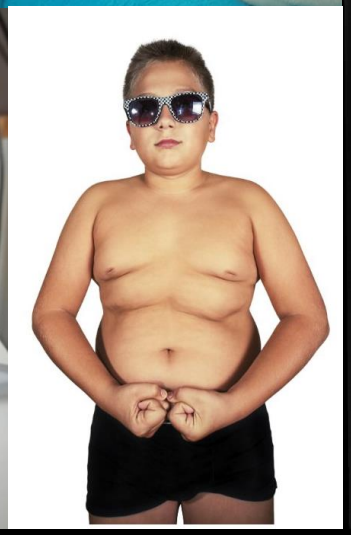
# ULTRASONOGRAFIE JATER V PEDIATRII

Zdeňka Ráčilová a kol.
ODR KRNM FN Brno

# ZOBRAZOVACÍ METODY

1. ULTRASONOGRAFIE
2. MR
3. CT



# PATOLOGICKÉ ZMĚNY

Vrozené x získané

Primární x sekundární

Fokální x difúzní

# PATOLOGICKÉ ZMĚNY

Fokální x difúzní

FOKÁLNÍ ZMĚNY

- Solitární x mnohočetné
- Solidní x cystické
- Benigní x maligní …

| BENIGNÍ | MALIGNÍ |
|---|---|
| Hemangiom, FNH | Hepatoblastom |
| Infantilní hemangioendoteliom | Rhabdoidní nádor |
| Mezenchymální hamartom | Hepatocelulární karcinom |
| Adenom, AML | Embryonální nediferencovaný sarkom |
| Cysty | |
| Poranění | |
| Abscesy … | |

# INFANTILNÍ HEMANGIOENDOTELIOM

= infantilní jaterní hemangiom

- benigní, dobře ohraničená, někdy i difůzně infiltrativní masa v játrech, ve třetině až polovině případů asociovaná s kožními hemangiomy

- solitární či vícečetný, objemný tumor

- diagnostikován prenatálně, v 85% do 6 měsíců věku

- M:F= 1:2

- klinicky - hepatomegalie, hemolytická anémie, trombocytopénie

- hydrops fetalis - může se manifestovat konsumpční koagulopatií nebo kongestivním srdečním selháním

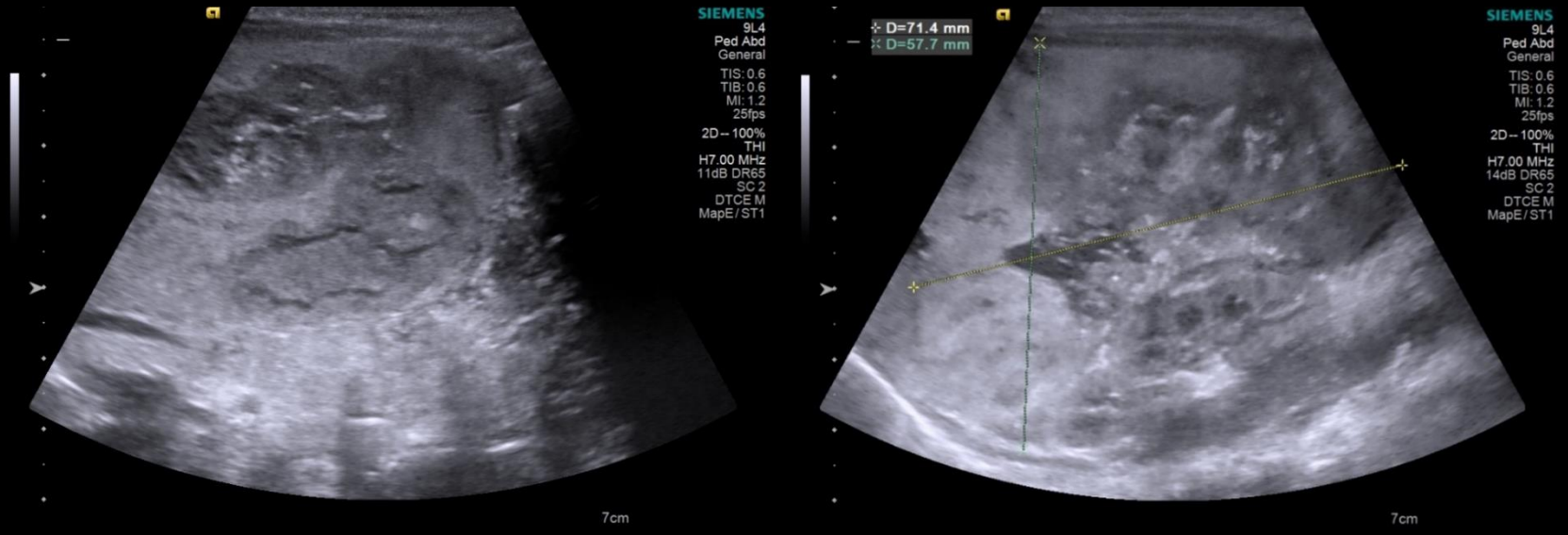
# INFANTILNÍ HEMANGIOENDOTELIOM

- **UZ**

- komplexní, převážně solidní a hypoechogenní masa (heterogenní)

- vysoce vaskularizovaný, event. AV zkraty

- přítomnost kalcifikací



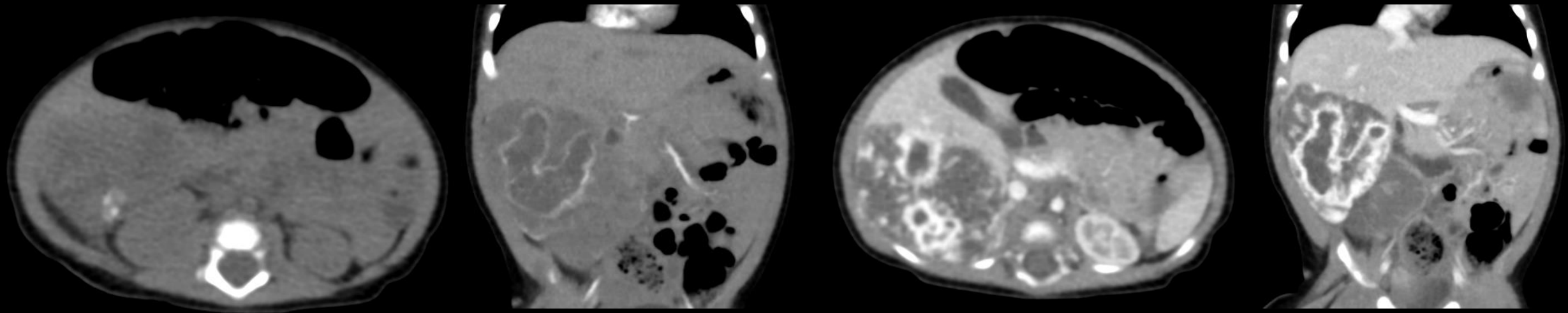

♀ 5-týdenní kojenec

# INFANTILNÍ HEMANGIOENDOTELIOM

♀ 5-týdenní kojenec

- **CT**

- ohraničená hypodenzní masa, kalcifikace, hemoragie
- postkontrastní sycení  jako u hemangiomu
- rozdíl v kalibru aorty nad a pod úrovní truncus coeliacus



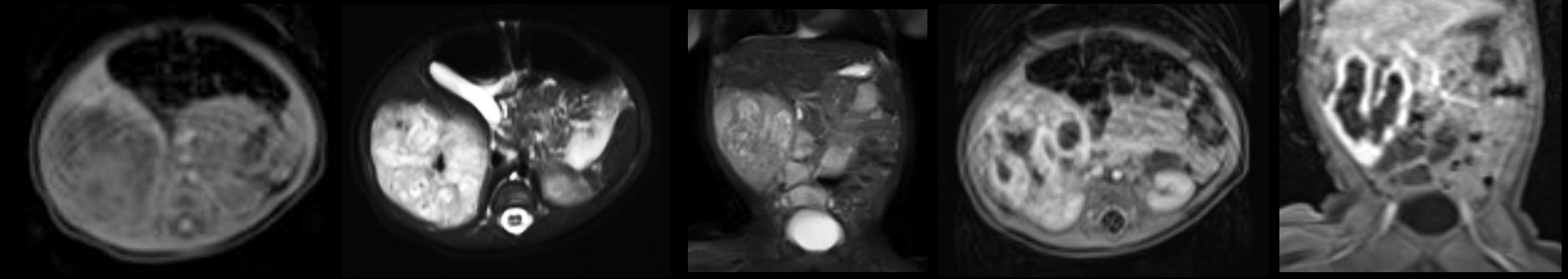
# INFANTILNÍ HEMANGIOENDOTELIOM

- **MR**

- T1 hyposignální, hemoragie hypersignální

- T2 typicky hypersignální, nápadný flow void v okolí léze

- DD - hepatoblastom, metastázy NBL, mezenchymální hamartom



♀ 5-týdenní kojenec

# MEZENCHYMÁLNÍ HAMARTOM

- 2. nejčastější benigní tumor jater u dětí (po hemangiomu)

- má charakter komplexní cystické masy se septy s variabilním podílem stromatu, bez kalcifikací či hemoragií

- cysty mohou mít velikost od několika mm až 15 cm

- výskyt typicky do 2 let

- M:F = 2:1

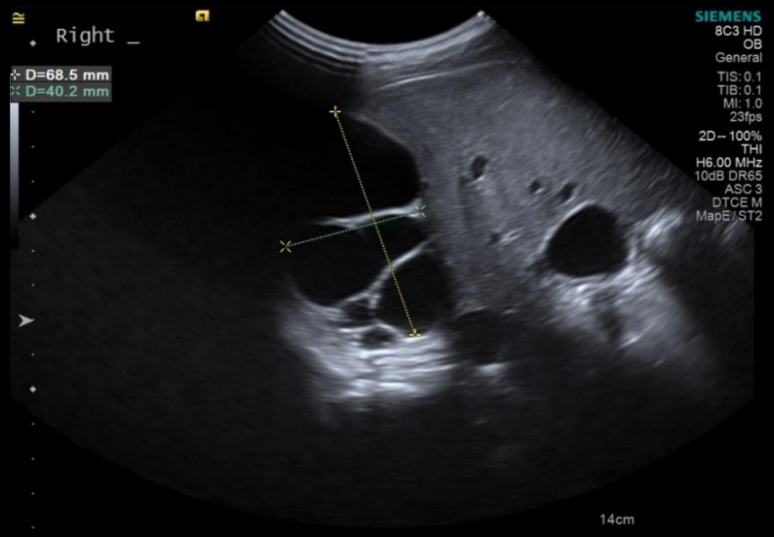
- klinicky - hmatná masa, respiratory disstress syndrom

