

◆ 专论

CT manifestations and clinical pathology features of hepatic focal nodular hyperplasia in children

SUN Xuefeng¹, WANG Xiaoxia², YUAN Xinyu¹, ZHONG Yumin^{2*},
YANG Mei¹, ZHANG Xiaolun³, ZOU Jizhen⁴

(1. Department of Radiology, 3. Department of Surgery, 4. Department of Pathology, Childrens Hospital, Capital Institute of Pediatrics, Beijing 100020, China; 2. Diagnostic Imaging Center, Shanghai Children's Medical Center, Affiliated Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200127, China)

[Abstract] **Objective** To investigate the CT features of hepatic focal nodular hyperplasia (FNH) in children. **Methods** Thirteen patients with FNH, which was confirmed by postoperative pathology, were enrolled retrospectively. Plain and contrast CT were performed on all patients before operation. The CT imaging features of FNH including size, shape, density, style of contrast were analyzed retrospectively and compared with pathology. **Results** There were 13 patients with 16 lesions, 8 lesions were found in the right lobe, 5 lesions in the left lobe and 3 lesions involving both lobes. The tumor size ranged from 5.5 cm to 11.5 cm (media size 7.5 cm) in diameter. Histologically, 2 cases were typical type, 11 cases were atypical type. The lesions were regular morphology in 12 cases and 1 case with capsule. On plain CT, the lesions were iso-density ($n=1$) or slightly low-density ($n=12$). In 2 typical type lesions, there were slit-like, stellate-shaped low density central scars. Arterial phase demonstrated that 12 cases were significantly enhanced and 1 case showed mild enhancement. The central scar was not enhanced. In 12 cases, thickened and torturous arteries were seen. The enhancement was reduced at the portal venous phase in all the lesions, with 10 cases showing slightly higher density, 2 cases isodensity and 1 case low-density. Two cases showed mild enhancement of the central scar. The enhancement of the solid portion in all lesions decreased at the delay phase, with 12 cases showing isodensity and 1 case slightly low density. Two cases with central scar showed delayed enhancement with slightly higher density. **Conclusion** The CT features of FNH in children are diversified but distinctive which are related with postoperative pathological findings. Combining with clinical symptoms and CT features can be helpful for the early diagnosis of FNH in children.

[Key words] Liver; Focal nodular hyperplasia; Child; Tomography, X-ray computed; Pathology

DOI:10.13929/j.1003-3289.201703152

儿童肝脏局灶性结节增生的 CT 表现与病理特征

孙雪峰¹, 王晓霞², 袁新宇¹, 钟玉敏^{2*}, 杨梅¹, 张晓伦³, 邹继珍⁴

(1. 首都儿科研究所附属儿童医院放射科, 3. 外科, 4. 病理科, 北京 100020;
2. 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)

[摘要] **目的** 探讨儿童肝脏局灶性结节增生(FNH)的 CT 影像特点与病理特征。 **方法** 收集经病理证实的 13 例 FNH 患儿, 术前均进行 CT 平扫及增强扫描, 分析病灶形态、大小、密度、增强模式等影像学特点, 并与病理对照。 **结果** 本组 13 例患儿共 16 个病灶, 病灶位于右叶 8 个, 位于左叶 5 个, 累及 2 个肝叶 3 个。瘤体最长径约 5.5~11.5 cm, 中位最

[第一作者] 孙雪峰(1974—), 男, 山西大同人, 硕士, 副主任医师。研究方向: 儿科影像诊断。E-mail: sun_xuefeng@sina.com

[通信作者] 钟玉敏, 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, 200127。E-mail: zyumin2002@163.com

[收稿日期] 2017-03-27 **[修回日期]** 2017-07-18

长径为 7.5 cm。2 例为典型 FNH, 11 例为非典型 FNH。12 例病灶形态规则, 1 例见包膜。CT 平扫 1 例为等密度, 余 12 例为低密度; 2 例典型 FNH 见裂隙状、星芒状低密度中央瘢痕。增强扫描动脉期 12 例明显强化, 1 例轻度强化, 中心瘢痕未见强化, 其中 12 例见明显增粗迂曲的动脉; 门静脉期强化程度均不同程度减低, 10 例呈稍高密度, 2 例呈等密度, 1 例呈低密度, 2 例中央瘢痕轻度强化; 延迟期病灶实质部分强化程度持续下降, 12 例呈等密度, 1 例呈稍低密度, 2 例中央瘢痕延迟期强化呈稍高密度。结论 儿童 FNH 的 CT 表现多样, 但有一定特征性, CT 平扫及增强扫描可反映其病理变化, 了解其 CT 影像特点, 结合临床特征, 有助于早期诊断。

