

小儿肝间叶性错构瘤的 CT 诊断与鉴别诊断

徐和平, 何四平, 高雅君, 伍光春, 罗韦华

【摘要】 目的:探讨小儿肝间叶性错构瘤的 CT 表现,提高对该病的诊断水平。**方法:**回顾性分析 12 例经手术病理证实的肝间叶性错构瘤患儿的 CT 资料,12 例均行 CT 平扫及增强扫描。**结果:**12 例中病灶位于肝右叶 4 例,位于肝左叶 2 例,同时累及肝左、右叶 6 例。瘤体直径 7~17 cm,平均 12.5 cm。CT 表现取决于肿瘤囊实性成分比例和分布,表现为囊性型(2 例)、囊实混合型(9 例)和实性型(1 例),增强后肿瘤实性部分及分隔强化,囊性部分无强化,1 例病灶内见点状钙化。**结论:**肝间叶性错构瘤的 CT 表现有一定特征性,结合临床特征并注意与肝脏其他囊实性肿瘤鉴别,术前大多能做出正确诊断。

【关键词】 肝肿瘤; 错构瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 诊断, 鉴别

【中图分类号】 R735.7; R725.75; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2011)09-1000-03

CT diagnosis and differential diagnosis of pediatric mesenchymal hamartoma of liver XU He-ping, HE Si-ping, GAO Ya-jun, et al. Department of Radiology, the Childese's Hospital of Hunan, Changsha 410007, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the CT features of mesenchymal hamartoma of liver (MHL) and to improve the level of CT diagnosis. **Methods:** The CT materials of 12 cases (5 boys, 7 girls) with surgery and pathology proved MHL were retrospectively analyzed. All of the 12 cases underwent spiral CT scanning and contrast enhancement scanning. **Results:** 4 masses located at the right lobe of the liver, 2 located at the left lobe, the other located in both right and left lobe. The tumor size ranged from 7 to 17cm (mean 12.5cm) in diameter. There was correlation between the CT findings of MHL and the proportion and distribution of cystic or solid component in the masses. The masses were single cystic (n=2), cystic-solid mixed (n=9) and solid (n=1). After contrast administration, the solid component and the septa of the mass showed enhancement while no enhancement was assessed in the cystic component. Calcification was seen inside the tumor in one case. **Conclusion:** MHL display special CT characters and easy to distinguish it from other cystic solid mixed hepatic tumors under the help of patient's clinical symptoms before surgery.

【Key words】 Liver neoplasm; Hamartoma; Tomography, X-ray computed; Diagnosis, differential

肝间叶性错构瘤(mesenchymal hamartoma of liver, MHL)是一种少见的良性间叶性肿瘤,临床症状不典型,其 CT 表现具有相对特征性,文献多为个案报道。本文回顾性分析经手术病理证实的 12 例 MHL 病例的 CT 资料,旨在提高对本病的认识。

材料与方法

1. 一般资料

搜集 2008 年 6 月~2010 年 12 月经手术病理证实的 12 例 MHL 病例,其中女 7 例,男 5 例,年龄 5 天~4 岁,平均 18.8 个月。10 例在体检时发现,2 例表现为腹胀,其中 1 例伴间断发热。实验室检查:AFP 增高 5 例,其中 1 例 >1000 ng/ml,其他 4 例分别为 859.74 ng/ml、390.15 ng/ml、27.7 ng/ml 和 23.54 ng/ml,肝、肾功能检查均正常。

2. 扫描方法

CT 扫描采用 Philips Auro 型单螺旋扫描机,扫描

参数:电压 120 kV,电流 80~100 mA,层厚层距 5 mm,螺距 1.5,范围从膈肌至盆腔,所有病例均作增强扫描,经手/足背静脉或头皮静脉团注非离子对比剂优维显,剂量 1.5~2.0 ml/kg,注射完毕后立即扫描。3 例增强后 30 min 行延时扫描。利用重建软件行矢、冠状面图像重建。

结 果

1. 病变部位、大小及形态

肿瘤均为单发,病灶位于肝右叶和左肝内叶 5 例,位于肝左叶和右肝前叶 1 例,位于肝右叶 4 例,位于肝左叶 2 例,瘤体最大直径 7~17 cm,平均约 12.5 cm,病灶形态呈类圆形。肿块呈囊性 2 例;囊实性 9 例,其中以囊性为主 6 例,囊实性成分比例相仿 3 例;实性 1 例。无包膜 9 例,有部分包膜 1 例,完整包膜 2 例。