- DD - hepatoblastom, nediferencovaný embryonální sarkom, absces, metastázy

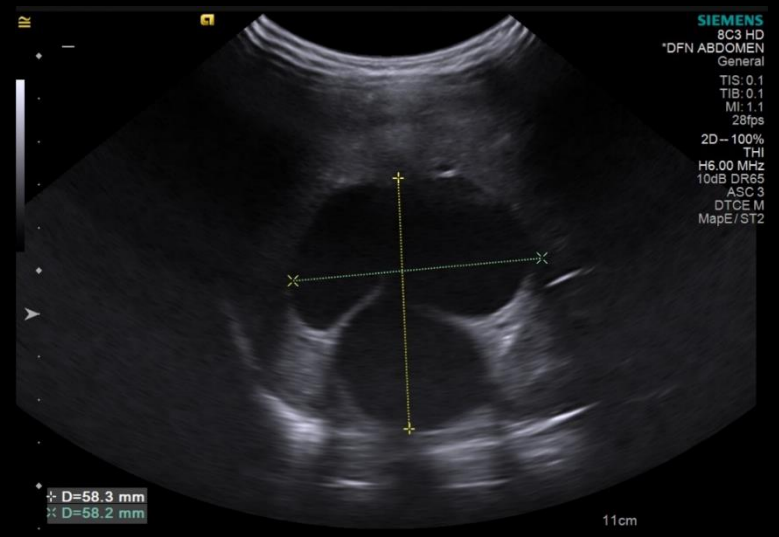
# MEZENCHYMÁLNÍ HAMARTOM

- **UZ**

- multicystická léze s podílem solidní složky




♀ 9 let



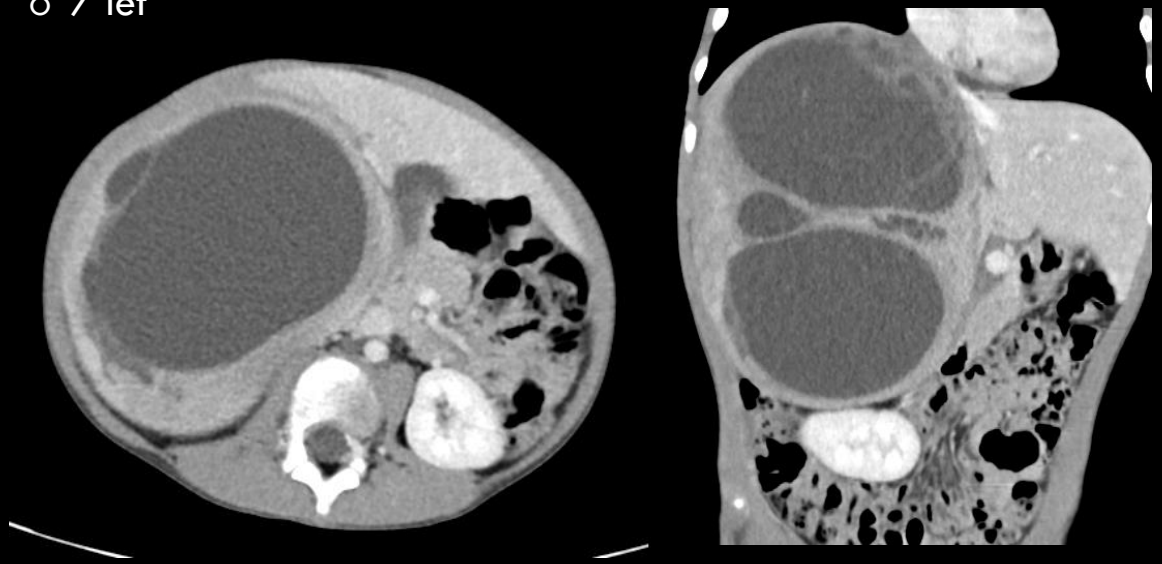

♂ 7 let

# MEZENCHYMÁLNÍ HAMARTOM

- **CT, MR**

- heterogenní struktura, cystická léze se silnými septy

♂ 7 let



♀ 9 let

# HEMANGIOM, FNH

- HEMANGIOM

- hemangiomatóza

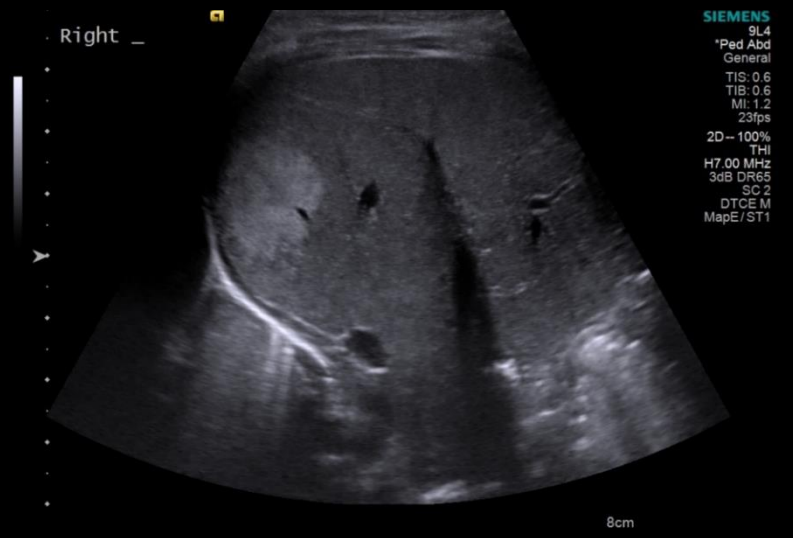
- FOKÁLNÍ NODULÁRNÍ HYPERPLÁZIE

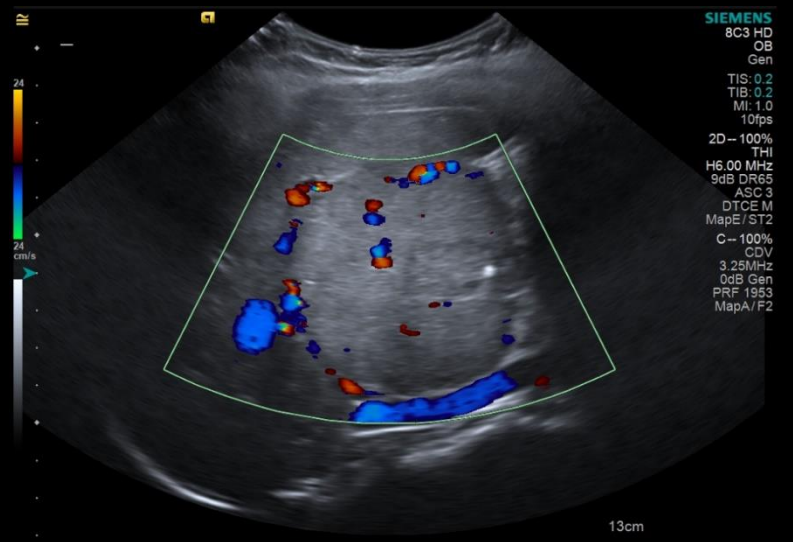
- abnormální hepat. cirkulace, po CHT

- dobře ohraničená, homogenní, isoechogenní

- hyperechogenní „jizva“

- drénující žíly, loukotě



# MALIGNÍ NÁDORY JATER

- Epiteliální

- hepatoblastom
- hepatocelulární karcinom
- fibrolamelární karcinom

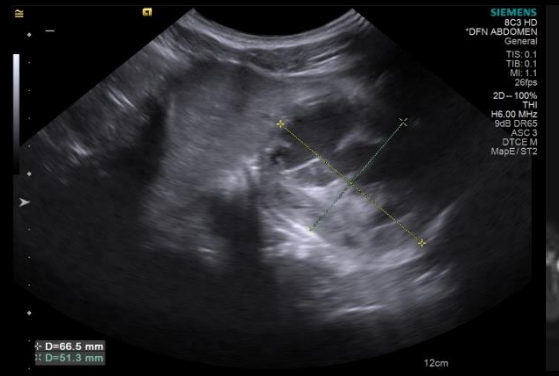
- Mezenchymální

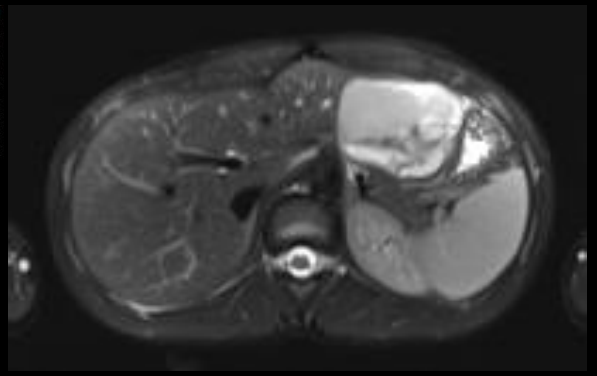
- nediferencovaný embryonální sarkom
- rabdomyosarkom

- Vaskulární

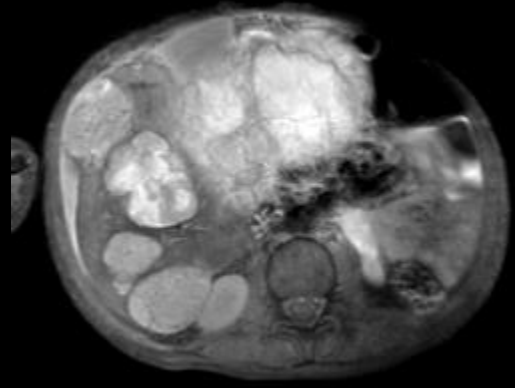
- angiosarkom

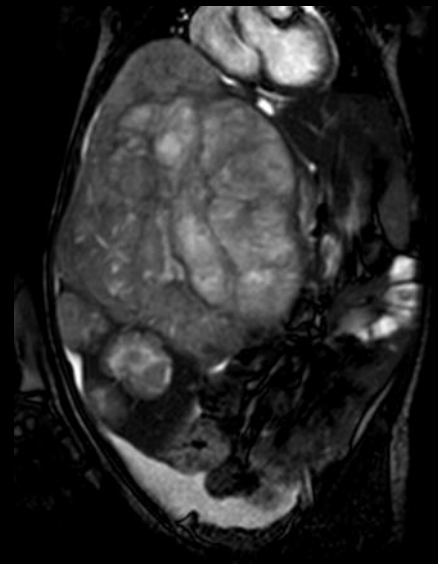
♀ 13 let - nediferenc. embryonál. sarkom



♀ 2 roky - angiosarkom





# HEPATOBLASTOM

- nejčastější maligní nádor jater u dětí (80% nádorů jater u dětí do 15 let)

- 3. nejčastější abdominální malignita (1. NBL, 2. Wilms)

- incidence - 1% nádorů u dětí

- v 90% výskyt do 5 let věku, vzácně prenatálně

- M:F = 2:1

- sporadický výskyt, asociace s některými kongenitálními anomáliemi a syndromy - Wiedermann-Beckwith, Gardnerův syndrom, hemihypertrofie …

- častěji u dětí s nízkou porodní váhou

# HEPATOBLASTOM

- laboratoř

- v 90% případů ↑ **AFP** (sérový onkofetální protein) - marker úspěšnosti léčby a event. recidivy

- norma 0,74 - 7,29 kU/l

- trombocytóza, anémie

- klinika

- zvětšený objem bříška, hmatná rezistence

- několik histologických podtypů - epiteliální, smíšeně epiteliální, mezenchymální

- meta - plíce, skelet, mozek

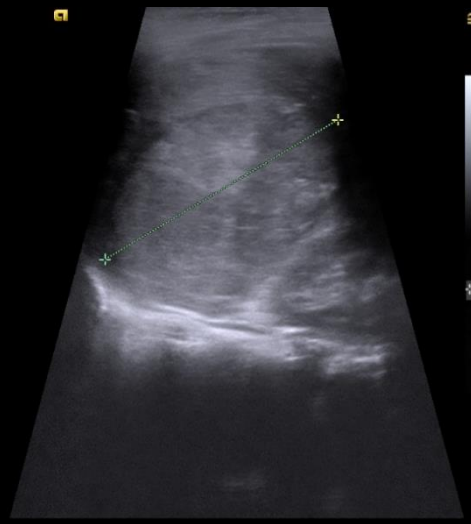
# HEPATOBLASTOM

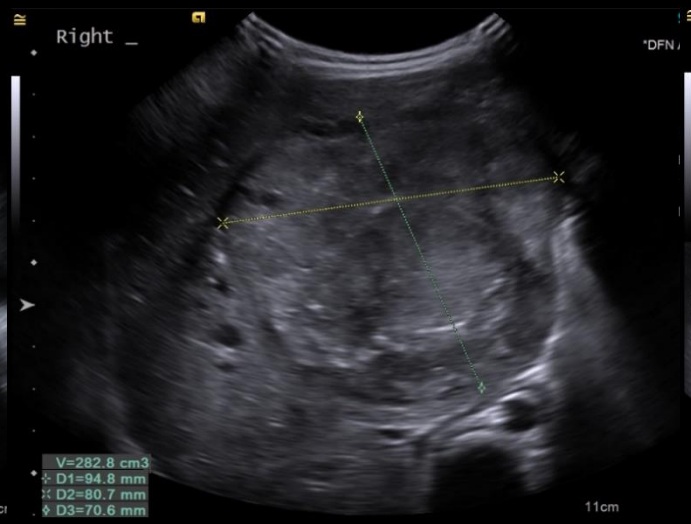
- **UZ**

- heterogenní, dobře ohraničená masa, velká (10-12 cm), někdy lobulovaná

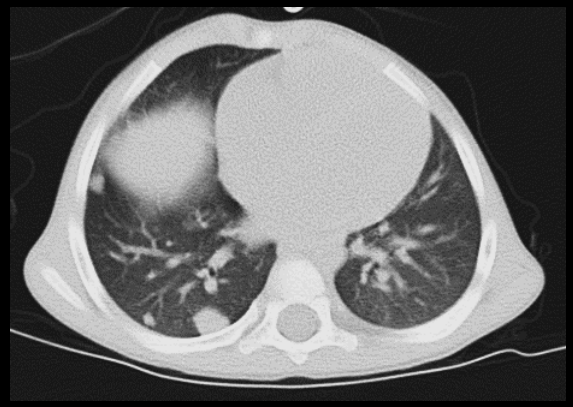
- přítomnost kalcifikací, nekróz a krvácení

