

肺隔离症合并先天性肺气道畸形的产前影像学特征和临床结局

尚宁^{1*} 钟添兰² 舒爽¹ 王丽敏¹ 洪淳³

(1. 广东省妇幼保健院 超声诊断科, 广东 广州 511400; 2. 广东省妇幼保健院 医务科, 广东 广州 511400; 3. 广东省妇幼保健院 胎儿医学科, 广东 广州 511400)

【摘要】 目的 探讨肺隔离症合并先天性肺气道畸形的产前影像学特征及产前产后临床结局。**方法** 回顾性研究 39 例经出生后手术及病理证实为肺隔离症合并先天性肺气道畸形的病例, 分析其产前二维超声、彩色多普勒特征、合并异常及并发症、肿块生长变化、磁共振特征、出生后情况、产后 CT 表现及手术结局。**结果** 39 例产前超声均表现为胸腔内实性为主的囊实性包块。其中 29 例病例其包块位于左下肺。通过彩色多普勒, 36 例(92.3%)可准确显示动脉血供。29 例行产前磁共振检查, 19 例(65.5%)可准确显示血供, 超声与磁共振对血供的显示率差异有统计学意义($P < 0.01$)。产前 1 例合并胸腔积液, 1 例合并心包积液, 1 例合并羊水过多。肿块在平均 26 周生长达峰值。产后 CT 4 例表现现实性, 其余均呈囊实性密度, 均探及动脉血供。手术及病理证实叶外型病变为 8 例, 叶内型 31 例。术后随访至 0.5~4 岁, 均健康存活。**结论** 产前超声通过典型的二维超声特征及体循环供血的血流特征, 可准确诊断肺隔离症合并先天性肺气道畸形, 其产前产后结局良好, 产前精确诊断有利于正确的优生咨询。

【关键词】 胎儿; 肺囊腺瘤样畸形; 肺隔离症; 超声

【中图分类号】 R445.1、R714.53 **【文献标识码】** A

Prenatal imaging features and clinical outcome of pulmonary sequestration complicated with congenital pulmonary airway malformation

Shang Ning^{*}, ZhongTianlan, Shu Shuang, Wang Limin, Hong Chun

Department of Ultrasound, 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 imaging features and postpartum clinical outcomes of pulmonary sequestration complicated with congenital pulmonary airway malformation. **Methods** 39 cases of pulmonary sequestration complicated with congenital pulmonary airway malformation confirmed by postnatal operation and pathology were studied retrospectively. The prenatal two-dimensional ultrasound image, color Doppler features, associated abnormalities and complications, mass growth changes, MRI features, postnatal CT findings and surgical outcome were analyzed. **Results** 39 cases of prenatal ultrasound images showed solid-based cystic-solid mass in the thoracic cavity. Among them, 29 cases were located in the lower part of the left lung. Color Doppler can accurately show the arterial blood supply of the mass in 36 cases (92.3%). In 29 cases of prenatal magnetic resonance examination, 19 cases (65.5%) could accurately show the blood supply. And there was significant difference in the display rate

DOI: 10.13470/j.cnki.cjpd.2020.02.005

基金项目: 广东省医学科学技术研究基金(A2016170)

* 通信作者: 尚宁, E-mail: 499800208@qq.com

of blood supply between ultrasound and MRI ($P < 0.01$). In prenatal, there was 1 case complicated with pleural effusion, 1 case with pericardial effusion and 1 case with polyhydramnios. The growth of the mass reached its peak at 26 weeks. CT examination after birth showed cystic-solid density in all cases except 4 cases without cysts, and arterial blood supply was detected in all cases. There were 8 cases of extralobar type and 31 cases of intralobar type diagnosed by operation and pathology after birth. All patients were followed up from half to 4 years old, and all of them lived healthily. **Conclusion** Prenatal ultrasound can accurately diagnose pulmonary sequestration complicated with congenital pulmonary airway malformation through typical two-dimensional ultrasound features and characteristics of systemic circulation blood supply. And the outcome of this disease is good whether before or after delivery, so accurate prenatal diagnosis is conducive to correct eugenic counseling.