2. CT 表现

囊性型(2 例):表现为肝内单个巨大囊性低密度影,边界清楚,囊壁较厚、均匀,邻近肝脏受压,增强后囊壁强化,其强化程度低于正常肝脏,囊内未见强化(图 1)。囊实混合型(9 例):表现为肝内巨大囊实性肿

块,其内有多个大小不等类圆形或不规则低密度囊腔,囊壁光整,实性部分和间隔呈等密度或稍低密度,间隔厚薄不均,2 例表现为大囊套小囊,1 例表现为一个大囊旁伴有多个小囊,1 例病灶内见多个点状钙化;增强后实性部分和间隔强化,囊内容物无强化(图 2~4)。实性型(1 例):表现为肝右叶巨大类圆形软组织块影,向下内外生性生长,跨过中线达盆腔,边缘较清楚,内密度不均,见多个条片状略低密度影;增强后明显不均

匀强化,延时 30 min 后扫描对比剂均匀充填呈等密度(图 5)。全部病例均未见肝内外胆管和胆囊扩张,腹腔内和腹膜后未见肿大淋巴结。

讨 论

MHL 是一种肝脏良性肿瘤,1903 年由 Maresch 首先报道,1956 年由 Edmondson 首先描述其病理特点并命名。MHL 占小儿肝脏良性肿瘤的 18%~

