

胎儿肝血管瘤的产前超声特征与临床转归

刘向娇* 黄翠青 耿娟 陈紫霞

(广东省妇幼保健院 超声诊断科, 广东 广州 511400)

【摘要】 目的 探讨胎儿肝血管瘤的产前超声特征与临床转归,为产前咨询提供依据。**方法** 回顾性分析 2017 年 1 月至 2020 年 12 月在广东省妇幼保健院产前超声检出的胎儿肝脏异常病灶,并出生后经影像学和(或)手术病理证实为肝血管瘤的 24 例病例,总结其产前超声特征与出生后患儿预后。**结果** 24 例胎儿肝血管瘤均为单发病灶,88%(21/24)的病灶边界清晰,14 个为巨大肝血管瘤(直径>40mm)。13%(3/24)为高回声型、29%(7/24)为低回声型、58%(14/24)为混合回声型。71%(17/24)的病灶内可见“筛孔状”或“蜂窝状”无回声,13%(3/24)的病灶内见较强回声分隔光带似“网状”。83%(20/24)的病灶可见丰富彩色血流信号,其中 90%(18/20)表现为病灶周边环状/半环状彩色血流,30%(6/20)的病灶可观察到“五彩镶嵌”样血流(考虑合并动-静脉瘘)。24 例患儿出生,1 例因新生儿心力衰竭死亡,23 例存活。其中 3 例手术切除病灶,5 例行肝动脉介入栓塞术,2 例口服普萘洛尔治疗,13 例仅随访观察。23 例存活患儿随访至截止发文,最小 3⁺月龄,最大 3⁺岁,一般情况均好。**结论** 胎儿肝血管瘤产前超声表现多样,但仍具有相对典型的超声特征,结合超声二维声像及彩色多普勒表现可实现产前诊断,如无并发症,患儿出生后预后良好,存活率可达 96%(23/24)。

【关键词】 胎儿肝血管瘤; 先天性肝血管瘤; 产前诊断; 临床转归

【中图分类号】 R714.55 **【文献标识码】** A

Prenatal ultrasound features and clinical outcome of fetal hepatic hemangioma

Liu Xiangjiao*, Huang Cuiqing, Geng Juan, Chen Zixia

Department of Ultrasonnd, Guangdong Women and Children's Hospital, Guangzhou 511400, Guangdong, China

* Corresponding author: Liu Xiangjiao, E-mail: 240196315@qq.com

【Abstract】 Objective To investigate the prenatal ultrasound features and clinical outcome of fetal hepatic hemangioma and provide a basis for prenatal consultation. **Methods** This is a retrospective study of 24 cases of fetal liver abnormalities detected by prenatal ultrasound and confirmed as hepatic hemangioma by imaging and/or surgical pathology after birth in our hospital from January 2017 to December 2020. We summarized their prenatal ultrasound characteristics and prognosis after birth. **Results** 24 cases of fetal hepatic hemangioma were all single lesions, 88% (21/24) of the lesions had clear boundaries, and 14 cases were huge hepatic hemangioma (tumor diameter > 40mm). The echogenicity of hemangioma included hyperechoic (3/24), hypoechoic (7/24), mixed echo (14/24). The sieve-like/honeycomb-like anechoic regions were presented in 71% (17/24) of lesions and hyperechoic grid-like separated light bands were presented in 13% (13/24) of lesions. Colorful blood flow signals were abundant in 83% (20/24) of the lesions, most of them were manifested by a circular/semi-circular blood flow signal around (18/20), and there were some of lesions observed multicolored mosaic-like blood flow signal (5/20), which is a sign of arteriovenous fistula. Among 24 cases, one died after birth and 23 survived. And among the 23 survivors,

DOI: 10.13470/j.cnki.cjpd.2021.02.010

* 通信作者: 刘向娇, E-mail: 240196315@qq.com

3 cases received lesionectomy surgically and 5 cases received hepatic artery embolization, 2 cases were treated with propranolol, 13 cases were followed-up without treatment. The growth and development of 23 children were normal. **Conclusion** The prenatal ultrasound of fetal hepatic hemangiomas is diverse, but it still has a relatively typical ultrasound characteristic. Combined with two-dimensional ultrasound and color Doppler ultrasound, prenatal diagnosis can be made. If there are no complications, the fetal prognosis of hepatic hemangioma is good, and the survival rate can reach 96%(23/24).

