

胆管板畸形及其 CT 与 MRI 评价

钟洪波, 全冠民, 袁涛

【中图分类号】R814.42; R445.2; R575.7 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2012)12-1293-05

胆管板畸形(ductal plate malformation)是一组以肝内外胆管发育异常为特征的复杂畸形,包括从胆管错构瘤、先天性肝纤维化到各种胆管囊肿的一系列疾病。这些疾病可单独出现,也可合并存在,还有可能伴随显性遗传性多囊肾病(autosomal dominant polycystic kidney disease, ADPKD)、髓质海绵肾及髓质囊性肾病等,临床表现取决于所累及胆管的水平^[1-3]。断面影像学是其最常用和有效的无创性评价方法,影像学医师了解这些疾病的表现、鉴别诊断及自然病史有助于更好的诊治。

胆管板胚胎学及胆管板畸形的病理机制

胆管胚胎发育按以下时间顺序进行^[1-4]。胚胎第 3 周(第 18 天),肝脏起源于前肠腹侧来源的内胚层上皮突起,形成肝脏憩室或称肝芽(liver bud),肝芽内含快速分裂的原始细胞即肝母细胞,这些肝母细胞具有双向分化(肝细胞及胆管细胞)潜能。胚胎第 6~8 周,与门静脉周围间充质接触的肝母细胞表达胆管角化蛋白,诱导门静脉分支附近的肝母细胞分化为胆管上皮细胞,这些细胞在门静脉分支周围形成双层袖套状,即胆管板(ductal plate),胆管板内含毛细血管丛,后者形成肝窦系统。上述双层结构的内层与门静脉间充质接触,而外层紧贴原始肝实质,两层之间可见窄小裂隙。胚胎第 12 周以后,在肝门门静脉周围形成更为成熟的胆管,多余胆管则凋亡,最终在门静脉周围形成胆管网。胆管重建顺序是从肝门向肝周边部,先形成大胆管,然后是肝段胆管、小叶间胆管,最终为最小的毛细胆管。正常情况下,任何过剩的胆管均退化及吸收。胆管板重建过程包括下列变化:①形成肝内周围性小胆管;②门静脉周围间充质内出现肝动脉分支;③周围性小胆管进入门静脉周围间充质,残留的非管状胆管板经凋亡而吸收。胚胎第 16 周后产生胆管分泌物,至第 28 周时胆管发育大部完成,但出生时肝内胆管系统仍未发育成熟,大多数门静脉周围分支仍有胆管板包裹,最小的胆管分支在出生后数周内形成。

胆管板重建是胚胎肝脏内上皮与间质组织之间复杂的相互作用过程,此过程紊乱将导致过剩胆管结构残留。胆管成熟前发育停止或结构紊乱可导致各种镜下或肉眼可见的胆管板异常,肝内或肝外各级胆管均有可能累及。早期肝内血管与胆管发育相互关联,门静脉诱导胆管板形成,胆管板似乎诱导肝动脉肝内分支的形成,肝动脉分支则与周围胆管进入门静脉周围间充质有关,因此,胆管与血管畸形可同时存在^[1,2,4]。

胆管板畸形分类

1977 年 Jorgensen 首次提出胆管板畸形分类^[2,5],并沿用至

今。其主要依据是累及胆管的大小,包括①小胆管畸形:先天性肝纤维化(congenital hepatic fibrosis, CHF),胆管错构瘤。②中等大小的胆管畸形:显性遗传性多囊肝病(autosomal dominant polycystic liver disease, ADPLD)。③大胆管畸形:肝外胆管囊肿,肝内胆管囊肿(Caroli 病)。目前临床较熟悉的是大胆管畸形即胆管囊肿,而中小胆管畸形易被忽略。由于中小胆管畸形常同时具有肝内胆管扩张与纤维化,甚至合并肾脏先天性囊性病变,因此也统称为肝脏纤维囊性病变,包括 CHF、胆管错构瘤或 von Meyenburg 综合征、ADPLD、Caroli 病,这些疾病原因相同,所以可见此类多个疾病见于同一患者。

肝内小胆管畸形

1. 先天性肝纤维化(CHF)^[1,2,5]

CHF 为显性遗传性疾病,其基因异常定位于 6p21.1-p12,即多囊肾及肝病的 1 号基因(PKHD1)。病理学特征为迷走小叶间胆管异常增殖、胆管与门静脉分支周围不同程度纤维化,肝周边部汇管区三联结构迂曲及不规则。这些改变随时间推移而进展。本病可单独存在,也可伴随肾脏病变(肾小管扩张),且 ADPKD 几乎均存在 CHF。

CHF 临床表现取决于患者年龄及肾脏累及程度。CHF 可在幼儿期至 40~60 岁之间出现症状,表现为肝脾增大、门静脉高压等,其并发症包括逆行性胆管炎、肝功能衰竭、肝硬化以及肝细胞癌。肝活检对本病诊断具有高度特异性,但敏感度低。