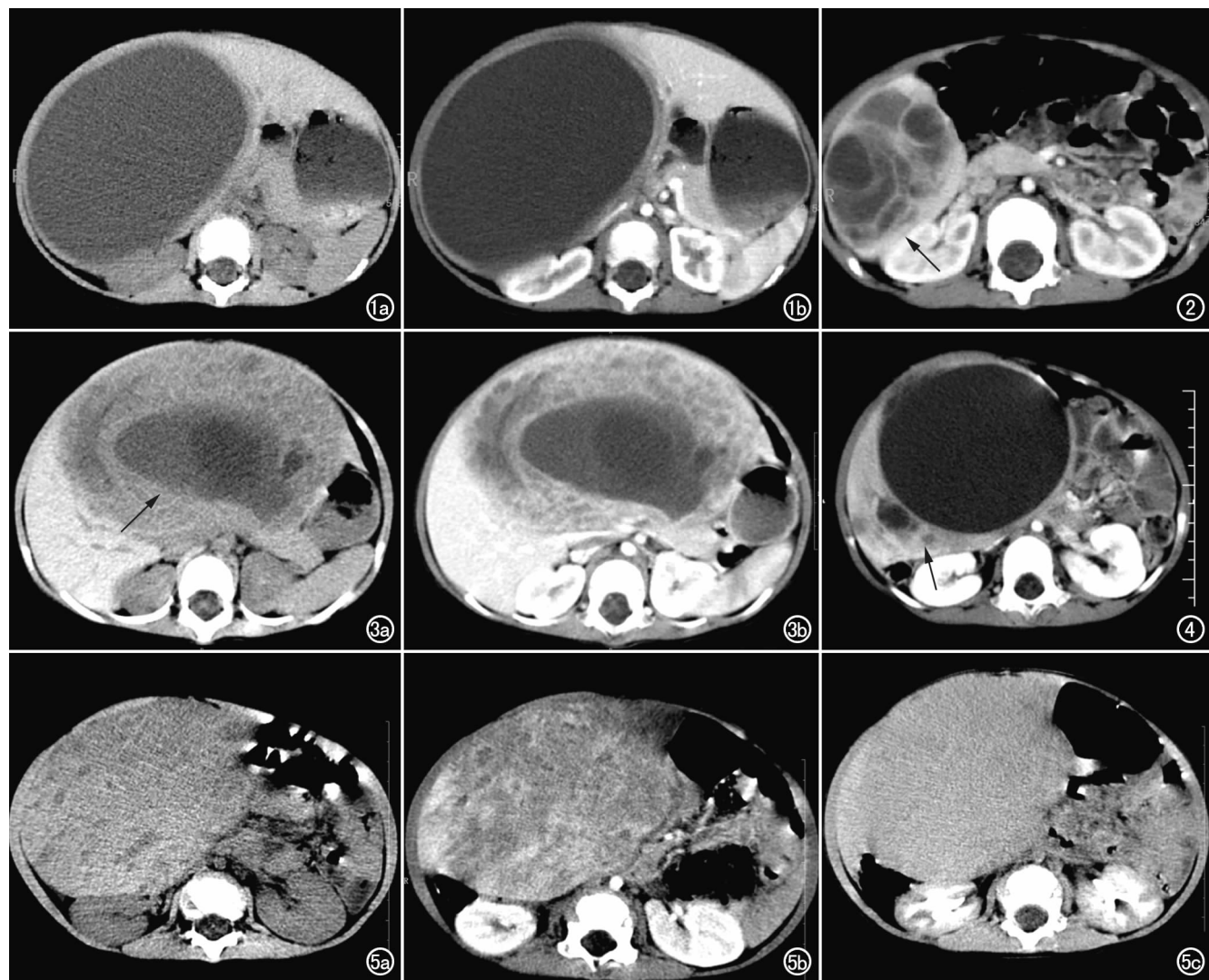


图 1 单囊型。腹胀 1 年余,发现腹部肿块 3 天,AFP(—)。a) 肝右叶和左肝内叶内见一约 9.8 cm×13.4 cm×15.2 cm 巨大类圆形囊性肿块,边界清楚,其内密度均匀,CT 值 19 HU,未见分隔和钙化,壁厚、均匀,密度稍低于肝脏;b) 增强后肿块无强化,壁明显强化,但强化程度低于肝脏。图 2 囊实混合型。体检发现肝内占位性病变 1 年,AFP(—)。CT 增强示肝右叶内见大小约 4.9 cm×6.9 cm×7.6 cm 类圆形低密度肿块,边界较清楚,内见多个大小不一囊腔和明显强化厚薄不一软组织密度分隔,其中间大囊套小囊(箭)。囊内无强化。图 3 囊实混合型。发现腹部包块 3 月,AFP 859.74 ng/ml。a) CT 平扫示左肝内叶和肝右前叶内一约 8.9 cm×14.1 cm×16.0 cm 低密度肿块,边界较清楚,中央见一不规则大囊腔,内见囊中囊(箭),周围软组织密度影内见无数小的囊腔;b) 增强后囊腔周围软组织密度影中度强化,囊腔无强化。图 4 囊实混合型。发现右腹部肿块半年,AFP(—)。CT 增强示肝右叶和左肝内叶一约 10.0 cm×11.8 cm×14.1 cm 类圆形囊性肿块,边界清楚,其内密度均匀,外后方为明显强化的软组织密度影,内见多个小囊腔(箭)。囊内无强化。图 5 实性型。发现右上腹肿块 4 天,AFP>1000 ng/ml。a) CT 平扫示右肝后叶一约 8.6 cm×11.4 cm×12.3 cm 类圆形软组织块影,向下内外生性生长,跨过中线达盆腔,边缘较清楚,内密度不均匀,内见条片状略低密度影,CT 值 34~52 HU;b) 增强后肿块不均匀强化,CT 值 51~95 HU;c) 延时 30 min 后扫描对比剂均匀充填呈等密度,CT 值约 58 HU。

29%, 约占原发性肝肿瘤的 5%~8%^[1]。其发病机制尚不完全清楚, 多数学者认为胆管畸形引起小胆管囊样扩张, 加之血管内膜纤维化引起血液循环的障碍, 使肿瘤内液体潴留所致^[2]。Rakheja 等^[3]发现 MHL 存在染色体 19q13.4 位点的异位, 流式细胞术测定 DNA 出现非整倍性等特点^[4], 证实 MHL 为真性肿瘤。Rajaram 等^[5]指出 MHL 存在发展成未分化型肝胚胎性肉瘤的可能, 来源于 MHL 的未分化型胚胎性肉瘤经常存在 19q13.4 位点重排, 包括 t(11; 19)(q13; q13.4) 间的易位。肿瘤单发, 巨大, 可发生于肝脏各叶, 多位于肝右叶, 可跨叶生长, 表现为囊性、囊实性和实性肿块, 以囊实性多见, 多无包膜, 钙化少见。本组 12 例全部为单发巨大肿块, 位于肝右叶或同时累及肝右叶者 10 例, 跨叶生长累及双叶 6 例, 无包膜 9 例, 表现为囊实性混合者 9 例, 囊性者 2 例, 实性者 1 例。仅 1 例病灶内见斑点状钙化。

临床上 MHL 多无症状, 发病年龄跨度大, 可从胎儿至成年人^[6,7], 但多见于婴幼儿, 本组仅 2 例表现为腹胀, 余均为体检时经超声检查发现。本组年龄 5 天~4 岁, 平均 18.8 个月, 女性略多于男性, 男女之比为 7:5, 与 Ayadi-Kaddour 等^[1]报告男比女略高有差别。实验室检查多无异常情况, 肝功能无异常, AFP 少数可出现阳性。Chang 等^[8]发现血清 AFP 升高多出现在实性为主的 MHL 患者中, 认为与 MHL 肿瘤本身性质相关。本组病例肝功能全部正常, 5 例显示 AFP 增高, 1 例 AFP>1000 ng/ml 者出现在实性型中, 其他 4 例均发生在囊实性型中, 且实性成分比例相对较多, 支持 Chang 等的观点。