【Key words】 Fetal hepatic hemangioma; Congenital hepatic hemangioma; Prenatal diagnosis; Clinical outcome

血管瘤是来源于血管内皮细胞的真性肿瘤,根据国际血管异常研究学会(International Society for the Study of Vascular Anomalies, ISSVA)修订并发布的血管肿瘤与脉管畸形分类(2018)方法^[1],血管肿瘤根据性质不同分为良性、局部侵袭性或交界性及恶性3个亚类,其中良性血管肿瘤包括婴儿血管瘤、先天性血管瘤、丛状血管瘤、梭形细胞血管瘤等,可以发生在身体的许多部位。肝血管瘤(hepatic hemangioma, HH)是胎儿和新生儿最常见的肝脏良性肿瘤^[2,3],按照生长方式和临床病程分为先天性肝血管瘤(congenital hepatic hemangioma, CHH)和婴幼儿肝血管瘤(infantile hepatic hemangioma, IHH)^[1,4],CHH在子宫内增殖,出生前或出生时达到高峰,出生后开始消退,IHH在出生后直至6~12个月时增殖,3~9岁前逐渐消退,两者在影像学上难于鉴别,它们的区别在于CHH不表达葡萄糖转运蛋白-1(glucose transporters-1, GLUT-1),GLUT-1的检查需取材病灶行免疫组化分析,实际工作中,该结果常缺乏,因此CHH和IHH的诊断大多基于临床病程。既往报道新生儿、婴幼儿期的肝血管瘤的临床表现及预后多包括CHH和IHH两个临床类型一起分析^[5,6],由于胎儿肝血管瘤(fetal hepatic hemangioma, FHH)产前检出后部分家属选择引产以及部分婴幼儿产前检查病史不清,所以单独就CHH的相关报道不多。本次研究中,24例FHH均为产前检出、出生后证实,按照其临床病程,符合CHH的临床诊断,回顾性分析这组病例的产前超声表现,总结其超声特征,随访出生后患儿的临床转归,为今后FHH的产前诊断、咨询及围产期管理提供依据。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析2017年1月至2019年12月在广东省妇幼保健院产前超声诊断的胎儿肝脏异常病灶,且出生后经影像学和(或)手术病理证实为肝血管瘤的24例病例的临床资料,总结其产前超声特征以及出生后患儿临床处理及转归。所有孕妇均签署产前超声检查知情同意书。

1.2 仪器与方法 产前超声采用GE Voluson E6/E8/E10、迈瑞 Resona7 和三星 WS80A-B 型彩色多普勒超声诊断仪,经腹部探头,频率范围1~8MHz。按产前超声检查规范对胎儿进行系统性筛查,一经发现肝脏可疑病灶,采用多切面扫查,仔细观察病灶的位置、大小、边界、内部回声以及血流情况,同时观察病灶与周围肝实质的回声差异和肝内门静脉、肝静脉的走行,并评估胎儿肝外可能出现的异常征象。

1.3 其他检查及处理 根据孕妇情况可建议胎儿磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)检查,仔细观察肝区病灶,注意病灶与周围器官的关系。产前诊断胎儿肝脏异常病灶均建议行胎儿遗传学检查。分娩方式由产科指征决定,出生后立即转入新生儿专科监护,由专科医生综合评估并制定临床处理方案。

1.4 随访 追踪出生后患儿生存状况、影像学检查结果、临床处理及转归。

2 结果

2.1 一般情况 24例中有19例为外院转诊病例,孕母年龄20~38岁,首次诊断孕周18~39周,12.5%(3/24)在中孕期检出,87.5%(21/24)在晚孕期检出。