- při objemném tumoru obtížně určitelné origo





# HEPATOBLASTOM



- **CT**

- dobře ohraničená hypodenzní masa

- obvykle jednouzlový, ale může být i multifokální, vzácně difúzně infiltrativní

- ve 20-50 % kalcifikace, okrsky nekróza

# HEPATOBLASTOM

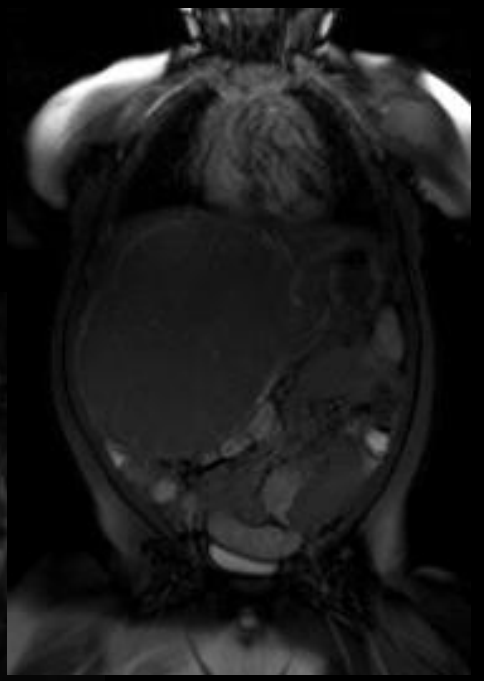
- **MR**

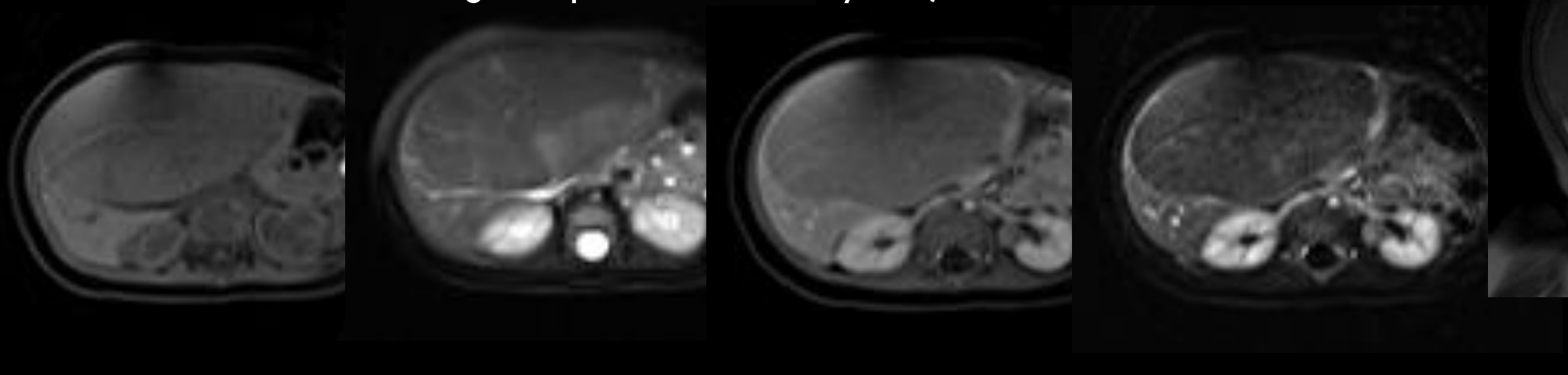
- T1 nehomogenně hyposignální (hypersignální okrsky hemoragie)

- T2 nehomogenně hypersignální nebo variabilní signál (hemoragie, nekróza), může obsahovat hyposignální fibrózní pruhy

- minimální heterogenní postkontrastní sycení, flow-void

♂ fetální tumor





# HEPATOBLASTOM

- **PRETEXT** = PRE-Treatment EXTent of tumor

- systém hodnocení rozsahu onemocnění před jakoukoliv terapeutickou intervencí

→ snaží se popsat anatomickou konfiguraci zdravé jaterní tkáně, která je po resekci ponechána - klíčový prognostický parametr

Pediatric Radiology (2018) 48:536–554
https://doi.org/10.1007/s00247-018-4078-z

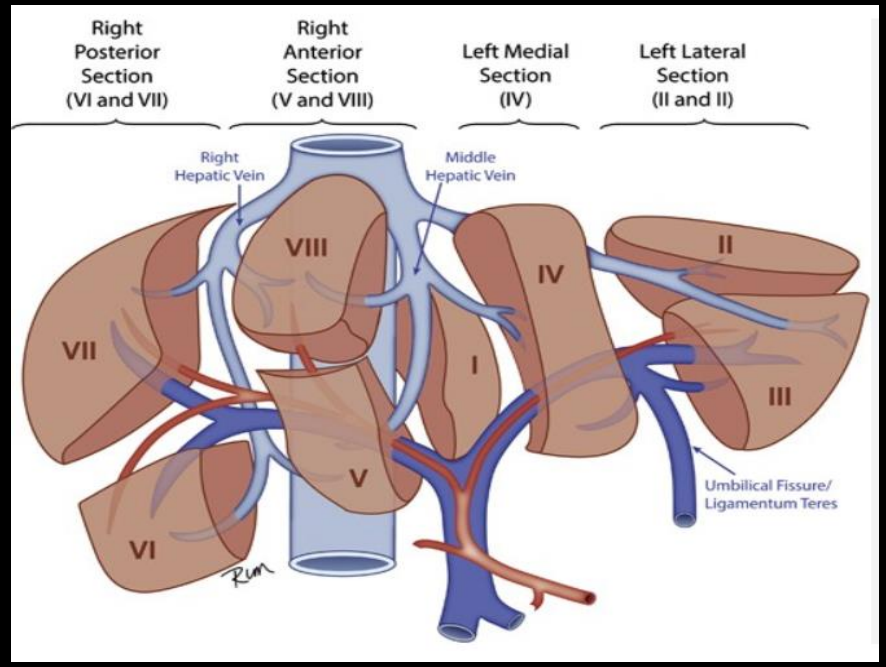
REVIEW

## 2017 PRETEXT: radiologic staging system for primary hepatic malignancies of childhood revised for the Paediatric Hepatic International Tumour Trial (PHITT)

Alexander J. Towbin[1] · Rebecka L. Meyers[2] · Helen Woodley[3] · Osamu Miyazaki[4] · Christopher B. Weldon[5] · Bruce Morland[6] · Eiso Hiyama[7] · Piotr Czauderna[8] · Derek J. Roebuck[9] · Greg M. Tiao[10]

Received: 31 July 2017 / Revised: 1 November 2017 / Accepted: 11 January 2018 / Published online: 9 February 2018
© Springer-Verlag GmbH Germany, part of Springer Nature 2018

**Abstract**
Imaging is crucial in the assessment of children with a primary hepatic malignancy. Since its inception in 1992, the PRETEXT (PRE-Treatment EXTent of tumor) system has become the primary method of risk stratification for hepatoblastoma and pediatric hepatocellular carcinoma in numerous cooperative group trials across the world. The PRETEXT system is made of two components: the PRETEXT group and the annotation factors. The PRETEXT group describes the extent of tumor within the liver while the annotation factors help to describe associated features such as vascular involvement (either portal vein or hepatic vein/inferior vena cava), extrahepatic disease, multifocality, tumor rupture and metastatic disease (to both the lungs and lymph nodes). This manuscript is written by members of the Children's Oncology Group (COG) in North America, the International Childhood Liver Tumors Strategy Group (SIOPEL) in Europe, and the Japanese Study Group for Pediatric Liver Tumor (JPLT; now part of the Japan Children's Cancer Group) and represents an international consensus update to the 2005 PRETEXT definitions. These definitions will be used in the forthcoming Trial to Pediatric Hepatic International Tumor Trial (PHITT).

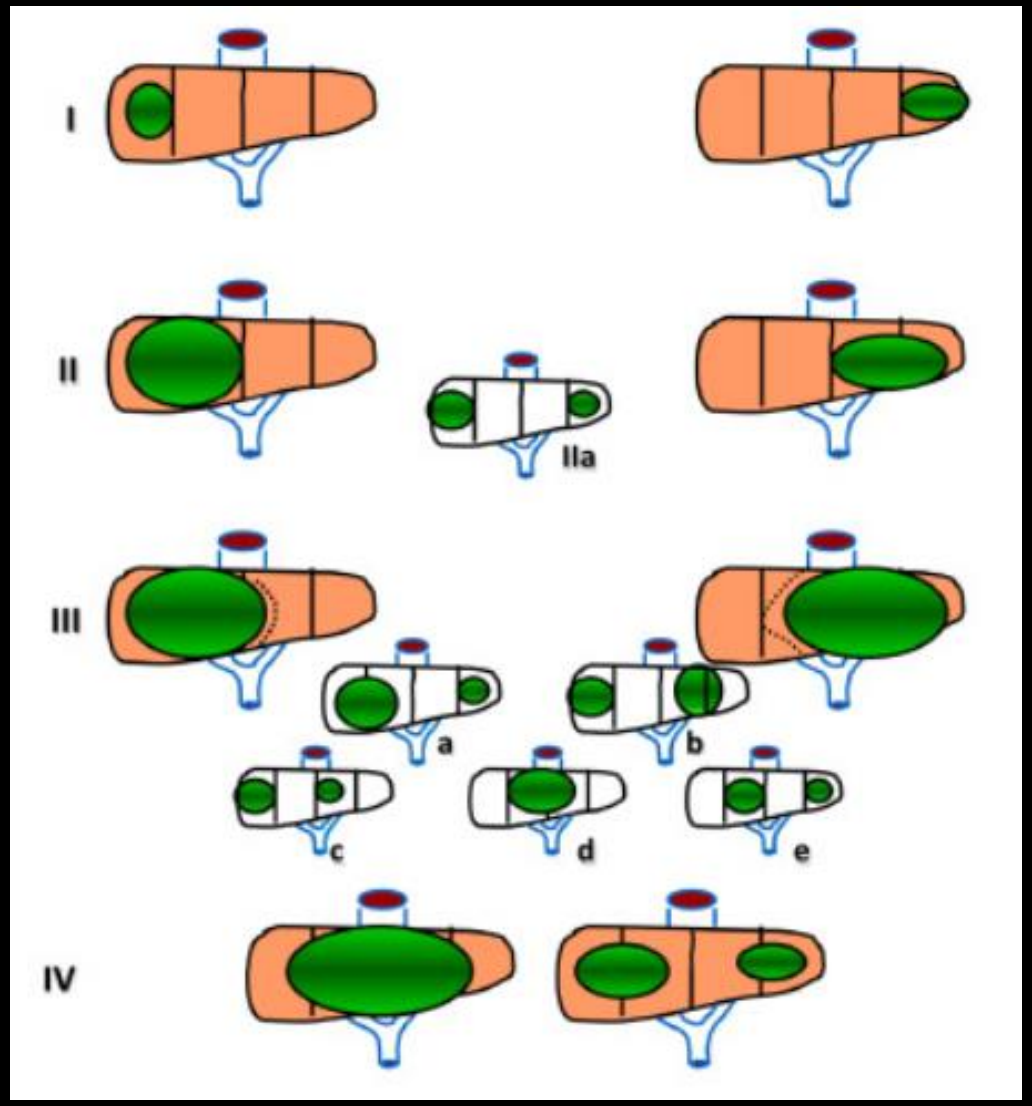


# HEPATOBLASTOM

**PRETEXT**

- PRETEXT I - postižení jedné části, ostatní 3 intaktní
- PRETEXT II - postižení 2 částí
- PRETEXT III - postižení 3 částí
- PRETEXT IV - postiženy všechny 4 části