【Key words】 Fetal; Congenital cystic adenomatoid malformation; Pulmonary sequestration; Ultrasound

先天性肺气道畸形 (congenital pulmonary airway malformation, CPAM) 以往称之为先天性肺囊腺瘤样畸形 (congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM), 是因终末支气管过度生长形成大小不等的囊肿, 缺乏正常肺泡而形成的异常肺脏肿块, 其血供来源于肺动脉, 占先天性肺脏疾病的 30% ~ 40%^[1]。肺隔离症 (pulmonary sequestration, PS), 又称支气管肺隔离症, 是由体循环供血的无功能肺脏组织, 占先天性肺脏疾病的 23%^[2]。单独发生的 PS 或 CPAM 是罕见的, 而 PS 合并 CPAM 更加罕见, 它又称为混合型病变, 指的是 PS 同时合并了 CPAM 的组织学特征^[3]。本研究回顾性研究 PS 合并 CPAM 病例的产前超声及磁共振成像 (magnetic resonance imaging, MRI) 特征和临床结局, 以探讨这一疾病的产前影像学特点及为产前咨询提供帮助。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性研究 2014 年 2 月至 2019 年 2 月广东省妇幼保健院产前诊断的胎儿肺脏异常, 出生后经手术证实为 PS 合并 CPAM 的 39 例病例, 分析其产前二维超声、彩色多普勒特征、合并异常及并发症、肿块生长变化、MRI 特征、出生后情况、产后电子计算机断层扫描 (computed tomography, CT) 表现及手术结局。

1.2 仪器与方法 产前超声采用 GE 公司 Voluson E10 或 E8、三星 WS80A 彩色多普勒超声诊断仪, 经腹部探头 (探头频率 2 ~ 6 MHz、2 ~

9 MHz)。胎儿 MRI 采用 GE 公司的 1.5T MRI。产前超声常规行 III 级系统产前超声检查, 对发现的胎儿肺脏肿块, 常规观察其位置、回声及采用多角度及调节脉冲重复频率 (pulse recurrence frequency, PRF) 观察血供来源、静脉回流情况。常规测量肿块的体积与头围比值, 即先天性肺囊腺瘤样畸形体积比 (congenital cystic adenomatoid malformation volume ratio, CVR), 计算公式为 (肿块的长 × 宽 × 高 × 0.523) / 头围, 单位 cm。观察合并异常或并发症, 如心脏受压、纵隔移位、羊水过多、胸腔积液、胎儿水肿等。间隔 2 ~ 3 周复查超声, 观察肿块生长情况。MRI 常规行轴位、冠状位和矢状位的 T1WI 及 T2WI 成像, 并观察肿块的血供来源。记录出生后呼吸情况等一般情况, 1 个月内行 CT 检查, 分析手术及病理结果。追踪手术后预后情况。

1.3 统计学分析 应用卡方 χ^2 检验比较超声和 MRI 对肿块供血动脉显示率的差异, $P < 0.05$ 认为差异具有统计学意义。

2 结果

2.1 一般情况 39 例孕妇年龄 19 ~ 38 岁, 中位年龄 28 岁。初次诊断孕周 21 ~ 28 周, 中位孕周 24 周。

2.2 产前超声特征 二维超声均表现为胸腔内边界清晰的高回声合并囊肿 (图 1A)。囊肿的大小 3 ~ 15 mm, 中位数 7 mm。39 例均是外院发现胎儿肺部异常转诊至本院。其产前超声特征及动静脉血流 (图 1B、1C) 特征见表 1。初次诊断时 CVR 值 0.2 ~ 2.8, 中位数 1.3。1 例合并心包积液者 CVR 2.3, 静

脉回流至肺静脉及手术证实为叶内型;1例合并胸腔积液者 CVR1.2,静脉回流至奇静脉及手术证实为叶外型;1例羊水过多者 CVR0.8,静脉回流至奇静脉手术证实为叶外型;1例合并一侧肾多囊性肾发育不良,其余胎儿均无合并明显畸形。

表1 PS合并CPAM产前超声特征

项目	例数[例(%)]
转诊原因	
考虑CCAM	14(35.9)
考虑BPS	15(38.5)
考虑PS合并CPAM	4(10.2)
无法判断肿块性质	6(15.4)
肿块位置	
左下肺	29(74.4)
右下肺	10(25.6)
并发症	
心脏纵隔移位	27(69.2)
心包积液	1(2.6)
胸腔积液	1(2.6)
羊水过多	1(2.6)
动脉供血来源	
胸主动脉	28(71.8)
腹主动脉	8(20.5)
未探及动脉供血来源	3(7.7)
静脉回流位置	
奇静脉	6(15.4)
肺静脉	24(61.5)
未探及静脉回流位置	9(23.1)