以往对本病 CT 与 MRI 表现知之甚少,近期研究发现具有明确特征性^[1,2,5]:肝形态异常(左外侧段肥大、左内侧段正常或肥大、右半肝萎缩,图 1)、静脉曲张、脾大,其他表现包括胆管错构瘤、Caroli 病、门静脉高压、肝细胞癌、胆管癌、肝脏腺瘤样增生及肾脏病变。其中左叶内侧段正常或肥大,是区别于其他肝硬化的特点^[5]。MRI 表现为 T₁ 及 T₂ 低信号,门静脉周围纤维化则为 T₂ 高信号。Ernst 等报告 MRCP 可显示超声不能发现的胆系与肾脏病变。MRCP 显示胆管扩张及合并的 Caroli 病。还有研究注意到 CHF 与肝动脉扩张之间有伴随性,以及肝内多灶性再生结节^[5]。

鉴别诊断包括其他原因肝硬化,如酒精性、病毒性,这些肝硬化一般肝左叶内侧段缩小,而先天性肝纤维化时该段正常或增大,同时有其他脏器病变如肾脏囊性病变。

2. 胆管错构瘤(biliary hamartoma)^[1,2,5-10]

本病是一种小叶间胆管畸形,也称胆管微小错构瘤或 von Meyenburg 综合征。文献报道发病率各异,尸解发现率为 0.69%~2.8%^[8]。本病可能为胚胎晚期肝内小胆管发育时胆管板重构过程中断。巨检通常表现为包膜下或肝实质内边缘清楚的灰白色结节,小于 0.5 cm。病理学表现包括局部胆管样结构聚集、不同程度胆管扩张,在丰富的结缔组织间隔背景上可见内衬胆管上皮,被致密纤维间隔包裹。病变为多发性,

作者单位:063001 河北,唐山市人民医院影像科(钟洪波);050000 石家庄,河北医科大学第二医院(全冠民、袁涛)
作者简介:钟洪波(1972-),男,河北乐亭人,硕士,副主任医师,主要从事肿瘤影像诊断及 MR 功能成像工作。
通讯作者:全冠民, E-mail: quanguanmin@163.com

<15 mm,大小近似,分布较均匀,遍布全肝,偶有散在或单发病变报道,有时甚至为胆管错构瘤、肝囊肿及胆管周围腺体混合组成^[7,9]。本病易见于老年患者,女性为男性3倍。常为病理学检查偶然发现,近期始有影像学表现报道。根据错构瘤与胆管扩张程度可将VMC分为3类:①以实性成分为主,伴胆管狭窄。②囊实性成分均存在,胆管轻度扩张。③显著囊性成分伴胆管明显扩张^[9]。

影像学特点:CT表现为多发圆形低密度、不强化、低密度病变,<1.5 cm,遍布全肝(图2)。MRI为非特异性T₁WI低信号与T₂WI高信号,重T₂序列上信号仍很高,近似脑脊液,此点与转移瘤不同。T₂WI信号增高可使病变假性增大。若有纤维成分,则T₂WI信号降低。T₂WI上,随着回波时间延长,其信号可接近CSF信号。MRCP显示多发小囊状病变,不与胆管交通。注射对比剂后病变边缘可见薄环状强化,可能为肝实质受压所致,但无病变中心强化(图3)。本病还可见并存的单纯囊肿或多囊肝病、多囊肾病。有研究报道病变可见壁结节,如Tohmé-Noun的1组^[8]11例均见壁结节,呈T₁WI等信号及T₂WI中等信号,增强扫描壁结节强化,且所有期相均持续强化。另外,约1/3患者合并局灶性结节性增生(FNH),原因可能是门静脉供血减少及肝动脉供血增多。

肝内其他多种肿瘤与非肿瘤性囊性病变,包括单纯囊肿、肝脏纤毛性前肠囊肿、包虫病、Caroli病、多囊性肝病、胆管囊腺瘤或癌、淋巴管瘤以及实性肿瘤囊变等,需与本病鉴别,其中纤毛性前肠囊肿常位于肝包膜周围或镰状韧带周围,通常为单囊性。胆管囊腺瘤或癌,为真性肿瘤,影像学显示“囊中囊”表现,

且可合并胰腺黏液性囊腺瘤或囊腺癌。转移瘤,病变大小不一,不同程度强化。肝囊肿,可单发或多发,CT低密度,增强扫描无强化。肝脓肿,CT上可见气体密度,临床上有发热及右上腹痛。

中等胆管畸形^[1-3]

