

先天性肝血管瘤的产前超声诊断与漏误诊分析

郭爽萍 尚宁* 安思微

(广东省妇幼保健院 超声诊断科, 广东 广州 511400)

【摘要】 目的 探讨先天性肝血管瘤的产前超声特征及漏误诊原因。**方法** 回顾性分析 2014 年 1 月 1 日至 2018 年 12 月 31 日在广东省妇幼保健院产前诊断的先天性肝血管瘤共 35 例, 随访至出生后 1 年以上, 分析其超声图像特征及漏误诊原因。**结果** 35 例胎儿中有 31 例证实为肝血管瘤, 多为晚孕期检出, 23 例位于肝右叶, 14 例边界清晰, 14 例为不均质回声, 20 例可探及丰富血流信号, 血流呈高速中阻型, 16 例为环状或半环状血流, 13 例见肝动脉来源供血及肝动脉内径稍增宽。中孕期漏诊 1 例, 误诊 3 例(2 例为肝母细胞瘤, 1 例为肺隔离症)。**结论** 产前超声对先天性肝血管瘤有重要的诊断价值, 但与肝母细胞瘤鉴别较困难, 中孕期应注意对肝脏的扫查, 避免漏诊。

【关键词】 先天性血管瘤; 先天性肝血管瘤; 超声; 产前诊断

【中图分类号】 R714.53、R445.1 **【文献标识码】** A

Prenatal ultrasound diagnosis and analysis of missed diagnosis and misdiagnosis of congenital hepatic hemangioma

Guo Shuangping, Shang Ning*, An Siwei

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

* Corresponding author: Shang Ning, E-mail: 499800208@qq.com

【Abstract】 Objective To investigate the prenatal ultrasound characteristics and causes for missed diagnosis and misdiagnosis of congenital hepatic hemangioma. **Methods** A total of 35 fetuses with congenital hepatic hemangioma prenatally diagnosed in Guangdong Women and Children Hospital from January 1, 2014 to December 31, 2018 were retrospectively analyzed. The fetuses were followed up till more than one year after birth, and their ultrasonic image characteristics and the causes of missed diagnosis and misdiagnosis were analyzed. **Results** Among the 35 fetuses, 31 were confirmed with congenital hepatic hemangioma, most of which were detected in the late pregnancy. Among them, 23 fetuses suffered from hemangioma in the right lobe of the liver, 14 presented clear boundaries, 14 showed heterogeneous echoes, 20 had abundant detectable blood flow signals indicating high-speed flow and moderate vascular resistance, 16 exhibited circular or semicircular blood flows, and 13 were detected with blood supply from hepatic artery and slight widening in the internal diameter of hepatic artery. During mid-pregnancy, missed diagnosis occurred in 1 fetus, and misdiagnosis in 3 fetuses (2 fetuses with hepatoblastoma and 1 with pulmonary sequestration). **Conclusions** Prenatal ultrasound is of great value in the diagnosis of congenital hepatic hemangioma. However, congenital hepatic hemangioma is difficult to be differentiated from hepatoblastoma. During mid-pregnancy, attention should be paid to the scanning of the liver to avoid missed diagnosis.

【Key words】 Congenital hemangioma; Congenital hepatic hemangioma; Ultrasound; Prenatal diagnosis

DOI: 10.13470/j.cnki.cjpd.2021.02.011

* 通信作者: 尚宁, E-mail: 499800208@qq.com

胎儿肝血管瘤属于先天性血管瘤(congenital hemangioma, CH),肝脏是CH发生率最高的内脏器官,与婴儿型血管瘤不同,先天性血管瘤在出生时已发育完全^[1],出生后不再进展。近年来,随着超声检查技术和仪器分辨率的提高,胎儿肝血管瘤的报道日益增多^[2-4]。本文回顾性分析了广东省妇幼保健院5年内诊断的胎儿肝血管瘤病例,总结其超声声像特征及漏误诊原因,旨在提高对该疾病的认识和诊断水平。

1 资料与方法

1.1 研究对象 收集2014年1月1日至2018年12月31日在广东省妇幼保健院行产前超声检查并诊断为肝血管瘤的胎儿共35例。孕妇年龄20~40岁,平均(28.2±4.3)岁;胎儿孕周19~39周,平均(30.2±6.2)周。

