

# 肝脏间叶错构瘤的临床与超声特征分析

唐 潇 罗 燕 黄 河 林 玲

**摘 要** **目的** 分析肝脏间叶错构瘤(MHL)的临床及超声特征。**方法** 选取我院经病理或穿刺活检证实的MHL患者7例,分析其临床资料及超声表现。**结果** 7例MHL患者中,男3例,女4例,年龄8个月~24岁;所有病例均为单发病灶,病灶位于右叶6例,左叶1例;病灶最大径12~16 cm。声像图表现为多房囊性无回声2例,囊实性混合回声4例,实性稍高回声1例;所有病灶分界清楚,形态规则。2例多房囊性病灶内均未探及明显血流信号,4例囊实性病灶内实性部分均可探及点线状血流信号,1例实性病灶内可探及较丰富血流信号。**结论** MHL发病年龄多小于2岁,超声特征为单发、边界清楚、形态规则的巨大多房囊性或囊实性肿块。

**关键词** 超声检查;肝脏间叶错构瘤;临床

[中图分类号]R445.1;R575

[文献标识码]A

## Clinical and ultrasonographic features of mesenchymal hamartoma of liver

TANG Xiao, LUO Yan, HUANG He, LIN Ling

Department of Ultrasound, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, China

**ABSTRACT** **Objective** To investigate the clinical and ultrasonographic features of mesenchymal hamartoma of liver (MHL). **Methods** This study retrospectively analyzed the clinical features and ultrasonographic characteristics of 7 patients of MHL, whose diagnosis were confirmed by surgery or liver biopsy. **Results** In 7 patients of MHL, 3 cases of male, 4 cases of female, with the age range from 8 months to 24 years. All patients had single lesion, 6 cases located in the right lobe, 1 case located in the left lobe. The diameter of the lesions were 12~16 cm. Septa-cystic (2 cases), solid-cystic (4 cases) and echogenic (1 case) lesions were shown by sonography, the border and shape of the lesions were clearly defined in all cases. CDFI showed none blood flow signal in septa cystic lesions, whereas the solid part of the solid-cystic lesions and echogenic lesion showed line blood flow signal. **Conclusion** The age of onset for MHL seems less than 2 years. Most MHL are single large lesions in the right lobe of liver, ultrasound shows a septa-cystic or solid-cystic lesion with clear border and regular shape.

**KEY WORDS** Ultrasonography; Mesenchymal hamartoma of liver; Clinic

肝脏间叶错构瘤(mesenchymal hamartoma of liver, MHL)是儿童常见的肝脏良性肿瘤,成人较罕见<sup>[1]</sup>。由于MHL无特殊的临床症状和体征,影像学表现多缺乏特征性,且国内外文献对该病的报道较少,故容易出现误诊。本研究回顾性分析我院经手术病理或穿刺活检证实的7例MHL患者的临床及超声检查资料,现报道如下。

### 资料与方法

#### 一、临床资料

选取2011年1月至2018年12月在我院接受超声检查、临

床资料完整且经术后病理或穿刺活检证实的MHL患者7例,其中男3例,女4例,年龄8个月~24岁,中位年龄1岁。6例无任何症状,均为偶然发现;1例因腹胀入院。本研究经我院医学伦理委员会批准,所有患者及其家属均知情同意。

#### 二、仪器与方法

使用Philips iU 22和GE Logiq E 9彩色多普勒超声诊断仪,探头频率1~5 MHz或7~12 MHz。常规扫查肝脏各切面,观察病灶位置、大小(病灶最大切面的最大径)、内部回声、边界、形态、内部血流信号,以及是否侵犯肝脏大血管。根据肿块的部位及大小调节仪器增益、深度、彩色多普勒量程等参数至最佳,

获得超声图像。

### 结 果

7例MHL患者的临床资料及超声特征见表1。7例均为单发病灶,位于右叶6例,左叶1例;最大径12~16 cm,平均(13.60±1.51)cm。声像图表现为多房囊性无回声2例,囊实性

混合回声4例,实性稍高回声1例。见图1,2。所有病灶均边界清楚,形态规则。2例多房囊性病灶内均未探及明显血流信号,4例囊实性病灶内的实性部分均探及点线状血流信号,1例实性病灶内可探及较丰富血流信号。1例肝静脉及右肝静脉受压管腔不显示。所有病例背景肝均无明显弥漫性实质回声改变,腹腔内未见明显异常淋巴结。

表1 7例MHL患者临床资料及超声特征

序号	性别	年龄	甲胎蛋白	病灶位置	病灶最大径(cm)	成分	边界	形态	血流情况
1	女	5岁	阴性	右肝	15	实性	清楚	规则	较丰富
2	女	24岁	阴性	右肝	12	囊实性	清楚	规则	点线状
3	男	10个月	阴性	右肝	12	囊实性	清楚	规则	点线状
4	男	1岁	阴性	右肝	13	囊实性	清楚	规则	点线状
5	女	13岁	阴性	右肝	14	多房囊性	清楚	规则	无
6	女	1岁	阴性	左肝	13	多房囊性	清楚	规则	无
7	男	8个月	阴性	右肝	16	囊实性	清楚	规则	点线状

