, 临床表现与肿瘤的大小有关, 肿瘤较小时, 一般很少有症状, 大多数为意外发现, 当肿瘤增大压迫周围脏器并影响其功能时则出现不同程度的胸痛、胸闷、心慌、气促、乏力等症状, 少数患者伴有重症肌无力, 谭小军^[7] 认为胸腺脂肪瘤和胸腺瘤可能存在一定的联系。肿瘤起至胸腺, 位置偏高, 因重量下垂, 下纵隔宽度明显高于上纵隔, X 线表现为肿瘤主体多位于下纵隔, 突向一侧肺野, 形成上窄下宽的近似三角形、梨形或长颈烧瓶形, 有时可分为纵隔、肿块、肺 3 种不同密度影, 可因体位变动而变形, 深吸气和深呼气摄片比较瘤体横径, 可相差 2 cm 左右^[8]。CT 定位、定性准确, 可显示肿块位于前纵隔, 病灶密度多不均匀, 其含脂肪组织部分 CT 值 -20~

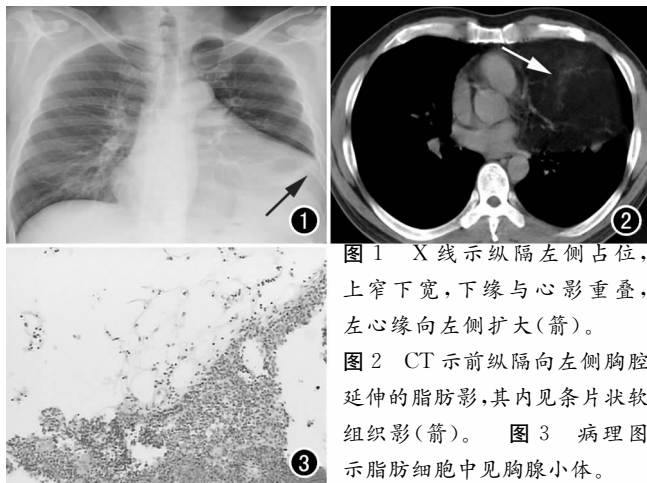


图 1 X 线示纵隔左侧占位, 上窄下宽, 下缘与心影重叠, 左心缘向左侧扩大(箭)。

图 2 CT 示前纵隔向左侧胸腔延伸的脂肪影, 其内见条片状软组织影(箭)。图 3 病理图显示脂肪细胞中见胸腺小体。

200 HU, 其内含有胸腺组织, CT 表现为脂肪影内含有软组织影。本病主要和纵隔脂肪瘤及脂肪肉瘤相鉴别, 前者也多位于前下纵隔及心膈角区, 但其密度较胸腺脂肪瘤均匀或低, 内部无软组织密度影。纵隔脂肪肉瘤多表现为后纵隔肿块, CT 值往往偏高, 密度不均匀, 边界清楚或不整齐, 可见周围结构受压或侵蚀性改变, 病灶与前上纵隔胸腺多无明显相关。

参考文献:

- [1] Roque C, Rodriguez P, Quintero C, et al. Giant thymolipoma[J]. Arch Bronconeumol, 2005, 41(7): 402-403.
- [2] Lange L. Ueber ein Lipom des Thymus[J]. Zentralbl Allg Pathol, 1916, 27(3): 97.
- [3] Dunn BH, Frkovlich G. Lipomas of the thymus gland with an illustrative case report[J]. Am J Pathol, 1956, 32(1): 41-51.
- [4] Pan CH, Chiang CY, Chen SS. Thymolipoma in patients with myasthenia gravis: report of two cases and review[J]. Acta Neurol Scand, 1988, 78(1): 16-21.
- [5] Toyama T, Mizuno T, Masaoka A, et al. Pathogenesis of thymolipoma: report of three cases[J]. Surg Today, 1995, 25(1): 86-88.
- [6] Le Marchadour F, Pinel N, Pasquier B, et al. Thymolipoma in association with myasthenia gravis[J]. Am J Surg Pathol, 1991, 15(8): 802-809.
- [7] 谭小军. 纵隔巨大胸腺脂肪瘤一例[J]. 临床肿瘤学杂志, 2003, 8(6): 480-481.
- [8] 王弢, 赵红. 巨大胸腺脂肪瘤一例[J]. 放射学实践, 2007, 22(12): 1357.

(收稿日期: 2011-12-12)

作者单位: 442008 湖北, 湖北医药学院附属东风医院影像科

作者简介: 张旭辉(1975-), 男, 武汉人, 副主任医师, 主要从事胸腹部影像诊断工作。

通讯作者: 尚建敏, E-mail: df-ywx@163.com