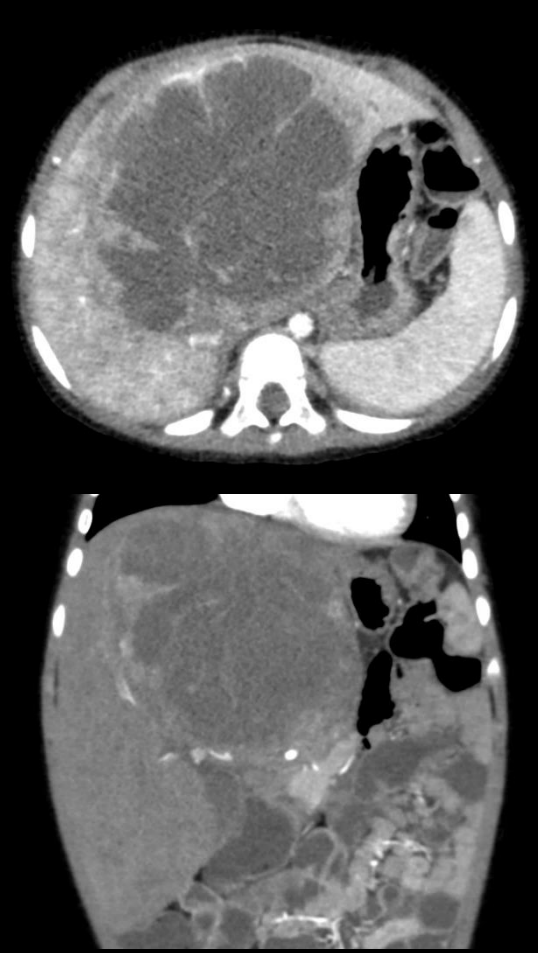
- nutné odlišit TU postižení od mechanické komprese v blízkosti TU !



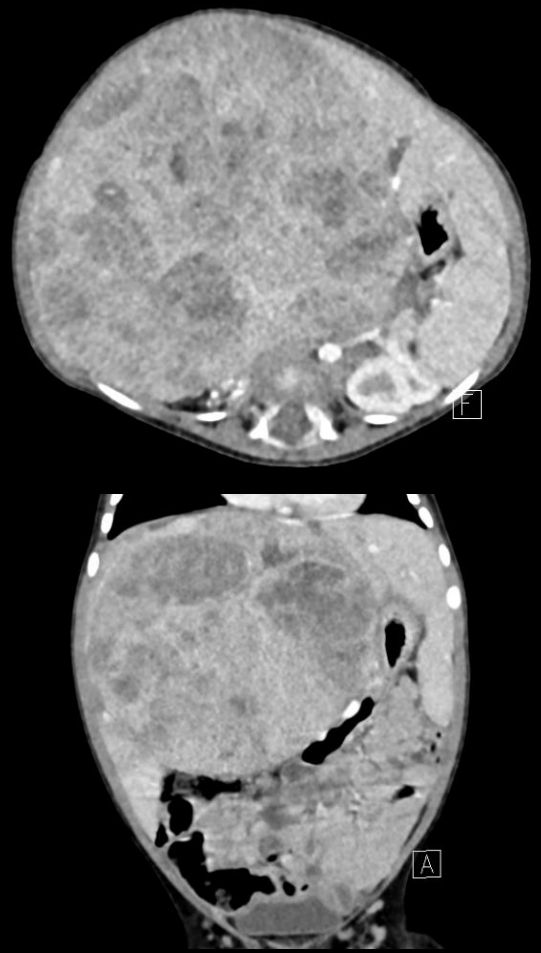
# HEPATOBLASTOM

PRETEXT I

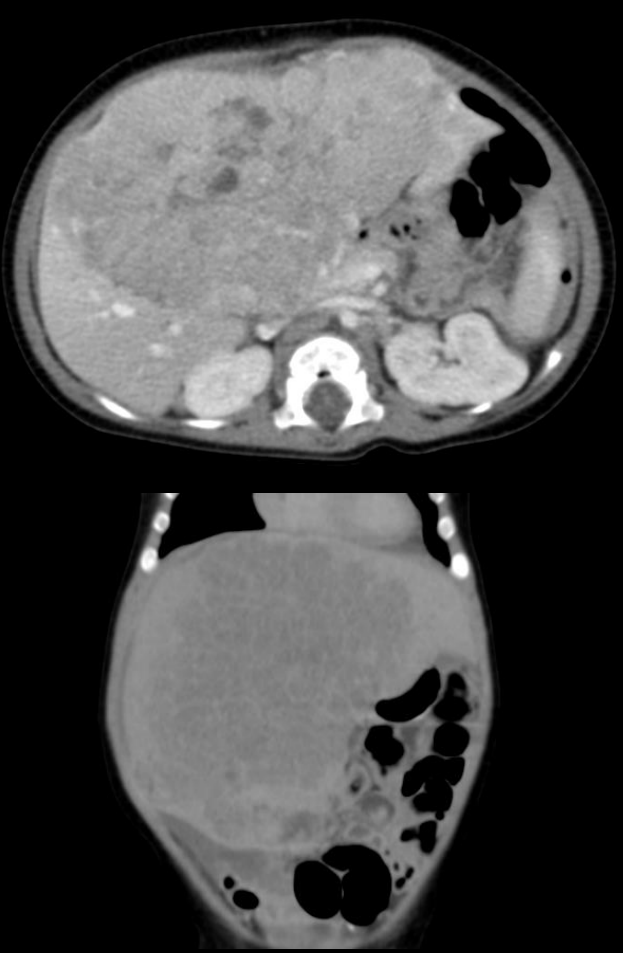
PRETEXT II



PRETEXT III




PRETEXT IV



# HEPATOBLASTOM

## EXTENT

**PRETEXT ANNOTATION FACTORS (VPEFRCNM)**

V-ingrowth Vena cava, all 3 hepatic veins
P-ingrowth Portal vein, Portal bifurcation
E-contiguous Extrahepatic tumor
F-multiFocal
R-tumor Rupture prior to diagnosis
C-Caudate
N-lymph Node involvement
M-Metastatsis, distant extrahepatic tumor



**Table 5** PRETEXT annotation factors E, F, R, C, N and M

| Factor | Annotation | Positive definition |
|---|---|---|
| Extrahepatic spread of disease | E | Any one of the following criteria is met:<br>1. Tumor crosses boundaries/tissue planes<br>2. Tumor is surrounded by normal tissue more than 180°<br>3. Peritoneal nodules (not lymph nodes) are present so that there is at least 1 nodule measuring 10 mm or larger or at least 2 nodules measuring 5 mm or larger |
| Multifocality | F | Two or more discrete hepatic tumors with normal intervening liver tissue |
| Tumor rupture | R | Free fluid in the abdomen or pelvis with one or more of the following findings of hemorrhage<br>1. Internal complexity/septations within fluid<br>2. High-density fluid on CT (>25 HU)<br>3. Imaging characteristics of blood or blood degradation products on MRI<br>4. Heterogeneous fluid on ultrasound with echogenic debris<br>5. Visible defect in tumor capsule<br>-OR-<br>Tumor cells are present within the peritoneal fluid<br>-OR-<br>Rupture diagnosed pathologically in patients who have received an upfront resection |
| Caudate involvement | C | Tumor involving the caudate |
| Lymph node metastases | N | Any one of the following criteria is met:<br>1. Lymph node with short-axis diameter of >1 cm<br>2. Portocaval lymph node with short-axis diameter >1.5 cm<br>3. Spherical lymph node shape with loss of fatty hilum |
| Distant metastases | M | Any one of the following criteria is met:<br>1. One non-calcified pulmonary nodule greater than or equal to 5 mm in diameter<br>2. Two or more non-calcified pulmonary nodules, each greater than or equal to 3 mm in diameter<br>3. Pathologically proven metastatic disease |

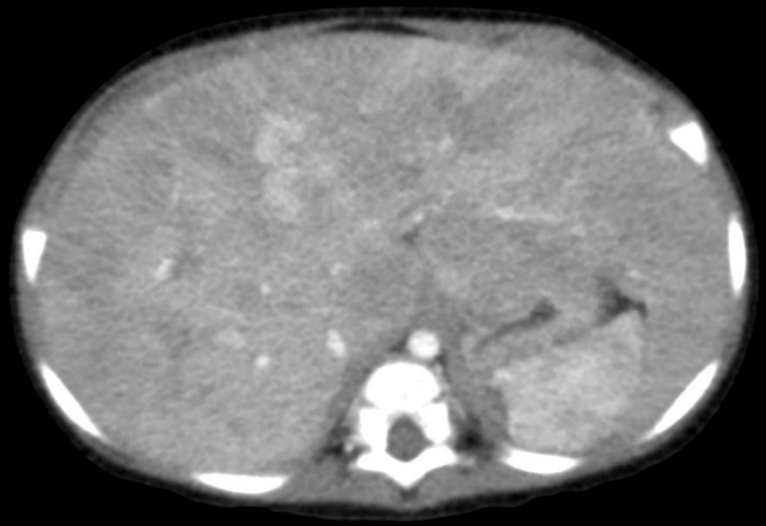
Tumor Groups (I, II, III, IV) describe intraparenchymal extent of tumor
Annotation Factors describe mainly extraparenchymal extent of tumor
plus caudate and multifocality

## POSTTEXT

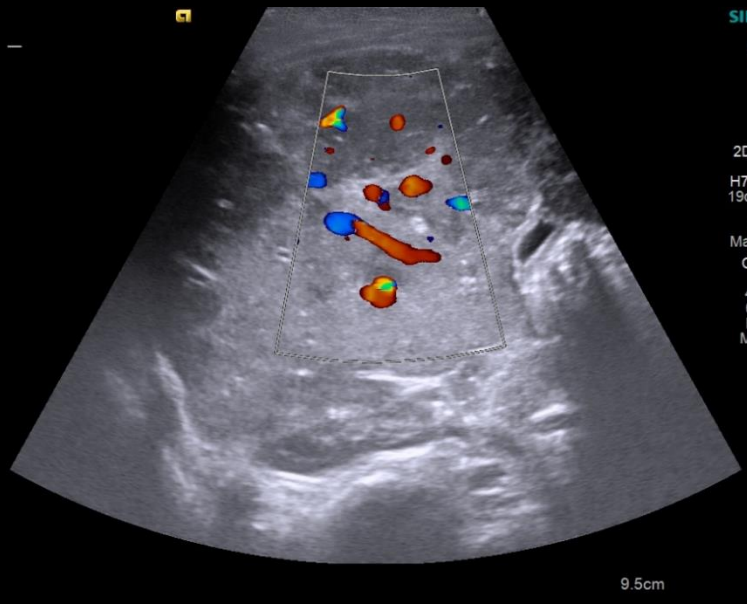
POST-Treatment EXTent of disease - rozsah postižení po adjuvantní chemoterapii

# METASTÁZY

- u dětí méně časté
- typicky neuroblastom
- Pepper‘s sy – hepatomegalie při mnohočetných meta NBL

