

# 胎儿肺脏肿块的产前超声诊断及病理对照

尚宁 俞钢\* 麦明琴 王丽敏 张江宇 马小燕

(广东省妇幼保健院,广东 广州 511400)

**【摘要】 目的** 与病理结果对照,探讨产前超声诊断胎儿肺脏肿块的准确性。**方法** 回顾性分析产前超声诊断为胎儿肺脏肿块病例的超声声像图特征和合并异常,与引产后或出生后手术的病理结果进行比较。**结果** 123 例经产前超声诊断为肺脏肿块并获得病理结果,其中 18 例引产,105 例于出生后手术。10 例产前无法确定肿块类别,其中 5 例病理为先天性肺囊腺瘤畸形(congenital cystic adenomatoid malformations, CCAM),5 例为隔离肺(pulmonary sequestrations, PS)。4 例产前考虑 CCAM,病理为先天性大叶性肺气肿。8 例产前考虑为 PS,病理为 PS 合并 CCAM。1 例产前考虑为 PS,手术及病理为 PS 合并食道裂孔疝。产前超声完全符合率为 81%。**结论** 产前超声可以检出胎儿肺脏肿块,与病理符合率较高。由于胎儿肺脏肿块超声表现的相似性,精确区分各类肿块有一定困难。

**【关键词】** 产前超声;胎儿;肺脏肿块;病理

**【中图分类号】** R714.53 **【文献标识码】** A

**【Abstract】 Objective** To investigate the accuracy of prenatal ultrasound diagnosis of fetal lung masses when compared with pathologic findings. **Method** A retrospective analysis were done to demonstrate the characteristics of prenatal ultrasound diagnosis of fetal lung masses and concurrent anomalies, compared with the pathologic findings after termination of pregnancy or surgery after birth. **Results** The pathological results of 123 cases were obtained, in which 18 cases were terminated pregnancy, and 105 cases were performed surgery after birth. 10 cases were unsuccessfully determined the category of masses prenatally, in which 5 cases were identified as congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM) and another 5 cases were pulmonary sequestrations (PS) by pathology. 4 cases diagnosed with CCAM prenatally were identified as congenital lobar emphysema by pathology. In 8 cases considered as PS by prenatal ultrasound, the pathology proved to be PS with CCAM. 1 case was diagnosed prenatally with PS, but the surgery and pathology confirmed to be PS with hiatal hernia. To sum up, prenatal ultrasound complete coincidence rate was 81%. **Conclusions** Prenatal ultrasound can detect fetal lung massed, and the coincidence rate with pathology is higher. While because the similarity of sonographic findings in fetal lung masses, it is difficult to accurately distinguish all kinds of mass.

**【Key words】** prenatal ultrasound; fetus; lung masses; pathology

胎儿肺脏肿块的发生率在活产婴儿中约为 1/1.5 万<sup>[1]</sup>,它主要包括胎儿先天性肺囊腺瘤样畸形(congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, CCAM),肺隔离症(pulmonary sequestra-

tions, PS)、先天性大叶性肺气肿(congenital lobar emphysema, CLE)、支气管闭锁(bronchial atresia, BA)、支气管囊肿(bronchogenic cyst, BC)等<sup>[2-4]</sup>,随着产前超声检查的广泛应用和超声分辨率的进一步提高,产前胎儿肺脏肿块的检出率也越来越高<sup>[5-8]</sup>,然而产前超声诊断的肺脏肿块和病理结果的一致性 问题少有报道,本文旨在分析这一系列肺脏肿块性

DOI: 10.13470/j.cnki.cjpd.2015.02.012

基金项目:广东省医学科研基金立项课题(A2014097)