[关键词] 肝脏; 局灶性结节增生; 儿童; 体层摄影术; X 线计算机; 病理

[中图分类号] R735.7; R814.42 [文献标识码] A [文章编号] 1003-3289(2017)09-1293-04

肝脏局灶性结节增生(focal nodular hyperplasia, FNH)是一种少见的肝脏良性病变, 仅占儿童肝脏肿瘤的 2%。随着影像技术的发展, 儿童 FNH 的检出率逐渐增加, 但由于其影像学表现多样, 术前定性诊断困难。部分 FNH 可自行消退, 目前临床主要以随访为主, 因此正确的影像学诊断对制定治疗方案有重要意义^[1-3]。目前有关 FNH 影像报道多为成人研究, 对于儿童 FNH 的影像报道鲜见。笔者收集 13 例经病理证实的儿童 FNH, 分析其 CT 影像表现和临床病理特征。

1 资料与方法

1.1 一般资料 分析 2007 年 11 月—2016 年 9 月于首都儿科研究所附属儿童医院和上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心、行 CT 检查并经病理证实的 13 例 FNH 患儿的临床和影像资料, 其中男 5 例, 女 8 例, 年龄 10 个月~12 岁, 中位年龄 5.3 岁。临床表现为腹部不适 8 例, 腹部膨隆 2 例, 腹部包块 3 例。实验室检查: 11 例患儿肝功能正常, 2 例谷氨酰转肽酶(GGT)稍高, 分别为 55 U/L、62 U/L, 其中 1 例天冬氨酸氨基转移酶(AST)稍高, 为 45 U/L; 肿瘤标志物均正常。

1.2 仪器与方法 采用 GE LightSpeed 16 层或 Discovery HD750 螺旋 CT 扫描机, 哭闹不合作患儿给予 10% 水合氯醛(0.25~0.50 ml/kg 体质量)镇静, 扫描时取仰卧位。扫描参数: 管电压 100~120 kV, 管电流 100~150 mA, 扫描层厚 0.625 mm 或 1.25 mm, 螺距 1~1.375。增强扫描采用非离子对比剂(350 mgI/ml), 采用高压注射器经前臂静脉团注, 流率 1.0~2.5 ml/s, 剂量 1.5~2.0 ml/kg 体质量, 注射后 15~20 s、50~60 s、3~5 min 分别获得动脉期、门静脉期及延迟期图像。

1.3 图像分析 采用 GE AW 4.2 工作站, 由 2 名放射科医师共同阅片, 取得一致意见作为最终结果。对病灶位置、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等进行分析。

1.4 病理分析 根据病理, 将 FNH 分为典型和非典型, 典型 FNH 诊断标准: 病灶组织学上有特征性的由纤维结缔组织和扭曲的血管组成的中央纤维瘢痕, 并向外形成放射状纤维间隔, 纤维间隔旁围绕由无明显异形性的肝细胞形成的硬化样结节, 肿瘤实质含增生的胆管及畸形血管; 非典型 FNH 存在胆管增生、结构异常的结节或畸形的血管^[4-5], 无中央瘢痕。

2 结果

13 例 FNH 中 11 例单发, 其中典型 FNH 2 例, 非典型 FNH 9 例; 2 例多发(1 例 2 个病灶, 1 例 3 个病灶), 均为非典型 FNH, 共 16 个病灶。病灶位于肝右叶 8 个, 左叶 5 个, 累及左右两叶 3 个。累及一个肝段的病灶 4 个, 均为非典型 FNH; 累及 2 个肝段的病灶 10 个, 2 例为典型 FNH, 余均为非典型 FNH; 各有 1 个病灶累及 3 个和 4 个肝段。2 个典型 FNH, 病理见由纤维结缔组织及扭曲血管组成的中央瘢痕, 并向外形成纤维间隔, 间隔旁见肝细胞组成的结节。14 个非典型 FNH 病灶内均未见中央瘢痕, 病灶内纤维间隔短且不连续, 可见脂肪变性及汇管区炎症; 1 例病灶周缘有炎性细胞浸润的纤维分隔, 形成假包膜。