2.2 产前超声检查结果 所有胎儿肝内病灶均为单发,58%(14/24)位于肝右叶,42%(10/24)位于肝左叶,88%(21/24)的病灶边界清晰,最大者瘤体直径为80mm,最小者瘤体直径为11mm,巨大HH(直径 >40 mm)有14个,小的HH(直径 ≤ 40 mm)有10个。FHH二维超声表现:13%(3/24)为高回声型(图1)、29%(7/24)低回声型(图2、3)、58%(14/24)为混合回声型(图4、图5);病灶内可见大小、数目、形态不等的无回声区,71%(17/24)表现为“筛孔状”细小无回声(图1)或“蜂窝状”无回声(图4);13%(3/24)的病灶内可见较强回声分隔光带似“网状”(图5)。FHH彩色多普勒超声表现:83%(20/24)的病灶可见丰富彩色血流信号,其中90%(18/20)表现为病灶周围环状/半环状彩色血流(图2、图3-B、图4-A、图5-B),部分伴粗大分支血流入病灶,血流阻力指数为低至中等,部分病灶内见扩张静脉回流入肝静脉,6个病灶观察到“五彩镶嵌”样血流(图4-B,图5-D),为动-静脉瘘样频谱。

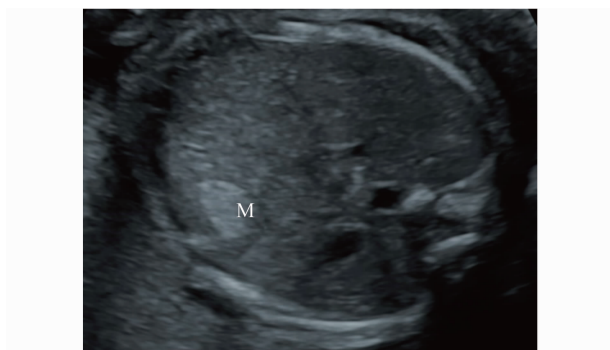


图1 高回声型(M),最大径12mm,内可见“筛孔状”细小无回声

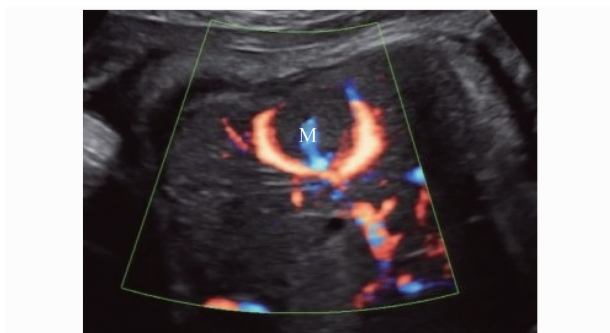


图2 低回声型(M),最大径24mm,周边可见环状血流

24例FHH在产前超声监测中,有5例并发了肝外异常征象,包括胎儿心脏增大(心胸面积比 $>$

0.33)、体腔积液、大脑中动脉峰值速度(middle cerebral artery-peak systolic velocity, MCA-PSV)增高(>1.29 MoM)等,其中4例为巨大HH,1例为小的HH,将这5个病例进行编号1~5,其产前超声监测情况及临床转归见表1。

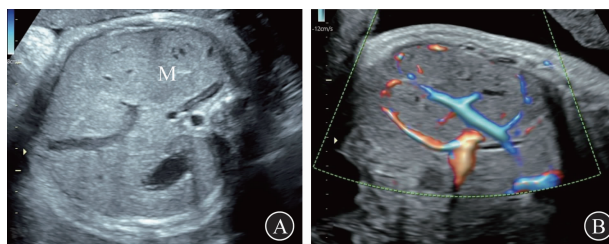


图3 低回声型(M),最大径71mm,A、B为同一个病灶不同切面
A. 病灶内见散在无回声;B. 周边可见环状血流,内可见分支血流

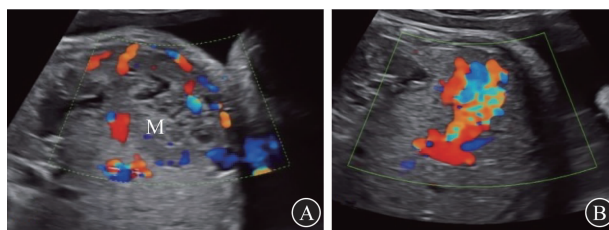


图4 混合回声型(M),最大径50mm,A、B为同一个病灶不同切面
病灶内见“蜂窝状”无回声,周边可见环状血流;B. 病灶内见“五彩镶嵌”样彩色血流(考虑合并动-静脉瘘)

