

◆ 专论

CT in diagnosis of infantile hepatic hemangioendothelioma

GAO Jun, PENG Yun*, YU Tong, LIU Zhimin, WANG Bei, HONG Tianyu

(Department of Radiology, Beijing Children's Hospital Affiliated to

Capital Medical University, Beijing 100054, China)

[Abstract] **Objective** To explore the CT features of infantile hepatic hemangioendothelioma (IHH). **Methods** CT imaging features of 16 IHH patients confirmed by surgical pathology and clinical diagnosis were retrospectively reviewed. **Results** Of 16 patients, there were single lesion in 10 cases and multiple lesions in 6 cases. All the lesions were rich in blood supply, and the arterial phase showed obviously rings enhanced. Some linear enhancement towards to the center below the annular enhancement of solitary lesions were found. There were patchy enhancement in annular enhancement center area, and the area of enhancement obvious increasing in venous phase and delayed phase in 4 cases with multiple lesions, enhancement mode was similar to single lesion in 1 case with multiple lesions. The lesions of IHH II were small and multiple, and showed intermittent line shaped edge enhancement; some lesions below the linear enhancement showed small nodular enhancement and the area of nodular enhancement enlarged in venous phase, the range of linear enhancement was not obvious. **Conclusion** CT manifestations of IHH have some characteristics, and the enhancement of CT is more important in the diagnosis of this disease.

[Key words] Infant; Liver; Hemangioendothelioma; Tomography, X-ray computed

DOI:10.13929/j.1003-3289.201707069

CT 诊断婴儿型肝脏血管内皮细胞瘤

高 军, 彭 芸*, 于 彤, 刘志敏, 王 蓓, 洪天予

(首都医科大学附属北京儿童医院放射科, 北京 100054)

[摘要] **目的** 探讨婴儿型肝脏血管内皮细胞瘤(IHH)的 CT 表现特征。**方法** 回顾性分析 16 例经手术病理及临床诊断为 IHH 患儿的 CT 表现。**结果** 16 例患儿中, 单发病灶 10 例、多发病灶 6 例, 均为肝内富血供病灶, 动脉期呈明显环形强化, 单发病变环形强化下方见向中心辐射的线状强化。多发病灶中 4 例环形强化中心区域见类圆形片状强化, 静脉期及延迟期强化范围增大, 1 例多发病变强化类似于单发病灶强化方式, 1 例 IHH II 型病灶小且多发, 动脉期表现为边缘间断细线状强化, 部分病灶线状强化下方见小结节状强化, 静脉期结节强化范围增大, 线状强化范围增大不明显。**结论** IHH 的 CT 表现具有一定特征性, 其 CT 增强表现对本病的诊断更具意义。

[关键词] 婴儿; 肝; 血管内皮细胞瘤; 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)09-1301-04

婴儿型肝脏血管内皮细胞瘤(infantile hepatic hemangioendothelioma, IHH)是少见的肝脏肿瘤, 发病

率约为 1/20 000^[1], 但在婴幼儿期较常见, 位于儿童肝脏肿瘤的第 3 位, 约占 12%^[2]。IHH 是血管源性肿瘤, 可合并血小板减少症, 故穿刺活检有大出血风险。本研究回顾性分析经病理及临床证实的 16 例 IHH 患儿的影像学资料, 旨在提高本病的影像学诊断水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2014 年 11 月—2016 年 6 月本院经病理及临床证实的 IHH 患儿 16 例, 男 5 例, 女

[第一作者] 高军(1973—), 男, 北京人, 学士, 副主任医师。研究方向: 头颈部影像诊断。E-mail: gaojunlihongmei121@sina.com

[通信作者] 彭芸, 首都医科大学附属北京儿童医院放射科, 100054。

E-mail: PPengyun@yahoo.com

[收稿日期] 2017-07-15 **[修回日期]** 2017-07-27

11 例, 年龄 10 天~13 岁, 中位年龄 1 岁。3 例患儿因肝大、皮肤血管瘤就诊, 其中 1 例合并贫血、皮肤黄染、肺动脉高压; 1 例以腹泻、便血就诊; 1 例因外院诊断为腹膜后神经母细胞瘤就诊; 1 例因发热、肝脏肿大就诊; 9 例因产前 B 超提示肝脏占位就诊; 1 例因腹部不适就诊。7 例患儿甲胎蛋白(alpha fetoprotein, AFP) $>1\,210\,\mu\text{g/L}$ 。