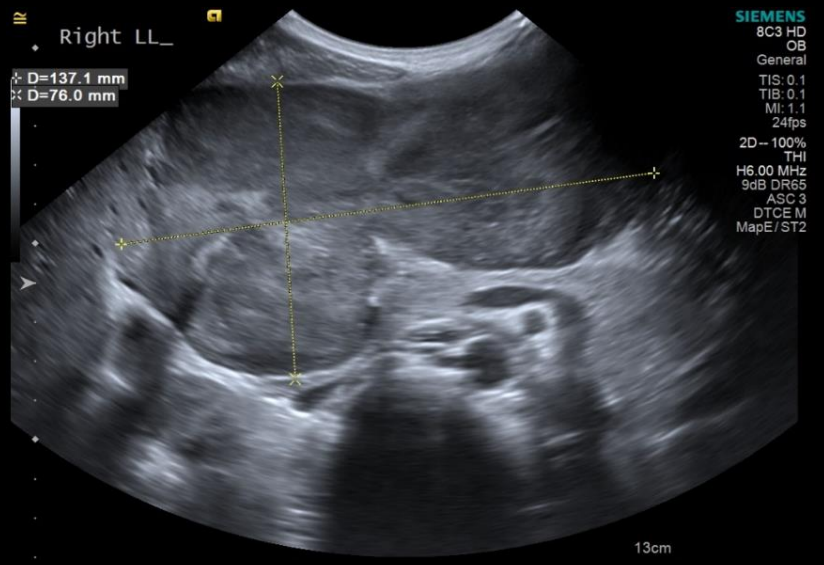


♂ 2 měsíce, NBL

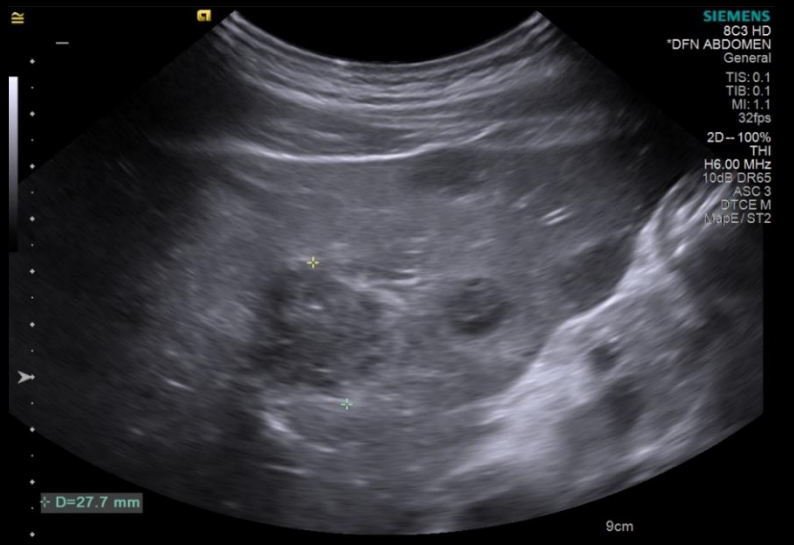


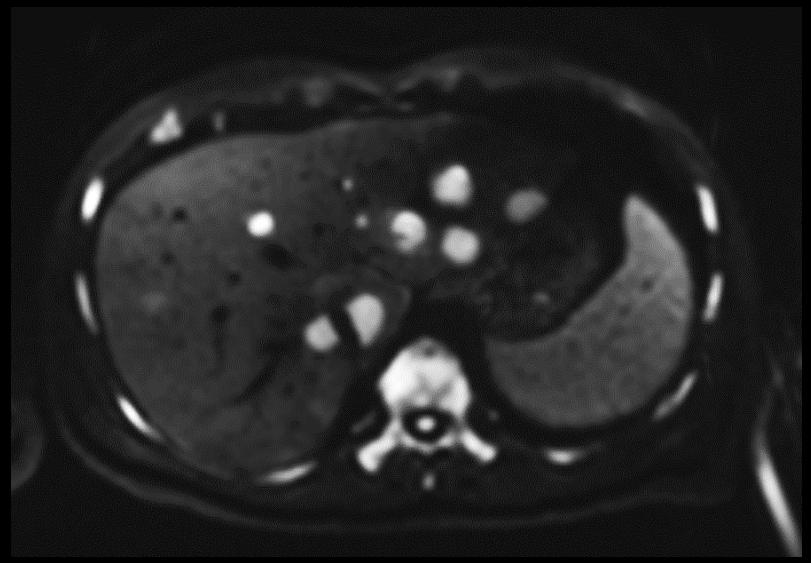
# METASTÁZY

- hematologické malignity
- sarkomy měkkých tkání

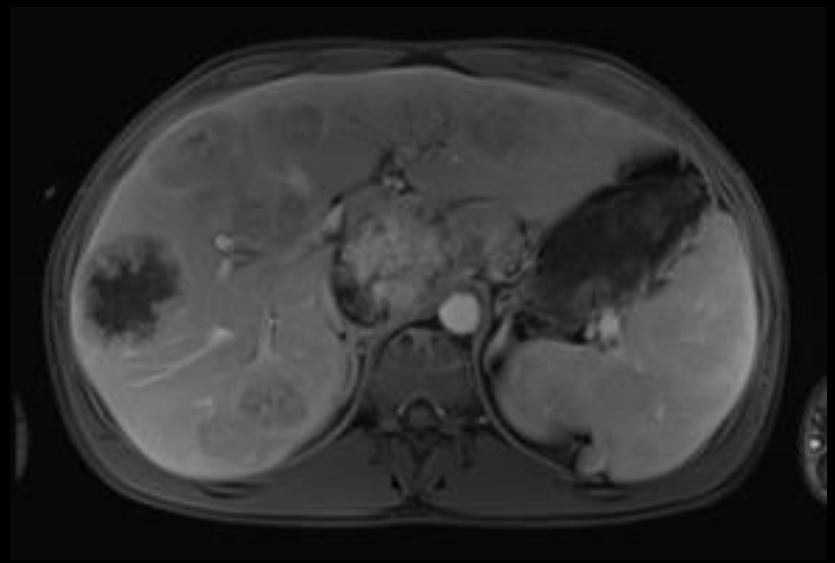



♂ 18 let, B-NHL



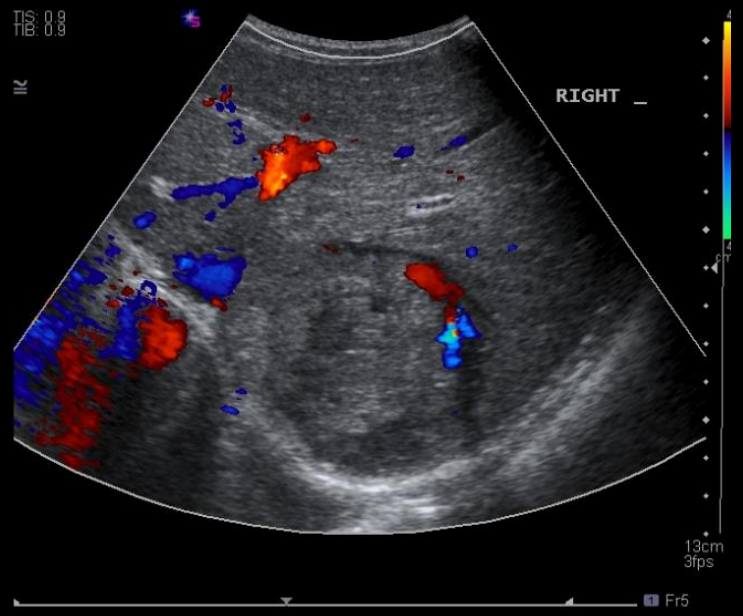
♂ 17 let, akutní leukemie z B bb. Burkittova typu



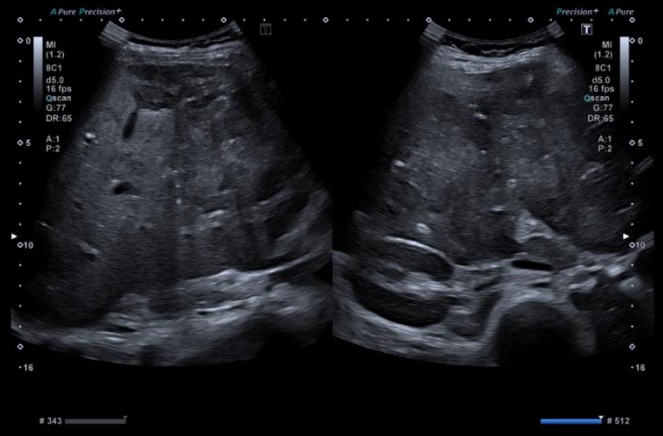
♂ 18 let, světlobb. sarkom RP

# HCC

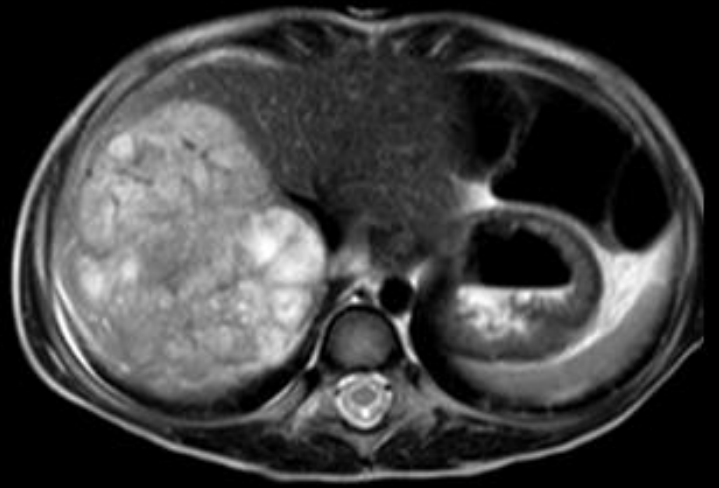
- věk - 12 -15 let (vzácně pod 6 let)
- u dětí v terénu bez cirhózy (bez abusu alkoholu a chron. HB)
- predispon. faktory tyrosinemie, deficit α-1-AT, atrézie ŽC
- ↑ hladina AFP
- nebývá ascites, ikterus




♂ 3 roky



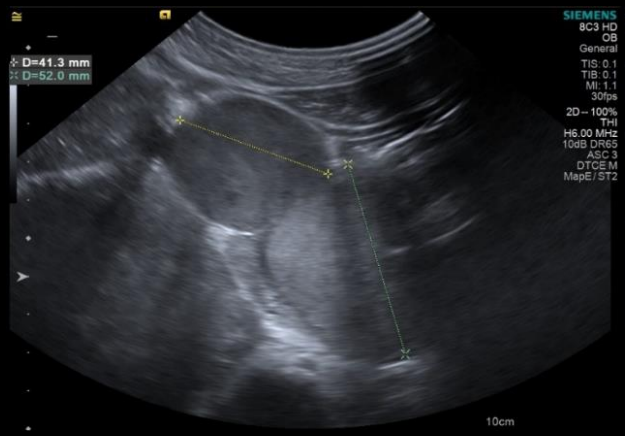
♂ 15 let

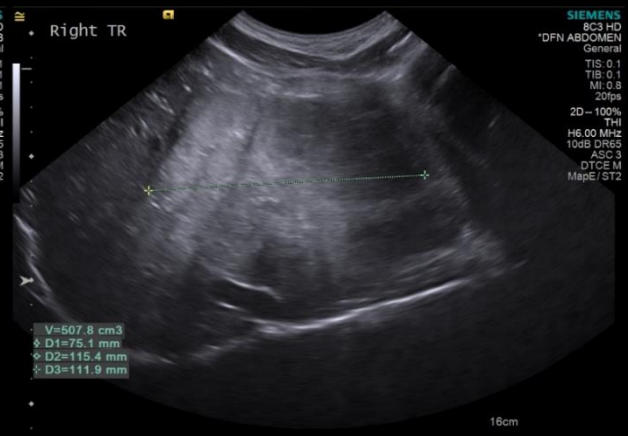


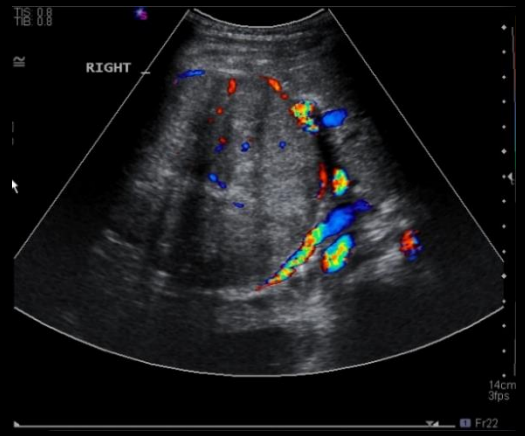
# FIBROLAMELÁRNÍ HCC

- bez terénu cirhózy či HB
- P - pseudocapsule
- S - scar - centrální jizva s kalcifikacemi
- Y - young - do 25 let
- C - capsular retraction
- H - huge, heterogenous