即常染色体显性遗传性多囊肝病(ADPLD),特点为全肝分布的囊肿性病变,内含液体及内衬上皮,常伴ADPKD。肝囊肿性病变的发生迟于肾囊肿性病变,ADPKD发生ADPLD的比率高达29%~88%。也可合并胰腺、卵巢、脾脏、睾丸及附睾、精囊腺、甲状腺囊肿,偶合并主动脉动脉瘤、腹部疝。本病罕见于儿童期,常在青春期出现及成年期缓慢增大,因此也称成人显性遗传性多囊肝病。还可合并Caroli病与CHF。肝大为其主要临床表现,偶可进展为纤维化、门静脉高压及肝功能衰竭。

影像学特点为遍及全肝的多发圆形含液囊肿。CT呈低密度,偶见囊壁钙化。MRI为T₁WI低信号及T₂WI高信号(图4),合并出血及感染时T₁WI信号增高。一般不与胆管交通,MRCP可见胆管受压移位。并发症包括感染、胆管受压、出血、囊肿破裂,恶变极其罕见。

鉴别诊断:①胆管错构瘤;②单纯肝囊肿;③肝包虫囊肿;④Caroli病,MRCP及直接胆管造影显示病变与胆管相通。

大胆管畸形

1. 胆管囊肿^[1-3,11-14]

本病为大胆管先天性扩张,可累及肝外或肝内或肝内外胆

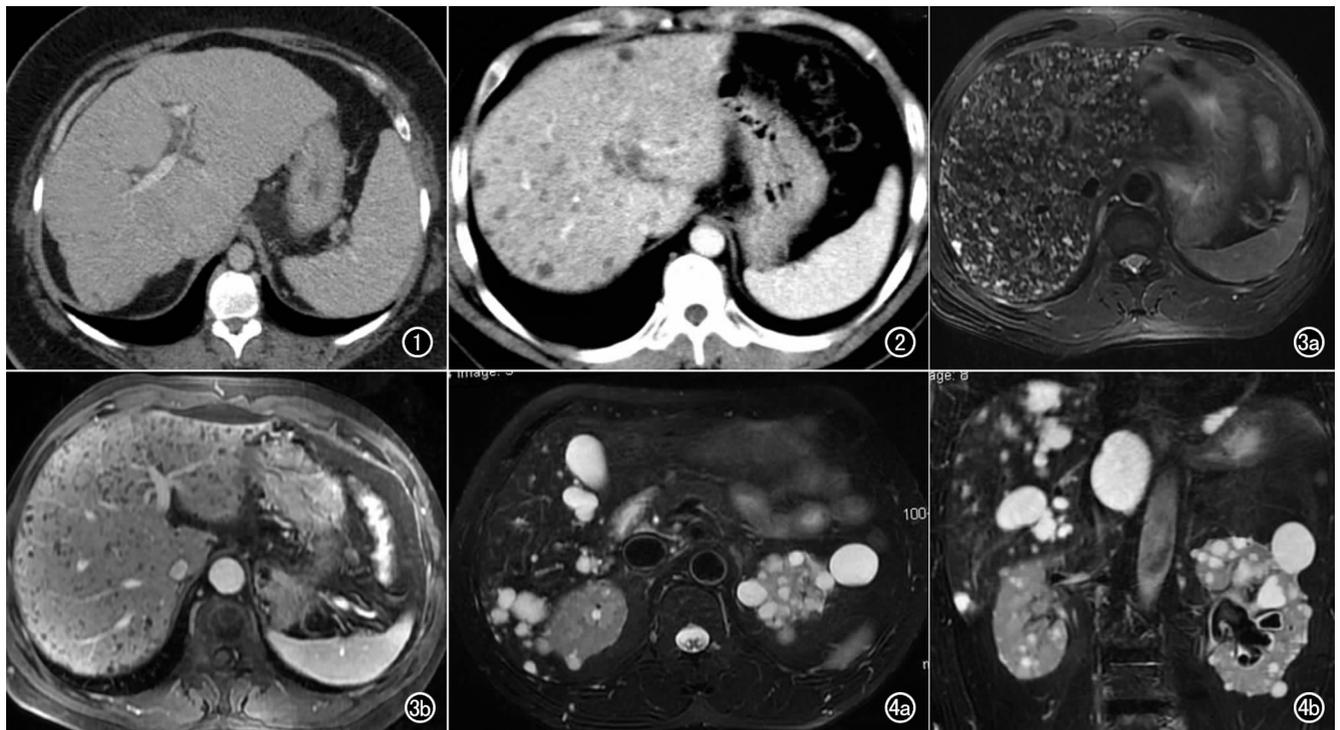


图1 CHF。轴面CT增强扫描门静脉期。右半肝体积减小,尾状叶及左半肝外侧部分(第Ⅱ及Ⅲ段)肥大、内侧部分(第Ⅳ段)相对正常。图2 胆管错构瘤。轴面增强CT示肝内弥漫性类圆形水样密度影,最小者呈针尖状,无强化。合并两肾多发囊肿性病变(未列出)。图3 胆管错构瘤。a)轴面脂肪抑制T₂WI示肝实质内遍及全肝的点状与结节状高信号,边缘清楚;b)门静脉期增强T₁WI示病变低信号,无强化。图4 ADPLD。脂肪抑制T₂WI示肝内多发大小不等的T₂WI高信号影,边缘清楚,两肾弥漫性分布大小不一的囊肿,左肾为著。a)轴面;b)冠状面。