1.2 仪器与方法 采用GE Voluson E8/E10彩色多普勒超声诊断仪,经腹部探头,频率4~8 MHz。所有病例均由具有产前诊断资质的医师进行Ⅲ级产前彩色多普勒超声检查,对疑诊为胎儿肝血管瘤的病例,重点观察肿块的位置、形态、大小、内部回声,有血流者使用彩色多普勒超声检查血流的情况并测量其血流速度和RI值。随访以出生后手术或引产后尸检病理为准,无手术者随访至出生后1年以上,并参考CT及超声检查结果,以最终临床诊断为准。

2 结果

2.1 随访结果 35例胎儿中有31例产前产后诊断一致,均经临床及影像学或病理诊断为肝血管瘤,

中孕期漏诊1例,误诊3例(2例为肝母细胞瘤,1例为肺隔离症)。男16例,女19例,男女比为0.8:1。

2.2 超声特征 32例经产后证实为肝血管瘤的病例产前超声均为单发肿块,类圆形或类椭圆形,无合并其他畸形。位置:9例位于肝左叶,23例位于肝右叶。边界:14例边界清晰,8例边界欠清晰。大小:5mm×4mm~72mm×60mm。回声:9例为高回声,9例为低回声。14例为不均质回声(不同程度的高回声与低回声相混),其中1例可见斑片状钙化,4例内部可见囊腔。血流:肿块在2cm以下共11例均未探及血流信号;2cm以上共21例均可探及血流,其中1例为少许血流,20例为丰富血流信号,RI:0.46~0.62,PSV:47.99~91.67cm/s。探及血流的病例中16例为环状或半环状血流,4例为条状血流,1例为点状血流。13例提示见肝动脉来源供血,肝动脉内径稍增宽。2例合并心脏增大,心胸面积比分别为0.37、0.50(图1、图2)。

2.3 妊娠结局 32例肝血管瘤的病例中,除1例肿块大小为60mm×72mm的胎儿选择引产外,其余均选择继续妊娠至分娩。2例出生后手术切除肿块,病理均提示肝脏血管瘤;2例患儿在介入治疗后,肿块大小均明显缩小;1例患儿口服普萘洛尔治疗后肿块明显缩小;另26例定期复查,10例大小无变化,5例缩小,11例消失。

2.4 漏误诊病例情况 漏诊病例为中孕期超声检查未发现,晚孕期检查时诊断,回查中孕期超声图像可见肝内有一小的不均质回声团块。误诊病例2例均在后续检查持续增大并最终产后手术证实为肝母细胞瘤,产前声像特征与肝血管瘤类似。另1例出