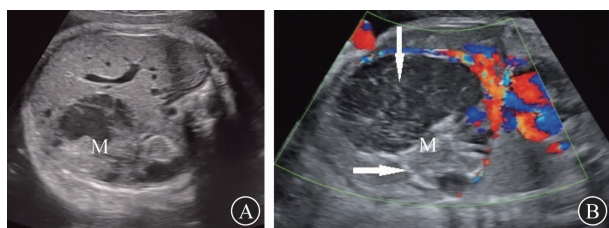


图5 混合回声型(M),最大径80mm,A、B为同一个病灶不同切面
A. 病灶回声杂乱、实性为主;B. 内见较强回声分隔光带呈“网状”(箭头示)、病灶周边环状血流

2.3 出生后临床转归 24例胎儿均追踪随访至出生后,所有患儿出生后均经影像学 and (或)手术病理诊断为肝血管瘤,所有病例出生后转新生儿专科监护。24例患儿出生后,1例因新生儿心衰抢救无效死亡,23例存活并由专科医生综合评估制定临床处理方案,所有患儿随访至截止发文,最小者年龄3⁺月,最大者3⁺岁,行手术或介入治疗者,术后随访患儿情况好,药物治疗或仅观察者,随访到最近一次影像学检查结果显示:4例病灶完全消失,11例病灶较

前一次检查缩小。24例不同大小肝血管瘤的产前超声表现、患儿的临床处理与转归见表2。

表1 肝血管瘤并发肝外异常的胎儿的产前超声表现与出生后转归

病例编号	诊断孕周(周)	病灶最大径(mm)	病灶彩色血流情况	胎儿并发肝外异常情况	生后临床转归
1	39 ⁺	23	丰富,合并动-静脉瘘	心脏增大、心包少量积液、MCA-PSV增高	存活;保守治疗,1 ⁺ 岁复查病灶消失。
2	32 ⁺	42	丰富,合并动-静脉瘘	心脏增大、MCA-PSV增高	存活;保守治疗,3 ⁺ 月龄复查病灶明显缩小,随访患儿情况好。
3*	32 ⁺	65	丰富,合并动-静脉瘘	心脏增大、心包少量积液、腹腔少量积液	存活;保守治疗,3 ⁺ 月龄复查病灶明显缩小,随访患儿情况好。
4	38 ⁺	65	丰富	心脏增大、心包少量积液	存活;肝动脉介入栓塞术治疗,随访患儿情况好。
5	32 ⁺	83	丰富	心脏增大	死亡;新生儿心衰抢救无效死亡。

注: * 病例3在孕23⁺周检出时瘤体直径30mm,之后随孕周增长,孕32⁺周肿瘤生长达高峰,瘤体直径64mm,之后复查瘤体有所缩小,孕37⁺周时瘤体直径52mm,体腔积液自然消退。

表2 24例不同大小肝血管瘤的产前超声表现、患儿临床处理与转归(例数)

血管瘤直径(mm)	例数(例)	病灶回声类型(例)			病灶血流(例)		出生后患儿临床处理(例)				临床转归(例)	
		高	低	混合	丰富	不丰富	手术	介入	药物	观察	存活	死亡
≤40	10	3	3	4	6	4	1*	0	1	8	10	0
>40	14	0	4	10	14	0	2	5	1	5	13	1
合计	24	3	7	14	20	4	3	5	2	13	23	1

