

❖腹部影像学

Application of MSCT enhanced scanning in infantile hepatic hemangioendothelioma

SUN Duocheng^{1*}, XIAO Zhong², LIAO Jingbo¹, OU Changxue¹,
CHEN Chuanming¹, LAO Guorong¹, JIN Ruijuan¹

(1. Imaging Center, 2. Department of Emergency, Boai Hospital of
Zhongshan, Zhongshan 528403, China)

[Abstract] **Objective** To explore the application of MSCT enhanced scanning in infantile hepatic hemangioendothelioma. **Methods** Totally 9 cases of infantile hepatic hemangioendothelioma were examined by MSCT. The CT characteristics of the tumor, including morphology and distribution, size, density, edge, enhancing type and hepatic artery-vein shunting, were retrospectively analyzed. **Results** The shape of tumors were round or quasi-round. Five cases were single lesions, and isolated in a single liver lobe. The maximum long diameter were 15—106 mm, mean (51.40 ± 31.53) mm. Four cases were multiple lesions and the lesions were diffusely distributed in the left and right lobes. The maximum long diameter were 12—99 mm, mean (45.75 ± 32.89) mm. In plain scanning, 2 cases showed equal density and 7 cases showed low density. The CT value were 25—46 HU, mean (37.78 ± 22.17) HU. The stripped or punctuate calcifications were shown in 2 cases. The edge of single lesions were not clear, while the edge of multiple lesions were clear. In arterial phase of enhanced scanning, a petal like and nodular enhancement were found at the edge of the lesion in 7 cases, and strip shaped and nodular shaped enhancement at the centre of the lesions. The CT value was 139—263 HU, mean (188.89 ± 98.42) HU, which was the same as aortic density. Complete enhancement was found in another 2 cases. In portal vein phase, the contrast media was filled from edge to the center gradually. In the delayed phase, besides 2 cases were with incomplete filling, all the 7 cases were filled completely, showing isodensity or slightly high density. In arterial phase, the portal vein showed early development simultaneously in 7 cases, hepatic vein showed early development simultaneously in 2 cases. The connection of hepatic vein and the lesions looked like a "lollipop" in the vascular VR. **Conclusion** The complete filling in the delayed phase is the characteristic sign of infantile hepatic hemangioendothelioma. The application value of enhanced scanning is significant to find the complications of hepatic artery-potal vein shunting (HA-PVS) and hepatic artery-hepatic vein shunting (HA-HVS).

[Key words] Infant, newborn; Liver; Hhemangioendothelioma; Arteriovenous fistula; Tomography, X-ray computed
DOI:10.13929/j.1003-3289.2016.11.018

MSCT 增强扫描在婴儿肝脏血管内皮细胞瘤中的应用

孙多成^{1*}, 肖 忠², 廖敬波¹, 欧常学¹, 陈传明¹, 劳国荣¹, 靳瑞娟¹

(1. 中山市博爱医院影像中心, 2. 急诊科, 广东 中山 528403)

[摘 要] **目的** 探讨 MSCT 增强扫描在婴儿肝脏血管内皮细胞瘤中的应用价值。 **方法** 回顾性分析 9 例婴儿肝脏血管内皮细胞瘤的 CT 表现, 包括形态与分布、病灶大小、密度、病灶边缘、强化特点及有无动脉静脉瘘。 **结果** 肿块呈圆形或类圆形, 单发 5 例, 局限于单侧肝叶, 最大径 15~106 mm, 平均 (51.40 ± 31.53) mm; 多发 4 例, 弥漫分布于肝左、右叶, 最大径 12~99 mm, 平均 (45.75 ± 32.89) mm; 2 例平扫呈等密度, 7 例呈低密度; CT 值 25~46 HU, 平均 (37.78 ± 22.17) HU。在动脉期增强扫描, 7 例在病灶边缘发现花瓣样及结节样强化, 病灶中心呈条状及结节样强化。在门静脉期, 2 例造影剂从边缘向中心逐渐填充, 其余 7 例完全填充, 呈等密度或稍高密度。在延迟期, 除 2 例填充不完全外, 其余 7 例完全填充, 呈等密度或稍高密度。在动脉期, 7 例门静脉早期发育, 2 例肝静脉早期发育。肝静脉与病灶的连接在血管 VR 上呈“棒棒糖”样。 **结论** 延迟期完全填充是婴儿肝脏血管内皮细胞瘤的特征性表现。增强扫描的应用价值在于发现肝动脉-门静脉瘘 (HA-PVS) 及肝动脉-肝静脉瘘 (HA-HVS)。

