

胎儿肺囊腺瘤样畸形 22 例的超声诊断及临床预后

Ultrasonic Diagnosis and Clinical Prognosis of 22 Cases with Fetal Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung // ZHOU Xiu-yun, ZHAO Hua-wei, SHI Li-li, et al.

周秀云, 赵华巍, 师莉莉, 汪颖南
(北京市海淀区海淀妇幼保健院, 北京 100080)

摘要: [目的] 探讨中孕期胎儿肺囊腺瘤样畸形的超声诊断及临床预后分析。[方法] 回顾性分析 2012 年 1 月至 2015 年 12 月中孕期(22~24 周)超声筛查 65 590 例, 超声诊断肺囊腺瘤样畸形 22 例, 随访至出生或终止妊娠后病理证实。[结果] 中孕期(22~24 周)筛查, 超声诊断 22 例肺囊腺瘤样畸形, 10 例晚孕或生后消失; 2 例生后 CT 观察随访; 2 例手术, 术后患儿一般状况良好; 4 例合并胎儿水肿及心脏、纵隔移位, 孕妇选择终止妊娠; 2 例合并心脏畸形, 孕妇选择终止妊娠; 1 例晚孕复查为隔离肺; 1 例 3 周后复查诊断为膈疝合并胎儿水肿、羊水过多, 18-三体, 终止妊娠。中孕期筛查胎儿肺囊腺瘤样畸形超声诊断符合率 90.9%(20/22), 63.6%(14/22)无合并症的胎儿肺囊腺瘤样畸形预后良好。[结论] 超声诊断胎儿肺囊腺瘤样畸形有重要诊断价值。

关键词: 筛查; 肺囊腺瘤样畸形; 超声诊断; 临床预后
中图分类号: R734.2 **文献标识码:** B **文章编号:** 1671-170X(2017)03-0244-03
doi: 10.11735/j.issn.1671-170X.2017.03.B018

肺囊腺瘤样畸形 (congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, CCAM) 组织学上是一种以细支气管组织过度增生为特征的肺错构瘤, 是较少见的胎儿畸形^[1], 占胎儿肺先天性畸形的 25%^[2]。超声诊断 CCAM 对肿块的大小, 是否心脏及纵隔移位, 是否水肿及合并其他严重畸形, 对评估胎儿预后具有重要意义。本文回顾性分析了超声诊断为 CCAM 的患者 22 例的临床资料, 旨在探讨产前超声对该病的诊断价值。

1 资料与方法

1.1 临床资料

2012 年 1 月至 2015 年 12 月在北京市海淀区海淀妇幼保健院建档的中孕期(孕 22~24 周)65 590 例孕妇, 超声诊断 CCAM 22 例, 发生率为 0.034%, 孕妇年龄 20~40 岁, 平均年龄 28 岁, 21 例为单胎妊娠, 1 例中双胞胎之一为 CCAM, 全部病例出生后随访

或终止妊娠后病理证实。

1.2 仪器与方法

采用 Philips iU22, GE Voluson E8 型彩色多普勒超声诊断仪, 凸阵探头频率 3.5~10MHz。受检者取仰卧位, 经腹对胎儿行常规超声筛查, 测量胎儿生长指标: 双顶径、头围、腹围、股骨、评估胎儿大小, 顺序扫查胎儿头颅、颜面、脊柱、肢体、胸腹部及内脏等, 观察胎盘、脐带、羊水、宫颈及孕子宫、附件。怀疑胎儿肺部异常时, 多切面、多角度扫查胸腔, 观察肺部肿块大小、形态、内部回声, 与周边关系, 心脏、纵隔是否受压移位, 是否合并其他畸形, 观察心脏横切面, 彩色多普勒观察肺部肿块血供来源及频谱形态。CCAM 根据病灶的声像图特点和病理特点可分为 3 型^[3]。若发现胎儿 CCAM 孕妇, 入组胎儿畸形阳性统计随访库, 定期随访胎儿 CCAM 的发展变化, 追踪其临床结局, 分析胎儿引产或出生后病理以及其他影像学结果。

2 结果

2013 年 1 月至 2015 年 12 月中孕期(22~24 周)

通讯作者: 周秀云, 副主任医师, 本科; 北京市海淀区妇幼保健院超声科, 北京市海淀区海淀南路 33 号(100080); E-mail: luhe0927@hotmail.com

收稿日期: 2016-08-03; 修回日期: 2016-10-30

筛查 64 590 例孕妇, 超声诊断 22 例胎儿 CCAM, 其中左侧 12 例, 右侧 10 例; I 型(大囊型)4 例, II 型(中间型)6 例, III 型(微囊型)12 例。