\* 通讯作者:俞钢, E-mail: yugang1959@126.com

疾病的产前超声特征、并发症,并与病理结果对照,探讨产前超声诊断的准确性和诊断思路。

## 1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2012 年 1 月至 2013 年 12 月期间,本院产检及外院转诊的检出有肺脏肿块的胎儿 154 例,其中失访 20 例。

1.2 仪器与方法 产前超声应用 GE Kretz Voluson E8 经腹部二维凸阵及三维容积探头,探头频率 2.0~5.0MHz 及 6.0~8.0MHz。常规行Ⅲ级系统产前超声检查,扫查胎儿各系统发育及妊娠附属物情况,如发现胎儿胸腔异常肿块时,详细观察并记录以下情况:①确定肿块位置、形态、回声、边界情况等;②寻找肿块的血供来源,主要辨别肿块是否有主动脉来源供血;③测量肿块大小,并按照测量 CVR (congenital cystic adenomatoid malformation volume ratio) 的方法<sup>[9]</sup>测量所有肿块体积与头围的比值,CVR 的测量(图 1)公式:(肿块长×宽×高×0.523)/头围,单位为 cm;④观察胎儿有无心包积液、胸腔积液、腹腔积液、皮肤水肿,当胎儿出现 2 个或 2 个以上腔隙的积液时诊断为胎儿水肿,判断有无纵隔、心脏受压移位、羊水过多等并发症;⑤观察记录胎儿有无其他合并畸形;⑥间隔 2~3 周复查超声,重复观察以上指标;⑦分析引产后及手术后病理结果,与相应的产前超声诊断结果对照,包括肿块的位置、大小、性质等。

## 2 结果

2.1 一般情况 检出有肺脏肿块的胎儿 154 例,随访成功 134 例,11 例因出生后未行手术治疗而无法获得病理结果。123 例病例获得病理结果,18 例为引产后获得,其中 7 例因胎儿水肿引产,6 例因合并胎儿其他畸形引产,5 例因孕妇及家庭要求而引产。余 105 例病理结果为出生后手术后获得。123 例孕妇的年龄为 18~42 岁,中位年龄为 28 岁。首次超声检查出肿块时的孕周为 18~31 周,中位孕周为 24 周,首次检出肿块的最大径为 13~63 mm,中位最大径线为 32 mm,首次检出时 CVR 值 0.3~2.2,中位 CVR 值为 0.9。

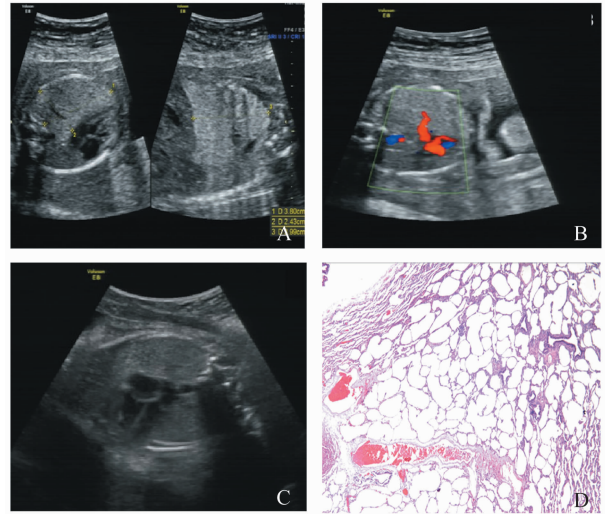


图 1 CLE 超声影像及病理结果

A: 孕 23<sup>+</sup> 周,左侧胸腔高回声肿块,心脏受压右移,测量肿块 CVR 值为 3.80 cm×2.43 cm×3.99 cm/头围=1.2; B: 肿块由肺动脉来源供血,未见主动脉来源供血,故产前超声考虑为 CCAM Ⅲ型; C: 孕 32<sup>+</sup> 周复查超声,心脏未见受压,左侧胸腔肿块“消失”; D: 手术及病理证实肿块仍存在,为左肺上叶 CLE

2.2 胎儿肺部肿块的产前超声声像特点及与病理结果对照 123 例有病理结果的病例其产前超声考虑 CCAM 的病例为 46 例。其声像特征为实性高回声肿块或囊实混合性肿块,由肺动脉来源供血而无主动脉来源供血,肿块较大,可导致心脏及纵隔移位,可压迫食管导致羊水过多,压迫心脏及胸内静脉血管导致胎儿水肿。超声按 Stocker 法<sup>[2]</sup>将 CCAM 分为 I~Ⅲ型:CCAM I 型,肿块表现为囊实性回声团,为大囊型,囊腔直径 20~100 mm;CCAM II 型,肿块表现为囊实性回声团,为中囊型,囊腔直径 <20 mm;CCAM III 型,肿块表现为实性高回声团,为微囊型,超声无法测量囊腔大小。其具体超声特征及病理结果见表 1。本文中产前超声诊断 CCAM II 型中的 2 例,诊断 CCAM III 型并心脏受压的 2 例,出生后手术及病理均证实为 CLE(图 1),其中 3 例位于左肺上叶,1 例位于右肺中叶,病理诊断 CLE 的病例产前均未发现并发症。余 42 例病例的产前超声诊断结果与病理结果相符。