[第一作者] 孙多成 (1963—), 女, 辽宁沈阳人, 学士, 主任医师。研究方向: 小儿影像诊断。

[通信作者] 孙多成, 中山市博爱医院影像中心, 528403。E-mail: xiaocheng63@163.com

[收稿日期] 2016-06-01 **[修回日期]** 2016-09-14

22. 17) HU, 2 例肿块内有条状、点状钙化。单发病灶边缘欠清楚, 多发病灶边缘清晰。增强扫描动脉期 7 例病灶边缘呈花瓣状、结节状明显强化, 内部呈条状、结节状强化, CT 值 139~263 HU, 平均 (188.89 ± 98.42) HU, 与主动脉密度相似; 2 例完全强化。门静脉期对比剂逐渐向中心填充。平衡期除 2 例不完全填充外, 7 例完全填充, 呈等密度或稍高密度。7 例动脉期门静脉同时显影, 2 例肝静脉与肝动脉同期显影; 血管 VR 见肝静脉与病变连接呈“棒棒糖”样。结论 平衡期肿瘤完全充填对比剂是婴儿血管内皮细胞瘤特征性强化表现, 增强 CT 对发现其并发症肝动脉-肝静脉瘘、肝动脉-门静脉瘘有重要意义。

〔关键词〕 婴儿, 新生; 肝脏; 血管内皮细胞瘤; 动脉静脉瘘; 体层摄影术, X 线计算机

〔中图分类号〕 R735.7; R814.42 〔文献标识码〕 A 〔文章编号〕 1003-3289(2016)11-1697-04

婴儿肝脏血管内皮细胞瘤是来源于肝脏间叶组织的良性血管性肿瘤, 是婴儿期常见肝脏肿瘤, 但对婴儿肝脏血管内皮细胞瘤的并发症肝动脉-门静脉瘘、肝动脉-肝静脉瘘鲜见报道^[1-2]。本研究对 9 例伴动脉静脉瘘的婴儿型肝脏血管内皮细胞瘤患儿资料进行回顾性分析, 分析该类血管性病变的特征性影像学表现, 以提高对本病 CT 征象及其并发症的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2007 年 10 月—2016 年 5 月我院收治的肝脏血管内皮细胞瘤患儿 9 例, 男 2 例, 女 7 例, 年龄出生后 10 h~155 天, 中位年龄 39 天; 2 例经手术证实, 7 例经临床治疗及影像学动态随访证实。3 例在胎儿期即发现肝内占位性病变, 6 例因呼吸道疾病入院查体时发现。体格检查: 9 例患儿均可见腹部膨隆, 2 例皮肤见多发血管痣。实验室检查: 纤维蛋白原 1.09~1.67 g/L, 低于正常值; 凝血酶原时间 16.4~17.7 s, 凝血酶时间 1.34~1.48 s、活化部份凝血酶时间 41.5~61.9 s, 均高于正常; 甲胎蛋白(alpha fetal protein, AFP) 阳性 3 例, 定量明显升高, 为 2 240~15 432 μ g/L。

1.2 仪器与方法 采用 Siemens Somatom Definition AS 128 层 MSCT 机, 行腹部 CT 平扫及增强扫描, 并进行血管三维重建。扫描前患儿口服 5% 水合氯醛镇静, 剂量 1 ml/kg 体质量, 医用 X 线防护围脖、防护裙等覆盖患儿甲状腺及生殖器等部位。扫描参数, 电压 120 kV, 管电流 100 mA, 扫描层厚 3 mm, 重建层厚 1.5~2.0 mm, 层间距 3 mm, FOV 173 mm $\times$ 173 mm, 螺距 0.6, 矩阵 1 024 $\times$ 1 024, 扫描范围自膈顶至肝脏下缘。增强扫描采用 Dual shot Alpha 双筒高压注射器, 经肘前、手背或足背静脉推注, 对比剂采用优维显 (370 mgI/ml), 剂量 2 ml/kg 体

