

◆ 专论

CT manifestations of pediatric mesenchymal hamartoma of liver

WANG Xiaoxia¹, ZHONG Yumin¹, YUAN Xinyu^{2*}, ZHOU Ying¹, SHI Meihua¹

(1. Diagnostic Imaging Center, Shanghai Children's Medical Center, Affiliated Shanghai Jiao

Tong University School of Medicine, Shanghai 200127, China; 2. Department of Radiology,

Children's Hospital, Capital Institute of Pediatrics, Beijing 100020, China)

[Abstract] **Objective** To explore the CT manifestations of pediatric mesenchymal hamartoma of liver (MHL). **Methods**

Clinical data of 15 cases with MHL confirmed by surgery and pathology were retrospectively analyzed. All children were performed with CT scans including plain and enhanced scans, and the imaging features were analyzed. **Results** All the lesions were solitary, and 9 masses located at the right lobe of liver, 4 located at the left lobe, the others located at both right and left lobe. The maximum diameter of lesions was from 5 cm to 30 cm, with an average of (11.52 ± 6.84) cm. Ten cases were cystic and solid mixed, 5 cases were solid. After contrast administration, the solid component and the septa of the masses showed enhancement while no enhancement was observed in the cystic component. Two cases had the spot-like calcification. **Conclusion** MHL has some special characteristics in the CT scan before surgery, which should be differentiated from other cystic and solid tumors of liver. Some MHLs can be diagnosed when combined with the clinical information and CT images.

[Key words] Mesenchymal hamartoma; Liver neoplasms; Child; Tomography, X-ray computed

DOI:10.13929/j.1003-3289.201703147

儿童肝脏间叶性错构瘤 CT 表现

王晓霞¹, 钟玉敏¹, 袁新宇^{2*}, 周 莺¹, 施美华¹

(1. 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心影像诊断中心, 上海 200127;

2. 首都儿科研究所附属儿童医院放射科, 北京 100020)

[摘要] **目的** 探讨儿童肝脏间叶性错构瘤的 CT 表现。 **方法** 回顾性分析经手术病理证实的肝脏间叶性错构瘤 15 例患儿的临床资料, 对患儿均行 CT 平扫及增强扫描, 分析其影像学表现。 **结果** 15 例均为单发病灶, 9 例位于肝右叶, 4 例位于肝左叶, 2 例同时累及肝左、右叶。15 例病灶的最大径为 5~30 cm, 平均 (11.52 ± 6.84) cm。CT 表现为囊实混合型 10 例、实性型 5 例, 增强后肿瘤实性部分及分隔强化, 囊性部分无强化, 2 例病灶内出现斑点状钙化灶。 **结论** 术前肝脏间叶性错构瘤的 CT 表现有一定的特征性, 应注意与肝脏其他囊实性肿瘤相鉴别, 结合临床和 CT 表现可做出正确诊断。

[关键词] 间叶性错构瘤; 肝肿瘤; 儿童; 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(2017)09-1288-05

肝脏间叶性错构瘤(mesenchymal hamartoma of

the liver, MHL)是一种少见的肝脏良性肿瘤,在儿童肝脏良性肿瘤中,其发病率仅次于血管瘤,是儿童第二常见的肝脏良性肿瘤,约占儿童肝脏肿瘤的 8%^[1]。MHL 的临床症状、体征及实验室检查均不典型,国内外对 MHL 影像表现的报道相对较少。本文收集经手术病理证实的 MHL 患儿 15 例,回顾性分析其影像学表现,为临床诊治儿童 MHL 提供更多依据。