2.3 产前MRI特征 29例行胎儿MRI检查,肿块信号为T1WI呈低信号,T2WI呈高信号,其内见囊状呈更高信号(图1D)。其中19例可探及主动脉来源血供。29例均未能探及明确静脉回流信号。产前超声对动脉血供的显示率(36/39)与MRI(19/29)比较,差异有统计学意义($P<0.01$)。

2.4 肿块生长情况 25例间隔2~3周复查追踪至分娩,肿块在宫内的生长达最大CVR的孕周为25~29周,中位孕周为26周,之后肿块CVR逐渐减小(图1E),且最大囊肿也缩小至3~9mm,中位数5mm,6例出生前超声复查时无法明确探及肿块。

2.5 出生后CT情况 所有胎儿出生后1个月内行增强CT检查,肿块位置与产前超声检查一致,6例产前超声复查无法明确探及的肿块,出生后CT均探及。39例中4例表现为实性密度,35例表现囊实性密度(图1F),血供来源均显示为体循环供血(图1G),和产前超声结果一致,其中4例另发现产

前没有发现的肺动脉分支联合供血。3例产前超声未探及血供来源的,CT证实血供分别来自右肾动脉、胸主动脉细小分支及腹主动脉细小分支。CT 37例探及静脉回流(图1H),证实产前1例判断错误,产前误认为回流至右肺静脉,实际回流至右心房。

2.6 出生后情况 分娩孕周30~40周,中位数36周。合并胸腔积液的孕妇30周早产,新生儿呼吸窘迫,待病情稳定后12天进行了手术治疗,并康复出院。5例患儿出生后反复呼吸道感染,均1~3个月行手术治疗。余病例手术前均未发现呼吸道症状,手术时间5~36个月,中位数8个月。术中诊断为叶外型8例,叶内型31例。1例产前超声及CT均显示静脉回流至奇静脉,术中诊断为叶内型。其余超声及CT显示静脉回流至体循环者均为叶外型,回流至肺静脉者均为叶内型。

2.7 病理表现 病理均表现为肺样组织内见大小不等的囊腔,囊腔被覆单层柱状上皮(图1I)。

2.8 术后情况 术后随访至0.5~4岁,均体健无特殊。

3 讨论

目前认为胎儿肺脏疾病在活产婴的发生率约为1/2000~1/8000^[4-6]。CPAM和PS是最常见的胎儿肺部异常。PS和CPAM不同的是,它和支气管树不相通,且供血动脉来自体循环。主要是胸主动脉,其次是腹主动脉及其分支^[7]。按是否和正常肺脏完全分离及静脉回流特征,分为叶外型和叶内型。CPAM因含有囊肿和腺瘤样增生,因此早期曾被命名为CCAM,依照病理分成3种类型,后来认为应该再次分型并命名CPAM^[8]。CPAM的典型特点是和支气管树相通,但异常的肺泡无法正常参与气体交换,它的血液供应来自肺动脉。当体循环供血的PS合并有CPAM的组织学表现时,也称之为混合型病变,其更加罕见且目前文献较少报道^[3,9]。本研究通过回顾性分析了经病理证实为PS合并CPAM的病例,其产前二维超声特征均表现为实性高回声肿块,内可探及囊性无回声区,囊肿大小不等,按照CPAM的分型,均为2型或3型($<20\text{mm}$)。其肿块多发生于左肺下叶,与之前报道的