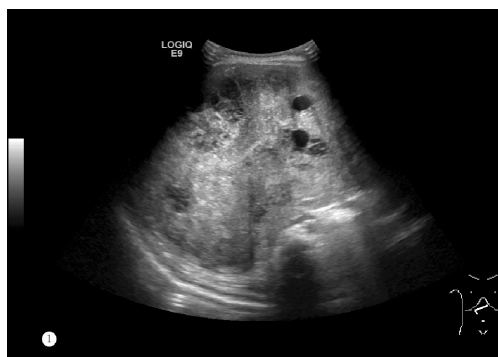


图1 病例2,声像图示肝内见囊实性肿块



图2 病例6,声像图示肝内见多房囊性肿块

### 讨 论

目前MHL的影像学检查多为CT和MRI,超声在MHL诊断中的应用较少,以个案报道较常见<sup>[2]</sup>。本研究通过总结MHL的超声表现,旨在提高超声医师诊断MHL的准确率,以期为临床提供安全便捷的MHL检查手段。

MHL常见于2岁以下儿童,发生于成人极罕见。本研究中,2岁以下患儿4例,2岁以上儿童及青少年2例,成人1例,与文献<sup>[3]</sup>报道一致。MHL患者甲胎蛋白多无明显变化,少数患者随病情发展甲胎蛋白缓慢上升,常见于MHL实性病灶<sup>[4]</sup>。MHL男女发病比例约2:1<sup>[5]</sup>,本研究病例男性少于女性,可能与纳入病例

数少有关。MHL病灶直径多>10 cm,呈递进式增长<sup>[6-7]</sup>,本研究中病灶最大径均>12 cm,与上述报道一致。MHL多表现为单发、巨大的囊性肿块,边界清楚,约85%的病灶为大小不一的多房囊性,囊内液体清亮或黏稠,其余则表现为囊实混合性或实性,本研究中,多房囊性病灶2例。文献<sup>[6]</sup>报道,MHL病灶内血流信号根据病灶内部结构不同表现不一,实性或囊实性病灶内均可探及血流信号,实性病灶内多可探及较丰富血流信号,囊实性病灶内实性部分多可探及点状或线状血流信号,多房囊性病灶内几乎无血流信号,本研究病例CDFI表现与上述报道相似。

MHL需与肝母细胞瘤、婴儿型血管内皮瘤及未分化胚胎性肉瘤等鉴别诊断。①肝母细胞瘤多见于3岁以下儿童,甲胎蛋白明显升高,多为单发巨大肿块,病灶多为实性团块状稍强或强回声,血供相对较少;MHL多表现为多房囊性或囊实性肿块,与肝母细胞瘤鉴别不难。但部分肝母细胞瘤因肿块内出现液化而呈囊实性表现,与MHL鉴别较困难,本研究1例实性病灶术前超声未明确诊断,后经病理证实。②婴儿型血管内皮瘤多见于3岁以下儿童,病灶多位于右肝,大小不一,部分病例甲胎蛋白可升高,术后明显下降,超声表现以低回声或等回声为主,边界多清楚,内部可见钙化及周边声晕,CDFI于肿块内部可探及点线状或较丰富血流信号,肿块周边可见粗大引流静脉<sup>[8]</sup>。典型囊实性或多房囊性MHL与婴儿型血管内皮瘤较易鉴别,实性MHL多表现为稍高或高回声肿块,与婴儿型血管内皮瘤不难鉴别。③未分化胚胎性肉瘤是一种罕见的间叶组织来源恶性肿瘤,超声表现为以实性为主的囊实性团块,而CT表现以囊性为主<sup>[9]</sup>;但当团块内出现较大面积坏死时,超声与CT均表现为囊性为主团块<sup>[10]</sup>,此时,MHL与之鉴别困难。

综上所述,MHL好发于2岁以下儿童,甲胎蛋白多无明显变化,常表现为肝内单发巨大病灶,多数病灶超声表现为多房囊性或囊实性肿块,边界清楚,形态规则;CDFI示分隔囊性肿块内未探及明显血流信号,囊实性肿块内实性部分及实性肿块均可探及较丰富血流信号。MHL超声表现具有一定的特征性,超声可作为其首选的检查方式。

