

论 著

易误诊的纵隔型支气管源性囊肿的临床及影像特点*

李姝琪^{1,*} 李 杰¹ 范 璐¹
孙 玮¹ 孟令思¹ 楚阿兰²
杨宏星³ 刘 迎⁴

1.郑州大学第二附属医院医学影像科
2.郑州大学第二附属医院肿瘤诊断学
3.郑州大学第三附属医院普外科
4.郑州大学第三附属医院乳腺外科
(河南 郑州 450014)

【摘要】目的 通过分析纵隔型支气管源性囊肿(mediastinal bronchogenic cyst, MBC)的临床及影像学特征,以期降低误诊率、提高其临床诊断率。方法 收集在郑州大学第二附属医院经胸腔镜手术切除并病理证实的MBC 27例患者临床及影像资料,其中术前22例被误诊,分析这22例被误诊病患的临床资料及影像表现,据此归纳其影像特征及误诊原因。结果 27例术前确诊率为18.5%,误诊22例,误诊率为81.5%,其中前纵隔病变20例(占比74.1%),6例误诊为胸腺瘤,4例考虑淋巴结,误认为心包囊肿及胸腺囊肿各2例,囊性畸胎瘤1例,中纵隔病变2例(7.4%),均误诊为平滑肌瘤,后纵隔病变5例(18.5%),误诊为神经源性肿瘤3例、食管囊肿及食管平滑肌瘤各1例。27例全部为单发病例,其中液性密度8例,CT值范围约-3-12HU,平均13HU;19例为软组织密度影,CT值范围约23-73HU,平均41HU。结论 将纵隔型支气管源性囊肿的临床表现和影像特征进行综合分析,可有效降低误诊率,提高临床诊断和鉴别诊断的准确率,对临床医生做出正确诊断有重要的指导意义。

【关键词】纵隔型支气管源性囊肿;易误诊;临床;影像特点
【中图分类号】R562.2
【文献标识码】A
【基金项目】2022年度河南省医学科技攻关计划软科学项目(LHCJ20220487)
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.09.021

Clinical and Imaging Characteristics Of Easily Misdiagnosed Mediastinal Bronchogenic Cysts*

Li Shu-qi^{1,*}, Li Jie¹, FAN Lu¹, SUN Wei¹, MENG Ling-si¹, CHU A-lan², YANG Hong-xing³, LIU Ying⁴.
1.Department of Medical Imaging, the Second Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450014, Henan Province, China
2.Cancer Diagnostics,the Second Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450014, Henan Province, China
3.Department of General Surgery, the Third Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450014, Henan Province, China
4.Department of Breast Surgery,the Third Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450014, Henan Province, China

ABSTRACT
Objective By analyzing the clinical and imaging features of mediastinal bronchogenic cysts, we hope to reduce the misdiagnosis rate and improve the clinical diagnosis rate. **Methods** Clinical and imaging data of 27 patients with MBC confirmed pathologically by thoracoscopic resection were collected in the Second Affiliated Hospital of Zhengzhou University. Among them, 22 cases were misdiagnosed before surgery. The clinical data and imaging findings of these 22 cases were analyzed, and the imaging characteristics and causes of misdiagnosis were summarized accordingly. **Results** The preoperative diagnosis rate of 27 cases was 18.5%, and the misdiagnosis rate of 22 cases was 81.5%. Among them, 20 cases (74.1%) of anterior mediastinal lesions were misdiagnosed as thymoma, 6 cases were misdiagnosed as thymoma, 4 cases were misdiagnosed as pericardial cyst and thymoma cyst after considering lymph nodes, 2 cases were mistaken for pericardial cyst and thymoma cyst, 1 case of cystic teratoma, and 2 cases of mediastinal lesions (7.4%), all of which were misdiagnosed as leiomyoma. In 5 cases (18.5%), the posterior mediastinal lesions were misdiagnosed as neurogenic tumors in 3 cases, esophageal cysts in 1 case and esophageal leiomyoma in 1 case. All 27 cases were single cases, among which 8 cases had fluid density with CT values ranging from -3-12HU with an average of 13HU, and 19 cases had soft tissue density with CT values ranging from 23-73HU with an average of 41HU. **Conclusion** Comprehensive analysis of clinical manifestations and imaging features of mediastinal bronchogenic cysts can effectively reduce the misdiagnosis rate, improve the accuracy of clinical diagnosis and differential diagnosis, and have important guiding significance for clinicians to make correct diagnosis. **Keywords:** Mediastinal Bronchogenic Cyst; Easy to Misdiagnose; Clinical; Image Characteristics

纵隔型支气管源性囊肿最早由Gross和Cowell于1954年描述,其发病率为1.5%-4.0%^[1]。该病症多在成年期发病,临床表现主要为胸痛、咳嗽、胸闷、气短等,部分患者可伴有发热、乏力等全身症状。由于其临床表现多种多样、没有特殊性,加之影像上会有“异病同影”的特点,所以极易诊断与其他纵隔疾病^[2-3]。近年来,随着肺结节筛查普遍开展,越来越多的纵隔型支气管源性囊肿被发现并得到确诊。本研究采用了回顾性病例分析和文献资料梳理的方法,收集了27例纵隔型支气管源性囊肿患者的临床资料、影像学检查和病理学诊断。对患者的临床表现、影像特征、病理学诊断进行了详细记录和分析。同时,对相关文献进行了系统检索和分析,以期对纵隔型支气管源性囊肿的诊治提供参考。

