



doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2019.05.020
http://dx.doi.org/10.7659/j.issn.1005-6947.2019.05.020
Chinese Journal of General Surgery, 2019, 28(5):645-648.

· 简要论著 ·

成人肝脏间叶性错构瘤的超声表现 1 例报告并文献复习

李兰, 谢萍

(中南大学湘雅医院 超声影像科, 湖南 长沙 410008)

摘要

目的: 探讨成人肝脏间叶性错构瘤的超声声像图特征。

方法: 回顾性分析 1 例成人肝脏间叶性错构瘤的临床资料并复习相关文献。

结果: 患者, 女, 49 岁。因皮肤黄染 1 个月余入院, 入院后行腹部彩超: 左肝内探及范围 80 mm × 50 mm 的囊状液暗区, 形态不规则, 边界欠清, 内透声欠佳, 可见多条分隔光带, 该液暗区似与胆总管相通, 彩色多普勒血流成像: 囊状液暗区内未见明显血流信号。另于左肝内可见扩张的胆管, 较宽处内径 8 mm, 右肝内可见扩张的胆管, 较宽处内径 5 mm, 肝内胆管未见明显结石。胆囊大小 59 mm × 18 mm, 形态正常, 内透声可, 内未见明显结石, 囊壁毛糙, 胆总管较宽处内径 12 mm, 内透声欠佳, 内可见多条分隔光带。行胆管病损切除术 + 肝部分切除术 + 胆囊切除术 + 胆管空肠吻合术。病理结果: (左肝及肝门) 间叶性错构瘤。

结论: 成人肝脏间叶性错构瘤在超声表现有一定特征性, 掌握其超声声像图的特征有利于临床医生对这一良性病变做出正确的诊断。

关键词

肝肿瘤 / 影像诊断; 间叶性错构瘤, 肝; 超声检查

中图分类号: R735.7

肝脏间叶性错构瘤 (mesenchymal hamartoma of the liver, MHL), 是一种来源于间叶组织的、较为罕见的、肝脏良性占位性病变, 发病率在 2 岁以内儿童较高, 成人罕见^[1]。其发病率低, 相关病例报道数少, 生物学行为及发病机制尚不十分明确, 细胞遗传学研究倾向于认为它不是错构瘤, 而是一种真性肿瘤。它的影像学表现多样, 常呈现为肝脏实质内体积较大的多房性的囊性肿块或者实质性肿块, 或两者兼具。由于该病变早期常无明显临床症状, 影像学表现多样, 容易被漏诊、误诊, 肝脏间叶性错构瘤手术切除后预后良好, 然而不完全切除的病灶可能与向未分化胚胎性肉瘤的恶性转化有关^[2], 因此识别该疾病的影像学特征有助于临床医生提出正确的诊治方案。2018 年 1 月湘雅医院收治了 1 例成人以黄疸为首发症状的肝脏间叶性错构瘤患者, 经手术切除, 预

后良好, 本文结合相关文献报告如下。

1 病例报告

患者 女, 49 岁。因皮肤黄染 1 个月余, 为进一步诊治入院。体检未见明显异常。既往身体健康, 发现乙型肝炎 (小三阳) 1 周, 20 年前有畸胎瘤切除手术史。实验室检查: 甲胎蛋白 (AFP) 1.58 ng/mL, 术前肝功能: 总胆红素 92.7 μmol/L, 直接胆红素 53.2 μmol/L, 谷丙转氨酶 156.9 U/L, 谷草转氨酶 152.9 U/L。乙肝五项: HBsAg (+)、HBsAb (-)、HBeAg (-)、HBeAb (+)、HBcAb (+)。其它无特殊。腹部彩超: 左肝内探及范围 80 mm × 50 mm 的囊状液暗区, 形态不规则, 边界欠清, 内透声欠佳, 可见多条分隔光带, 该液暗区似与胆总管相通 (图 1A), 彩色多普勒血流成像 (CDFI): 囊状液暗区内未见明显血流信号 (图 1B)。另于左肝内可见扩张的胆管, 较宽处内径 8 mm, 右肝内可见扩张的胆管, 较宽处内径 5 mm, 肝内胆管未见明显结石。胆囊大小 59 mm × 18 mm, 形态正常, 内透声可, 内未见明