1.2 仪器与方法 16 例患儿均接受 CT 平扫及三期增强扫描。采用 GE Healthcare CT 750HD 扫描仪, 扫描范围自膈顶水平至肾下极。管电压: 平扫为 120 kVp、动脉期为 80 kVp、静脉期为 120 kVp、延迟期为 80 kVp, 采用 z 轴自动调节技术设定管电流, 噪声指数 14, 螺距 1.375:1, 采集层厚 5 mm, 层间距 5 mm, 重建间隔 0.625 mm, SFOV 为 medium body。患儿均开放静脉通路, 不配合患儿口服 10% 水合氯醛 0.5 mg/kg 体质量镇静, 扫描时取仰卧位, 先行平扫, 后经静脉注射对比剂碘克沙醇(320 mgI/ml)或碘普罗胺(300 mgI/ml), 1.2~1.5 ml/kg 体质量, 流速 0.6~2.0 ml/s, 注射后 3 s、40 s、180 s 分别采集动脉期、静脉期及延迟期图像。

1.3 图像分析 原始数据传入 GE AW4.6 工作站。由 2 名高年资影像科医师共同观察和分析图像, 意见不一致时协商解决。观察内容包括肿瘤位置、大小、密度、供血动脉及各期的强化特点。根据病理结果将 IHH 分为 I 型和 II 型。

2 结果

16 例患儿中, IHH I 型 15 例, 其中 10 例为单发病灶、5 例为多发病灶; IHH II 型 1 例, 为多发病灶。

2.1 IHH I 型单发病灶表现 2 例位于肝右叶、8 例位于肝左叶。9 例病灶呈椭圆形、1 例呈葫芦形, 病灶最大径为 2.1~10.0 cm。CT 平扫均表现为边界清楚的低密度灶, 其中 7 例病灶中央区域可见 1 个至数个点状钙化, 1 例病灶内可见斑片状高密度影, CT 值约为 52 HU, 考虑为出血所致并经病理证实。增强扫描动脉期可见病灶周边环形明显强化, 强化不连续 8 例、强化连续 2 例; 周边强化下方可见结节状、片状及条索状强化, 厚薄不一, 周边强化 CT 值约 345~423 HU, 强化程度与血管强化的程度相似。患儿均可见周边向中心区域辐射的异常强化条索影, 病灶中心区域呈大小不等及形态不规则的低密度区。静脉期示在动脉期强化区域的基础上, 强化范围进一步增大, 总体呈向中心强化。延迟期整体强化面积增大, 强化程度减弱, 但仍高于正常肝组织, 中心区域可见大小不等的无强化区(图 1)。

2.2 IHH I 型多发病灶表现 肝内多发病变 1 例、弥漫病变 4 例。CT 平扫示病灶均为边界清楚的圆形低密度灶, 均未见钙化。1 例肝内多发病变显示 6 个病灶, 其中 4 个位于肝右叶、2 个位于肝左叶; 4 例肝内弥漫病变显示病灶弥漫分布、数目不清、病灶间夹杂少许正常肝组织; 病灶最大径 5.2~35.0 mm。CT 增强扫