管,原因尚不确定,可能是胆管板畸形或胰胆管合流异常。目前认为胰胆管异常合流是其主要原因,若胚胎时期腹侧胰腺芽较正常更靠近头侧,旋转后造成共同管过长。正常情况下胰胆管汇合部位位于 Oddi 括约肌内以防止胰酶返流。共同管超过 15 mm 时,胰液易于逆流,共同管汇入十二指肠的角度过小时导致共同管内压力升高,持续逆流造成胆总管内压力升高及扩张。胰酶进入胆总管,引起胆管壁炎症、薄弱、炎性增厚,终致胆管扩张。其他可能机制包括遗传、感染、胆管壁先天性薄弱、Oddi 括约肌功能异常等^[11]。囊肿大小为 1~10 cm,囊肿壁无特征,组织学上为致密纤维组织组成,伴散在平滑肌细胞与弹力纤维,囊壁厚度为 2~10 mm(正常 1.5 mm),散在慢性炎症,肝活检无 CHF 及 Caroli 病特征。

胆管囊肿好发于亚洲人群,其中日本最多,我国也较常见。女性为男性的 3 倍,主要见于儿童,60% 在 10 岁内诊断。幼儿组常以胆管梗阻就诊,成人或儿童组则表现为所谓三联征,即腹痛、黄疸或腹部肿块,还可出现逆行性胆管炎。并发症包括结石、胆囊炎、胆汁性肝硬化、胆汁性腹膜炎、门静脉高压等,恶变率为 2.5%~28%,以肝外胆管癌与胆囊癌最多见。

Todani 等 1977 年将胆管囊性病变划分为 5 型^[1,12,14],这种分型是 Alonso-Lej 方法的改良: I 型,肝外胆管梭形扩张,约占 80%~90%,其中 I a 型为胆总管囊状扩张、肝总管不扩张,胆总管与囊肿相连(图 5a,b),I b 型肝外胆管的胆总管段局部扩张(图 6),I c 型为肝外胆管扩张(图 7)。II 型,真性胆总管憩室,约占 2%。III 型,胆管囊肿仅累及胆总管十二指肠壁内段,仅为 4%~5%。IV 型,肝内外胆管均扩张,占 10%,其中 IV a 型为多发肝内外胆管囊肿(图 8、9),IV b 型为多发肝外胆管囊肿。V 型,即 Caroli 病。尽管目前临床上广泛接受 Todani 分型,但

必须了解 Caroli 病与其他几型胆管囊肿发病机制均不同,治疗方法也不相同。

影像学检查:CT 是术前检查的极好手段,可显示 CBD 远端、胆管囊肿、十二指肠及胰头的关系。CT 显示的病变解剖分布有助于引导穿刺引流。MRCP 可显示与 ERCP 及 PTC 相似的解剖学信息,重 T₂ 序列典型表现为高信号管状、梭形或囊状影,MRCP 对胰胆管合流异常的显示与直接法胆管造影类似。儿科患者可采用单次激发、不屏气的 FSE 序列。需注意的是偶见胆管囊肿合并胆管闭锁,其中 I 型者最常见,MRCP 可显示囊肿与胆管树交通,MRCP 及同位素扫描有助于区分胆管闭锁与囊肿,仅根据 MRCP 可能会将胆管闭锁误诊为囊肿^[13]。

CT 与 MR 检查需仔细观察有无并发症,如合并胆管癌时表现为 CT 或 MR 强化性肿块,有时可见邻近脏器如结肠、肝脏、十二指肠、胆囊受侵、淋巴结转移。其他并发症包括:①复发性胆管炎。②胰腺炎。③胆囊结石,约达 70%。④胆汁性腹膜炎,见于儿童患者,为囊肿破裂或穿孔所致。CT 与 MRI 表现为腹水、腹膜增厚及异常强化、大网膜浑浊等。

影像学上需鉴别的疾病较少,包括:①肝囊肿。②肠重复畸形囊肿。③胰腺假囊肿。④肝动脉瘤。⑤胆管梗阻,胆管扩张范围更大,断面影像学上可见胰头或胆总管下端肿块,MRCP 对胰胆管汇合区结构的显示有助于诊断。⑥其他,如胰腺假囊肿、包虫囊肿、胆管囊性肿瘤累及肝门区,病变环状强化、壁结节、分隔强化有助于肿瘤的诊断。包虫囊肿一般可见子囊及囊肿边缘环状钙化,MRI 显示 T₂WI 低信号的纤维包膜。