收稿日期: 2019-02-22; 修订日期: 2019-04-22。

作者简介: 李兰, 中南大学湘雅医院住院医师, 主要从事腹部疾病的超声诊断方面的研究。

通信作者: 谢萍, Email: xieping2019@126.com

显结石，囊壁毛糙，胆总管较宽处内径12 mm，内透声欠佳，内可见多条分隔光带。超声诊断提示：左肝内囊状液暗区，胆管扩张？囊肿？肝内外胆管扩张。磁共振胰胆管造影（MRCP）提示：肝门区多房囊状异常信号灶伴左肝内胆管部分囊状扩张，性质待定，良性病变可能。手术治疗术式：胆管病变切除术+肝部分切除术+胆囊切除术+胆管

空肠吻合术。术中所见：左肝可见一囊实性肿块，大小约8 cm × 3 cm，肝门胆管内可见囊实性结节灶，胆囊充血、稍肿胀；手术标本见图1C。术后第9天复查肝功能好转：总胆红素 27.8 μmol/L，直接胆红素15.7 μmol/L，谷丙转氨酶 85.9 U/L，谷草转氨酶 66.6U/L。病理结果：（左肝及肝门）间叶性错构瘤（图1D）。

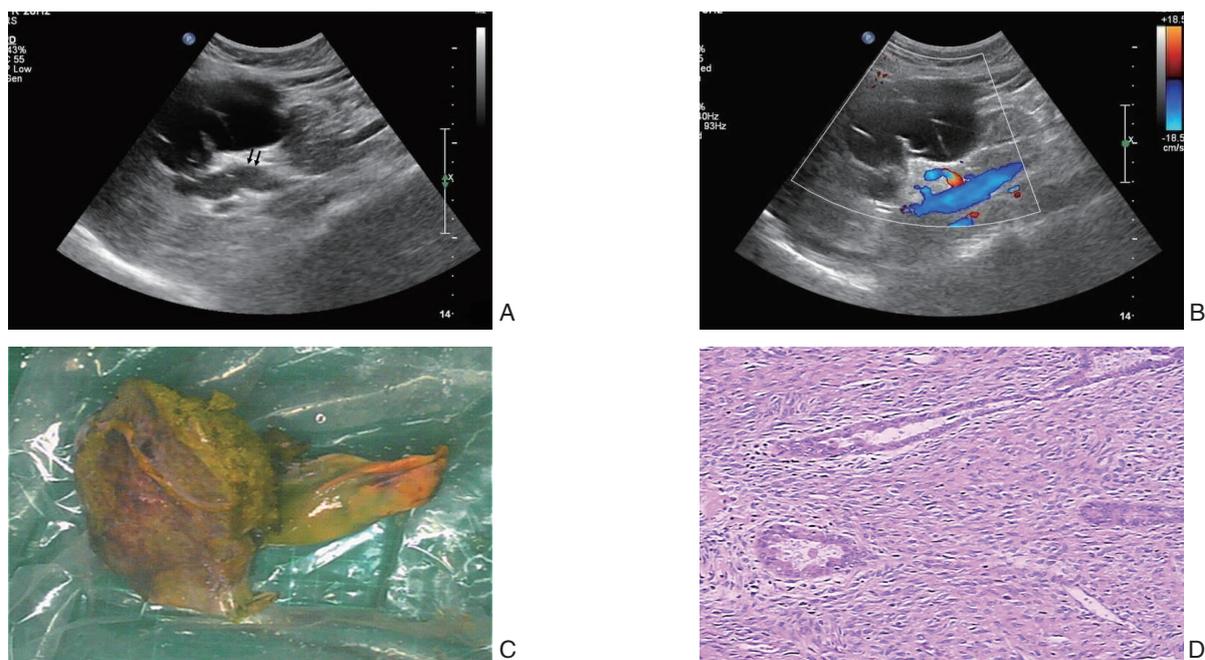


图1 成人肝脏间叶性错构瘤 A: 常规超声显示左肝及肝门区囊状暗区（双箭头所指为扩张的胆总管）；B: 彩色多普勒显示囊状暗区内未见明显血流信号；C: 术中肝脏大体标本；D: 病理：（左肝及肝门）间叶性错构瘤，细胞增生活跃，未见异形细胞；免疫组化：CD34（+），Bel-2（+），CD99（+），Ki-67（2%~5%），CK-Pan（+），CR（-），MC（-），S-100（-），CD68（-），HHF35（+）