♂ 15 let



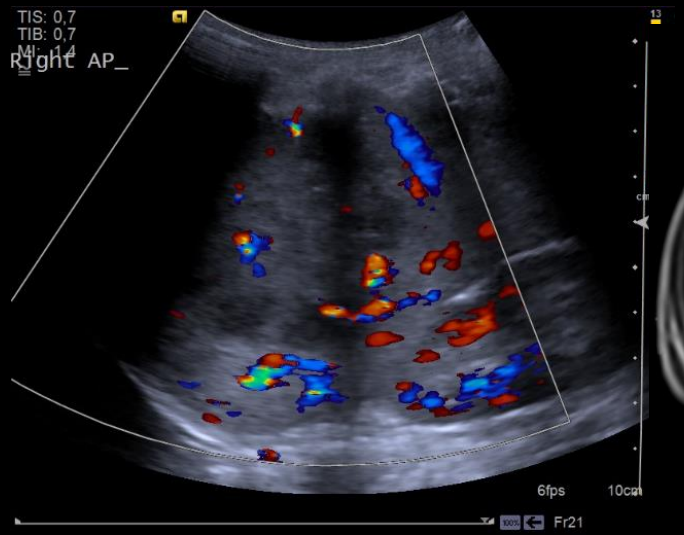



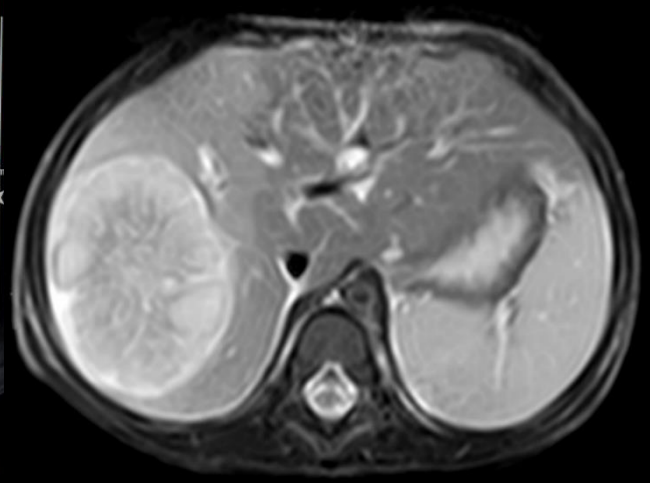
# FOKÁLNÍ ZMĚNY PARENCHYMU JATER

♂ nedonošený novorozenec

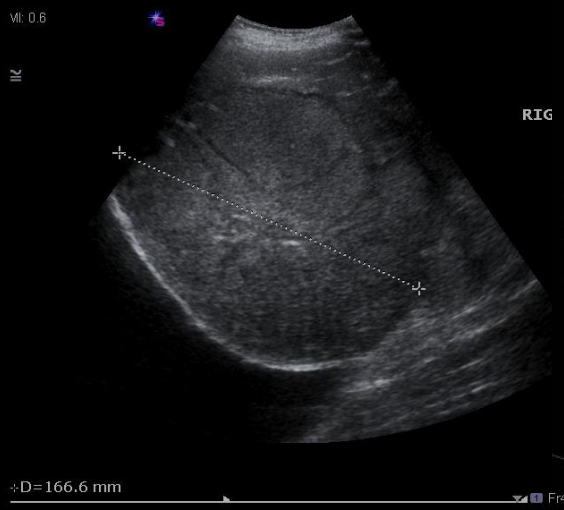
- ABSCES
  - variabilně hyper/hypoechogenní
  - event. bubliny plynu