产前超声考虑 PS 的病例为 64 例。其声像特征为实性高回声肿块或实性为主内有囊性部分的混合性肿块,均由主动脉来源供血,肿块可产生心脏纵

隔移位、羊水过多及胎儿水肿,其具体超声特征及病理结果见表2。1例手术及病理均证实为PS合并产前未发现的食管裂孔疝;20例囊实性混合肿块中,8例产后病理证实为PS合并CCAM(图2);余55例病理结果与产前超声诊断结果一致。

表1 46例产前超声诊断CCAM病例的超声表现及病理结果

项目	例数[例(%)]
位置	
双侧胸腔	1(2.2)
单侧胸腔	45(97.8)
分型	
CCAM I型	5(10.9)
CCAM II型	26(56.5)
CCAM III型	15(32.6)
合并畸形	
膈疝	1(2.2)
肺动脉闭锁、室间隔缺损	1(2.2)
并发症	
心脏受压、纵隔移位	30(65.2)
羊水过多	4(8.7)
胎儿水肿	4(8.7)
病理结果	
CLE	4(8.7)
与超声诊断符合	42(91.3)

表2 64例产前超声诊断PS病例的超声表现及病理结果

项目	例数[例(%)]
位置	
双侧胸腔	2(3.1)
单侧胸腔	62(96.9)
肿块性质	
实性高回声	44(68.8)
实性为主内有囊性部分的混合性肿块	20(31.2)
合并畸形	
膈疝	2(3.1)
室间隔缺损	1(1.6)
法洛四联症	1(1.6)
并发症	
心脏受压、纵隔移位	41(64.1)
羊水过多	4(6.3)
胎儿水肿	3(4.7)
病理结果	
PS合并食管裂孔疝	1(1.6)
PS合并CCAM	8(12.5)
与超声诊断符合	55(85.9)

产前超声考虑3例支气管囊肿的声像均表现为

纵隔内气管旁的单发囊性肿块,均为单侧发生,呈圆形或椭圆形,囊壁薄,内透声好。术后病理均诊断为纵隔型支气管囊肿。

产前超声有10例实性或囊实性肿块无法确定血供来源,无法鉴别肿块类别,肿块最大径为11~16 mm,中位最大径为14 mm,病理证实其中5例为CCAM,另5例为PS。

产前超声复查肿块大小变化,肿块体积在26~32周达到高峰,逐渐缩小的有60例、消失的19例,基本保持不变44例,但消失的病例在出生后CT、手术及病理均仍证实存在(图1)。123例病理结果肿块的位置及肿块囊、实性与产前超声结果一致。

2.3 胎儿肺部肿块的病理特点 病理诊断CCAM的分型依据Stocker法<sup>[2]</sup>,按照大体和组织学形态将其分为3型:I型占65%,病变由单个或复杂的大囊腔组成,囊腔直径多>2 cm,囊腔内衬覆假复层纤毛柱状上皮,部分上皮内含黏液细胞,囊壁较厚,包含薄层平滑肌和弹力组织,囊腔之间可见相对正常的肺泡;II型占25%,病变由复杂的小囊腔组成,囊腔直径多<1 cm,内衬纤毛柱状或立方上皮,囊壁内无软骨及黏液腺体,囊肿之间见类似呼吸细支气管与扩张的肺泡结构;III型占10%,病变为巨大的非囊性的实性病变,其内为肉眼难以辨认的微囊,镜下为细支气管样结构,衬以立方或柱状上皮,部分含有纤毛<sup>[10]</sup>。

病理诊断PS的主要表现与正常肺脏相似,由体循环供血,产前超声诊断的20例囊实性肿块中有12例有支气管、肺泡管、肺泡、淋巴管的弥漫性扩张。

8例PS合并CCAM的病理表现为既有以上PS的病理特征,又有典型的CCAM的病理表现(图2)。

病理诊断CLE的主要表现为肺泡的过度充气膨胀(图1),4例病理诊断为CLE的病例,其中1例可见支气管闭锁,1例可见相应支气管管壁发育不良、缺乏支气管软骨和肌肉组织。