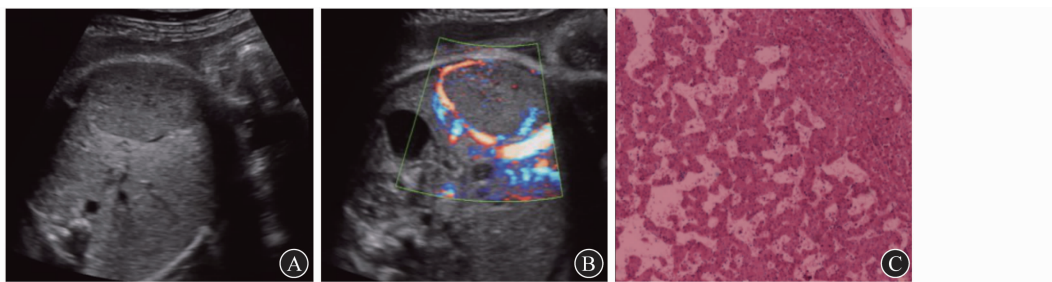


图1 女,31岁,孕37周,先天性肝血管瘤

A. 肝左叶低回声包块,56mm×29mm,边界清,内回声均匀;B. 彩色能量多普勒显示肿块周边环状血流;
C. 病理镜下显示部分区域肝窦扩张,有乳头状结构,内衬的血管内皮细胞呈瘤样增生

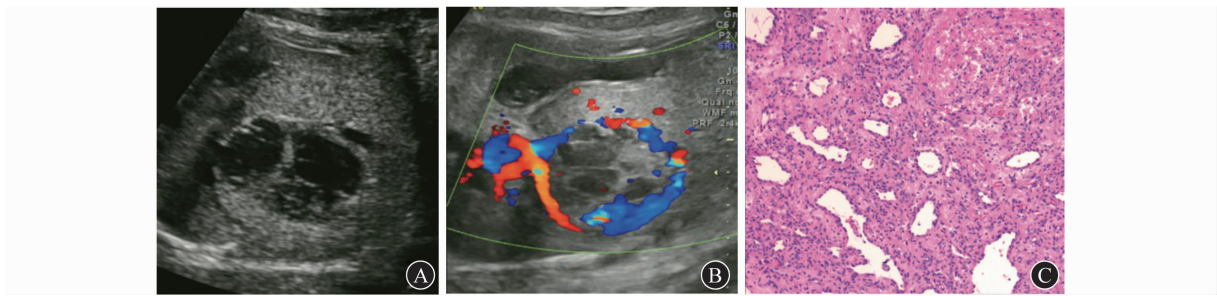


图 2 女,38 岁,孕 35 周,先天性肝血管瘤

A. 肝右叶低回声包块,53mm×45mm,边界部分欠清,内回声不均匀,可见多个囊腔;B. 彩色多普勒显示肿块周边环状血流;
C. 病理镜下肝组织内见脉管增生,结构紊乱,间质细胞增生活跃,细胞异型性不明显,未见核分裂像,符合孤立性肝血管瘤

生后 CT 检查考虑为肺隔离症并经手术病理证实,超声表现为右上腹大小约 39mm×26mm 的高回声团,似见腹主动脉来源供血。

3 讨论

先天性肝血管瘤是胎儿和新生儿最常见的肝脏肿瘤,约占胎儿及新生儿所有肿瘤的 5%^[5],肝脏是仅次于皮肤的血管瘤第二好发部位。血管瘤的类型较多,导致临床上对其认识相对较混乱。国内外的儿童血管瘤/脉管病变治疗中心一般遵循国际脉管性疾病研究学会(International Society for the Study of Vascular Anomalies, ISSVA)的分类方法,将脉管异常分为血管肿瘤和脉管畸形,而在血管肿瘤中,婴儿血管瘤(infantile hemangioma, IH)最多见(48.8%),其次为先天性血管瘤(23.3%),IH 多在出生后 2 周内出现,而 CH 则在宫内已经形成。

根据 CH 的临床表现不同,可分为不消退型先天性血管瘤(non-involuting congenital hemangioma, NICH)、部分消退型先天性血管瘤(partially involuting congenital hemangioma, PICH)^[6]或迅速消退型先天性血管瘤(rapidly involuting congenital hemangioma, RICH)^[7]。INCH 瘤体不消退,可随身体生长而生长;RICH 瘤体可发生自发性梗死,并在 1 年左右消退。有文献报道产前或新生儿期肝孤立性血管瘤为 RICH,而不是 IH^[8]。本文 26 例复查肿块中,10 例大小无变化,5 例肿块缩小,11 例肿块消失,考虑分别为 NICH、PICH 和 RICH。

总结本文 32 例先天性肝血管瘤的超声声像图特征如下:①单发的类圆形或类椭圆形肿块,多位于

肝右叶,15mm 以内小肿块多呈高回声,中等大小包块多呈中等回声,部分呈混合回声,直径>4cm 的大肿块多呈混合回声,部分呈低回声;部分混合包块内部可见多个囊腔,偶见钙化斑。②小肿块多无明显彩色血流信号,中等以上肿块多见丰富血流,呈环状或半环状,以高速中阻多见,部分肿块可探及肝动脉来源供血,肝动脉内径稍增粗。本文中先天性肝血管瘤的超声声像与既往研究报道基本相符^[2, 9, 10]。

巨大的肝血管瘤可引起胎儿心输出量增加,导致胎儿出现心力衰竭和水肿,但发生率较低^[2]。本文有 2 例病例出现胎儿心脏增大,1 例因肿块较大考虑预后不良选择终止妊娠;另 1 例足月分娩后选择介入治疗,肿块明显缩小,随访至 1 岁半,患儿生长发育良好。因此,先天性肝血管瘤预后大多较好,RICH 和 PICH 一般只需随访观察,而 NICH 合并心力衰竭、胎儿生长受限、病灶较大等情况时,可选择药物(如类固醇皮质激素、普萘洛尔、平阳霉素等)或手术治疗^[5]。