2. Caroli 病及 Caroli 综合征^[1-3,15-17]

Caroli 病,也称胆管交通性海绵状扩张,1958 年首次报道,是一种罕见的显性遗传性疾病。特征性表现为肝内大胆管非

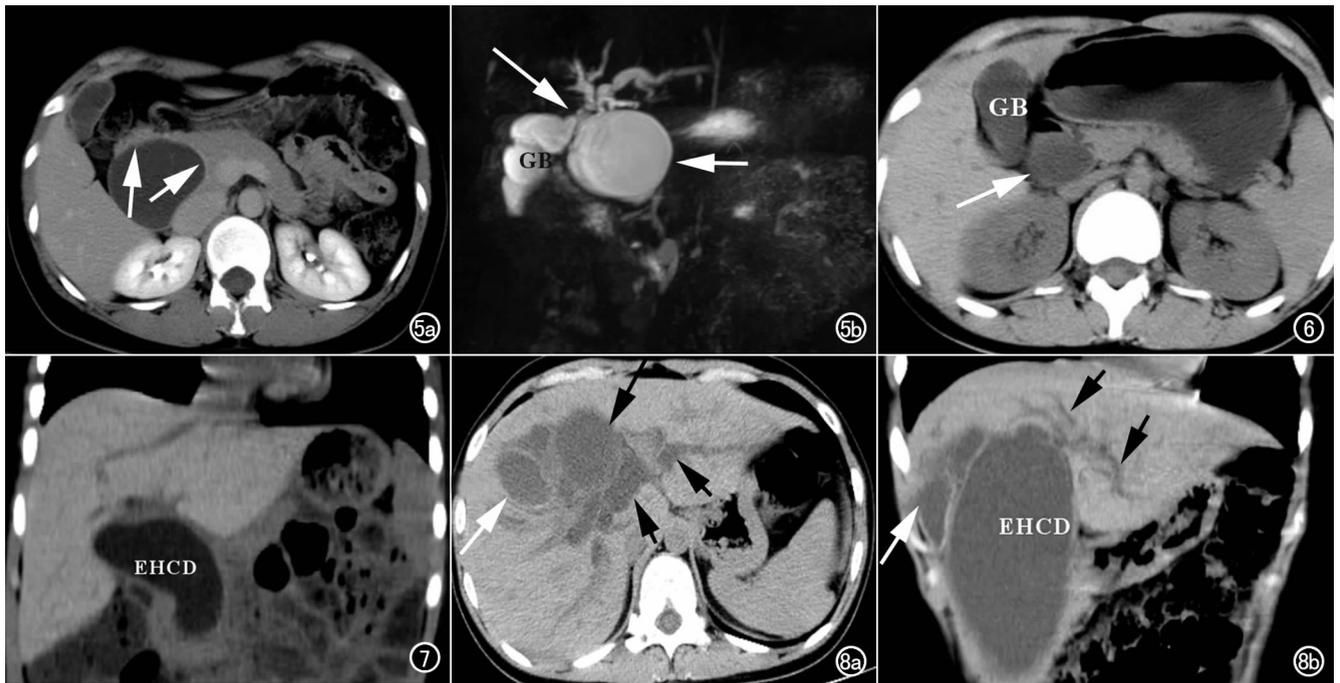


图 5 Todani I a 型胆管囊肿。a) 轴面 CT 增强扫描示胆总管囊肿扩张,胰腺组织受压移位(箭),肝内胆管及胆囊未见增宽扩大; b) MRCP 示胆总管球形扩张(箭),胆囊(GB)未见增大,胆囊管与囊肿相连(长箭)。图 6 Todani I b 型胆管囊肿。轴面 CT 平扫示胆总管囊状扩张(箭),胆囊(GB)未见增大,肝总管不扩张。图 7 Todani I c 型胆管囊肿。CT 平扫冠状面重组图示肝外胆管(EHCD)明显扩张,肝内胆管未见增宽。图 8 Todani IV a 型胆管囊肿。肝外胆管(EHCD 及黑长箭)明显扩张,肝内胆管增宽,以左右肝管明显(箭),胆囊(GB)未见扩大(白箭)。a) 轴面 CT 平扫; b) 冠状面重组图。