质量, 注射速率 0.6 ml/s。分别于注药后 7、25、300 s 进行动脉期、门静脉期、平衡期扫描。扫描结束后根据病灶部位行 MPR、MIP 及血管 VR 重建。

1.3 图像分析 由 2 名副主任医师对病灶形态和分布, 病灶大小(于病灶最大层面测量最大径)、密度、病灶边缘、强化特点及有无动脉静脉瘘进行测量分析, 意见有分歧时经协商达成一致。

2 结果

2.1 影像学表现 ①形态与分布: 病灶均呈圆形或类圆形, 单发 5 例, 局限于单侧肝叶; 多发 4 例, 弥漫分布于肝左、右叶。②病灶大小: 多发病灶最大径 12~99 mm, 平均 (45.75 ± 32.89) mm; 单发病灶最大径 15~106 mm, 平均 (51.40 ± 31.53) mm; ③平扫密度: 2 例平扫呈等密度, 7 例呈低密度, CT 值 25~46 HU, 平均 (37.78 ± 22.17) HU, 2 例肿块内有条状、点状钙化(图 1A)。④病灶边缘: 单发 5 例病灶边缘欠清楚, 4 例多发病灶边缘均清晰。⑤增强扫描: 动脉期 7 例病灶边缘呈花瓣状、结节状明显强化(图 1B), 内呈条状、结节状强化(图 2A), CT 值 139~263 HU, 平均 (188.89 ± 98.42) HU, 与主动脉密度相似, 2 例完全强化; 门静脉期对比剂逐渐向中心填充; 平衡期除 2 例最大径 >5 cm 的病灶内部未完全填充外, 其余 7 例肿块内对比剂完全填充, 肿块呈等密度(图 2B)或稍高密度。⑥动静脉瘘: 7 例动脉期即可见门静脉同时显影

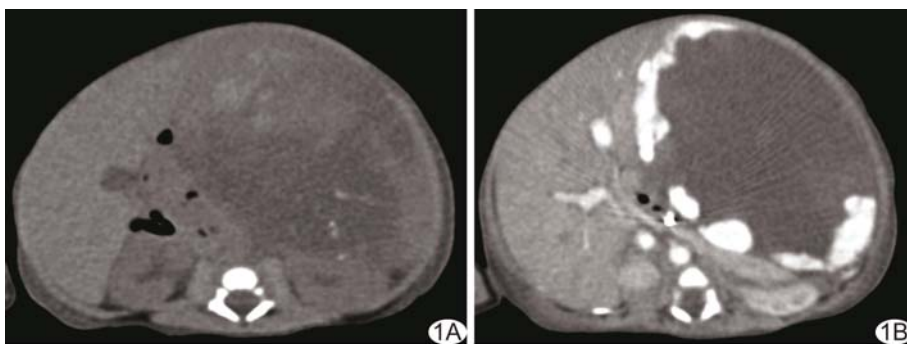


图 1 患儿女, 10 h, 血管内皮细胞瘤 A. CT 平扫见肝左叶巨大类圆形低密度灶, 内见点状、条状钙化; B. CT 增强扫描肝动脉期病灶边缘结节样明显强化, 同时见门静脉显影

(图 2A); 2 例肝静脉与肝动脉同期显影(图 3A), 并可见肝静脉瘤样扩张(图 3B), 血管 VR 重建见肝静脉与病变连接呈“棒棒糖”样(图 3C), 肺灌注增多, 肺动脉及肺内血管明显增粗(图 3D)。

2.2 随访结果 9 例患儿随访时间 4 个月~5 年。2 例单发患儿接受手术治疗, 效果良好, 无复发; 1 例 4 个月后 B 超检查病灶缩小; 1 例 1 年后随访病情恶化, 肿块增大并出现腹腔积液; 1 例患儿因肺动脉高压、心力衰竭死亡; 4 例接受保守治疗的患儿, 病情无恶化。

