

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

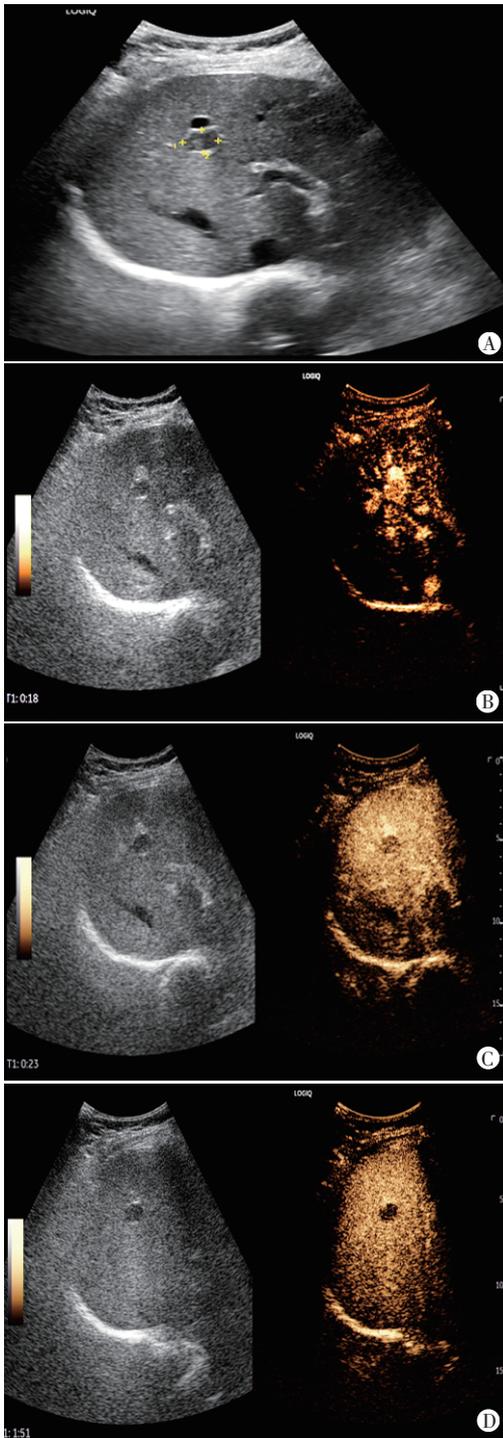
[文献标识码] B

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

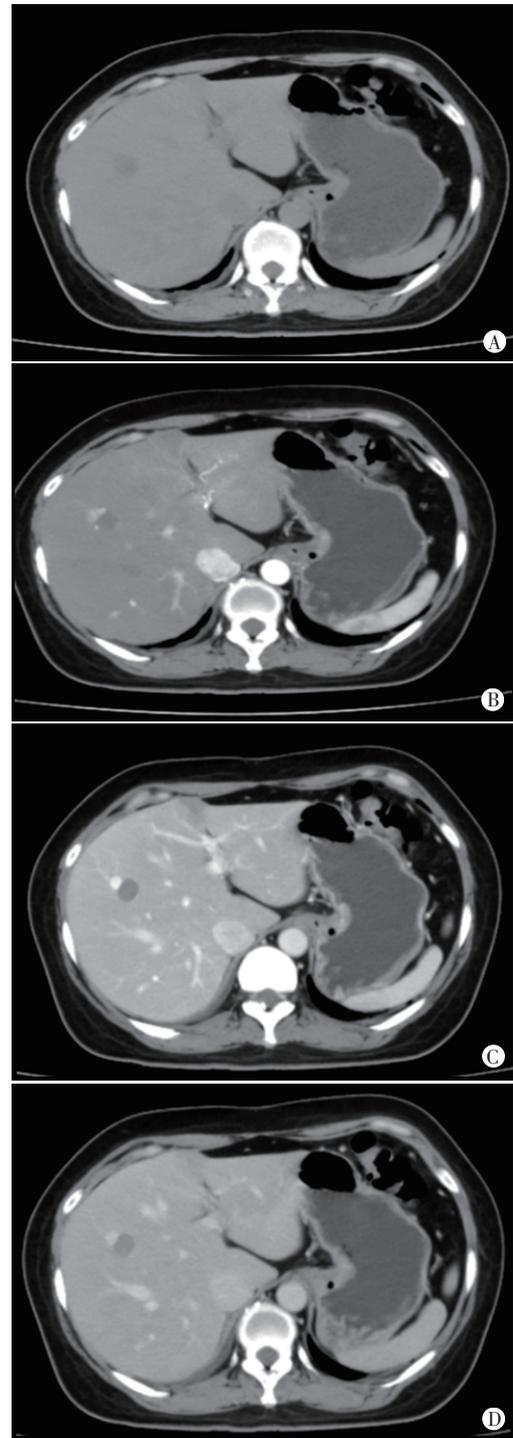
通讯作者: 刘磊, Email: liulei0731@jlu.edu.cn



A: 常规超声表现为低回声结节, 无晕环; B~D: 超声造影显示病灶动脉相呈高增强, 门脉相及延迟相均呈明显低增强

图1 本例患者常规超声及超声造影图

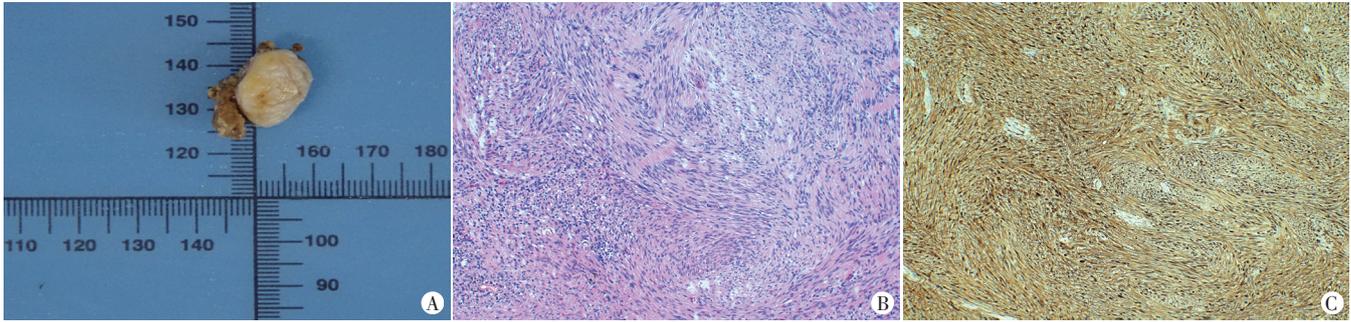