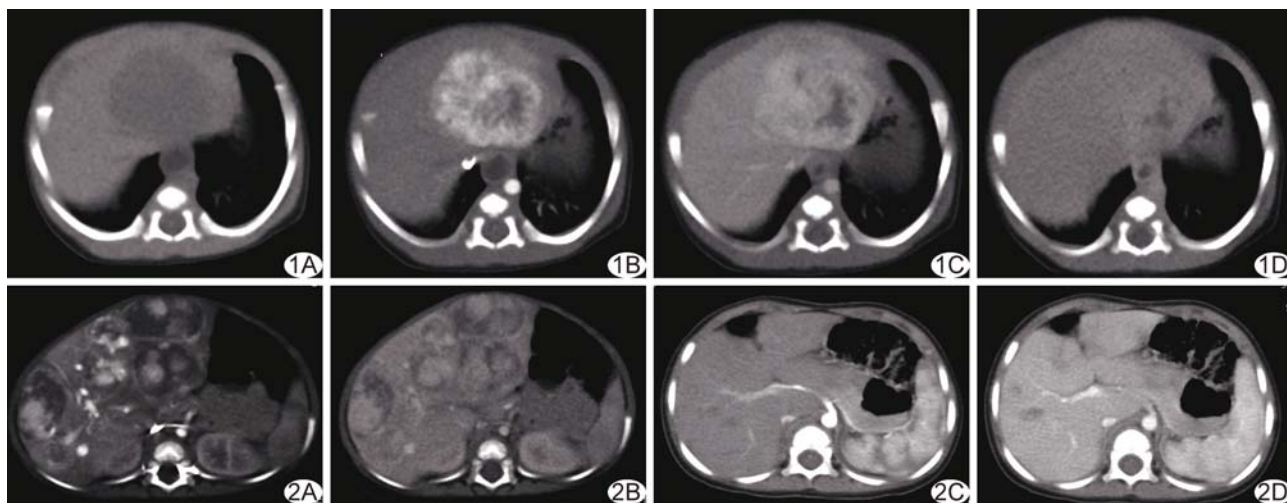


图 1 患儿男, 18 天, 肝左叶单发 IHH A. 平扫示肝左叶单发圆形低密度肿块, 密度均匀, 未见钙化; B. 动脉期示肿块边缘带状强化, 并可见向中心区域辐射强化的条索影; C. 静脉期示强化范围面积增大, 中心呈低密度区; D. 延迟期示强化程度减低, 但仍高于肝实质密度, 强化范围面积增大, 中心呈低密度区 图 2 患儿女, 3 个月 15 天, 肝脏弥漫 IHH A、B. 初诊时 CT 增强扫描动脉期(A)示肝内弥漫环形明显强化, 中心可见圆形强化, 似“纽扣”状, 肝右叶一小结节病灶均匀明显强化; 静脉期(B)示环形强化及中心圆形强化范围进一步增大; C、D. 口服普萘洛尔治疗后 13 个月复查, 增强扫描动脉期(C)及静脉期(D)示肝内未见明显异常强化病灶, 残留少量强化减弱区, 病变较前明显好转

描动脉期最大径 <10 mm 病灶呈整体均匀强化,最大径 ≥ 10 mm 病灶呈不均匀强化;4 例厚薄相对均匀的环状强化中央处可见结节状强化,如同“纽扣样”改变,1 例厚薄不均匀的环状强化病灶强化方式类似于单发病灶。静脉期最大径 <10 mm 病灶呈持续均匀强化,最大径 ≥ 10 mm 病灶强化范围进一步加大,厚薄均匀的环状强化中心结节状强化向外周蔓延强化;延迟期强化面积增大,强化程度减弱,但仍高于正常肝组织。5 例患儿口服普萘洛尔治疗后复查,病变呈不同程度的缩小、消失(图 2)。

2.3 IHH II 型 1 例患儿 CT 平扫呈多发圆形病灶,最大径 4~25 mm,未见钙化;动脉期所有病灶均表现为边缘间断细线状强化,部分稍大病灶边缘线状强化下方可见结节状强化,静脉期及延迟期边缘线状强化未见增大,线状强化下方结节状强化面积增大。

3 讨论

IHH 是婴儿期最常见的肝脏血管瘤,多见于 6 个月以内的婴儿。本组患儿月龄小于 6 个月者 14 例,女性好发,与研究^[3-4]报道相一致。IHH 临床表现无特异性,常因产前 B 超提示肝脏占位就诊或因肝脏肿大及皮肤血管瘤就诊。本组 9 例患儿因产前 B 超提示肝脏占位就诊,3 例因肝脏肿大、皮肤血管瘤就诊。IHH 患儿亦可因无法解释的肺动脉高压就诊,本组 1 例心脏彩色多普勒超声提示肺动脉高压,但心内结构未见异常,故进行心脏 CT 增强扫描,发现 IHH。研究^[5]报道,IHH 还可以合并心力衰竭、血小板减少症及 AFP 增高,本组无心力衰竭患者,可能与就诊较早及动静脉分流较轻有关。

I 型 IHH 最常见,肿瘤组织由大小不等的血管构成,管腔内壁可见肿胀增生的血管内皮细胞,有黏液基质和胆小管成分,核分裂相少见;II 型 IHH 少见,主要表现血管内皮细胞明显增生,不形成管腔或管腔结构不清楚,部分可形成乳头样结构,无散在胆小管成分。II 型具有潜在恶性^[5-6]。研究^[7]报道,I 型和 II 型可以混合存在于同一患者。本组 IHH 多发病灶 6 例,其中 1 例病理诊断为 IHH II 型。

IHH 的表现通常为单发、多发病灶或弥漫结节病灶。研究^[8]报道,IHH 在肝内分布无肝叶及肝段好发倾向。CT 平扫均表现为边界清晰的低密度灶,钙化的发生率约为 50%^[9]。本组患者 7 例可见病灶内细小钙化,全部见于单发肿块,弥漫及多发病灶内均未见钙化。增强扫描显示最大径 >10 mm 病灶均呈环形强化,可为连续或不连续,单发病灶与多发病灶的环形强

化表现类似,均表现为周边强化下方可见结节状强化,强化程度明显,考虑为不规则血管腔隙;静脉期及延迟期总体呈向心性强化,这种强化方式可能与血管通道更不规则,更无序的分布相关^[10]。部分周围厚薄相对均匀的带状强化病灶中央处可见结节状强化,如同“纽扣样”改变,这种强化方式目前未见明确的病理报道与之对应。本组多发及弥漫病灶中最大径小于 10 mm 结节,动脉期呈均匀强化,与研究^[9]报道一致,可能与血管通道相对狭窄、间质结构相对较大有关,狭窄通道的高流率导致动脉期均匀强化。IHH II 型少见,本组 1 例 II 型的强化方式不同于其他多发病灶,动脉期所有病灶均表现为边缘间断细线状强化,部分稍大病灶边缘线状强化下方可见结节状强化,静脉期及延迟期环形强化的厚度未见增厚。