♀ 3 roky



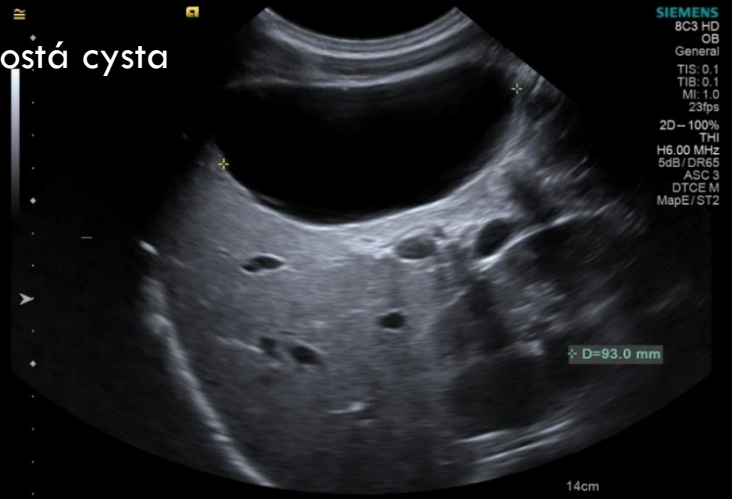
♂ 16 let



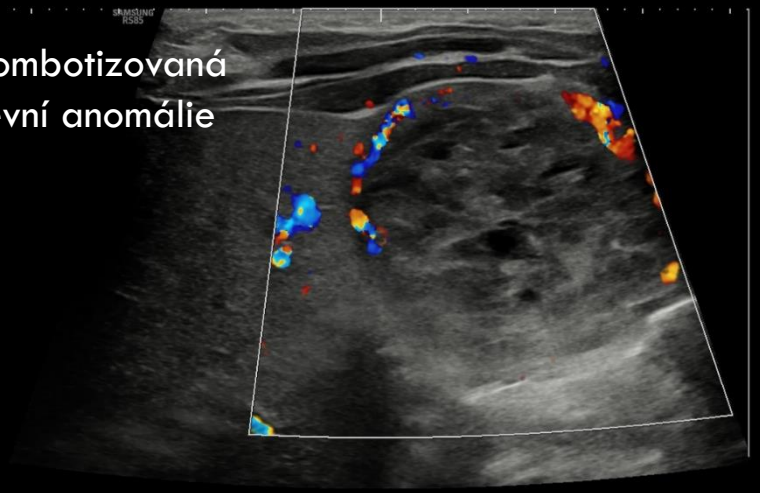
# FOKÁLNÍ ZMĚNY PARENCHYMU JATER

mykóza

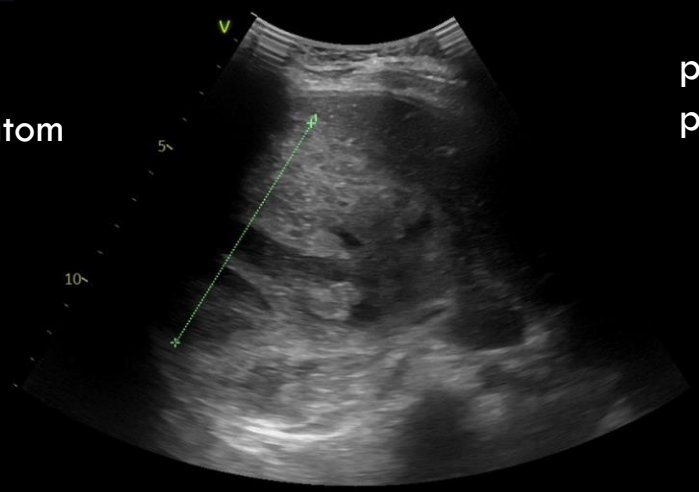
prostá cysta



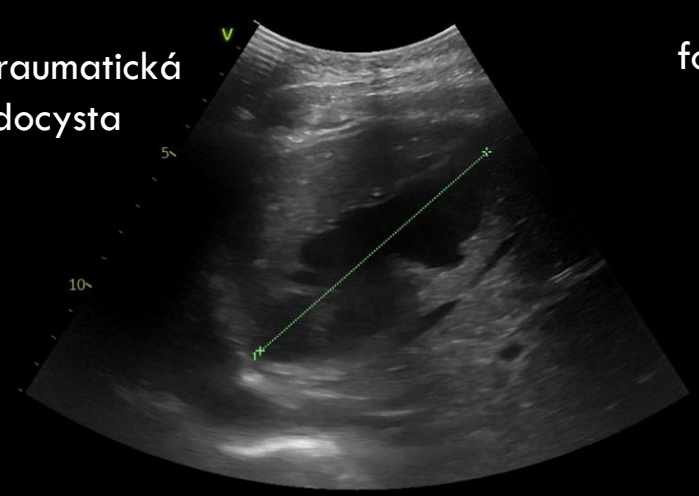

trombotizovaná cévní anomálie



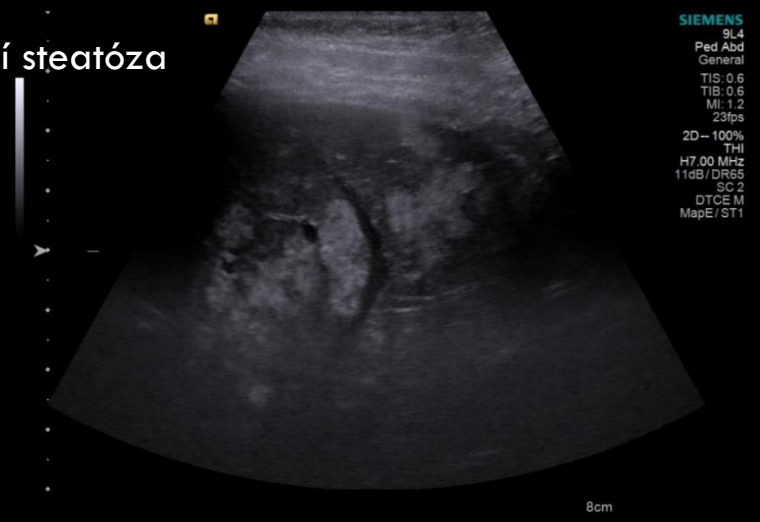
hematom



posttraumatická pseudocysta



fokální steatóza

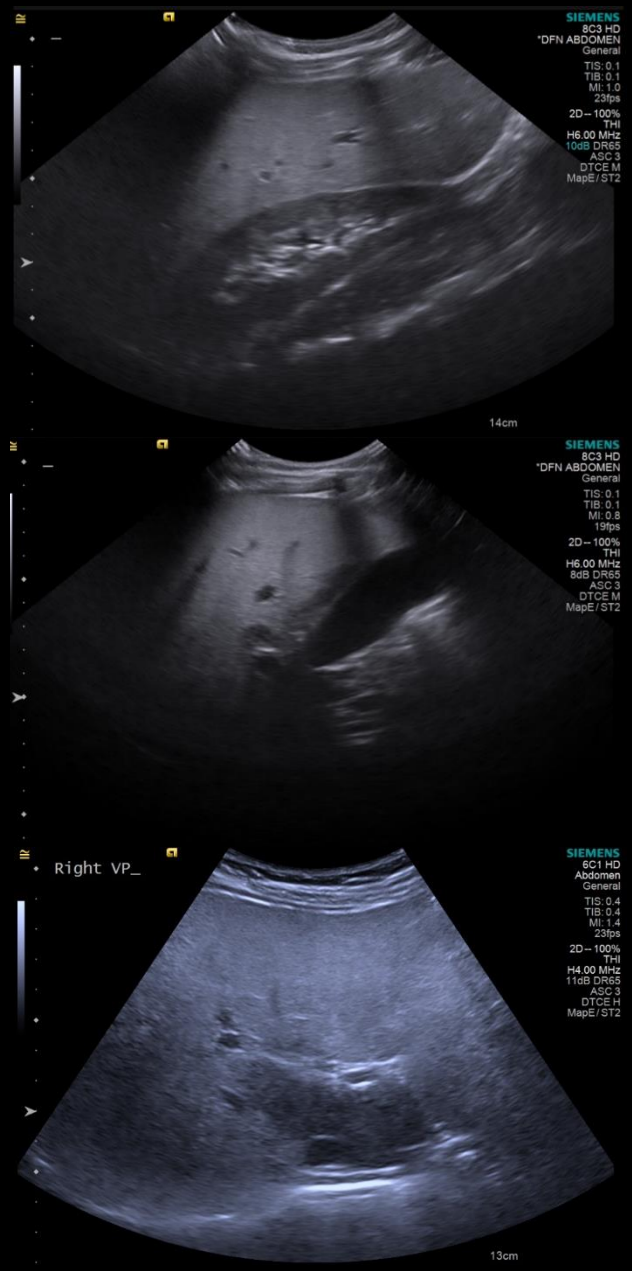


♀ 16 let, M. Wilson

# DIFÚZNÍ ZMĚNY PARENCHYMU JATER

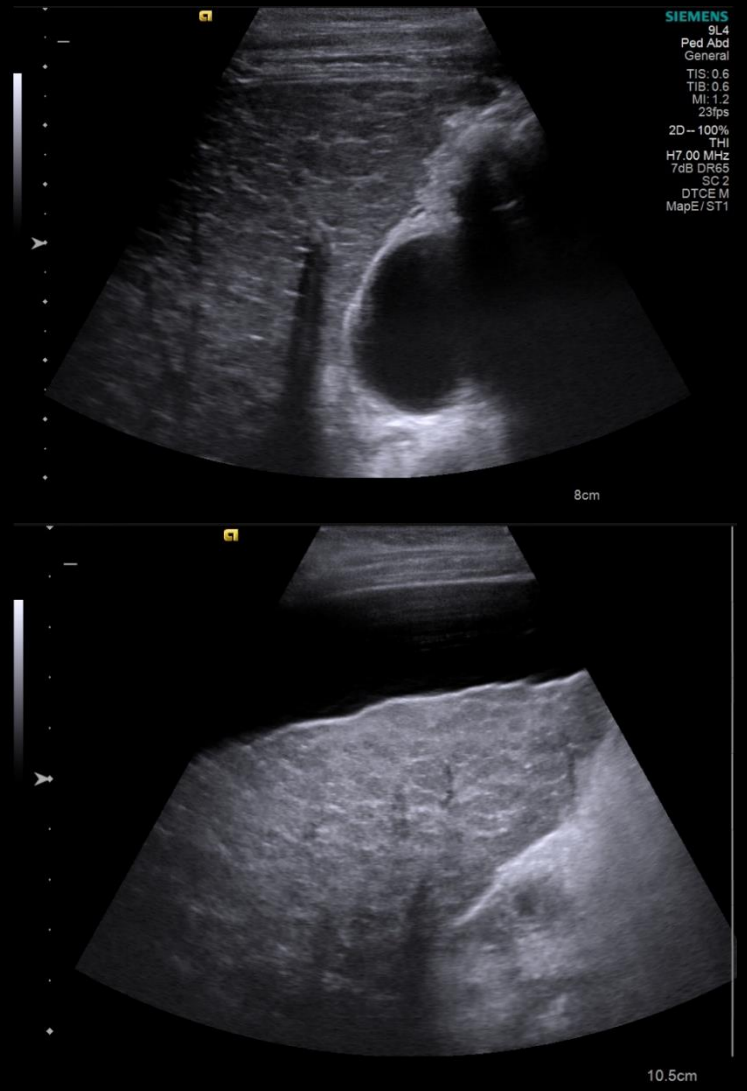
- ↓ echogenity jater - akutní hepatitis, infiltrace tu
- ↑ echogenity jater

- steatóza
- metabolické abnormality (NAFLD)
- difúzní infiltrace či depozita
- střádavé choroby - glykogenózy
- hemochromatóza
- granulomatózní záněty (tuberkulóza, sarkoidóza)



♀ 12 let, AIH

# DIFÚZNÍ ZMĚNY PARENCHYMU JATER




- nehomogenita parenchymu jater

- hepatitidy

- jaterní fibróza/cirhóza

- difúzní infiltrace metastázami, lymfoproliferativním onemocněním

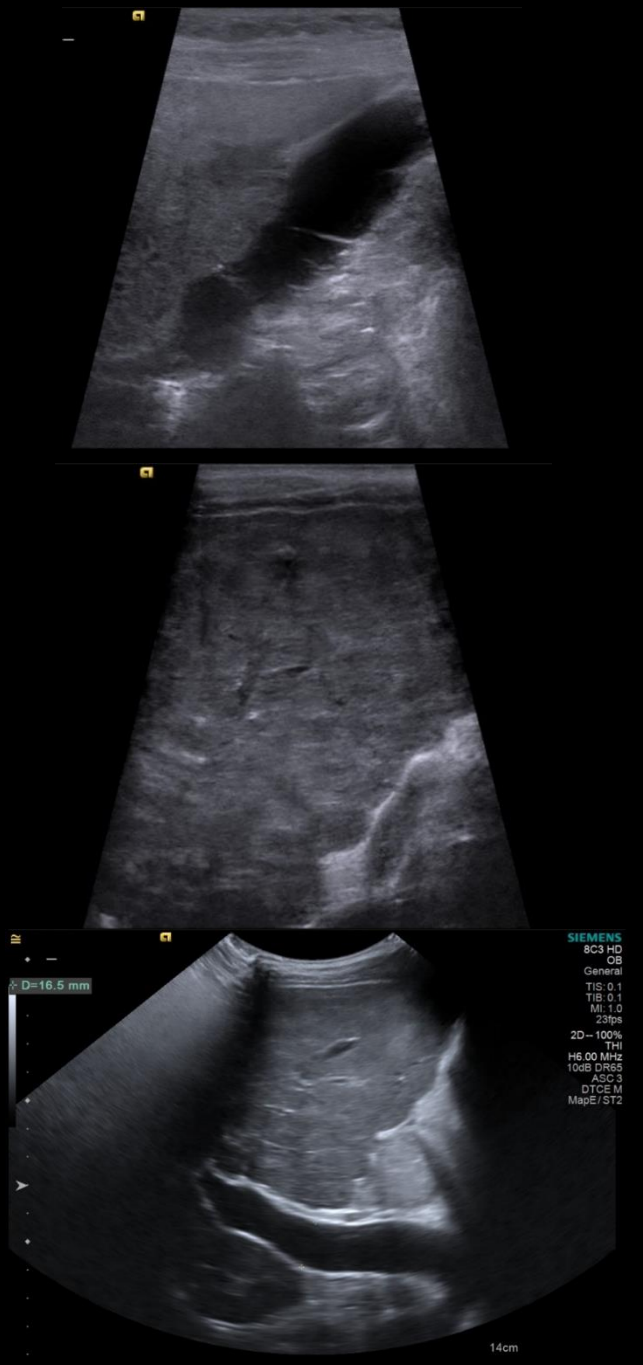
- metabolické abnormality (glykogenózy, amyloidóza)

- příčiny cholestázy (biliární atrézie)

- chemoterapie …

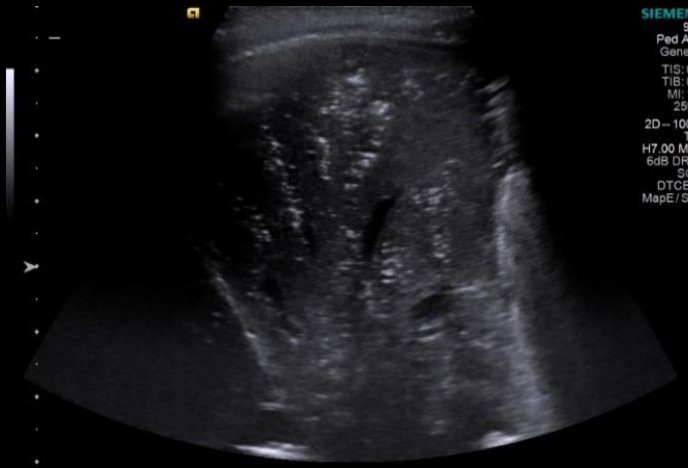
# CYSTICKÁ FIBRÓZA

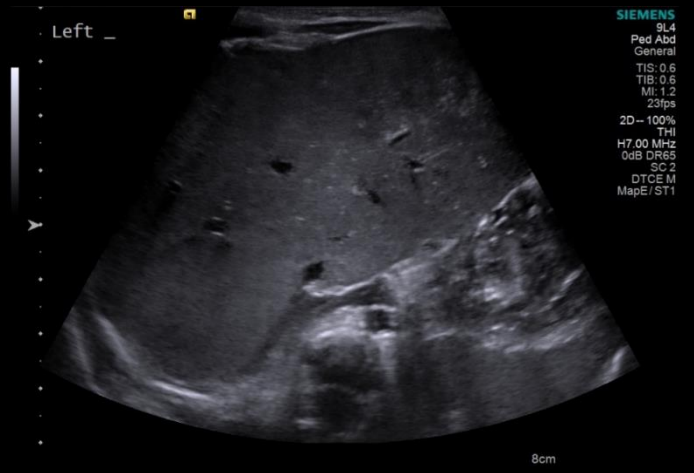
- AR onemocnění, CFTR gen pro Cl- transmembránové kanály,
- multiorgánové postižení
- játra (až 70 % pacientů s CF)
- steatóza, fokální biliární cirhóza → multilobulární cirhóza
- cholecystolitiáza, sklerozující cholangoitis, IH striktury žlučovodů
- hypovoluminózní žlučník
- zvýšené riziko rozvoje malignit žlučových cest