2 文献复习并讨论

肝脏间叶性错构瘤在儿童肝脏良性肿瘤中的发病率较高，仅次于血管瘤，有关于肝脏间叶性错构瘤的详细描述首见于1956年，由Edmondson^[3]报道。研究^[4-5]发现MHL在儿童肝脏肿瘤的占比约6%，多呈现为体积较大的囊性肿块，成人发病率极低。肝脏间叶性错构瘤的发病机制尚不明确，有学者^[6]认为MHL的病因可能为胆管发育畸形，细小胆管囊样扩张，同时血管内膜纤维化引起局部血液循环障碍，导致病灶内液体滞留。研究分析MHL的发生在细胞遗传学上可能与染色体19q13.4易位有关，而未分化型胚胎瘤也存在这一染色体的异常，提示MHL和未分化型胚胎瘤存在一定联系。但近期的研究^[2]中发现1例儿童MHL患

者肿瘤组织中并未见19q13.4染色体易位，而存在DICER1基因突变（DICER1是一种在miRNAs的表达中起关键作用的核糖核酸酶），推测DICER1基因突变会影响microRNA的表达，促进错构瘤的生长，从而导致MHL的形成，提示MHL可能是DICER1综合征的一种新的表型。值得注意的是肝脏间叶性错构瘤通常认为是单发的，然而国外学者^[7]观察2例成人MHL发现，独立于主要的病灶外，还可见散在的直径小于1 cm的多发的囊性卫星病灶，且组织学特征与主要病灶一致，这些细小的病灶可能在手术时被遗漏，这或许是MHL在得到完整切除后仍复发的原因。

肝脏间叶性错构瘤早期一般无明显症状且不合并其它疾病，通常是因为上腹部隆起或扪及腹部无痛性包块而就诊，其它的首发症状还有厌食

症、呕吐和腹痛。既往病例报道中不同的年龄阶段可有不同的表现:产前胎儿期可由孕期超声检查而发现,且多见于孕晚期;新生儿期患者可出现较为严重的腹胀,既往有患儿发生心衰、呼吸窘迫和呼吸衰竭的报道;儿童期还可出现梗阻性黄疸、自发性脓肿,甚至弥散性血管内溶血。成人中MHL相对少见,既往报道的成人MHL的病例中,以女性多见,腹胀或腹痛为首发症状较为常见^[1],本例患者以黄疸为首发症状而就诊,考虑是由于肿瘤体积较大压迫临近肝组织,肝内外胆管梗阻扩张引起。既往病例报道中多数患者AFP水平不高,AFP主要由肝细胞分泌产生,成人及儿童MHL中均多以囊性成分为主,实性成分相对少,而肝细胞成分较多的实性肿瘤病例中AFP水平较高^[8-9]。

肝脏间叶错构瘤由实性(间质)和囊性成分组成。囊肿的大小从数毫米至数厘米均可见。肿块的体积可能非常大,直径最大可达到20~30 cm,重量可达3 kg以上。一般不伴有坏死、出血和钙化。肿块切面的囊腔内可见含有透明或淡黄色的浆液或黏液物质。囊液成分与血浆相似。囊肿由纤维间隔分隔,内含扭曲的胆管、血管和肝岛组织,肿块表面无包膜。从显微镜下看,组织内可见间叶细胞及上皮细胞组织,黏液样间质包含有上皮内衬的囊肿和非上皮化的囊性间隙,基质由成纤维细胞和胶原蛋白、胆管、血管和淋巴管组成。伴生长因子受体的表达可见于间充质细胞,可能在肿瘤的生长中起到促进作用,同时在间质和上皮细胞中Bcl-2(一种抗凋亡蛋白)表达显著,下调了细胞的凋亡速度^[11]。既往有MHL病灶不完全切除后复发并伴骨化生的报道,提示骨化生可能与MHL有关^[10]。

由于肝脏间叶性错构瘤的病理组织学成分多样,从乏血供的囊性肿块到以间质组织为主的实性肿块均可见于MHL,因此其超声表现亦多样。在产前超声诊断中多可见胎儿腹部的巨大肿块,较难确定其来源。产后超声表现不一,典型的MHL的超声声像图表现为:肝内巨大囊实性肿块,囊性为主多见,囊腔大小不一,为厚薄不一的分隔所隔断,呈多房性肿块,单发肿块最多见。可因体积巨大而压迫周边肝组织而形成明显的边界,也可表现为囊壁较厚的单房囊腔,囊内见条索状高回声分隔,分隔厚薄不等,囊腔内无血流信号,周边实质及较厚的分隔可测及少量血流