大部分 IHH 的血供来自肝动脉,可 1 支或多支肝动脉分支参与供血,少部分血供来自其他动脉血管分支,如胃左动脉或膈动脉。

此外,IHH 需与以下疾病鉴别:①肝母细胞瘤,小儿最常见的肝脏恶性肿瘤,好发于 1 岁以上儿童,肝右叶多见,易侵犯邻近肝实质及血管、胆管,血供不如 IHH 丰富,强化程度较 IHH 低可资鉴别;②海绵状血管瘤,儿童少见,动脉期边缘多呈结节状强化,很少出现环状强化;③肝脏局灶性结节增生,儿童期少见的良性病变,女童多见,增强后动脉期肿块明显强化,静脉期及延迟期强化程度减低;瘤体中央瘢痕、动脉期呈低密度、延迟期强化是其特征表现,强化方式不同可资鉴别。

总之,IHH 的 CT 表现具有特征性,结合发病年龄,多能明确诊断。

[参考文献]

- [1] Moon SB, Kwon HJ, Park KW, et al. Clinical experience with infantile hepatic hemangioendothelioma. *World J Surg*, 2009, 33(3):597-602.
- [2] Sevinir B, Oezkan TB. Infantile hepatic hemangioendothelioma: Clinical presentation and treatment. *Turk J Gastroenterol*, 2007, 18(3):182-187.
- [3] 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.
- [4] Park EA, Seo JW, Lee SW, et al. Infantile hemangioendothelioma treated with high dose methylprednisolone pulse therapy. *J Korean Med Sci*, 2001, 16(1):127-129.
- [5] 孙多成, 肖忠, 廖敬波, 等. MSCT 增强扫描在婴儿肝脏血管内皮细胞瘤中的应用. *中国医学影像技术*, 2016, 32(11):1697-1700.

- [6] 李佩娟. 小儿肿瘤病理学. 北京: 北京出版社, 2001: 252.
- [7] Ackermann O, Fabre M, Franchi S, et al. Widening spectrum of liver angiosarcoma in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2011, 53(6): 615-619.
- [8] Lu CC, Ko SF, Liang CD, et al. Infantile hepatic hemangioendothelioma presenting as early heart failure: Report of two cases. Chang Gung Med J, 2002, 25(6): 405-410.
- [9] 周莺, 顾晓红, 奚文华, 等. 婴儿型肝脏血管内皮瘤的 CT 表现. 中国医学计算机成像杂志, 2009, 15(1): 64-67.
- [10] Yamashita Y, Ogata I, Urata J, et al. Cavernous hemangioma of the liver: Pathologic correlation with dynamic CT findings. Radiology, 1997, 203(1): 121-125.

《中国医学影像技术》杂志 2018 年征订启事

《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。刊号: ISSN 1003-3289, CN 11-1881/R。曾获百种中国杰出学术期刊, 现为中国精品科技期刊、中国科技核心期刊、中国科学引文数据库核心期刊、《中文核心期刊要目总览》收录期刊、荷兰《医学文摘》收录源期刊、英国《科学文摘》收录源期刊、俄罗斯《文摘杂志》收录源期刊、WHO《西太平洋区医学索引》(WPRIM) 来源期刊、《日本科学技术振兴机构中国文献数据库》(JSTChina) 收录期刊。

《中国医学影像技术》杂志是临床医学影像学及影像医学工程及理论研究相结合的综合性学术期刊, 刊登放射、超声、核医学、介入治疗、影像技术学、医学物理与工程学等方面的基础研究及临床实验研究的最新成果。以论文质量优、刊载信息量大、发刊周期短为其特色, 是我国影像医学研究探索和学术交流的良好平台。

《中国医学影像技术》为月刊, 160 页, 大 16 开本, 彩色印刷。单份 20 元, 全年定价 240 元。订户可随时向当地邮局订阅, 邮发代号 82-509; 亦可向编辑部直接订阅, 免邮寄费(欢迎通过银行转账, 附言栏请注明订阅杂志名称)。

联系电话: 010-82547903 传真: 010-82547903

E-mail: cjmit@mail.ioa.ac.cn 网址: www.cjmit.com

编辑部地址: 北京市海淀区北四环西路 21 号大猷楼 502 室 邮编: 100190

银行账户名: 《中国医学影像技术》期刊社 账号: 110907929010201

开户行: 招商银行北京分行清华园支行 联系人: 田苗