3 讨论

婴儿型血管内皮细胞瘤是婴儿期最常见的来源于间叶组织的肝脏良性肿瘤, 通常发生于 2 岁以内, 多见于 6 个月以内的小婴儿^[2-3], 本组 9 例均在 6 个月以内就诊, 3 例产前即发现肝内占位性病变, 生后经临床和影像学检查确诊。本病女性发病率高于男性, 本组女性患儿占 77.78% (7/9), 与既往研究^[3]相符。

本组病例 CT 平扫单发病灶多为稍低密度或等密度, 最大径 < 5 cm 的病灶密度较均匀, 边缘欠清楚, 最大径 > 5 cm 病灶密度多不均匀; 多发病灶呈稍低密度, 边界清楚。平扫 2 例 (2/9, 22.22%) 病灶内部有条状及点状钙化, 相对成人型上皮样血管内皮细胞瘤发生率高, 与 Makehlouf 等^[4]报道本病钙化发生率为 20% 相似, 另有研究^[5-6]报道钙化发生率可达 50%, 病灶内钙化形成可能与血栓形成、钙盐沉积有关。本组增强扫描动脉期 7 例强化自边缘开始, 呈结节状、花边样, 强化程度与腹主动脉相似, 病灶中心均有结节状、纡曲条索状强化, 病变内部由大量的小血管腔构成, 其组织学特性决定了其强化特点; 门静脉期病

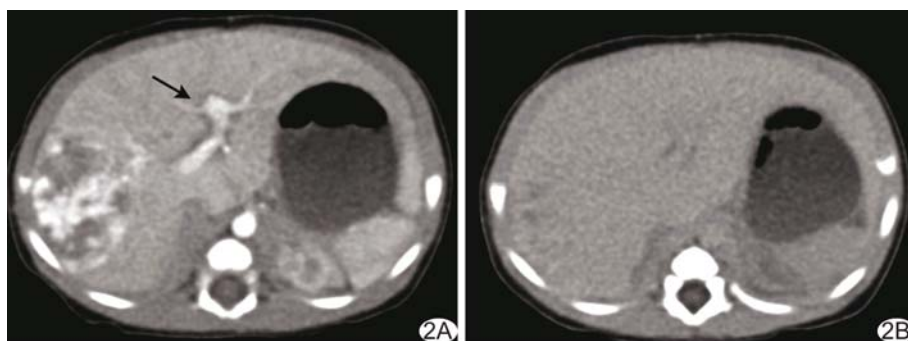


图 2 患儿女, 2 天, 血管内皮细胞瘤 A. CT 增强扫描肝动脉期病灶边缘结节样明显强化, 内部见纡曲条状及结节样强化, 与主动脉呈等密度, 同时见门静脉显影(箭); B. 平衡期病灶基本呈等密度