本文中漏诊的 1 例肝血管瘤,为晚孕 31 周常规检查时检出,位于肝右叶的不均质回声包块,直径约 40mm,回查中孕期检查图像时发现肝右叶相同位置上似有一不均质回声团,与肝脏回声强度接近,因此考虑为中孕期漏诊的病例。本文除表现为高回声的肿块外,低回声及不均质回声包块检出孕周普遍较大(平均 30.2±6.2 周),因此笔者推测不排除中孕期存在较多漏诊的可能性,中孕期筛查应加强对注意肝脏回声的观察。

先天性肝血管瘤需与胸腔外型肺隔离症鉴别。胸腔外型肺隔离症多位于腹腔左侧,靠近腹主动脉,

呈高回声,大多回声均匀,少数病例内部可见囊腔,其血供来源为降主动脉,静脉回流至体静脉,二维声像上与肝血管瘤类似,因此,当发现腹腔内靠近腹主动脉的高回声团块,需要考虑胸腔外型肺隔离症的可能。但肺隔离症一般血供不丰富,不会出现环状血流,且较大的肝血管瘤多表现为低回声和混合回声,本研究中表现为高回声的肝血管瘤直径均小于15mm。本文误诊的这例肺隔离症位于脊柱右侧,相对少见,也增加了诊断难度。

另外,先天性肝血管瘤还需与肝母细胞瘤鉴别。肝母细胞瘤好发于肝右叶,多为单发巨大肿块,容易侵犯破坏邻近肝实质或血管,二维超声多呈高回声,间以低或坏死无回声区,血供相对较少,但产前亦有血流丰富或呈环状的报道^[11]。部分肝母细胞瘤与巨大的肝血管瘤超声声像有一定重叠,因此,单从声像上鉴别较困难。本研究中有2例肝母细胞瘤误诊为先天性肝血管瘤,均表现为巨大的混合回声包块,并伴有丰富血流,其产前超声表现与肝血管瘤较为相似。但肝母细胞瘤为恶性肿瘤,其肿块持续增大且对周围器官有侵犯表现,而先天性肝血管瘤为良性肿瘤,多数生长缓慢,可缩小甚至消失,对于鉴别困难者,仍需结合其他影像学检查,随访肿块的大小变化。

总之,产前超声对先天性肝血管瘤有重要的诊断价值,但对肝母细胞瘤的鉴别仍有一定困难,中低回声包块型的肝血管瘤中孕期容易漏诊,产前应加强对肝脏的扫查。

参 考 文 献

[1] 牛会林,周少毅,林雀卿,等. 儿童脉管异常 117 例临床病理学观察[J]. 中华病理学杂志, 2016, 45(4): 252-257.

- [2] 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.
- [3] 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.
- [4] DONG S Z, ZHU M, ZHONG Y M, et al. Use of foetal MRI in diagnosing hepatic hemangioendotheliomas: a report of four cases[J]. Eur J Radiol, 2010, 75(3): 301-305.
- [5] MAKIN E, DAVENPORT M. Fetal and neonatal liver tumours[J]. Early Hum Dev, 2010, 86(10): 637-642.
- [6] WASSEF M, BLEI F, ADAMS D, et al. Vascular anomalies classification: recommendations from the international society for the study of vascular anomalies[J]. Pediatrics, 2015, 136(1): e203-214.
- [7] BERENGUER B, MULLIKEN JB, ENJOLRAS O, et al. Rapidly involuting congenital hemangioma: clinical and histopathologic features [J]. Pediatr Dev Pathol, 2003, 6(6): 495-510.
- [8] KULUNGOWSKI AM, ALOMARI AI, CHAWLA A, et al. Lessons from a liver hemangioma registry: subtype classification[J]. J Pediatr Surg, 2012, 47(1): 165-170.
- [9] SCHMITZ R, HEINIG J, KLOCKENBUSCH W, et al. Antenatal diagnosis of a giant fetal hepatic hemangioma and treatment with maternal corticosteroid[J]. Ultraschall Med, 2009, 30(3): 223-226.
- [10] SEPULVEDA W, SEPULVEDA F, CORRAL E, et al. Giant hepatic hemangioma in the fetus: case reports and updated review of the literature[J]. J Matern Fetal Neonatal Med, 2019, 3:1-13.
- [11] 徐玉清,郑志刚. 超声诊断胎儿肝母细胞瘤 1 例[J]. 中国超声医学杂志, 2015, 31(4): 382.

(收稿日期:2020-03-31)

编辑:宋文颖