2.1 病变形态及大小 CT 显示 15 个病灶形态规则, 呈类圆形或类椭圆形; 1 例非典型 FNH 病灶呈不规则形, 弥漫累及肝左叶及右前叶上段。病灶均较大, 15 个形态规则病灶最长径约 5.5~11.5 cm, 中位最长径 7.5 cm; 1 例形态不规则形病灶最大截面约 22.5 cm×10.5 cm。

2.2 CT 平扫表现 CT 平扫示所有病灶均呈实性, 2 例典型 FNH 病灶中心见稍低密度星状瘢痕或巨大裂隙影(图 1A), 余病灶密度均匀。与周围正常肝实质比较, 1 例典型 FNH 病灶与周围肝实质密度相当, 余 12 例 15 个病灶密度均低于周围肝实质, CT 值约 50~60 HU(图 2A)。

2.3 CT 增强表现 增强扫描病灶强化方式多样, 12 例表现为动脉期明显强化。2 例 2 个典型 FNH 表现为典型的强化模式: 动脉期肿瘤实质明显均匀强化, 中

央可见星芒状无强化区,CT 值约 100 HU(图 1B),病灶周缘及病灶内可见明显强化的迂曲肝动脉分支血管;门静脉期全瘤仍表现为高密度,中央瘢痕呈轻度强化(图 1C);延迟期中央瘢痕持续强化且范围扩大,密度稍高于肝实质,瘢痕面积消失或减小(图 1D)。余 11 例患儿 14 个非典型 FNH 病灶增强模式欠典型,均未见中央瘢痕,其中 10 例患儿 12 个病灶动脉期显著均匀强化,CT 值约 95~120 HU,病灶周缘及病灶内可见迂曲肝动脉分支血管(图 2B);门静脉期病灶仍持续强化,密度有所增高,CT 值约 115~140 HU,稍高于或接近同层肝实质密度(图 2C);延迟期病灶呈等密度(图 2D)。1 例 2 个病灶动脉期轻度均匀强化,CT 值约 75 HU,病灶周缘见纤细的肝动脉分支血管,病灶内未见肝动脉分支血管走行;门静脉期及延迟期病灶强化程度增加,但均低于周围肝实质,肝内见门静脉肝静脉曲张,门静脉左内支瘤样扩张与肝左静脉相通。所有患儿肝内外胆管均未见扩张。

2.4 边缘及包膜 16 个 FNH 病灶中仅 1 个非典型 FNH 可见不完整包膜,平扫边缘较清楚,病理上病灶周缘见有炎性细胞浸润的纤维分隔,形成假包膜;余 15 个病灶 CT 平扫表现为边缘模糊,均未见包膜。增强后所有病灶边缘显示清楚,且均位于肝脏被膜下,11 个病灶突出于肝脏轮廓外。手术及术后病理均见病灶表面光滑,未见真性包膜。

3 讨论

3.1 FNH 概述 1995 年,为区别于肝脏腺瘤(真性肿瘤),慢性肝炎、肝移植排斥和肝结节性病变国际工作

组将 FNH 定义为肝脏再生性病变^[6],多见于 30~50 岁女性^[7],儿童罕见。FNH 的实验室检查缺乏特异性,多显示肝酶正常^[8],本组 11 例患者肝功能正常,2 例 GGT 及 AST 增高,可能与 FNH 病灶内胆汁淤积有关。FNH 的发病机制尚不明确,目前认为是血管畸形或血管受损所致的反应性增生^[2,9-10],本组 1 例患儿并发门静脉肝静脉曲张。

3.2 FNH 的 CT 表现及其病理对照 根据影像及病理表现可将 FNH 分为典型和非典型;非典型又分为腺瘤样型、混合性增生型及毛细胆管扩张型,由于常继发脂肪变及出血坏死,因此其影像学表现多样^[9]。FNH 属富血供病灶,出血坏死罕见。病理上 FNH 由正常肝细胞增生构成,因此 CT 平扫与正常肝组织密度相差不大。笔者认为由于 FNH 病灶常存在脂肪变性、小胆管的淤滞,因此导致本组 12 例病灶密度较正常肝实质减低。病灶边缘与病变有无包膜有关,本组平扫 15 个病灶边界模糊,均未见包膜;1 个平扫边缘清楚的病灶术后病理证实存在假包膜。Choi 等^[11]报道 FNH 中央瘢痕的发生率约为 35.7%,本组发生率约 15.38%(2/13),考虑与样本量不同有关。本组 2 例典型病灶的中央瘢痕出现延迟强化,与瘢痕内壁厚、管腔狭窄、畸形血管有关,其可导致对比剂充盈缓慢、廓清延迟^[12-14]。