病理诊断支气管囊肿的主要表现为囊肿衬以呼吸道上皮,由充满黏蛋白的杯状细胞和纤毛性假复层柱状上皮构成。其中1例囊肿含平滑肌。

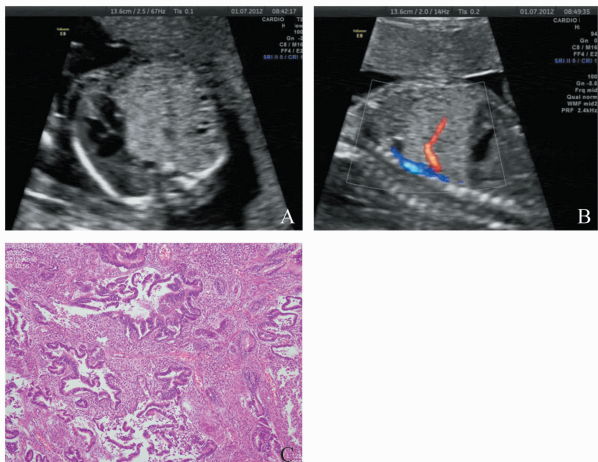


图2 PS合并CCAM超声影像及病理结果

A:孕21<sup>+</sup>周,产前超声显示左下胸腔高回声肿块,内可见多个小囊性回声,心脏受压右移;B:彩色多普勒显示肿块的血供来源于胸主动脉,故产前超声考虑为PS;C:出生后1月行左下肺叶切除术,术后病理结果为肺内型PS合并CCAM

### 3 讨论

胎儿肺部最常见的肿块为CCAM和PS。本研究病理最后证实的CCAM占有肺部肿块的34.1%,PS占45.5%,PS合并CCAM即混合型占6.5%。CCAM是由于胎儿末端支气管过度生长,在肺实质内形成有明显界限的病变,常累及肺叶一部分或整个肺叶,可累及单侧或两侧肺实质,其特征性病理改变包括:囊肿壁缺乏软骨组织和支气管腺体;囊壁被覆单层、假复层、复层立方或柱状纤毛上皮及黏液上皮;过度产生的终末细支气管结构、无肺泡分化等。产前超声按分型不同主要表现为高回声的实性肿块或囊实性肿块<sup>[10]</sup>。PS是胚胎期肺脏发育时,部分肺芽组织与支气管树分离而产生的异常发育的肺组织,与正常的气管和支气管不相通,其血供来自体循环,产前超声通常表现为高回声实性肿块<sup>[11]</sup>。但本研究有20例(31.3%)的PS表现为实性为主内有囊性部分的混合性肿块,其中12例(18.8%)病理主要是因合并支气管、肺泡管、肺泡、淋巴管的弥漫性扩张,余8例(12.5%)的病理合并了CCAM的病理特征而表现为囊性部分。因此,依据肿块的囊实性无法区分CCAM和PS,PS也可表现为囊实性肿块,而依据肿块是否由体循环特别是

主动脉来源供血,可以较好地地区分CCAM和PS,但应注意PS可合并CCAM呈混合型,PS和CCAM混合型普遍认为其原因可能由于PS与CCAM是同一原始的胚基发育<sup>[12]</sup>。CCAM和PS均可伴膈疝、心脏等畸形,严重的可发生羊水过多甚至胎儿水肿,与文献报道一致<sup>[13]</sup>,产前超声未能诊断出一例PS合并的食管裂孔疝,主要原因考虑为食管裂孔疝的疝囊较小,占位效应不明显。

CLE是罕见的先天性肺脏异常,通常表现在新生儿期的呼吸困难,其特征为一肺叶或多肺叶的过多过度充气,其发生率约为1/2万<sup>[14]</sup>。病理表现为肺泡过度充气扩张,其中50%的病例无法找到病因,剩下50%病例的主要原因为支气管软骨发育不良导致气体滞留,黏膜增殖和反折导致支气管阻塞、外界压迫、感染等。本研究的4例CLE有1例病理考虑为支气管发育不良导致,1例考虑支气管闭锁同时伴发CLE,2例无法找到病因。本研究中超声诊断为CCAM的病例有4例(8.6%)病理证实为CLE,主要因为CLE和CCAM的超声表现极为相似,超声表现为实性高回声或囊实性回声,且可以缩小甚至“消失”。CLE的好发部位为依次为左肺上叶、右肺上叶及中叶、右肺下叶<sup>[15]</sup>,本研究CLE病例的发生部位为左肺上叶(75%)和右肺中叶(25%)。CLE的胎儿出生后发生呼吸困难的几率很高,有时需要出生后立即或短期内手术,因此,产前发现CCAM且发生部位位于肺上叶特别是左肺上叶时,不能排除CLE的可能,即使肿块产前“消失”,也应在胎儿出生后严密观察新生儿呼吸情况及行CT检查,排除CLE的可能。

支气管囊肿又称支气管源性囊肿,是胚胎发育期间,呼吸道上皮与气管支气管树分离,从支气管发育部位移行到其他部位,并逐渐增大,内部为黏液。常见肺内型和纵隔型。本研究3例均经病理证实为纵隔型。其超声特征最重要的是气管旁的单发囊肿,壁薄。但是肺内型支气管囊肿特别是多发时有时难以同CCAM等鉴别。同时,支气管囊肿的诊断还需和食管囊肿,肠源性囊肿等鉴别<sup>[16]</sup>,但产前超声鉴别有困难。