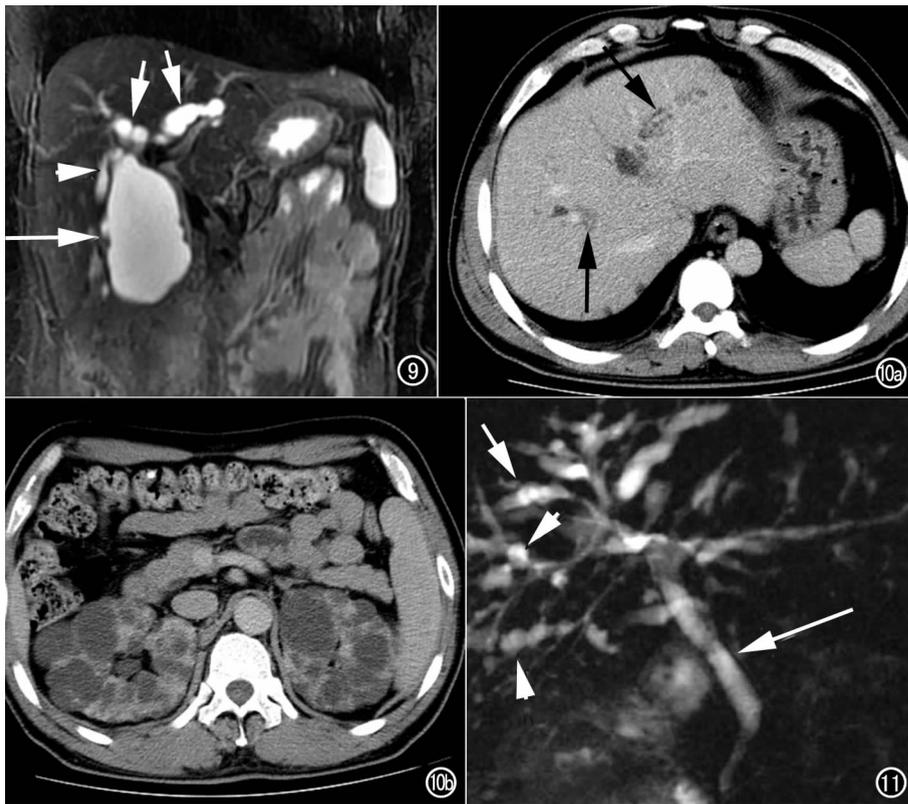


图9 Todani IVa型胆管囊肿。冠状面T₂WI示肝外胆管明显增宽(箭),左右肝管轻度增宽(短箭),胆囊管未见增宽(箭头)。图10 Caroli病。a)轴面CT增强扫描门脉期。肝内多发胆管扩张,部分内见“中心点状征”(箭)。两肾弥漫性大小不等的囊肿性病变;b)静脉期。图11 Caroli病。MRCP显示肝内胆管多发梭形(箭)及囊状(箭头)扩张,肝外胆管未见异常(长箭)。

梗阻性、交通性囊状或梭状扩张,也即Todani V型胆管囊肿。本病分两型:I型特点是伴复发性胆管炎,但无门静脉周围纤维化;II型更常见,伴随先天性肝纤维化(CHF)^[17]。

发病机制为胚胎时期胆管板重塑停止或紊乱导致胚胎形态的胆管残留,扩张胆管腔内含中央纤维血管束或多发中断的胆管环绕纤维血管轴,可伴随显性遗传性多囊肾病、髓质海绵肾、髓质囊性病变。一般将Caroli病合并CHF时称Caroli综合征,少数作者也将肝内大、小胆管同时异常称为Caroli综合征^[2,4]。Caroli病也可累及某一段为著,常累及左叶。病理学特征为肝内胆管迂曲、扩张、发育不良,伴周围纤维化及炎症,扩张胆管内见结石,并可见CHF特征,如肝门纤维性增大、沿间隔分布的胚胎性小叶间胆管、胆管周围炎症、结石等。

本病可在任何年龄出现症状,与胆汁淤滞有关,如腹痛、发热、寒战,并发胆管炎时肝功能异常,合并CHF时出现肝功能衰竭及门静脉高压,脾大、静脉曲张、胃肠道出血等。Caroli病预后不良,反复发作的结石、胆管炎、局部胆管梗阻可导致肝脓肿与败血症,最终需行肝移植。约7%并发胆管癌。

CT与MR检查(图10、11)显示肝内胆管非梗阻性扩张,一般为弥漫性,囊状多于梭状,胆管壁不规则、串珠状、狭窄、腔内结石,诊断的关键是显示扩张的肝内胆管与胆管系统相通。中心点状征(central dot sign)为其另一特征,呈囊状扩张胆管内的束带状强化(图10a),为胆管包绕的门静脉及肝动脉分支,也可表现为向扩张胆管壁的突出影。文献报道中心点状征也可