## 参考文献

- [1] Stringer MD, Alizai NK. Mesenchymal hamartoma of liver: a systematic review [J]. *Pediatric Surg*, 2005, 40(11): 1681-1690.
- [2] Liao W, Zhang BH, Zhang W, et al. A 4 and a half years old boy with mesenchymal hamartoma in the left lateral lobe of the liver [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2017, 96(31): e7281.
- [3] Klaassen Z, Paragi PR, Chamberlain RS. Adult mesenchymal hamartoma of the liver: case report and literature review [J]. *Gastroenterol*, 2010, 4(1): 84-92.
- [4] Chang HJ, Jin SY, Park C. Mesenchymal hamartomas of the liver: comparison of clinicopathologic features between cystic and solid forms [J]. *J Korean Med Sci*, 2006, 21(1): 63-68.
- [5] Sen D, Gulati YS, Majumder A, et al. Hepatic cystic mesenchymal hamartoma [J]. *Med J Armed Forces India*, 2015, 71 (Suppl 2): 574-577.
- [6] Anil G, Fortier M, Low Y. Cystic hepatic mesenchymal hamartoma: the role of radiology in diagnosis and perioperative management [J]. *Br J Radiol*, 2011, 84(1): 91-94.
- [7] Kim SH, Kim WS, Cheon J. Radiological spectrum of hepatic mesenchymal hamartoma in children [J]. *Korean J Radiol*, 2007, 8(6): 498-505.
- [8] 王红, 张欢, 邱婷婷, 等. 肝婴儿型血管内皮瘤的临床与超声特征分析 [J]. *四川大学学报(医学版)*, 2018, 49(1): 148-150.
- [9] 马怡晖, 黄培, 高汉青, 等. 小儿肝脏未分化(胚胎性)肉瘤临床病理学观察 [J]. *中华病理学杂志*, 2018, 47(6): 461-462.
- [10] Gabor F, Franchi-Abella S, Merli L, et al. Imaging features of undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a series of 15 children [J]. *Pediatr Radiol*, 2016, 46(12): 1694-1704.

(收稿日期: 2019-11-14)

## · 病例报道 ·

## Ultrasonic diagnosis of orbital rhabdomyosarcoma in child with recurrence: a case report

### 超声诊断儿童眼眶横纹肌肉瘤并复发 1 例

武 标 武林松

[中图分类号] R445.1

[文献标识码] B

患儿女, 6岁, 发现右眼肿物半个月, 表面略呈青紫色, 无明显疼痛。体格检查: 右眼眼球向外前方突出, 结膜无充血; 右眼外眦处见一 0.5 cm 瘢痕, 前房深浅正常, 房水清, 双眼瞳孔等大等圆, 对光反射敏感; 晶状体及玻璃体透明。眼底: 右眼视盘边界清晰, 色正, 黄斑中心凹反光, 未见视网膜出血、水肿及渗出。左眼未见明显异常。术前超声检查: 右眼眶近鼻侧探及一大小约 3.0 cm×1.5 cm 的团块状实性低回声, 边界尚清, 形态欠规则, 回声不均匀, 右眼球受压向外移位, 双眼球内未见明显异常回声; CDFI 于团块内探及丰富血流信号(图 1); 脉冲多普勒可探及低速高阻动脉频谱, 峰值流速 30 cm/s, 阻力指数 0.8。超声提示: 右眼眶近鼻侧实性肿块, 考虑泪腺多形性腺瘤(恶变)可能性大。眼眶 MRI 平扫+增强检查: 右眼内上象限锥肌内外间隙占位, 考虑神经源性肿瘤可能。术中见: 肿瘤质脆, 无明显包膜, 大小约 1.5 cm×1.5 cm×1.5 cm, 边界清晰, 切面灰白色, 呈鱼肉状。病理检查: 右眼恶性肿瘤, 符合横纹肌肉瘤。免疫组化: MyoD1(弱+), Myogenin(弱+), SMA(-), Vimentin(+), Desmin(+), CD34(-), CD99(+), P53(++), Ki-67 85%, S-100(-), CD56(+), Syn(-), NSE(-); 考虑胚胎性横纹肌肉瘤。

右眼眶肿物切除术后 6 个月超声复查: 局部未见明显异常肿块回声(图 2); CDFI: 未探及明显异常血流信号。超声提示: 右眼眶肿物切除术后局部未见明显占位。1 个月后超声再次复查: 右眼眶内侧(原肿块位置)探及一大小约 1.6 cm×1.0 cm 团块状实性低回声, 边界欠清, 形态欠规则, 外侧见一大小约 0.6 cm×0.5 cm 实性低回声结节, 边界清晰, 回声均匀; CDFI 于肿块内探及较丰富血流信号, 其外侧结节内部及周边均见点条状血流信号(图 3)。超声提示: ①右眼眶内侧实性团块, 结合病史考虑肿瘤复发可能; ②肿块外侧实性结节, 考虑转移性淋巴结。

讨论: 横纹肌肉瘤是起源于横纹肌母细胞或向横纹肌细胞分化的间叶性肿瘤, 好发于儿童和青少年。根据其形态可分为胚胎性、腺泡状、多形性及梭形硬化性 4 个亚型<sup>[1]</sup>, 以头颈部多发, 其次为躯干、四肢等部位。眼眶横纹肌肉瘤(orbital rhabdomyosarcoma, ORMS)多为单侧发病, 以迅速进展的眼球突出和移位为主要特点, 后期可出现严重的球结膜和眼睑水肿, 眼球多不受侵犯。ORMS 恶性度高, 易发生复发转移, 本例患儿术后 7 个月复发, 与此特征相符。ORMS 超声表现为类圆形或不规则形, 实性不均质中、低回声, 血流信号较丰富, 呈低速高阻动脉频谱; 本例超声表现与上述特征相符。ORMS 确诊需依靠免疫组

(下转第 541 页)