本组 13 例 FNH 患儿 12 例增强扫描动脉期明显强化,FNH 病灶为肝动脉单独供血,因此较含门静脉血液的双重供血的正常肝实质动脉期强化明显。本组 12 例可见增粗迂曲的供血动脉,考虑与病灶体积较

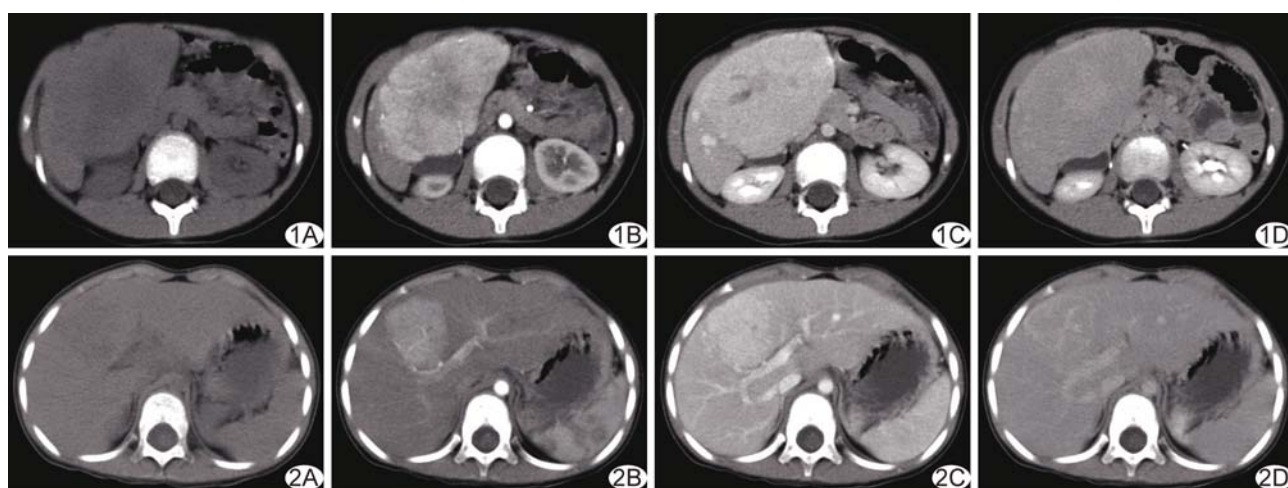


图 1 患儿女,5 岁,典型 FNH A. CT 平扫示病灶累及肝右叶,边缘模糊,密度稍低于周围肝实质,中央见裂隙状瘢痕呈更低密度; B. CT 增强动脉期中央瘢痕未见强化,病灶其他部分明显强化; C. 门静脉期中央瘢痕大部强化,病灶密度高于周围肝实质; D. 延迟期病灶中央瘢痕持续强化,病灶其他部分呈等密度

图 2 患儿女,3 岁,非典型 FNH A. CT 平扫示病灶累及肝右前叶,密度均匀,稍低于周围肝实质; B. CT 增强动脉期病灶均匀明显强化,病灶边缘及病灶内见迂曲动脉; C. 门静脉期病灶密度高于周围肝实质; D. 延迟期病灶呈等密度

大,营养需求大有关。本组 1 例非典型 FNH 病例(2 个病灶),平扫呈稍低密度,动态扫描强化低于周围肝实质,考虑与病灶内脂肪变有关,该例患儿并发门静脉肝静脉瘘,肝内血流灌注异常。Ferlicot 等^[2]研究表明,85% 的非典型 FNH 存在病灶内脂肪,非典型 FNH 可自发发生退变^[15-16],亦提示非典型 FNH 的组织构成更复杂,因此影像表现多样。

3.3 鉴别诊断 儿童典型 FNH 的 CT 增强扫描以中央瘢痕为其特征性表现,术前多可进行正确诊断,但在诊断儿童不典型 FNH 时尚需与以下病变相鉴别。①血管瘤,典型血管瘤的增强方式是动脉期病灶边缘环形强化,而 FNH 在动脉期为均匀强化;但最大径小于 3 cm 的血管瘤也可早期均匀强化,并一直延续至延迟期,与 FNH 难以鉴别。②肝腺瘤,强化方式与 FNH 类似,鉴别困难,但其有包膜,肿瘤内可有出血及自发破裂的倾向。