[第一作者] 王晓霞(1985—),女,上海人,硕士,主治医师。研究方向:儿童肿瘤影像学。E-mail: wangxiaoxia0430@hotmail.com

[通信作者] 袁新宇,首都儿科研究所附属儿童医院放射科,100020。E-mail: xinyu_y@sina.com

[收稿日期] 2017-03-27 [修回日期] 2017-07-31

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2005 年 1 月—2016 年 10 月间上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心和首都儿科研究所附属儿童医院经手术病理证实的 MHL 患儿 15 例,男 7 例,女 8 例,年龄 3 天~9 岁 6 个月,中位年龄 21 个月,其中 9 例患儿年龄 <2 岁;5 例体检时发现,7 例因发现腹部增大或腹胀就诊,1 例产前 1 天超声提示肝脏占位,1 例因上腹部间断疼痛伴黄疸就诊,1 例因外院行 MHL 手术后 1 年发现肝脏占位就诊。15 例中 1 例伴消瘦、1 例伴恶心、1 例伴间断发热,余无特殊表现。术前对 12 例行血清甲胎蛋白(AFP)水平测定,其中 7 例为阴性($0\sim 20$ ng/ml),5 例高于正常值($139\sim 1\,210$ ng/ml)。1 例患儿肝功能异常,谷氨酸氨基转移酶、天门氨酸氨基转移酶、总胆红素及直接胆红素均升高(分别为 284 IU/L、561 IU/L、 $128.6\ \mu\text{mol/L}$ 、 $76.8\ \mu\text{mol/L}$)。

1.2 仪器与方法 采用 GE LightSpeed 16 排、Discovery HD750 64 排螺旋 CT 机。患儿取仰卧位,自由呼吸,行腹部 CT 扫描;对于不配合的儿童采用口服或灌肠水合氯醛($0.5\ \text{ml/kg}$ 体质量)镇静。扫描范围自膈顶至盆腔上缘。扫描参数:管电压 100/120 kV,管

电流 $80\sim 150\ \text{mAs}$,层厚 5 mm。对所有患儿均行平扫及增强扫描。经手、足或头皮静脉,采用高压注射器注射非离子对比剂碘比乐($370\ \text{mgI/ml}$),剂量 $2\ \text{ml/kg}$ 体质量,速率 $0.4\sim 2.0\ \text{ml/s}$,注射后 20~30 s 行动脉期扫描,60 s 后行门静脉期扫描,90 s 后行静脉期扫描,其中对 3 例患儿 3 min 后行延迟扫描。

1.3 图像分析 观察病灶位置、形态、大小、包膜及边界情况、平扫密度、增强强化情况及周围血管情况。

2 结果

2.1 肿瘤部位、形态及大小 所有患儿肝脏体积均不同程度增大,15 例均为单发病灶,9 例位于肝右叶,4 例位于肝左叶,2 例同时累及肝左、右叶。肿瘤最大径 $5\sim 30\ \text{cm}$,平均(11.52 ± 6.84)cm。瘤体形态呈类圆形或类椭圆形,与周围肝实质分界较清。

2.2 CT 表现 10 例病灶呈囊实混合型(图 1),表现为边界较清晰的多房低密度囊实性肿块,以囊性为主,有多个大小不同、形态为类圆形或不规则的低密度囊性区域,伴多发厚度不均的等或稍低密度分隔,实性部分为等或稍低密度;平扫低密度囊性区 CT 值为 $8\sim 28\ \text{HU}$,增强后低密度囊性区未见强化,分隔及实性部分可见不同程度的强化,强化不均匀;动脉期及门静脉