消失,其原因是动脉血供增多及门静脉血供减少。21%~53%合并肝外胆管扩张,常为轻度、弥漫性梭形扩张,部分原因可能为反复发作的胆管炎、结石。肝内外胆管受累程度的不同是区分Caroli病与胆管囊肿的基础。合并的结石呈CT高密度,胆管炎表现为胆管壁增厚及中度强化。MR及MRCP显示肝内囊性病变与胆管交通即可确立Caroli病或Caroli综合征的诊断,对诊断很有价值。锰福地匹三钠增强MRI也能显示囊肿与胆管的交通,该对比剂为顺磁性,经肝细胞分泌进入胆管^[16]。合并的胆管癌表现为肝内局部或胆管内肿块及胆管狭窄,胆管狭窄边缘不规则或呈不规则剪枝状应怀疑合并肿瘤。增强扫描可见异常强化。合并CHF者可见肝右叶萎缩、左叶外侧段代偿性肥大、脾大及侧枝循环。

鉴别诊断:①复发性化脓性胆管炎临床上与Caroli病有近似之处,合并结石,左半肝胆管更易受累,胆管扩张典型者为梭形(而Caroli病则多为囊状)。②多发肝囊肿性病变也可出现肾囊肿,但胆管正常,囊肿一般不与胆管交通。③原发性硬化性胆管炎(PSC),胆管扩张为梭形及孤立发生,胆管扩张程度不如Caroli病明显,且可合并炎症肠病。④

梗阻性胆管扩张可形似Caroli病,但一般为管状,扩张以上无局限性狭窄。⑤胆管周围囊肿见于慢性肝病,为胆管周围腺体扩张,见于肝门到门静脉第3~4级分支周围,大小从数毫米到10mm,也有较大囊肿的报告。多发者可形似胆管扩张,但囊肿邻近的胆管正常。⑥胆管乳头瘤病,罕见,特征为肝内外胆管多发乳头状腺瘤,影像学可见扩张胆管内肿块、胆汁泥、黏液及碎屑。⑦遗传性毛细血管扩张症,肝内病变为AVF,导致胆管低灌注及坏死,造成胆管坏死,表现为肝内胆管不规则、不连续性扩张,内含碎屑。

致谢:图4由河北医科大学以岭医院影像科李小俊主任提供

参考文献:

- [1] Venkatanarsimha N, Thomas R, Armstrong EM, et al. Imaging features of ductal plate malformations in adults[J]. *Clinical Radiology*, 2011, 66(11): 1086-1093.
- [2] Veigel MC, Prescott-Focht J, Rodriguez MG, et al. Fibropolycystic liver disease in children[J]. *Pediatr Radiol*, 2009, 39(4): 317-327.
- [3] Levy AD, Rohrmann CA. Biliary cystic disease[J]. *Curr Prob Dign Radiol*, 2003, 32(6): 233-263.
- [4] Lefere M, Thijs M, De Hertogh G, et al. Caroli disease: review of eight cases with emphasis on magnetic resonance imaging features [J]. *Eur J Gastroenterology & Hepatology*, 2011, 23(7): 578-585.
- [5] Zeitoun D, Brancatelli G, Colombat M, et al. Congenital hepatic fi-

- brosis: CT findings in 18 adults[J]. Radiology, 2004, 231(1): 109-116.
- [6] Juchems MS, Jeltsch M, Brambs HJ. Multiple cystic liver lesions on CT[J]. Gut, 2008, 57(2): 144.
- [7] Ryu Y, Matsui O, Zen Y, et al. Multicystic biliary hamartoma: imaging findings in four cases[J]. Abdom Imaging, 2010, 35(5): 543-547.
- [8] Tohmé-Noun C, Cazals D, Noun R, et al. Multiple biliary hamartomas: magnetic resonance features with histopathologic correlation[J]. Eur Radiol, 2008, 18(2): 493-499.
- [9] Karahan OI, Kahriman G, Soyuer I, et al. Hepatic von Meyenburg complex simulating biliary cystadenocarcinoma[J]. Clinical Imaging, 2007, 21(1): 50-53.
- [10] Terada T. Hepatic nodular hamartoma containing liver cysts, ductal plate malformations and peribiliary glands[J]. Hepatology Research, 2011, 41(1): 93-98.
- [11] Wax BN, Durie NM, Khullar P, et al. Radiology-pathology conference: choledochal cyst[J]. Clinical Imaging, 2007, 31(4): 269-272.
- [12] Mouhadi SE, Arrive L. Choledochal cyst[J]. Gastroentérologie clinique et Biologique, 2010, 34(2): 347.
- [14] Obaidah A, Dhende NP, Mane SB, et al. Biliary atresia associated with choledochal cyst[J]. African J Paediatric Surgery, 2009, 6(1): 61-62.
- [15] Agarwal N, Kumar S, Hai A, et al. Mixed type I and II choledochal cyst in an adult[J]. Hepatobiliary Pancreatic Dis Int, 2009, 8(3): 434-436.
- [16] Maurea S, Mollica C, Imbriaco M, et al. Magnetic resonance cholangiography with mangafodipir trisodium in Caroli's disease with pancreas involvement[J]. J Pancreas, 2010, 11(5): 460-463.
- [17] Mumoli N, Cei M. Caroli disease[J]. Mayo Clinic Proceedings, 2007, 82(2): 208.