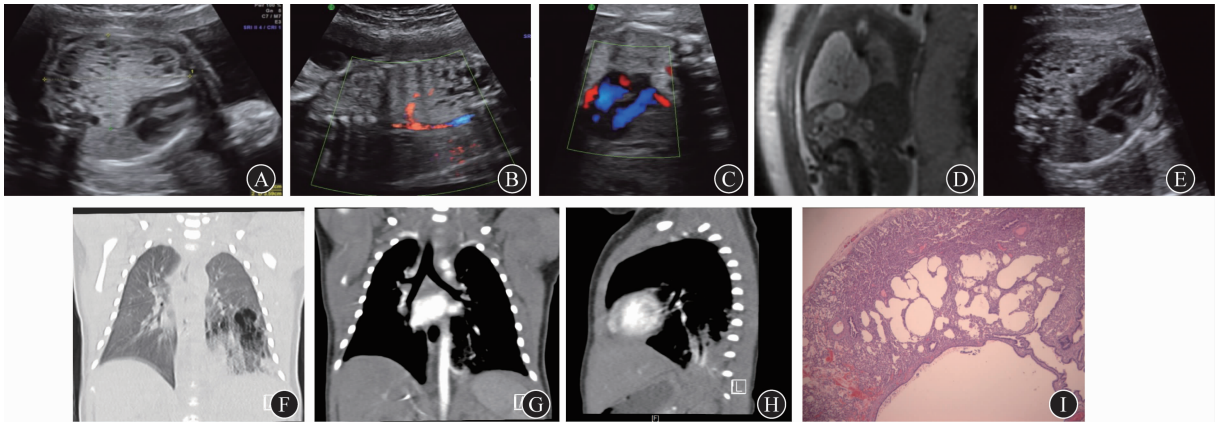


图1 PS合并CPAM的产前、产后影像学及病理特征

A. 孕25周,产前超声见左侧胸腔高回声为主的囊实性肿块,大小 $52\text{mm}\times 36\text{mm}\times 53\text{mm}$,CVR2.2,囊肿最大 $8\text{mm}\times 9\text{mm}$,可见心脏及纵隔明显受压移位;B. 产前超声探及肿块来自胸主动脉来源供血;C. 产前超声探及肿块静脉回流至肺静脉;D. 产前MRI T2WI示左侧胸腔高信号并囊性信号,未能明确探及动脉血供;E. 孕28周复查,肿块变小, $42\text{mm}\times 27\text{mm}\times 35\text{mm}$,CVR 0.77,囊肿最大 $5\text{mm}\times 6\text{mm}$,可见心脏及纵隔受压移位改善;F. 出生后CT示左肺下叶囊实性密度影;G. 增强CT示胸主动脉发出血管供应至肿块;H. 增强CT示肿块静脉回流至肺静脉;I. 手术后病理证实为PS合并CPAM

PS的好发部位一致^[10]。多数病例产生占位效应,导致纵隔心脏移位,但没有胎儿发生2个及2个以上的游离腔积液即胎儿水肿,考虑主要原因是本组病例中的CVR值大部分小于1.6,发生水肿风险低,仅1例CVR2.3的肺内型病变胎儿出现少量心包积液。1例CVR1.2的胎儿合并了胸腔积液,其CVR值并不是本组病例最大的,考虑主要因为其为叶外型,而叶外型更容易由于淋巴液分泌至胸膜腔导致张力性胸水,在CVR值为1.0以上时,即容易出现胸腔积液^[11, 12]。肿块的CVR值在平均26周左右达高峰,之后逐渐缩小,与我们之前报道的常见肺脏肿块的生长方式类似,特别是后期超声可能难以发现肿块及其边界,但出生后的CT证实肿块并未真正消失^[13]。囊肿可能因明显缩小而在CT下无明显表现,故出生后CT有4例实性肿块内未发现明显囊性密度影。

本研究病例均为外院转诊,外院依靠主动脉来源并诊断为PS或混合型的仅有19例,大部分病例未有效显示主动脉供血,而因为肿块内含有的囊肿诊断为CPAM,可见产前超声发现典型的高回声合并囊肿的肺脏肿块,不应轻易诊断为CPAM,而应进一步仔细追踪其是否有来自体循环的供血。本研究产前超声36例(92.3%)可清晰准确地显示体循环供血,主要基于多角度观察肿块血供来源及对血流

的调节,与文献报道的PS血流检出率一致^[2]。未能显示血供来源的3例,主要原因为肾动脉来源供血距离大血管较远而难以追踪到,或肿块小且供血动脉细小超声无法显示。静脉回流的探查难度更大,故成功率相对于动脉会低,需要将血流PRF及增益优化,本组病例1例因右肺静脉与右房接近,误认为回流至肺静脉,其余超声能观察到的静脉回流,判断回流位置均准确。以往的研究证实,除少数病例外,静脉回流至肺静脉的大都为叶内型肺PS,而静脉回流至体循环静脉的大都为叶外型PS^[2]。本研究除1例产前和CT证实静脉回流回流至奇静脉,但手术为叶内型,其余病例与以往的研究结果一致。可见产前超声可以通过肿块静脉回流情况,进一步区分叶内型和叶外型。其意义在于,一方面,叶外型病变发生胸腔积液甚至胎儿水肿的CVR值可能小于叶内型病变及CPAM,早期诊断有利于胎儿期追踪随访,另一方面,叶内型病变和气道相通,出生后发生感染的几率大大增加,推荐手术治疗,而叶外型病变感染几率较低,可期待观察,产前区分两种类型有利于更好地给予孕妇咨询。本组研究可见大部分PS合并CPAM(79.5%)为叶内型。