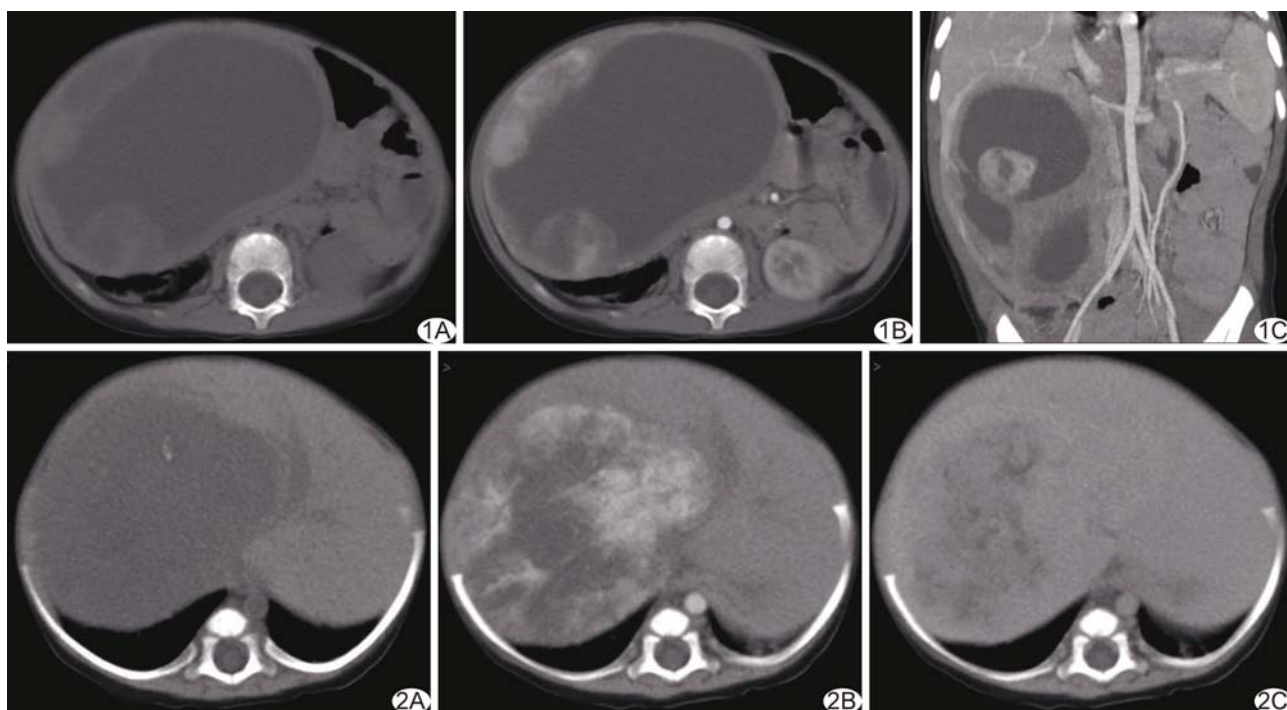


图 1 患儿男,1 岁 8 个月,触及腹部肿块 1 个月,血清 AFP 值正常,肝右叶 MHL A. 平扫肝右叶见囊实性肿块,向肝外、向下凸出生长,中央见一大囊腔,边缘等密度软组织影中可见多个小囊腔; B. 增强后实性部分明显强化,囊腔无强化; C. 增强后冠状位重建可见无强化的囊腔及强化明显的实性部分

图 2 患儿女,7 个月,腹部增大 4 个月,伴消瘦 2 个月,血清 AFP 值 209 ng/ml,肝右叶 MHL A. 平扫肝右叶见低密度肿块,内可见小斑片状钙化灶; B. 动脉期增强扫描见肿块内不均匀明显强化,以周边为主; C. 延迟期见肿块大部分密度与正常肝实质密度相同,靠近内部区域可见不规则条片状低密度

期,7 例实性部分强化程度稍低于周围正常肝实质、2 例与肝实质相仿、1 例稍高于肝实质,静脉期实性部分的密度与周围肝实质相仿。

5 例病灶为实性型,表现为边界较清晰的低密度肿块,以实性为主,其密度均匀或不均匀;平扫 CT 值 32~47 HU,未见明显囊腔或可见少许囊腔样改变,其中 2 例增强后动脉期以肿块周边不均匀增强为主,增强程度高于肝实质,门静脉至延迟期向肿块中央增强,增强程度等于肝实质并夹杂不规则低密度(图 2);余 3 例增强后肿块在动脉期和门静脉期呈轻中度不均匀强化、密度低于周围肝实质,静脉期肿块内密度增高,密度等或稍高于肝实质,其中 1 例延迟期扫描见对比剂几乎填充整个肿块,密度与肝实质相仿,内可见少许低密度(图 3)。