超声诊断 22 例 CCAM, 其中 10 例晚孕复查或出生后消失; 2 例出生后 CT 观察随访, 患儿状况良好; 2 例手术, 术后患儿一般状况良好; 4 例合并胎儿水肿及心脏、纵隔移位畸形, 孕妇选择性终止妊娠, 引产后均病理证实为 CCAM (Figure 1, 2)。2 例合并心脏畸形, 选择终止妊娠, 引产后病理证实; 1 例晚孕复查为隔离肺; 1 例 3 周复查诊断为膈疝并胎儿水肿、羊水过多, 染色体为 18-三体, 终止妊娠, 引产后病理证实为食管裂孔疝。中孕期筛查胎儿肺囊腺瘤样畸形超声诊断符合率 90.9% (20/22), 63.6% (14/22) 无合并症的胎儿肺囊腺瘤样畸形预后良好。

3 讨论

关于肺囊腺瘤样畸形的发病机制尚无统一认识。有研究发现胎儿 CCAM 病变肺组织内含有大量囊性结构或腺瘤样结构, 过度增生或瘤样增长的囊性结构或腺瘤样结构在肺实质内形成一种有明显界限的囊性或实性病变, 损坏正常肺泡组织而导致正常肺泡减少, 认为 CCAM 属肺组织错构瘤病变^[4]。也有学者推测 CCAM 发生于孕 7~17 周, 由于此阶段发生支气管肺分支过程中局部发育停滞所致^[5], CCAM 可在孕 17 周以后得以诊断^[6]。本组病例均于孕 22~24 周中孕筛查时发现。

22 例胎儿 CCAM 中 I 型 4 例, II 型 6 例, III 型 12 例。3 种类型的 CCAM 均可导致心脏及纵隔受压移位, 肿块越大, 心脏及纵隔移位越明显, 导致胎儿血流动力学改变出现心力衰竭, 表现为胸腹腔积液、胎儿水肿。本组病例中, 4 例胎儿出现心脏及纵隔移位, 胸腹腔积液, 胎儿水肿, 羊水过多, 且左侧较右侧多见, 与王丽燕等报道一致^[7]。2 例合并心脏畸形。

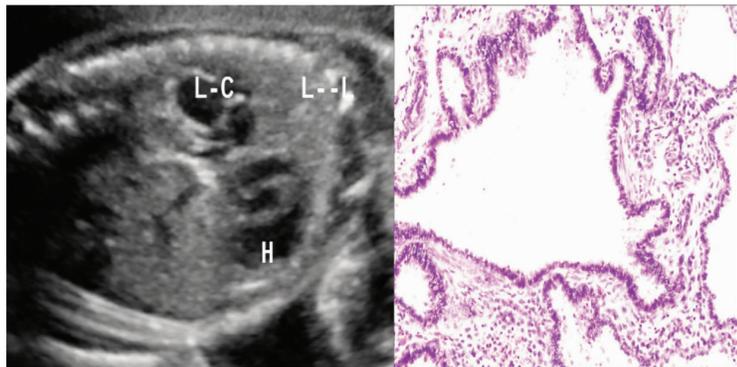


Figure 1 CCAMII images and pathological images of fetal left lung

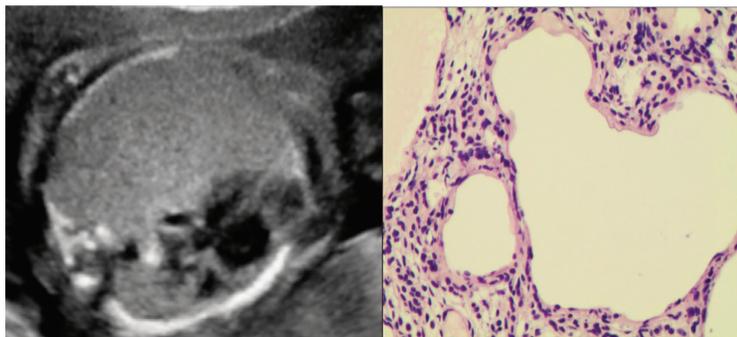


Figure 2 CCAMIII images and pathological images of fetal right lung

正常胎儿的肺组织声像图表现为均匀的中等回声, CCAM 的声像图表现为肺回声增强或伴有大小不等无回声区^[8]。CCAM 需与先天性膈疝、隔离肺、先天性气管囊肿、气管闭锁、喉部闭锁、神经源性肿块、食管重复畸形等形成的肿块相鉴别^[9]: ①左侧先天性膈疝时, 胃泡疝入胸腔, 超声表现与大囊型 CCAM 比较相似, 此时扫查胎儿腹腔无正常胃泡影、胸腔内可见肠管蠕动等有助于确诊。②右侧膈疝因为疝入胸腔的肝脏回声与胎儿正常肺组织的回声很接近, 当怀疑存在膈疝时, 应在矢状面及冠状面观察胎儿膈肌是否完整。本组 1 例 23 周诊断为左肺 CCAM (II 型), 3 周后复查为膈疝, 同时合并水肿, 羊水过多, 染色体 21-三体, 引产后病理为食管裂孔疝。③隔离肺超声声像图表现为胸腔内均匀一致高回声团, 与 CCAM III 型相似。两者的鉴别主要为肿块的血供来源不同, CCAM 血供来源于肺动脉, 而隔离肺来源于体循环动脉。本组 1 例左肺 (CCAM III 型),