注: * 该例患儿出生后首次检查肝血管瘤直径为32mm,患儿1⁺岁复查病灶大小无变化,家属要求手术。

3 讨论

既往文献报道^[7-10]胎儿肝血管瘤多见于肝右叶,单发为主,大小不一,可表现为高回声、低回声、混合回声等,病灶内可见“蜂窝状”无回声区或“网格状”分隔光带等超声特征。本次研究,58%(14/24)的病灶位于肝右叶,混合回声型多见,低回声型次之,高回声型最少且仅见于小的肝血管瘤,71%(17/24)的病灶内可见大小不等的无回声区呈“筛孔状”或“蜂窝状”,13%(3/24)的病灶内可见较强回声分隔光带似“网状”,与既往报道基本一致。瘤体较大时还可发生变性、坏死、液化等,使得肿瘤的二维超声表现更复杂化^[8,11],但在复杂的回声背景下寻找相对典型声像可提高诊断率。本次研究中,巨大肝血管瘤14个,其中混合回声型10个,超声表现复杂,但仍然可以在其中9个病灶中观察到大小不等无回声区似“蜂窝状”,另外4个低回声型和1个混合回声型在翻查产前超声存图可见病灶实性部分内散在分布的小圆形无回声区(考虑为血管断面),推测这可能也是肝血管瘤的特征之一。既往有文献报道^[8-10,12],彩色多普勒超声有利于发现和鉴别肝脏病灶,病灶周边环状血流伴分支血流入内或者病灶

周边肝内血管(肝静脉)绕行是肝血管瘤的彩色多普勒超声特征,供血动脉血流阻力指数低到中等。肝血管瘤还可合并血管畸形,如动-静脉瘘或门-体静脉分流^[13],此时超声表现常为迂曲扩张血管团内充满血流信号,频谱多普勒有助于鉴别是动脉或静脉血流。本次研究,在血供丰富的病灶中,90%(18/20)表现为病灶周边环状/半环状彩色血流信号,30%(6/20)的病灶观察到“五彩镶嵌”样血流(考虑合并动-静脉瘘),与既往研究基本一致。此外,本次研究有1例产前误诊为胎儿肝内门-体静脉分流,出生后超声和CT增强均考虑为肝血管瘤,再次回查产前超声存图,可见肝内迂曲扩张的血管团周边为回声不均区,与正常的肝实质回声分界欠清晰,因此在产前超声检查中,要注意胎儿肝脏的全面扫查,尤其在检出肝内血管异常时,要注意对异常血管周边肝组织的观察,避免产前诊断不全面。由上述分析可见,FHH大多边界清晰,回声类型多样,大部分病灶内可观察到“筛网状”/“蜂窝状”无回声区,小部分病灶内见“网格状”分隔光带,大部分病灶周边可见环状/半环状血流,合并动静脉瘘时可观察到“五彩镶嵌”样血流。

FHH主要与胎儿肝母细胞瘤鉴别,肝母细胞

瘤超声表现^[13]多为实性低回声肿块,边界清晰,可伴有粗大、致密钙化及出血、坏死,血供较丰富,脉冲多普勒频谱多显示为高速高阻的动脉血流频谱,一般在晚孕期检出^[14]。但是在实际工作中有时两者鉴别有难度,尤其是在肝脏巨大病灶伴回声复杂时更是难于鉴别,胎儿MRI可能提供更多鉴别诊断的信息,但仍有误诊可能^[10],因此建议产前发现肝脏巨大病灶时,应该全面观察病灶有无肝血管瘤的一个或多个超声特征,若有,则应该将胎儿肝血管瘤作为首选诊断,避免误诊导致过度引产。

随着产前超声筛查的普及以及对CHH的深入研究,目前认为^[4]单发的局灶性FHH即CHH,大部分出生后快速消退,小的CHH通常对胎儿和新生儿均无特殊影响,较大的CHH或合并严重的动静脉瘘时导致胎儿心脏高输出量,产前超声可表现为心脏增大、体腔积液、MCA-PSV增高等,出生后可引起新生儿轻度贫血、轻度血小板减少、轻度低纤维蛋白血症等,也有少见情况下胎儿巨大肝血管瘤导致高输出量心力衰竭危及胎儿或新生儿生命。因此FHH的围产期监测非常重要,目的是及时发现并发症,以便出生时做好新生儿监护及治疗。由于CHH具有出生后自然消退的生物学特性,目前的临床处理是基于新生儿临床表现,一般瘤体较小,不需要特殊干预,只需定期观察,而巨大肝血管瘤需综合评估新生儿情况及家属意愿,可观察、药物、介入或手术切除^[4,15]。本次研究,1例胎儿巨大HH产前出现心脏增大,出生后新生儿因心衰死亡,其余23例存活并由专科医生评估患儿病情以及结合家属意愿制定临床处理方案,本组患儿一半以上(13/24)未给予任何治疗仅观察,其中包括5例巨大肝血管瘤,随访患儿一般情况均好,且病灶均逐步缩小或消失。整体而言,本次研究中,FHH患儿出生后存活率达96%(23/24)。