信号^[7]。成人患者中囊性为主型肿块多见,国内有关成人肝脏间叶性错构瘤的超声声像图表现的病例报道仅10余例,其中有2例表现为以实性为主^[11-12],国外报道20余例成人间叶性错构瘤的病例中仅见3例病灶中以实性成分为主^[13],其余均以囊性为主。实性为主型MHL多见于儿童,苏英姿等^[14]报道了8例儿童实性肝脏间叶性错构瘤,发现其超声声像图呈现为均匀或不均匀回声,实质内偶可合并囊变、钙化及出血,血流大多不丰富,其中有1例表现为血流信号较丰富,在超声造影表现上肿块的实质成分在各个时期均呈等增强,囊性部分无增强^[7]。

小儿MHL需与发病率较高的来源于间质组织的血管内皮瘤、未分化型胚胎性肉瘤等相鉴别,由于实性组织为主的肿瘤在影像学特征有重叠,仅依据影像学检查鉴别较困难^[15-17],而成人囊性MHL则需要与囊腺瘤、复杂性肝囊肿、血管瘤等相鉴别。本例患者肿块以囊性为主,其超声表现有其特征性:蜂窝状囊腔,囊腔分隔厚薄不均,未见明显实性回声,肿块内部未见明显血流信号。由于间叶性错构瘤较大的囊性结构易被误诊为复杂性肝囊肿,本例患者因超声声像图未见明显实性回声,初诊时即有误判。肝囊肿一般壁薄,即使合并感染时囊壁也极少增厚的特点可鉴别;而当实性肿块增长较快时,在临床容易被误诊为恶性肿瘤,如肝癌、肝母细胞瘤等,需结合患者的AFP水平等综合考虑。

肝脏间叶性错构瘤的确诊仍有赖于术前细针活检或术后病理检查。该病的预后良好,但既往病例报道中有MHL与未分化型胚胎肉瘤同时存在以及MHL未获得完整切除后复发且新发现未分化胚胎肉瘤的病例报道,提示MHL有恶变的可能^[6,18],故应尽可能避免病灶的不完整切除。非手术的治疗适用于无症状的且经活检确诊为MHL的新生儿,且应密切观察肿瘤的大小。完整的手术切除仍是首选治疗方式^[19],基于现代先进的技术,严重的手术并发症少见,术后5年内应定期随访,当肿块巨大而残余正常肝组织较少时,则可考虑肝移植^[20]。

综上所述,成人肝脏间叶性错构瘤在超声成像上有其特征性:肝内巨大的囊实性肿块,囊性为主多见,囊腔大小不一,为厚薄不一的分隔所隔断,常呈多房性肿块,囊腔内无血流信号,较厚的分隔可探及血流信号,掌握其超声声像学特征有助于临床医师对其做出正确的诊断。