本研究有10例因肿块较小,产前超声彩色血流

显示其血供不明显,因此产前也无法确定肿块胎儿类别。

本研究中随访复查肿块的变化,无论PS、CCAM、CLE和支气管囊肿,28周后均可呈现缩小的趋势甚至“消失”,缩小可能主要因为肿块受到正常发育的肺脏的压迫,其血供减少等原因<sup>[8]</sup>。但产前超声认为肿块消失的病例在产后手术及病理证实仍然存在,这主要因为随着孕周增大,胎儿正常肺脏的回声增强且与肿块的回声接近,致超声无法分辨肿块与正常肺脏,误以为肿块消失。因此,产前消失的肿块,产后应行CT检查确认。

本研究获得病理结果的105例占85.3%是手术后获得的,其原因主要是由于随着胎儿医学工作的进展,胎儿肺脏肿块这类有着较好预后的疾病逐渐被广大产科、产前诊断、胎儿医学工作者及孕妇和家庭认同和理解。本研究中不合并胎儿水肿及其他畸形的胎儿预后较好,多数孕妇选择保留胎儿而继续妊娠。由于胎儿肺脏肿块产后可能合并感染、呼吸道症状及恶变可能,因此出生后的早期切除已经成为普遍观点<sup>[10]</sup>。

综上所述,超声可以检出胎儿肺部肿块,但由于超声本身的局限性和胎儿肺部肿块超声表现的相似性、病理表现的复杂性,精确区分肿块的类型有一定困难,但了解和熟悉胎儿肺脏肿块的超声表现和病理特点,有助于日后的工作中提高诊断准确率和指导临床评价预后。

#### 参 考 文 献

- [1] Cass DL, Olutoye OO, Cassady CI, et al. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses[J]. *J Pediatr Surg*, 2011, 46(2):292-298.
- [2] Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum[J]. *Hum Pathol*, 1977, 8(2):155-171.
- [3] Stocker JT. Cystic lung disease in infants and children[J].

*Fetal Pediatr Pathol*, 2009, 28(4):155-184.

- [4] Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations[J]. *Semin Pediatr Surg*, 2003, 12(1):17-37.
- [5] 俞钢, 洪淳, 马小燕, 等. 胎儿支气管肺隔离症的产前评估、治疗与结局-68例临床分析[J]. *中华围产医学杂志*, 2013, 16(9):537-542.
- [6] 俞钢, 洪淳, 王丽敏, 等. 胎儿先天性大叶性肺气肿的诊断与治疗[J]. *中华实用儿科临床杂志*, 2014, 29(11):818-820.
- [7] 俞钢, 洪淳, 马小燕, 等. 先天性肺囊性腺瘤样畸形胎儿的围产结局分析[J]. *中华妇产科杂志*, 2013, 48(9):683-685.
- [8] 王丽敏, 马小燕, 涂艳萍, 等. 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/CD]. *中华医学超声杂志(电子版)*, 2014, (2):155-159.
- [9] Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung[J]. *J Pediatr Surg*, 2002, 37(3):331-338.
- [10] 洪淳. 胎儿先天性肺囊腺瘤诊治进展[J]. *临床小儿外科杂志*, 2012, 11(1):49-52.
- [11] Hung JH, Shen SH, Guo WY, et al. Prenatal diagnosis of pulmonary sequestration by ultrasound and magnetic resonance imaging[J]. *J Chin Med Assoc*, 2008, 71(1):53-57.
- [12] Panicek DM, Heitzman ER, Randall PA, et al. The continuum of pulmonary developmental anomalies[J]. *Radiographics*, 1987, 7(4):747-772.
- [13] Thorpe-Beeston JG, Nicolaidis KH. Cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal diagnosis and outcome[J]. *Prenat Diagn*, 1994, 14(8):677-688.
- [14] Pariente G, Aviram M, Landau D, et al. Prenatal diagnosis of congenital lobar emphysema: case report and review of the literature[J]. *J Ultrasound Med*, 2009, 28(8):1081-1084.
- [15] Babu R, Kyle P, Spicer RD. Prenatal sonographic features of congenital lobar emphysema[J]. *Fetal Diagn Ther*, 2001, 16(4):200-202.
- [16] 韩宏生, 李建龙, 董墨农, 等. 支气管囊肿的影像诊断[J]. *实用放射学杂志*, 2007, 23(2):197-198, 217.

(收稿日期:2015-01-15)

编辑:宋文颖