综上所述,胎儿肝血管瘤的产前超声表现多样,但仍具有一些相对典型的超声特征,结合其二维及彩色多普勒超声特征,大部分病例可以实现产前诊断,同时产前超声可监测肝血管瘤在宫内生长情况及评估对其胎儿的影响,以便决定分娩时机、预估风险及制定出生后临床处理方案。总体而言,胎儿肝血管瘤的预后较好,在提供产前咨询意见时,不应过度引产,应指导孕妇至有条件监护和治疗的医院进行

行围产期管理,包括产前胎儿宫内状况评估、分娩时机的选择、在新生儿专科医生监护下分娩以及出生后专科监护和治疗等。

参 考 文 献

- [1] International Society for the Study of Vascular Anomalies. ISSVA classification for Vascular Anomalies [EB/OL]. <http://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>, 2018.
- [2] HART ISAACS JR. Fetal and neonatal hepatic tumors[J]. J Pediatr Surg. 2007, 42(11):1797-1803.
- [3] MAKIN E, DAVENPORT M. Fetal and neonatal liver tumours[J]. Early Hum Dev, 2010, 86(10):637-642.
- [4] IACOBAS I, PHUNG TL, ADAMS DM, et al. Guidance document for hepatic hemangioma (infantile and congenital) evaluation and monitoring[J]. J Pediatr, 2018, 203:294-300.
- [5] 杨合英,李月云,张大,等. 新生儿肝脏血管瘤的临床诊治分析[J]. 肿瘤基础与临床, 2014, 27(04):343-345.
- [6] 姚伟,李凯,董岩然,等. 婴幼儿肝血管瘤82例分类特点及疗效分析[J]. 中华小儿外科杂志, 2018, 39(10):739-743.
- [7] FRANCHI-ABELLA S, GORINCOUR G, AVNI F, et al. Hepatic haemangioma-prenatal imaging findings, complications and perinatal outcome in a case series[J]. Pediatr Radiol, 2012, 42(3):298-307.
- [8] LI J L, GENG X P, CHEN K S, et al. Huge fetal hepatic Hemangioma: prenatal diagnosis on ultrasound and prognosis[J]. BMC Pregnancy Childbirth, 2018, 18(1):2.
- [9] 张丹丹,王军梅. 胎儿肝血管瘤的产前影像学诊断和管理[J]. 浙江大学学报(医学版), 2019, 48(4):439-445.
- [10] 李建盛,邝海燕,张帅,等. 胎儿肝脏血管瘤的产前超声影像学特征及预后[J]. 医学临床研究, 2020, 37(2):167-170.
- [11] 龙煜,邝海燕,骆迎春,等. 胎儿肝血管瘤的产前超声表现及漏误诊分析[J]. 中华超声影像学杂志, 2020, 29(8):679-683.
- [12] CHATURVEDI A, KLIONSKY NB, SAUL D. Ultrasound with Doppler evaluation of congenital hepatic vascular shunts[J]. Pediatr Radiol, 2018, 48(11):1658-1671.
- [13] 夏焙. 小儿超声诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社, 2013:481.
- [14] 陶溢潮,聂敏,周江,等. 产前超声诊断胎儿肝脏肿瘤临床分析[J]. 中华全科医学, 2013, 11(4):627-628.
- [15] TRIANA P, RODRIGUEZ-LAGUNA L, GIACAMAN A, et al. Congenital hepatic hemangiomas: Clinical, histologic, and genetic correlation[J]. J Pediatr Surg, 2020, 55(10):2170-2176.

(收稿日期:2021-03-13)

编辑:宋文颖