讨论: 神经鞘瘤是一种生长缓慢的良性肿瘤, 可发生于人体的任何部位, 最常见的部位包括四肢、颈部和头部^[1]。原发于肝脏的神经鞘瘤临床罕见^[2]。肝胆神经起源于肝门的肝丛, 由交感神经和副交感神经纤维组成, 也有部分沿门静脉和肝动脉的小叶间结缔组织分布^[3], 目前认为肝内神经鞘瘤来源于肝胆神经。本病可发生于任何年龄, 常见于30~60岁, 无性别差



A: CT平扫表现为稍低密度; B~D: CT增强示病灶动脉期呈周边环状高增强, 门脉期及延迟期病灶强化略减低

图2 本例患者CT平扫+三期增强图

异^[4]。Yin等^[5]研究发现, 肝脏神经鞘瘤大小的中位数为4.7 cm, 且有40%患者无明显临床症状, 本例患者为41岁女性, 于体检发现, 与之相符。肝脏神经鞘瘤常规超声多表现为边界清晰的低回声, 彩色多普勒未探及明显血流信号。Ota等^[6]报道的1例患者病灶超声造影表现呈分隔样增强, 表现为病灶内出现囊性变, 动脉相病灶仅分隔部分增强, 其余部分不增强, 延迟相病灶