28周复查,彩色多普勒探及来源于降主动脉血流信号,诊断为隔离肺。

CCAM的预后与病变严重程度密切相关,大的肺部肿块使胎儿纵隔、心脏受压移位,出现胸腹腔积液,胎儿水肿,以及合并其他严重畸形提示预后不良,应予终止妊娠,单侧、病变范围小、纵隔轻度移位、不合并羊水过多,每隔3周复查,可见病变范围缩小甚至消失,可足月妊娠分娩。Sanders^[6]研究发现,大多数胎儿CCAM在孕26~28周达到高峰,如无其他合并症,肿块体积将随孕周增长而减小甚至消失。本组22例中10例晚孕及产后复查消失。当肿块明显压迫心脏及胸内血管时,可引起胎儿胸腹水及全身水肿,本组22例中4例胎儿出现心脏及纵隔移位,胎儿水肿,羊水过多,孕妇选择终止妊娠。

因此,中孕期筛查胎儿CCAM诊断符合率高,可评估预后,无合并症的胎儿肺囊腺瘤预后良好。

参考文献:

[1] Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW, et al. Diagnostic ultrasound[M]. 4th edition. Philadelphia: Elsevier Mosby, 2011. 1273-1293.

[2] Li SL, Dai Q, Li H, et al. Prenatal Diagnosis Tutorial[M]. Beijing: People's Medical Publishing House, 2009. 143-146.[李胜利,戴晴,李辉,等.胎儿产前诊断教程[M].北京:人民军医出版社,2009.143-146.]

[3] Sanders RC. Prenatal ultrasonic detection of anomalies with a lethal or disastrous outcome [J]. Radiol Clin North

Am, 1990, 28(1): 163-177.

[4] Zhao YH, Zhang WH. Application of color Doppler ultrasound in the diagnosis of fetal lung mass [J]. Shanghai Medical Imaging, 2008, 17(2): 108-109.[赵玉红,张文辉.彩色多普勒超声在胎儿肺部肿块中的诊断应用[J].上海医学影像.2008,17(2):108-109.]

[5] Khalek N, Johnson MP. Management of prenatally diagnosed lung lesions [J]. Semin Pediatr Surg, 2013, 22(1): 24-29.

[6] Huang ZX, Deng XD, Che HJ. Clinical significance of ultrasound diagnosis for fetal congenital cystic adenomatoid malformation prenatal [J/CD]. Chinese Journal of medical ultrasound: electronic edition, 2012, 9(11): 968-972.[黄志新,邓学东,车慧娟.胎儿先天性肺囊腺瘤样畸形产前超声诊断及临床意义[J/CD].中华医学超声杂志:电子版,2012,9(11):968-972.]

[7] Wang LM, Ma XY. Ultrasonographic features and prognosis of fetal congenital cystic adenomatoid malformation [J]. Chinese Journal of Medical Ultrasound (Electronic Edition), 2014, 11(2): 155-159.[王丽敏,马小燕.胎儿先天性肺囊腺瘤样畸形超声声像图特征及预后分析[J].中华医学超声杂志(电子版),2014,11(2)150-155.]

[8] Li SL. Prenatal Ultrasonographic Diagnosis of Fetal Abnormalities [M]. Beijing: People's Medical Publishing House, 2004. 240.[李胜利.胎儿畸形产前超声诊断学[M].北京:人民军医出版社,2004.240.]

[9] Yan YL, Yang XX, Shen L. Prenatal Ultrasound Diagnosis [M]. Beijing: People's Health Publishing, 2003. 317-318.[严英榴,杨秀雄,沈理.产前超声诊断学[M].北京:人民卫生出版,2003:317-318.]

《肿瘤学杂志》关于“在线优先出版”的通告

为了加快学术论文传播速度,缩短出版周期,使作者研究成果的首发权及时得到确认,《肿瘤学杂志》自2016年实行“在线优先出版”,经同行评议通过采用的稿件,经编辑部加工处理后在中国知网(CNKI)实行电子版在线优先出版。具体如下:

(1)在线投稿接收之后,编辑部核实文稿的题目、作者、单位等版权信息,作者提供相关信息,供在线出版使用。此信息为文稿最终确认的出版信息,此后作者不再予以更改。

(2)在线出版的PDF全文是经作者最终校对的修改定稿。待编辑部完成整个校对流程后替换为正式出版稿,同时给出完整的发表年份、卷、期、起止页码和唯一的文献识别DOI号码。

(3)在线出版的文献是《肿瘤学杂志》印刷版本的在线优先网络版,完全满足国内外学术交流的在线检索和引用。

《肿瘤学杂志》编辑部