影像学检查能发现胎儿或出生后患儿 MHL, CT 表现与其病理密切相关, 取决于肿瘤囊实性成分比例和分布。经手术病理证实实性部分主要是含有丰富血管的成熟结缔组织混以拉长的分支状胆管, 镜下由胆管、肝细胞、脉管组织、黏液样基质和纤维结缔组织按不同比例构成, 囊腔内充满水样或凝胶样物质。囊实混合型 CT 平扫瘤体呈多房囊性低密度影, 边界清晰, 其中有厚薄不均的间隔或不规则软组织密度影。也可表现为大囊套小囊或一个大囊加多个囊泡, 钙化少见, 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。囊肿型 CT 表现为巨大单囊性肿块, 边界清楚, 囊壁厚薄均匀, 增强后囊壁强化而囊内容物无强化。实性型则表现为软组织密度肿块, 密度不均匀, 内见多发条片状低密度影, 增强后呈不均匀明显强化, 延时扫描对比剂可均匀充填呈等密度。

MHL 的 CT 表现大多具有一定特征性, 影像学检

查能做出诊断, 部分需依赖于病理检查, 不典型者常需与以下病变相鉴别。囊实混合型需与肝未分化胚胎型肉瘤、囊性肝母细胞瘤和肝脓肿鉴别: 肝未分化胚胎型肉瘤发病年龄多大于 MHL, 常有厚薄不均的间隔及内壁软组织结节, 壁结节强化明显, 而 MHL 无壁结节; 囊性肝母细胞瘤囊变坏死区广泛, 内壁不规整, 无囊中囊或大囊加多个囊泡特征, 钙化和出血多见, 90% 病例 AFP 升高; 肝脓肿一般伴有明显发热、病灶边界模糊, 增强扫描呈环形强化, 而中心低密度区不强化, 可出现“晕征”。单囊型需与囊性畸胎瘤、肝囊肿鉴别: 囊性畸胎瘤罕见, 低密度肿块中常有钙化和脂肪密度影; 小儿肝囊肿罕见, 起源于肝内未退化胆管, 单发或多发, 呈水样密度, 边界清楚, 无囊壁。实性型需与肝血管内皮细胞瘤、肝母细胞瘤鉴别: 巨大肝血管内皮细胞瘤增强后延时扫描也可表现为对比剂均匀充填, 但增强早期往往呈向心性强化; 肝母细胞瘤钙化、出血和坏死多见, 常有假包膜, 部分鉴别困难者需依赖病理检查。

参考文献:

- [1] Ayadi-Kaddour A, Saiji E, Ben Slama S, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma in adulthood: a case report with literature review [J]. Tunis Med, 2006, 84(4): 263-265.
- [2] Siddiqui MA, McKenna BJ. Hepatic mesenchymal hamartoma: a short review [J]. Arch Pathol Lab Med, 2006, 130(10): 1567-1569.
- [3] Rakheja D, Margraf LR, Tomlinson GE, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma with translocation involving chromosome band 19q13.4: a recurrent abnormality [J]. Cancer Genet Cytogenet, 2004, 153(1): 60-63.
- [4] Abdulkader I, Fraga M, Perez Becerra E, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver: clinicopathological, immunohistochemical and flow cytometric study of two cases [J]. Hepatol Res, 2004, 28(4): 216-219.
- [5] Rajaram V, Knezevich S, Bove KE, et al. DNA sequence of the translocation breakpoints in undifferentiated embryonal sarcoma arising in mesenchymal hamartoma of the liver harboring the t(11; 19)(q11; q13.4) translocation [J]. Genes Chromosomes Cancer, 2007, 46(5): 508-513.
- [6] Kamata S, Nose K, Sawai T, et al. Fetal mesenchymal hamartoma of the liver: report of a case [J]. J Pediatr Surg, 2003, 38(4): 639-641.
- [7] Klaassen Z, Paragi PR, Ronald S, et al. Adult mesenchymal hamartoma of the liver: case report and literature review [J]. Case Rep Gastroenterol, 2010, 4(1): 84-92.
- [8] Chang HJ, Jin SY, Park C, et al. Mesenchymal hamartomas of the liver: comparison of clinicopathologic features between cystic and solid forms [J]. J Korean Med Sci, 2006, 21(1): 63-68.

(收稿日期: 2011-01-24 修回日期: 2011-04-18)