MRI对于肿块有典型的特征,但对于肿块的血供来源检出率不如超声,且不能分辨动静脉,主要因为超声有动态观察且借助血流频谱确认血流性质的

优势。但 MRI 有较大的视野和空间对比分辨率,可以提供更好的观察切面和角度,对临床医师综合评价提供帮助^[14]。出生后 1 个月内的 CT 检查几乎可以作为产前肺脏病变的金标准^[15],对比产前超声,CT 还检出了产前未能发现的主动脉和肺动脉联合供血的病例,更解释了混合型这一定义。

从本组病例出生后情况分析,不合并产前严重并发症的病例预后良好。因混合型病变合并了 CPAM,常其与支气管树相通,故发生感染风险增强,且发生气胸、恶变的风险增加^[2],因此出生后的密切观察和及时手术成为主要选择。

PS 和 CPAM 共同发生,可见两者发病可能有相似的胚胎学起源。本研究表明,当产前发现的肺脏高回声合并囊肿改变,应积极寻找体循环动脉供血以判断是否为 PS 合并 CPAM 这一混合型。产前精确诊断混合型病变有利于产前更好地对疾病进行咨询和跟踪。

参 考 文 献

[1] LEBLANC C, BARON M, DESSELAS E, et al. Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use[J]. Eur J Pediatr, 2017, 176(12):1559-1571.

[2] OLIVER ER, DEBARI SE, GIANNONE MM, et al. Going with the flow: an aid in detecting and differentiating bronchopulmonary sequestrations and hybrid lesions[J]. J Ultrasound Med, 2018, 37(2):371-383.

[3] CASS DL, CROMBLEHOLME TM, HOWELL LJ, et al. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration[J]. J Pediatr Surg, 1997, 32(7):986-990.

[4] LIMA JS, CAMARGOS PA, AGUIAR RA, et al. Pre and perinatal aspects of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung[J]. J Matern Fetal Neonatal Med, 2014, 27(3):228-232.

[5] THOMPSON AJ, SIDEBOTHAM EL, PAJ C, et al. Prenatally diagnosed congenital lung malformations-A long-term outcome study[J]. Pediatr Pulmonol, 2018, 53(10):1442-1446.

[6] STOCKER LJ, WELLESLEY DG, STANTON MP, et al. The increasing incidence of foetal echogenic congenital lung malformations: an observational study[J]. Prenat Diagn, 2015, 35(2):148-153.

[7] AYLOO SM, ADDEO P, BUCHS NC, et al. Intralobar pulmonary sequestration with an aberrant artery arising from the celiac trunk[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2011, 39(3):418.

[8] KINI H, SREERAM S, SHUKLA S, et al. Congenital pulmonary airway malformation - 19-year experience from a tertiary care center in india[J]. Fetal Pediatr Pathol, 2019, 38(6):449-459.

[9] ZEIDAN S, HERY G, LACROIX F, et al. Intralobar sequestration associated with cystic adenomatoid malformation: diagnostic and thoracoscopic pitfalls[J]. Surg Endosc, 2009, 23(8):1750-1753.

[10] RILEY JS, URWIN JW, OLIVER ER, et al. Prenatal growth characteristics and pre/postnatal management of bronchopulmonary sequestrations[J]. J Pediatr Surg, 2018, 53(2):265-269.

[11] 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.

[12] RICE HE, ESTES JM, HEDRICK MH, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation: a sheep model of fetal hydrops[J]. J Pediatr Surg, 1994, 29(5):692-696.

[13] 尚宁, 俞钢, 麦明琴, 等. 胎儿肺脏肿块的产前超声诊断及病理对照[J/CD]. 中国产前诊断杂志(电子版), 2015, (2):35-39.

[14] BEYDON N, LARROQUET M, COULOMB A, et al. Comparison between US and MRI in the prenatal assessment of lung malformations[J]. Pediatr Radiol, 2013, 43(6):685-696.

[15] WESLEY JR, HEIDELBERGER KP, DIPIETRO MA, et al. Diagnosis and management of congenital cystic disease of the lung in children[J]. J Pediatr Surg, 1986, 21(3):202-207.

(收稿日期:2020-02-24)

编辑:宋文颖