❖述评

Pay attention to imaging diagnosis of primary tumors in liver of children
重视儿童肝脏原发肿瘤的影像诊断

袁新宇*

(首都儿科研究所附属儿童医院放射科,北京 100020)

[Key words] Liver neoplasms; Child; Diagnostic imaging

[关键词] 肝肿瘤;儿童;诊断显像

DOI:10.13929/j.1003-3289.201708147

[中图分类号] R735.7; R445 [文献标识码] A [文章编号] 1003-3289(2017)09-1285-03

肝脏原发肿瘤约占儿童期肿瘤的 2%、儿科腹部肿瘤的 6%,其中 2/3 儿童肝脏原发肿瘤为恶性,居儿童腹部恶性肿瘤第 3 位,仅次于肾母细胞瘤和神经母细胞瘤。儿童肝脏原发恶性肿瘤按发生率由高到低排序依次为肝母细胞瘤、肝细胞癌、未分化的胚胎性肉瘤、血管肉瘤和胚胎性横纹肌肉瘤。儿童肝脏原发良性肿瘤包括多种儿童特发性肿瘤(如血管源性肿瘤和间叶性错构瘤)以及在成年人中常见的实体肿瘤,如局灶结节性增生等,某些地区还常见与寄生虫有关的肿瘤样病变,如肝包虫病等。儿童肝脏原发肿瘤的鉴别诊断依据主要为患儿年龄、实验室检查结果(如血清甲胎蛋白水平)和影像学特点。其中,儿童血清甲胎蛋白(AFP)水平在出生时明显增高(25 000～50 000 ng/ml),6 个月时才达到正常成人水平(<25 ng/ml)。

目前,随着儿童先天畸形治愈率不断提高,感染性疾病死亡率持续下降。恶性实体肿瘤成为儿童的主要病死原因,儿童肝脏肿瘤的诊断及治疗也处于越来越重要的地位。多模态成像评估肝脏肿瘤已成为共识,方法主要包括超声、CT、MRI 和放射性核素显像。考虑到辐射剂量和儿童的配合程度,放射性核素显像的临床应用受到一定程度限制。超声检查无辐射、简便易行,常被作为儿童腹部病变的筛查方法;此外,超声还有助于初步鉴别诊断和决定后续影像检查方法。与超声相比,CT 与 MRI 对显示肿瘤病灶范围、病灶增强方式及表现更具优势,有利于肿瘤的定性诊断,因此,CT 和 MRI 在诊断小儿肝脏肿瘤方面有着不可替代的地位。

1 肝母细胞瘤(hepatoblastoma, HB)

HB 是最常见的婴幼儿肝脏原发恶性肿瘤,68% HB 患儿在 1 岁以内发病,90%发生于 5 岁以内,男女比例为 2∶1。目前病因尚未完全明确,4%为先天性病变。临床上,HB 常表现为右上腹部可触及的肿块,常与肝脏肿大混淆。

HB 一般分为 2 个组织学类型:上皮细胞型(多数)和混合上皮间充质型(少数)。不同病理类型其组织学特征不同,肿瘤恶性程度也不同,因此临床治疗及预后也存在差异。有丝分裂低下的上皮细胞型中完全胎儿亚型 HB 患儿,可直接进行早期完整手术切除,术后可不进行化疗,具有良好的预后;其余分型 HB 即使早期完全切除,术后仍需多疗程化疗。HB 常孤立发生,但也可为多灶性,甚至弥漫浸润型(非常罕见)。多病灶病变可由一个主病灶与周围卫星结节或多个小肿块构成。如为孤立性肿瘤,则常位于肝右叶(60%)。

HB 超声常表现为肝内边界清晰高回声肿块,其中上皮细胞型 HB 回声更均匀,而混合上皮间充质型则多不均匀。如肿瘤内出现强回声病灶并伴声影,则提示钙化存在;低回声或无回声病灶则代表坏死和出血。上皮细胞型 HB 的 CT 平扫和 MRI 通常表现为肝内边界清晰、以低密度和等 T1 稍高 T2 信号为主的肿块,密度和信号均匀;混合上皮间充质型 HB 则表现为密度或信号强度不均匀。50%HB 可见斑点状或不规则形钙化。增强后可见肿瘤呈不均匀强化,CT 动脉早期肿块密度高于周围肝实质,延迟期则等于或低

[第一作者] 袁新宇(1968—),男,北京人,博士,主任医师。研究方向:儿科影像检查技术及诊断。

[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] 2017-08-21 [修回日期] 2017-08-28