(收稿日期: 2012-04-06)

• 病例报道 •

巨大肝脏血管平滑肌脂肪瘤一例

李永华, 李彦, 毛磊, 李明超, 刘国红

【中图分类号】R814.42; R735.7 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)12-1297-01

病例资料 患者,女,65岁。因腹部胀痛不适入院。查体:肝区轻度压痛,无腹壁静脉曲张及移动性浊音,双下肢无水肿。实验室检查:肝肾功能正常,HBsAg(-),丙肝抗体(+),AFP 4.07 ng/ml。CT平扫(图1)示肝脏右叶前段类圆形脂肪密度影(CT值约-105 HU),大小约8.71 cm×8.10 cm,内可见条索状软组织密度影,边缘见断续状钙化;(图2)增强扫描脂肪密度区无强化,其内条索影可见强化。术前CT拟诊肝脏右叶占位性病变,考虑肝脏错构瘤。经腹腔镜手术切除肿块,并送检病理。肉眼所见肿瘤切面呈不均匀黄色脂肪;镜下所见为成熟的血管、脂肪、平滑肌三种成分,但平滑肌成分很少。病理诊断:肝脏血管平滑肌脂肪瘤。

讨论 肝脏血管平滑肌脂肪瘤又称肝脏错构瘤,是罕见的起源于间叶组织的肝脏良性肿瘤,多见于幼年儿童,成人极少见。肿瘤内含有血管、脂肪、平滑肌三种成分,因其所含成分的比例可各不相同,影像表现多样。本病常与肾脏错构瘤及多发性结节硬化并存,病灶常单发,且肝脏右叶多见。本例发生于肝右叶前段,体积巨大,实属罕见。CT平扫表现为边界清楚的类圆形低密度占位,增强扫描脂肪成分无强化,血管、平滑肌成分可见强化,动脉期病灶内可见“中心血管造影”^[1],较有特征性。本病主要与以下病变相鉴别:①肝脂肪瘤:由成熟的脂肪

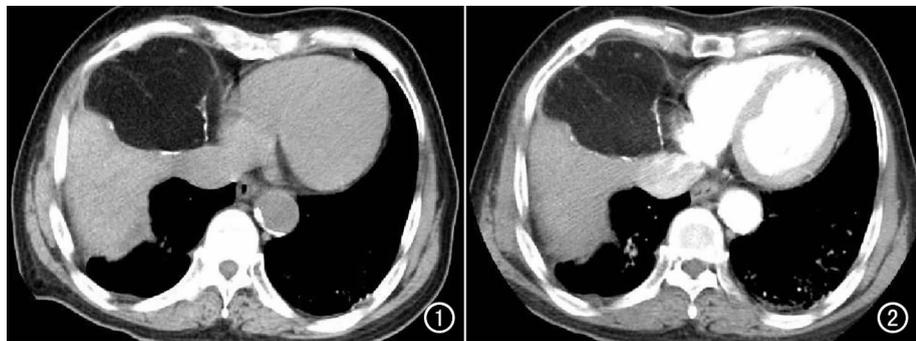


图1 肝脏右叶前段以脂肪成分为主的巨大肿瘤,内见高密度条索影,周边可见钙化。
图2 增强扫描动脉期注射对比剂后28s扫描病灶内脂肪成分及周边无强化,其内血管及平滑肌成分可见强化。

细胞构成,CT平扫表现为边界清晰的类圆形低密度占位,CT值(-40~-110 HU),内为单一的脂肪成分,增强扫描无强化,是诊断肝脏脂肪瘤的可靠表现。②肝血管瘤:CT表现典型,增强扫描边缘结节状及“快进慢出”样强化,延迟期呈等密度充填,与肝脏血管平滑肌脂肪瘤鉴别不难。③肝脂肪肉瘤:此病更为罕见,肿瘤通常巨大,内部往往有低密度坏死区,部分病例以脂肪密度为主,与肝血管平滑肌脂肪瘤不易鉴别,但与血管平滑肌脂肪瘤不同的是内可见更多条索影,且有明显的强化,多提示肉瘤可能。

参考文献:

- [1] 王爽,赵心明,赵燕凤,等. 肝脏少见肿瘤及肿瘤样病变的CT诊断[J]. 放射学实践, 2008, 5(4): 470-474.

(收稿日期: 2011-11-08 修回日期: 2011-12-07)

作者单位: 072750 河北,涿州市医院影像科

作者简介: 李永华(1977-),男,河北涿州人,主治医师,主要从事CT影像诊断工作。