15 例中 2 例可见少许斑片状钙化灶,其中 1 例为囊实混合型,1 例为实性型(图 2A)。肿块周围的血管包括门静脉、肝静脉以及胆管均受不同程度的推移,其中有 1 例胆总管明显受压变窄;腹腔及腹膜后均未见肿大淋巴结。

2.3 术前诊断及术中情况 术前 15 例经 CT 平扫及增强检查后,8 例诊断为 MHL,均为囊实混合型;7 例误诊为其他肿瘤或未明确定性,其中 2 例诊断为肝母细胞瘤,表现为实性型,其中 1 例伴钙化;2 例诊断为肝脏血管瘤,表现为实性型,增强后动脉期、门静脉及静脉期肿块自周边逐渐向中央强化;1 例诊断为未分化胚胎性肉瘤,表现为囊实混合型;1 例诊断为胚胎性肿瘤,表现为囊实混合型,向肝外凸出生长,术前未明确为肝脏来源;1 例未明确定性,表现为实性型,增强后不均匀强化。15 例行影像检查及完成相关实验室检查后均行手术切除,术中探查明确肿瘤来源于肝脏;1 例肿瘤有宽 5 cm、厚 3 cm 的蒂;1 例肿瘤包裹肝动脉、门静脉及胆总管,致胆总管受压变窄,患儿表现为黄疸。

3 讨论

既往报道^[1] 80% 的 MHL 发生于 2 岁以前,约

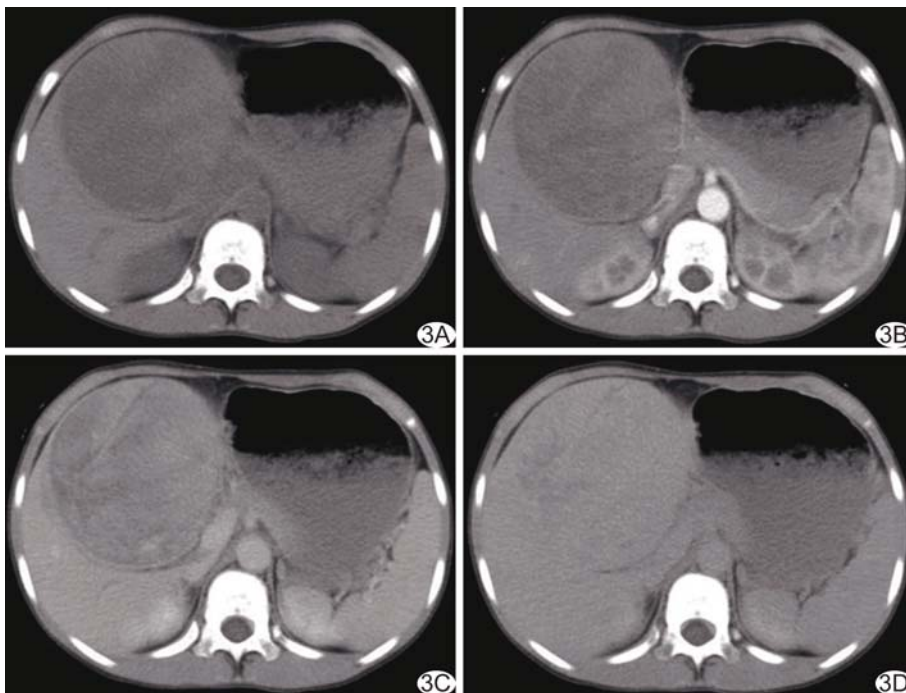


图 3 患儿女,9 岁 6 个月,发现腹部包块 10 余天,血清 AFP 值正常范围,MHL 累及肝左、右叶
A. 平扫见肝内低密度肿块,密度不均匀; B. 动脉期增强扫描见肿块不均匀轻度强化,强化程度稍低与正常肝实质; C. 静脉期增强扫描肿块内密度增高,内见条纹状低密度影; D. 延迟期见肿块内大部分密度与正常肝实质相仿