A:肿瘤大体观;B:病理图(HE染色,×200);C:免疫组化图示S-100呈阳性(HE染色,×100)

图3 本例患者肿瘤大体观、病理图及免疫组化图

内实性部分呈延迟增强。MRI中T1WI表现为低信号,T2WI表现为高信号,增强扫描主要表现为渐进性延迟增强,且增强相对均匀^[7],与超声造影增强方式相似。

本例患者超声造影将其误诊为恶性病变,分析原因为肝脏神经鞘瘤临床罕见,超声医师对其病理改变及临床特征了解不足。典型的神经鞘瘤光镜下由Antoni A区和Antoni B区组成。Antoni A区包含大量呈栅栏样排列的梭形细胞,血供丰富;Antoni B区为疏松黏液样结构,细胞较少,血供稀疏,内可出现多种继发性改变,如囊性变、出血和钙化等^[4]。病灶内Antoni A区和Antoni B区比例,以及病灶内部是否出现继发性改变决定了超声造影的增强方式及特点。本例患者病灶较小,远低于以往文献^[5]报道肿瘤大小,且内部未合并囊性变、坏死等继发性改变,光镜下可见病灶大部分为血供丰富的Antoni A区,少量Antoni B区以水肿的间质和炎细胞为主,缺乏含铁细胞,既往文献^[6]认为病灶延迟相增强主要与Antoni B区含铁细胞聚集有关,因此本例患者超声造影表现为类似恶性肿瘤的“快进快出”,造成误诊。提示对于具有良性临床特征的肝脏肿瘤,若病灶内合并囊变区,则应考虑神经鞘瘤可能。病灶的增强方式多样,主要取决于内部组织学的分布,若表现为延迟相增强则有助于与恶性肿瘤相鉴别。对可疑病灶行超声引导下穿刺活检

有助于早期诊断,指导临床治疗。

参考文献

- [1] Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors of peripheral nerves. In: soft tissue tumors[M]. 5th ed. New York: Elsevier, 2008: 853-869.
- [2] Hayashi M, Takeshita A, Yamamoto K, et al. Primary hepatic benign schwannoma[J]. World J Gastrointest Surg, 2012, 4(3): 73-78.
- [3] Haradome H, Woo J, Nakayama H, et al. Characteristics of hepatic schwannoma presenting as an unusual multi-cystic mass on gadoxetic acid disodium-enhanced MR imaging[J]. Magn Reson Med Sci, 2018, 17(1): 95-99.
- [4] Ozkan EE, Guldur ME, Uzunkoy A. A case report of benign schwannoma of the liver[J]. Intern Med, 2010, 49(15): 1533-1536.
- [5] Yin SY, Zhai ZL, Ren KW, et al. Porta hepatic schwannoma: case report and a 30-year review of the literature yielding 15 cases[J]. World J Surg Oncol, 2016, 14(1): 103.
- [6] Ota Y, Aso K, Watanabe K, et al. Hepatic schwannoma: imaging findings on CT, MRI and contrast-enhanced ultrasonography[J]. World J Gastroenterol, 2012, 18(35): 4967-4972.
- [7] 董景辉, 安维民, 刘渊, 等. 肝脏神经鞘瘤1例[J]. 中国医学影像技术, 2018, 34(5): 655.

(收稿日期: 2022-09-15)

欢迎基金资助课题的论文投稿

为了进一步提高本刊的学术水平,鼓励基金资助课题(国家自然科学基金,国家各部委及省、市、自治区各级基金)的论文投到本刊。本刊决定,将对上述基金课题论文以绿色通道快速发表。请作者投稿时,在文中注明基金名称及编号,并附上基金证明材料。

欢迎广大作者踊跃投稿!

本刊编辑部