CT 和 MRI 在明确 FNH 的诊断方面有重要的参考价值,虽然 CT 存在辐射,但采用低剂量的扫描方案和必要的屏蔽防护可大大减少患儿所受辐射。虽然 MRI 无辐射,但检查时间长,易受肠管及呼吸运动伪影影响,对患儿的镇静要求相对高,且目前在辐射与镇静药物间对小儿的损害尚存在争论,因此,目前 CT 仍是评价儿童肝脏肿瘤最常用的方法。

总之,儿童 FNH 的 CT 影像表现多样,了解其 CT 影像特点,结合临床特征,有助于与其他肝脏肿瘤相鉴别。

[参考文献]

- [1] Terkivatan T, van den Bos IC, Hussain SM, et al. Focal nodular hyperplasia: Lesion characteristics on state-of-the-art MRI including dynamic gadolinium-enhanced and super paramagnetic iron-oxide-uptake sequences in a prospective study. *J Magn Reson Imaging*, 2006, 24(4):864-872.
- [2] Ferlicot S, Kobeiter H, Tran Van Nhieu J, et al. MRI of atypical focal nodular hyperplasia of the liver: Radiology pathology correlation. *AJR Am J Roentgenol*, 2004, 182(5):1227-1231.
- [3] Gussick SD, Quebbeman EJ, Rilling WS. Bland embolization of telangiectatic subtype of hepatic focal nodular hyperplasia. *J Vasc Interv Radiol*, 2005, 16(11):1535-1538.
- [4] Taouli B, Vilgrain V, Dumont E, et al. Evaluation of liver diffusion isotropy and characterization of focal hepatic lesions with two single-shot echo-planar MR imaging sequences: Prospective study in 66 patients. *Radiology*, 2003, 226(1):71-78.
- [5] Nguyen BN, Flejou JF, Terris B, et al. Focal nodular hyperplasia of the liver: A comprehensive pathologic study of 305 lesions and recognition of new histologic forms. *Am J Surg Pathol*, 1999, 23(12):1441-1454.
- [6] International Working Party. Terminology of nodular hepatocellular lesions. *Hepatology*, 1995, 22(3):983-993.
- [7] Zviniene K, Zaboriene I, Basevicius A, et al. Comparative diagnostic value of computed tomography and contrast-enhanced ultrasonography in diagnosis of focal liver lesions. *Medicina (Kau-nas)*, 2009, 45(10):751-763.
- [8] Farruggia P, Alaggio R, Cardella F, et al. Focal nodular hyperplasia of the liver: An unusual association with diabetes mellitus in a child and review of literature. *Ital J Pediatr*, 2010, 36:41.
- [9] Rebouissou S, Bioulac-Sage P, Zucman-Rossi J. Molecular pathogenesis of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma. *J Hepatol*, 2008, 48(1):163-170.
- [10] Maillette de Buy Wenniger L, Terpstra V, Beuers U. Focal nodular hyperplasia and hepatic adenoma: Epidemiology and pathology. *Dig Surg*, 2010, 27(1):24-31.
- [11] Choi JY, Lee HC, Yim JH, et al. Focal nodular hyperplasia or focal nodular hyperplasia-like lesions of the liver: A special emphasis on diagnosis. *J Gastroenterol Hepatol*, 2011, 26(6):1004-1009.
- [12] 王鑫, 于清太, 景昱, 等. 肝脏多发局灶性结节性增生的 MRI 诊断. *中华放射学杂志*, 2010, 44(8):828-830.
- [13] Kamel IR, Liapi E, Fishman EK. Focal nodular hyperplasia: Lesion evaluation using 16-MDCT and 3D CT angiography. *AJR Am J Roentgenol*, 2006, 186(6):1587-1596.
- [14] 严茂林, 王耀东, 田毅峰, 等. 肝局灶性结节性增生 265 例诊治分析. *中华肝胆外科杂志*, 2011, 17(5):423-425.
- [15] Baranes L, Chiaradia M, Pigneur F, et al. Imaging benign hepatocellular tumors: Atypical forms and diagnostic traps. *Diagn Interv Imaging*, 2013, 94(7-8):677-695.
- [16] Kuo YH, Wang JH, Lu SN, et al. Natural course of hepatic focal nodular hyperplasia: A long-term follow-up study with sonography. *J Clin Ultrasound*, 2009, 37(3):132-137.