于周围肝实质密度；部分可见边缘强化。如存在血管侵犯，CTA 有助于鉴别诊断并评估其切除可能性。血管内瘤栓 T1WI 表现为高信号，其梯度回波序列表现为无信号；钆增强后动脉和静脉期图像中，瘤栓可见强化，并有充盈缺损。MRA 有助于术前评价肿瘤及其与肝血管的关系。本期专论主要对 HB 的影像特点及与其他肝脏肿瘤的鉴别要点进行总结，并探讨 HB 的影像表现与病理类型的关系，旨在为今后进一步开展精准影像学研究做出铺垫。

2 婴儿型肝脏血管内皮瘤（infantile hepatic hemangioendothelioma，IHH）

IHH 是儿童最常见的肝脏原发良性肿瘤，约占儿童肝脏肿瘤的 12%，其发病率居儿童肝脏原发实性肿瘤的第 2 位。患儿年龄多小于 6 个月，由于 IHH 生长快，临床可表现为肝脏肿大、动静脉短路、高输出性心力衰竭、Kasabach-Meritt 综合征等。IHH 血供丰富，不宜活检，因此，影像学诊断及随访可为临床治疗提供指导性建议及帮助。

较大 IHH 超声表现为边界清晰的低或高回声占位，回声不均匀；如 IHH 为多发小病灶，则病变回声均匀，且大部分为低回声。肝动脉和静脉常扩张。肿瘤内和周围可见粗大供养动脉和引流静脉。CT 平扫肿瘤均表现为边界清晰的低密度灶，钙化的发生率约为 50%，几乎均见于单发肿块；增强扫描示病灶血供丰富，单发病灶直径均大于 2 cm，强化有从周边开始向中央蔓延的趋势；直径小于 1 cm 病灶动脉期大致呈均匀强化。MRI 上，IHH 单发病灶边界清晰，呈孤立性长 T1、长 T2 信号，无周围水肿；增强后肿瘤显示向心性强化特点并见肿瘤内部血管流空信号。腹腔干水平以下腹主动脉变细为肝脏血流增加和心脏负载减少的提示征象。

IHH 的影像诊断主要依赖超声检查，CT 和 MRI 对超声诊断模糊，特别是多发小病灶型 IHH 患儿有帮助。另外，CT 还有助于对本病的分型和确定治疗方案，这在本期专论中均有论述。

3 肝脏间叶性错构瘤（hepatic mesenchymal hamartoma，HMH）

HMH 的发病率在儿童良性肝脏肿瘤中排名第 2，仅次于血管肿瘤，占儿童肝脏肿瘤的 8%。约 80% 见于 2 岁以下婴儿，绝大多数在 5 岁前发病。本病常见于男童，可经产前超声诊断。最常见的临床表现为无痛性腹胀。血清 AFP 水平通常正常。

超声和 CT 平扫图像中，HMH 常表现为多房性非均质肿瘤，其内可见厚度不同的分隔。当囊肿很小时，病灶表现为高回声为主的实性肿块，部分区域可见低回声灶，代表坏死或出血。增强 CT 上，HMH 可呈不均匀强化。HMH 在 MRI 上表现为长 T1、长 T2 信号，信号强度不均匀，取决于基质含量以及肿瘤内蛋白质含量、是否存在出血等。病变间隔和实性成分的 T1 和 T2 信号通常减低，增强后可见强化。

4 局灶结节性增生（focal nodular hyperplasia，FNH）

FNH 为罕见的良性肝脏上皮肿瘤，常见于成年人，约 7% 为儿科患者，发病高峰年龄为 2～5 岁。FNH 通常被偶然发现，大病灶（20%）可表现为腹部肿块。患儿还可能会出现腹痛，肿瘤破裂或出血罕见。FNH 患儿血清 AFP 水平正常。在多种影像检查中，FNH 表现为单一、边界清晰、被膜完整并伴特征性星形中心瘢痕的肿块。超声图像上，FNH 中央瘢痕的回声较瘤体高。彩色多普勒超声可见中心瘢痕血流增加，以辐轮状模式延伸至外围。肿块和中央瘢痕在 CT 平扫中均呈等或低密度；增强动脉期可见肿块明显强化，中心瘢痕延迟强化且对比剂排出延迟。MRI 中，FNH 呈等或稍长 T1、稍长 T2 信号，中心瘢痕则呈长 T1、长 T2 信号。动态增强检查可见肿瘤均匀强化，动脉期高信号，延迟期为等到轻度高信号；随着时间的推移，中央瘢痕强化逐渐明显。