95% 于 5 岁以前被确诊,MHL 多见于男性患儿,男女比例约 3:2;也有胎儿 MHL 的报道^[2]。本组患儿年龄为 3 天~9 岁 6 个月,中位年龄为 21 个月,其中 1 例新生儿(3 天)在产前 1 天即发现病灶;9 例年龄小于 2 岁,男女比例 7:8,女性略多于男性,与既往报道^[1] 有所差异,可能与本组研究的样本量相对较小有关。

目前,MHL 的发病机制还不明确。有报道^[3] MHL 可合并先天性心脏病、肠旋转不良、脐膨出、脊髓脊膜膨出、胆道闭锁及 Beckwith-Wiedemann 综合征。有研究^[4] 发现 MHL 和肝未分化型胚胎性肉瘤(undifferentiated embryonal sarcoma of the liver, UESL)均存在染色体 19q13.4 位点的异位重排;两者均可呈囊实性改变,组织学均存在含胆管上皮结构的间叶细胞组织,在免疫组化方面也有重叠的阳性表现,提出 MHL 有发展为 UESL 的可能。

MHL 肿瘤多单发,多位于肝右叶,肝右、左叶比例可达 6:1,部分可发现瘤体带蒂^[1];肿瘤多巨大,有报道^[5] 85% 的瘤体最大径 > 10 cm;本组结果与之相符。

MHL 患儿临床症状多无特异性,主要因腹部增大或触及腹部肿块而就诊。如肿块压迫邻近器官、组

织或血管,可导致各种并发症,如腹腔积液、黄疸、下肢水肿、腹壁静脉曲张,甚至充血性心力衰竭和呼吸窘迫^[6]。本组 1 例因肿瘤包绕肝门区生长、胆总管受压变窄表现为梗阻性黄疸。MHL 患儿的实验室检查多无异常,通常肝功能在正常范围,也可有肝酶轻中度升高。本组 1 例患儿肝酶升高。MHL 的肿瘤标志物多为阴性,其中 AFP 也常在正常范围,少数可出现阳性,一般轻度升高,其升高程度低于肝母细胞瘤。有研究^[7]指出 AFP 升高与肿瘤的特性有关,多出现于实质为主的 MHL 患者,而囊性 MHL 患者较少。本组 5 例患儿血清 AFP 升高,其中 4 例 AFP 值为 139~325 ng/ml,2 例为实性型 MHL;另有 1 例为出生 3 天的新生儿,血清 AFP 值为 1 210 ng/ml,为实性型 MHL,而新生儿期 AFP 可升高^[8]。

MHL 的影像学表现与其病理形态和组织构成有密切关系,多取决于肿瘤囊实性成分比例和分布。MHL 主要由胆管、肝细胞、簇状小管、丰富的黏液性间叶基质、散在的星状细胞构成;由于间质可发生囊性退变、胆管或淋巴管梗阻引起继发性液体潴留,使肿块常表现为囊实性,可以囊性为主,亦可以实性为主;MHL 仅含实性成分较少见。CT 上 MHL 瘤体主要表现为囊性伴分隔、囊实性和实性为主的肿块,其中以囊实性多见。CT 平扫时瘤体内囊腔呈液体样低密度,其程度因囊内成分的不同而不同;厚薄不均的分隔及软组织密度的实性成分信号一般低于周围正常肝组织,瘤体一般边界清,钙化少见,可呈斑点状;增强扫描实性成分及间隔强化,但囊内容物不强化^[9]。本组 2 例存在少许钙化灶,10 例表现为囊实性,且以囊性为主,增强后分隔及实性成分有强化,囊性成分无强化。但本组 5 例 MHL 以实性成分为主,CT 增强后的强化方式和程度却不尽相同,可能与 MHL 的不同组织成分构成比例差异有关。