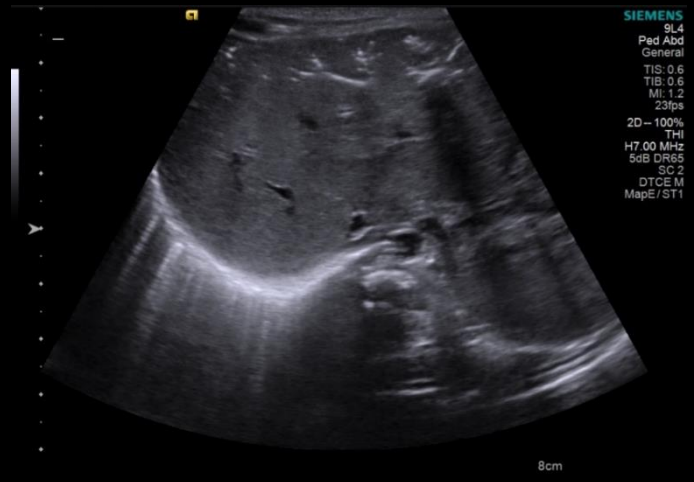


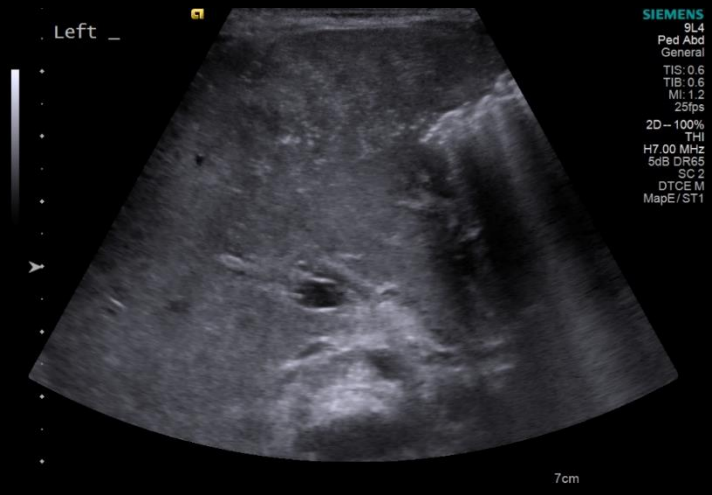

♂ 10 let, CF

# UZ ZMĚNY V SOUVISLOSTI S UVC

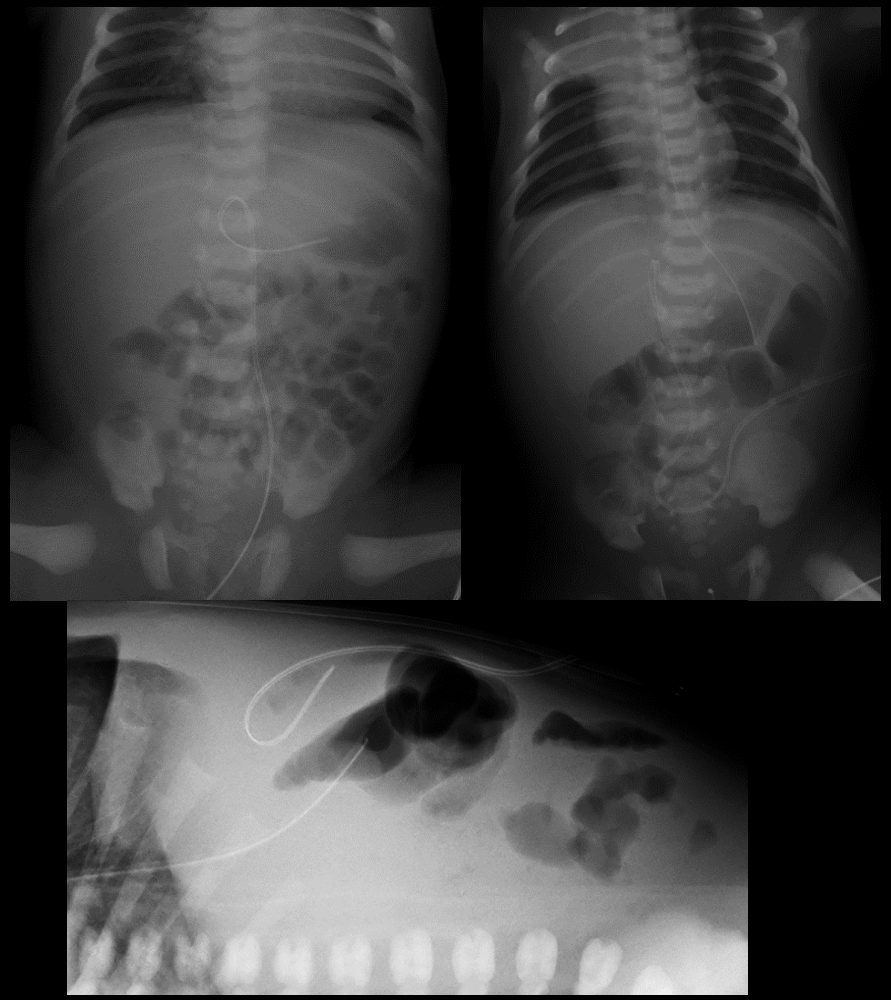


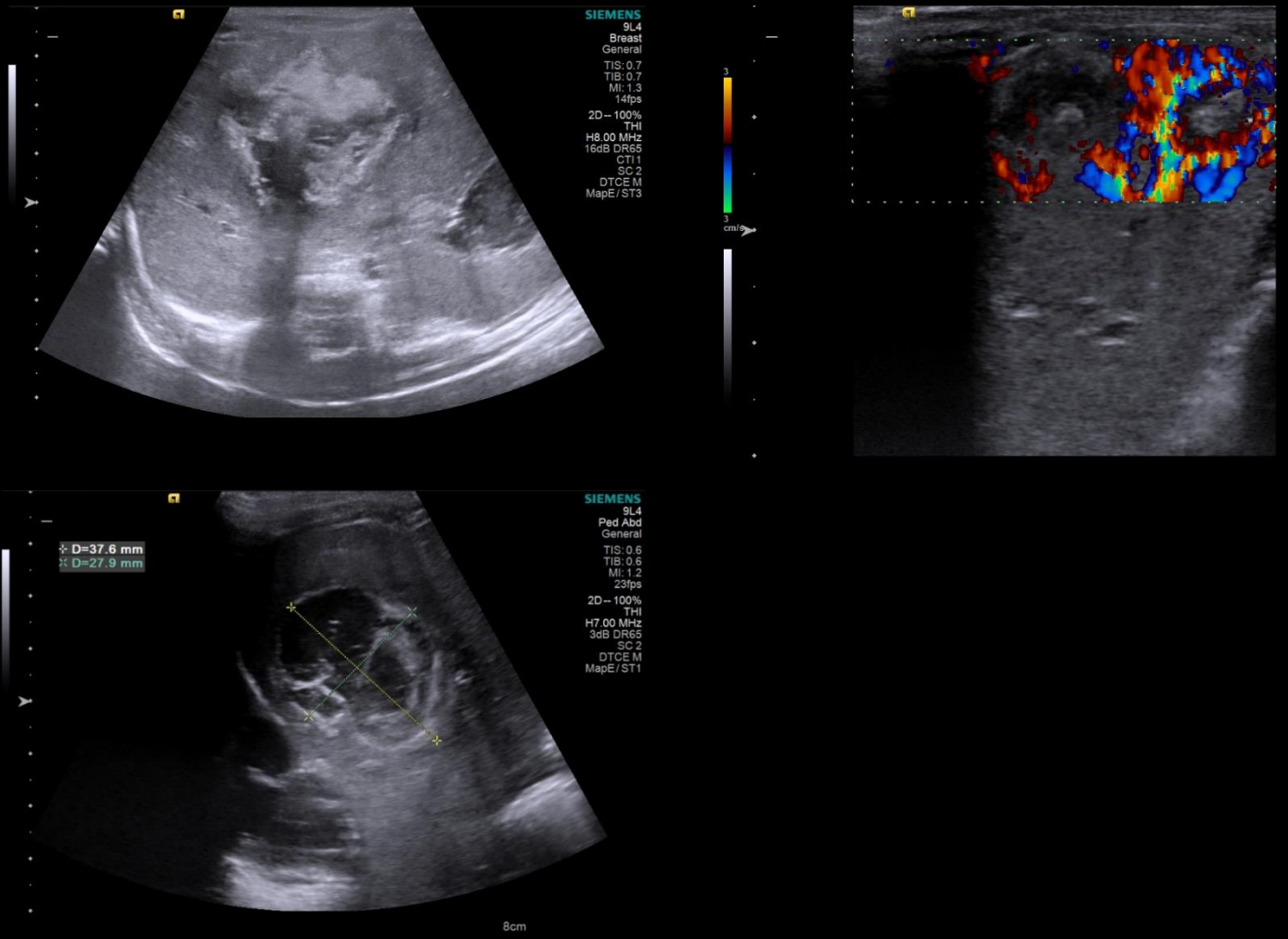





# UZ ZMĚNY V SOUVISLOSTI S UVC

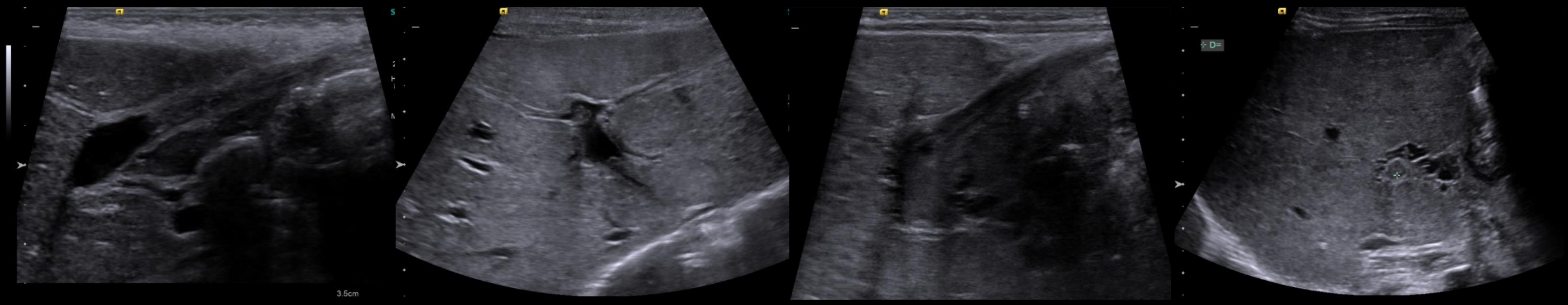




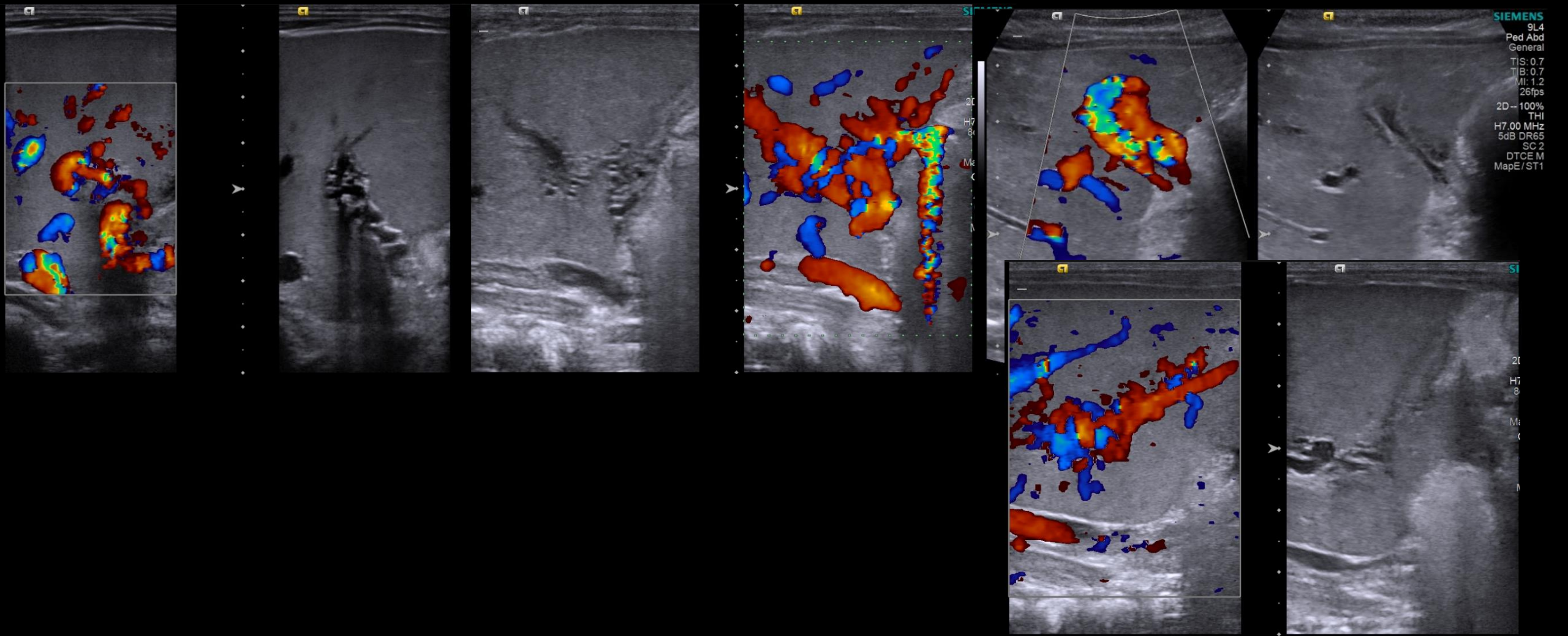
# KAVERNÓZNÍ PŘESTAVBA V. PORTAE

- trombóza v. portae → dilatace pericholedochálních žil i a. hepatica
- VP někdy rekanalizuje
- centrální segmenty jater hypertrofují, periferní atrofují

| věk | Průměr kmene portální žíly |
|---|---|
| < 10 let | 8,5 ± 2,7 |
| 10-20 let | 10 ± 2 |



# KAVERNÓZNÍ PŘESTAVBA PORTÁLNÍ ŽÍLY



# ZÁVĚREM

- ultrazvuk je metodou volby pro diagnostiku jaterních lézí a sledování pediatrických pacientů

- fokální změny typické pouze pro dětský věk

- nutná mezioborová spolupráce

| Věk (roky) | benigní | Maligní |
|---|---|---|
| 0-3 | mezenchymální hamartom<br>infantilní hemangioendoteliom | hepatoblastom<br>rhabdoidní tumor |
| 3-12 | FNH | HCC<br>embr. nediferenc. sarkom |
| 12 a více | adenom | HCC<br>lymfom |

# DĚKUJI ZA POZORNOST

Podpořeno MZ ČR – RVO (FNBr, 65269705)