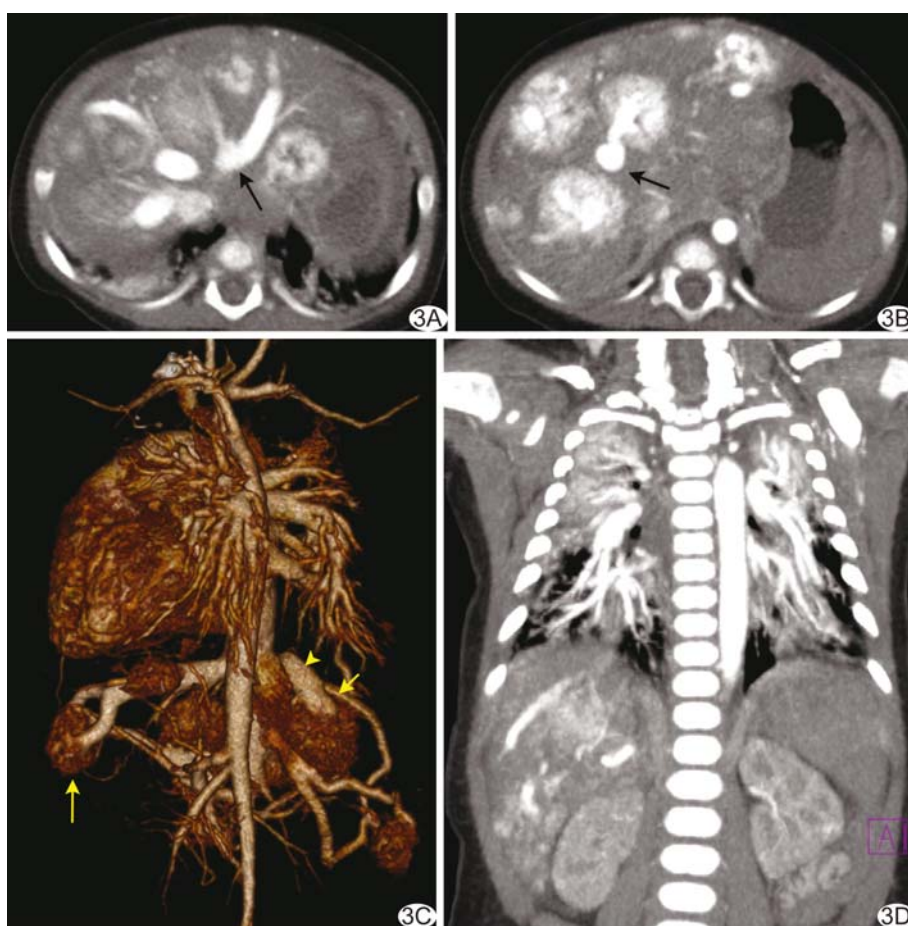


图 3 患儿女, 79 天, 血管内皮细胞瘤 A. CT 增强扫描肝动脉期可见肝脏多发病灶均明显强化, 3 支肝静脉显影(箭), 与主动脉密度相似; B. 动脉期可见肝静脉瘤样扩张, 并与明显强化的血管内皮细胞瘤相连(箭); C. 血管 VR 重建, 肝静脉与病变连接呈“棒棒糖”样(长箭), 同时可见肝动脉(短箭)与肝静脉(箭头)直接相连; D. 肺灌注增多, 肺动脉及肺内血管明显增粗

变呈向心性强化, 对比剂由边缘逐渐向中心填充; 最大径 < 5 cm 的病灶平衡期均表现为对比剂完全填充病灶, 与正常肝组织呈等密度, 或稍高于正常肝实质组织密度。有研究^[1,6]报道平衡期完全充填病灶为本病特

变呈向心性强化, 对比剂由边缘逐渐向中心填充; 最大径 < 5 cm 的病灶平衡期均表现为对比剂完全填充病灶, 与正常肝组织呈等密度, 或稍高于正常肝实质组织密度。有研究^[1,6]报道平衡期完全充填病灶为本病特

征性增强征象,特异度高^[7],临床应高度考虑本病可能。最大径>5 cm 病灶对比剂填充不完全,分析因为病变内存在大量海绵状血管,易发生梗死、血栓形成、纤维化等^[8]。

增强 CT 动脉期还需观察肝动脉与门静脉、肝静脉间是否存在异常交通,本研究中 7 例门静脉在动脉期即同时显影;2 例肝静脉与肝动脉同期显影,提示有动脉静脉瘘,经 MIP 与 VR 可更直观显示动静脉交通。肝动脉与门静脉的直接交通将导致门静脉血流量增多,当瘘口较大、分流量较多时,可产生类似肝硬化门静脉高压表现,即门静脉增宽、脾肿大、腹腔积液等;肝动脉与肝静脉直接交通时,由于肝动脉及肝静脉的压差较大,可使肝静脉明显增宽,血管 VR 可见肝静脉与病灶直接相连,形成类似“棒棒糖”样征象,同时可见肝静脉瘤状扩张;由于肝动脉血直接流入肝静脉,使部分含氧血液未经肝细胞组织利用直接进入右心系统,可造成肺动脉高压,肺灌注增多,引起充血性心力衰竭,甚至导致患儿死亡^[9-10]。由于血管瘤内血小板浓集,使循环中血小板减少,导致出凝血时间延长,纤维蛋白原、凝血 V 因子和Ⅷ因子减少,纤维蛋白降解产物增多,可发生弥漫性血管内凝血,表现为 Kasabach-Merrit 综合征,本组病例实验室检查均发现凝血指标异常。