参考文献

- [1] Stringer MD, Alizai NK. Mesenchymal hamartoma of the liver: a systematic review[J]. *J Pediatr Surg*, 2005, 40(11):1681–1690. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2005.07.052.
- [2] Apellaniz-Ruiz M, Segni M, Kettwig M, et al. Mesenchymal Hamartoma of the Liver and DICER1 Syndrome[J]. *N Engl J Med*, 2019, 380(19):1834–1842. doi: 10.1056/NEJMoa1812169.
- [3] Edmondson HA. Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of liver in infancy and childhood[J]. *AMA J Dis Child*, 1956, 91(2):168–186.
- [4] Siddiqui MA, McKenna BJ. Hepatic mesenchymal hamartoma: a short review[J]. *Arch Pathol Lab Med*, 2006, 130(10):1567–1569. doi: 10.1043/1543-2165(2006)130[1567:HMHASR]2.0.CO;2.
- [5] Yen JB, Kong MS, Lin JN. Hepatic mesenchymal hamartoma[J]. *J Paediatr Child Health*, 2003, 39(8):632–634.
- [6] 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. doi: 10.1002/gcc.20437.
- [7] Chiorean L, Cui XW, Tannapfel A, et al. Benign liver tumors in pediatric patients - Review with emphasis on imaging features [J]. *World J Gastroenterol*, 2015, 21(28):8541–8561. doi: 10.3748/wjg.v21.i28.8541.
- [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. doi: 10.3346/jkms.2006.21.1.63.
- [9] Fretzayas A, Moustaki M, Kitsiou S, et al. Long-term follow-up of a multifocal hepatic mesenchymal hamartoma producing a-fetoprotein[J]. *Pediatr Surg Int*, 2009, 25(4):381–384. doi: 10.1007/s00383-009-2346-6.
- [10] Rahadiani N, Stephanie M, Putra J. Recurrent hepatic mesenchymal hamartoma with osseous metaplasia[J]. *Liver Int*, 2018, 38(10):1875. doi: 10.1111/liv.13898.8.
- [11] 林雅丽, 王瑜, 许贤照. 肝脏错构瘤超声误诊一例[J]. *海南医学*, 2015, 26(13):2010–2010. doi:10.3969/j.issn.1003-6350.2015.13.0727.
- Lin YL, Wang Y, Xu XZ. A case of ultrasound misdiagnosis of hepatic mesenchymal hamartoma[J]. *Hainan Medical Journal*, 2015, 26(13):2010–2010. doi:10.3969/j.issn.1003-6350.2015.13.0727.
- [12] 徐亚丹, 毛枫, 王文平. 肝脏间叶性错构瘤超声表现1例[J]. *中华超声影像学杂志*, 2016, 25(8):677. doi:10.3760/cma.j.issn.1004-4477.2016.08.006.
- Xu YD, Mao F, Wang WP. Ultrasonography manifestation of hepatic mesenchymal hamartoma: a case report[J]. *Chinese Journal of Ultrasonography*, 2016, 25(8):677. doi:10.3760/cma.j.issn.1004-4477.2016.08.006.
- [13] Cook JR, Pfeifer JD, Dehner LP. Mesenchymal hamartoma of the liver in the adult: association with distinct clinical features and histological changes[J]. *Hum Pathol*, 2002, 33(9):893–898.
- [14] 苏英姿, 袁新宇, 白凤森, 等. 儿童实性肝脏间叶性错构瘤的超声特征与临床病理研究[J]. *中华小儿外科杂志*, 2013, 34(1):14–18. doi:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2013.01.004.
- Su YZ, Yuan XY, Bai FS, et al. Ultrasonographic features of solid hepatic mesenchymal hamartoma in children[J]. *Chinese Journal of Pediatric Surgery*, 2013, 34(1):14–18. doi:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2013.01.004.
- [15] Meyers RL. Tumors of the liver in children[J]. *Surg Oncol*, 2007, 16(3):195–203. doi: 10.1016/j.suronc.2007.07.002.
- [16] Saeed O, Saxena R. Primary mesenchymal liver tumors of childhood[J]. *Semin Diagn Pathol*, 2017, 34(2):201–207. doi: 10.1053/j.semdp.2016.12.016.
- [17] Wildhaber BE, Montaruli E, Guérin F, et al. Mesenchymal hamartoma or embryonal sarcoma of the liver in childhood: a difficult diagnosis before complete surgical excision[J]. *J Pediatr Surg*, 2014, 49(9):1372–1377. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.04.005.
- [18] Shehata BM, Gupta NA, Katzenstein HM, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver is associated with mesenchymal hamartoma and multiple chromosomal abnormalities: a review of eleven cases[J]. *Pediatr Dev Pathol*, 2011, 14(2):111–116. doi: 10.2350/09-07-0681-OA.1.
- [19] Koganti SB, Thumma VM, Nagari B. Mesenchymal Hamartoma of the Liver: Complete Excision Always Necessary[J]. *Case Rep Surg*, 2017, 2017:8314102. doi: 10.1155/2017/8314102.
- [20] Li J, Cai JZ, Guo QJ, et al. Liver transplantation for a giant mesenchymal hamartoma of the liver in an adult: Case report and review of the literature[J]. *World J Gastroenterol*, 2015, 21(20):6409–6416. doi: 10.3748/wjg.v21.i20.6409.

(本文编辑 姜晖)

本文引用格式: 李兰, 谢萍. 成人肝脏间叶性错构瘤的超声表现1例报告并文献复习[J]. *中国普通外科杂志*, 2019, 28(5):645–648. doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2019.05.020

Cite this article as: Li L, Xie P. Ultrasonography manifestation of hepatic mesenchymal hamartoma in adult patient: a case report[J]. *Chin J Gen Surg*, 2019, 28(5):645–648. doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2019.05.020