MHL 的 CT 表现有一定特征性,在结合临床表现及实验室检查的基础上,对于部分 CT 表现较典型的病例可于术前做出正确诊断,但仍有一部分被误诊为其他良性或恶性肝脏肿瘤,最后确诊依靠手术病理。本组 8 例囊实混合型被正确诊断为 MHL;7 例误诊为其他肿瘤或未明确定性。误诊病例中 5 例为实性为主的 MHL,其中 2 例误诊为肝母细胞瘤(血清 AFP 升高,1 例伴有钙化),2 例误诊为肝脏血管瘤(增强后表现为类似动脉期、门静脉及静脉期肿块自周边逐渐向中央强化),1 例未明确定性;另 2 例囊实混合型 MHL 中,1 例误诊为未分化胚胎性肉瘤,1 例误诊为胚胎性

肿瘤(向肝外凸出生长,术前未明确为肝脏来源)。由于囊实混合型 MHL 较多见,因此相对于实性型 MHL,更易于术前被正确诊断。

对于实性为主型的 MHL 除需与肝母细胞瘤、肝脏血管瘤鉴别外,还需与肝细胞癌、肝脏局灶性结节性增生、肝腺瘤相鉴别^[5-6]。肝母细胞瘤为肝脏恶性肿瘤,好发年龄与 MHL 相似,但钙化、出血和坏死多见,且多数患者血清 AFP 异常升高,肿瘤生长迅速,可发生转移,增强后强化明显。血管瘤是儿童最常见的肝脏良性肿瘤,分为先天性和婴儿型;先天性为单发病灶,增强后强化明显,表现为动脉期边缘明显强化,静脉期及延迟期强化范围增大,对比剂自边缘向中央填充;婴儿型以多发及弥漫性病灶为主。肝细胞癌是成人常见的肝脏恶性肿瘤,儿童少见,且多发生于年长儿,增强 CT 表现为“快进快出”。儿童肝脏局灶性结节性增生是较少见的良性肿瘤,多见于较大年龄的儿童或青少年,典型肝脏局灶性结节性增生的 CT 平扫呈低或等密度,部分病变可见中心瘢痕。肝腺瘤是儿童少见的肝脏良性肿瘤,亦发生于年长儿,可合并激素或代谢性异常,若瘤内无出血或脂肪成分其影像学表现常与周围肝实质相似,诊断需依靠组织病理学检查。

囊实混合型 MHL 也需与 UESL、囊性肝母细胞瘤、肝脓肿、肝淋巴管畸形、囊性畸胎瘤等相鉴别。UESL 恶性程度高,预后差,多见于 6~10 岁的儿童,常有壁结节且强化明显,且 MHL 有恶变为 UESL 的可能^[4],因此需进行随访。囊性肝母细胞瘤钙化和出血多见,坏死囊变区较广泛,内壁不规整,患者 AFP 多升高。肝脓肿一般伴发热,病灶边界较模糊,增强扫描呈环形强化,而中心低密度区不强化。儿童肝淋巴管畸形多为全身性病变,临床较罕见。囊性畸胎瘤罕见,病灶中常有钙化和脂肪密度影。

MHL 预后好,目前最好的治疗方法是手术切除,并需达到阴性切缘。MHL 被认为是单发病变的肿瘤,但有的病例在肿瘤边缘可发现小卫星灶,是肿瘤切除后出现复发的原因^[10]。本组患儿 MHL 均接受外科手术切除治疗,其中有 1 例为 MHL 术后 1 年复发。

综上所述,当发现婴幼儿特别是年龄小于 2 岁,腹部进行性增大、上腹部可触及无痛性包块,无特异性临床症状,且 CT 检查发现囊实性或实性肿块,血清 AFP 未见升高或轻度升高者需考虑 MHL 的可能性。虽然确诊 MHL 依靠病理检查,但 MHL 在平扫和增强 CT 的表现中具有一定的特异性。另外,CT 可显示肿瘤的位置、范围、与周围组织的关系,可为手术方案

的制定提供一定帮助。

[参考文献]