目前对无症状的肝婴儿型血管内皮瘤主要采取保守治疗、随访为主,多可以自行消退^[11-12],但对其并发症应实施早期干预治疗,以改善患儿预后^[13]。婴儿型肝血管内皮瘤虽然是良性肿瘤,但较大病灶与多发病灶仍有潜在恶变可能,本组 1 例患儿 1 年后肿块增大,并出现腹腔积液。婴儿肝脏多发血管内皮细胞瘤需与其他肝脏占位性病变相鉴别:①肝母细胞瘤,3 岁以下多见,增强扫描动脉期强化不明显,门静脉期与延时期病灶密度均低于正常肝组织,AFP 常明显升高;②肝转移瘤,有原发肿瘤病史,且强化不明显,呈“牛眼征”。

综上所述,增强 CT 扫描除能发现肝脏血管内皮细胞瘤患儿特征性的强化表现外,还可检出肝动脉-肝静脉瘘、肝动脉-门静脉瘘,但增强扫描需严格掌握各

期开始扫描时间,并采用薄层 MPR、MIP、VR 等多种重建方法,多角度观察,以免漏诊。

[参考文献]

- [1] 李小会,黄仲奎,吴俦,等. I 型婴儿型肝脏血管内皮细胞瘤的 CT 表现与病理对照分析. 临床放射学杂志, 2012, 31(5):702-705.
- [2] Kim TJ, Lee YS, Song YS, et al. Infantile hemangioendothelioma with elevated serum alpha fetoprotein: Report of 2 cases with immunohistochemical analysis. Hum Pathol, 2010, 41(5):763-767.
- [3] Hamilton SR, Aaltonen LA. 消化系统肿瘤病理学和遗传学. 虞积耀, 崔全才, 译. 北京:人民卫生出版社, 2006:230.
- [4] Makehlouf HR, Ishak KG, Goodman ZD. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: A clinicopathologic study of 137 cases. Cancer, 1999, 85(3):562-582.
- [5] 周莺,顾晓红,奚文华,等. 婴儿型肝血管内皮瘤的 CT 表现. 中国医学计算机成像杂志, 2009, 15(1):64-67.
- [6] 朱杰明. 儿童 CT 诊断学. 上海:上海科学技术出版社, 2003:308-309.
- [7] Siegel MJ. 儿科腹部 CT. 袁新宇, 译. 北京:中国科学技术出版社, 2003:153.
- [8] 单明,孙博,卢再鸣,等. 单发婴儿型肝脏血管内皮细胞瘤的 CT 与 MRI 表现. 中国医学影像技术, 2013, 29(8):1331-1335.
- [9] Chatmethakul T, Bhat R, Alkaabi M, et al. Infantile hepatic hemangioendothelioma: An uncommon cause of persistent pulmonary hypertension in a newborn infant. AJP Rep, 2016, 6(3):e260-e263.
- [10] Dempers J, Wade SA, Boyd T, et al. Hepatic hemangioendothelioma presenting as sudden unexpected death in infancy: A case report. Pediatr Dev Pathol, 2011, 14(1):71-74.
- [11] Miranda ME, Villamil Martínez R, Thomas Olivares PA, et al. Successful treatment with prednisone in a critical ill newborn with symptomatic multifocal infantile hepatic hemangioendothelioma. Arch Argent Pediatr, 2013, 111(5):e129-e132.
- [12] Kumar PV, Salimi A, Ahmadi J. Infantile hepatic hemangioendothelioma: Report of a case with fine needle aspiration findings. Acta Cytol, 2010, 54(5 Suppl):807-810.
- [13] 顾雪梅,候新燕,许跃奇. 巨大婴儿型肝血管内皮细胞瘤一例. 放射学实践, 2008, 23(5):54.