5 肝包虫病（hepatic echinococcosis，HE）

西部地区是我国包虫病的高发地区。近年，随着人口流动性急剧增加和家犬饲养的普及，全国多数省（市、区）已发现包虫病流行。对包虫病的防控和诊治已成为重大的公共卫生课题。

包虫病通常在儿童期感染，青少年期至成年期发病，故提高儿童包虫病的诊治能力和水平是防控包虫病的重要内容。由于儿童自身的解剖和生理特点，儿童 HE 的临床和 CT 表现与成人患者存在差异。多数患儿临床表现不具特异性，表现为肝大、腹部包块、腹胀、腹痛、黄疸等，部分患儿伴消瘦、贫血、体质量减轻等慢性消耗性表现，囊肿破裂、感染的患儿表现为发热、过敏和腹膜炎症状。HE 的影像学表现依赖于包虫囊肿的生长阶段。根据囊肿的影像学表现，国内外学者提出了多个分型系统方案，标准化分型对于肝包虫病的诊断、普查，特别是确定合理的治疗方案（包括手术、药物和穿刺介入）具有重要意义。

小儿肝囊型包虫病囊肿的类型、大小及多发性包虫等与成人存在差异，这种差异可能源自小儿生理解剖特点与包虫囊肿自然演变过程的相互作用。儿童

HE 主要以单囊型和内囊塌陷型常见；囊肿体积普遍较大，易发生破裂；多发性包虫囊肿多见。

超声检查中，肝包虫囊肿表现为大小不等的水样低回声灶，包膜完整，部分大囊肿可见子囊或漂浮物；CT 平扫可见肝内多发、大小不等的圆形囊肿，增强后可见壁和漂浮物强化；MRI 表现与囊性病变无异。

总之，儿童肝脏肿瘤具有恶性肿瘤发生率高、先天性肿瘤多见、好发年龄段明显的特点。影像学检查在明确肝脏肿瘤的发生部位、提示肿瘤良恶性及肿瘤分级方面具有重要的价值。多层螺旋 CT 扫描具有空间分辨率高、成像速度快、覆盖范围广、各向同性等优势，但其存在辐射，必须给予小儿屏蔽防护。MRI 具有无辐射、组织对比分辨率好、可直接多平面成像等优势，但对于儿童患者其检查时间较长、肠管及呼吸运动伪影较重、常需要给予镇静等。因此，目前 CT 仍是评价儿童肝脏肿瘤最常用的方法。

《中国医学影像技术》增刊征稿启事

《中国医学影像技术》杂志于 1985 年创刊，是由中国科学院主管，中国科学院声学研究所主办的国家级学术期刊。本刊是中国科技核心期刊、《中文核心期刊要目总览》收录期刊、中国科学引文数据库核心期刊，刊号 ISSN 1003-3289，CN 11-1881/R。2017 年度《中国医学影像技术》增刊拟定于 2017 年 12 月出版，现将有关事项通知如下：

1　增刊稿件内容　放射、超声、核医学、内镜、介入治疗、医学物理与工程学等方面的论文。

2　投稿截止时间　2017 年 11 月 30 日。

3　出刊时间　2017 年 12 月 20 日。

4　增刊规格　同正刊，大 16 开本。

5　征稿要求　①有一定的学术价值，论点鲜明，论述严谨；②格式按杂志要求制作，必须包含中英文标题，作者署名，作者单位、科室、地址、邮编，第一作者简介（出生年份、性别、民族、籍贯、学历、职称、研究方向），中英文摘要，关键词，正文，参考文献；③文字通顺，表达清楚，各种符号使用符合规范；④论著一般不超过 5000 字为宜；⑤经本刊退稿的文章投增刊时请注明原稿号；⑥直接发电子邮件至本刊投稿邮箱（cjmit@mail.ioa.ac.cn），邮件题目“增刊投稿＋第一作者姓名＋文章名（原稿号）”。

6　收费标准　版面费：论著、综述 2500 元/篇，经验交流 1500 元/篇，个案报道 800 元/篇；免稿件审理费；稿费按正刊标准支付。

7　地址　北京市海淀区北四环西路 21 号大猷楼，中国医学影像技术编辑部，邮编：100190。

8　电话　010-82547903

9　投稿邮箱　cjmit@mail.ioa.ac.cn

10　网址　www.cjmit.com

本刊编辑部自即日起接受增刊来稿，热诚期盼您的关注和支持！

《中国医学影像技术》期刊社

2017 年 7 月 20 日