- [1] Ishak KGG, Stocker JT. Benign mesenchymal tumors and pseudotumors//Rosai JS. Atlas of tumor pathology. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 2001:71-157.
- [2] Cignini P, Coco C, Giorlandino M, et al. Fetal hepatic mesenchymal hamartoma: A case report. J Prenat Med, 2007,1(3):45-46.
- [3] Ramareddy RS, Alladi A. Neonatal mesenchymal hamartoma of liver: An unusual presentation. J Clin Neonatol, 2012,1(4):211-213.
- [4] Thompson PA, Chintagumpala M. Renal and hepatic tumors in the neonatal period. Semin Fetal Neonatal Med, 2012, 17(4): 216-221.
- [5] Kim SH, Kim WS, Cheon JE, et al. Radiological spectrum of hepatic mesenchymal hamartoma in children. Korean J Radiol, 2007,8(6):498-505.
- [6] Chiorean L, Cui XW, Tannapfel A, et al. Benign liver tumors in pediatric patients—review with emphasis on imaging features. World J Gastroenterol, 2015,21(28): 8541-8561.
- [7] 赵萌, 唐文伟, 朱佳, 等. 伴甲胎蛋白升高的小儿肝脏间叶性错构瘤 CT 表现 (1 例). 中国医学计算机成像杂志, 2010, 16(6): 548-549.
- [8] Blohm ME, Vesterling-Hörner D, Calaminus G, et al. Alpha 1-fetoprotein (AFP) reference values in infants up to 2 years of age. Pediatr Hematol Oncol, 1998,15(2):135-142.
- [9] 于彤, 周春菊, 高军, 等. 儿童肝脏间叶性错构瘤 CT 影像特点. 中国医学影像技术, 2015,31(11):1720-1723.
- [10] Fernandez-Pineda I, Cabello-Laureano R. Differential diagnosis and management of liver tumors in infants. World J Hepatol, 2014,6(7):486-495.

《磁共振成像临床应用入门(第 2 版)》已出版

《磁共振成像临床应用入门(第 2 版)》由王振常教授、孙波教授、徐建民教授担任名誉主编,靳二虎教授、蒋涛教授、张辉教授担任主编,范占明教授、刘佩芳教授、程晓光教授担任副主编,集全国 21 位磁共振成像临床应用专家的智慧,在《磁共振成像临床应用入门(第 1 版)》的基础上耗时 1 年修订而成。人民卫生出版社已于 2015 年 2 月出版。

本书第 2 版沿袭了第 1 版的整体布局和写作风格,共十五章,书中删减了一些陈旧或不常用的表述,使内容更加精练,更新的图片更具代表性。其中,第一章新增了不同部位 CE-MRA 检查时计算扫描延迟时间和注射钆对比剂的细节;第三章详细新增了肝细胞特异性对比剂的应用价值;第四章新增了脑小血管病 MRI 表现;第五章对主动脉疾病相关内容加以丰富,新增了特殊类型主动脉夹层、主动脉壁间血肿、穿透性动脉粥样硬化性溃疡、马方综合征和肺栓塞 MRI 表现;第七章新增了肝脓肿、肝包虫病的 MRI 表现;第八章新增了自身免疫性胰腺炎 MRI 表现;第九章新增了肾细胞癌及肾血管平滑肌脂肪瘤各亚型 MRI 表现;第十一章新增了剖宫产瘢痕妊娠 MRI 表现;第十三章新增了脊髓空洞与脊髓中央管扩张积水症的 MRI 表现;书末的三个附录也有更新和充实。

本书主要供放射科住院医师、进修医师、研究生、医学影像专业大学生和磁共振室技术员使用,对涉足 MRI 日常应用的临床医师、科研人员、大专院校讲师和其他人员也有所裨益。本书共 117 万字,书中插图包括线条图及示意图 155 幅,影像图片 1647 幅。全书 582 页,16 开本,软精装,定价 99 元。各地新华书店和医学专业书店有售。购书电话 010-59787592、010-59787584、010-65264830。