1 资料与方法

1.1 一般资料 以2018年3月至2022年11月在郑州大学第二附属医院就诊,最终通过胸腔镜下手术切除,并病理证实为MBC的患者27例,其中男女比例4:5,年龄上至73岁,下至14岁,平均年龄53.7±2.6岁。临床上表现各异,其中6例患者因咳嗽咳痰来就诊,5例胸闷气急,4例胸痛,咽部异物感2例,急性消化道梗阻1例,咯血1例,余9例无症状(体检发现)。

1.2 检查方法 所有患者术前采用明峰Scint Care128排CT或日立SCENARIA128排CT完成CT检查结果。扫描前,嘱患者自然放松、双手置于头顶,平躺于检查床上,扫描时选择头先进,范围选取自肺底至肺尖。增强检查时选取肘静脉扎留置针,对比剂选择非离子型碘对比剂碘海醇(含碘300mg/mL),使用高压注射器推注药物,进行动脉及静脉期双期扫描;对比剂剂量按照每公斤体重1.5mL标准,注射流速2.5~4.0 mL/s,注药后分别于25s、60s行动脉及静脉期双期扫描^[4]。扫描条件:管电压120 kV,管电流160~200 mAs,层厚及层间距均为5 mm,螺距0.5。

1.3 图像分析 取病灶横断中心层面,测量病灶内任意3点CT值,取平均值视为病灶密度,以CT值20HU为液性密度与软组织密度的界值^[5-6],观察分析病灶大小、形状、边界、有无钙化、胸腺轮廓边缘情况及强化程度,意见不一致时协商达成一致。

【第一作者】李姝琪,女,主治医师,主要研究方向:CT、MRI诊断。E-mail: 19939923540@163.com
【通讯作者】李姝琪

2 结果

2.1 影像学检查结果 本组行CT平扫加增强扫描13例, 仅行CT平扫5例, 余9例仅增强CT扫描。27例全部为单发病例, 病变形态表现为类椭圆形、“D”形(图1-2)、漏斗形、条带状、不规则形, 与周围结构分界清楚。病灶范围约 $11.1 \times 12.8 \text{ mm}$ - $72.7 \times 108.5 \text{ mm}$, 内密度均匀, 其中液性密度8例, CT值范围约-3-12HU, 平均13HU, 19例为软组织密度影, CT值范围约23-73HU, 平均41HU。其中中纵隔的1例病变(图3)因病灶范围较广对临近的脉管有明显推压效应。增强扫描示病灶内无明显强化, 仅1例(3.7%)可见囊壁钙化(图2)。

2.2 误诊情况 27例术前确诊率仅18.5%, 误诊22例, 误诊率为

81.5%。其中前纵隔病变20例(占比74.1%), 6例考虑为胸腺区较常见肿瘤-胸腺瘤, 4例因形态圆扁, 密度与淋巴结相似故诊断为淋巴结, 1例紧贴心包外膜诊断为心包囊肿, 1例为液性密度诊断为胸腺囊肿, 1例因密度混杂, 病灶内含液性及钙化诊断为囊性畸胎瘤; 位于中纵隔的病变2例(7.4%), 均误诊为平滑肌瘤; 位于后纵隔的病变5例(18.5%), 因与脊柱分界不清诊断为神经源性肿瘤3例, 1例因临近食管且囊性密度诊断为食管囊肿, 1例因软组织密度且食管受压改变诊断为食管平滑肌瘤。

2.3 诊疗及预后 所有病例术前评估手术方式, 均于胸腔镜下行病灶切除术, 且经病理结果证实MBC, 手术后遵医嘱常规治疗随访。随访3~62个月, 均未出现囊肿复发, 预后良好。

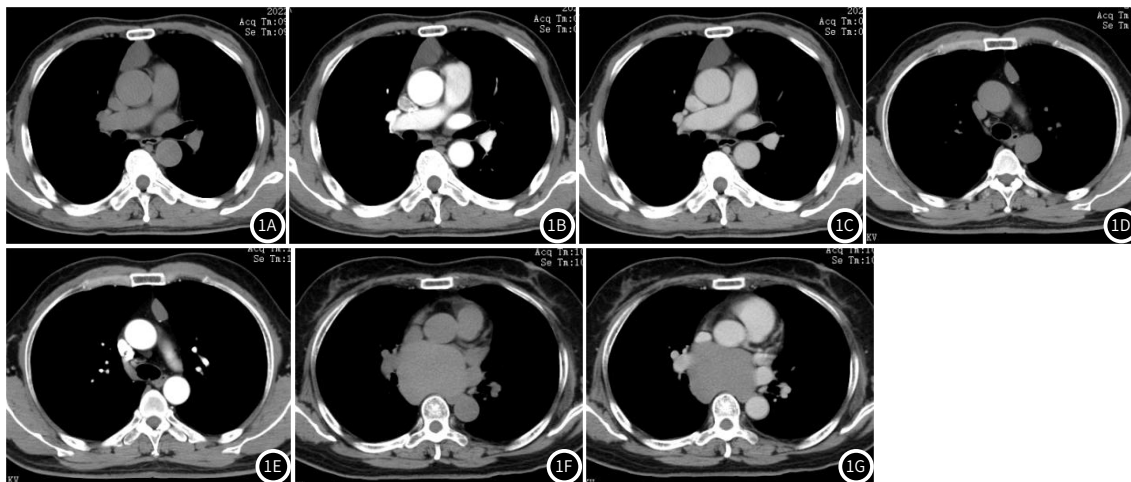


图1A-1G 男性, 66岁, 前纵隔可见“D”形囊性低密度影, CT值约3HU, 大小 $37 \text{ mm} \times 23 \text{ mm}$, 双期增强未见明显强化。

3 讨论

3.1 发病机制 第一例支气管源性囊肿由Meyer在1859年报道^[7]。支气管源性囊肿是一种罕见的前肠囊肿, 是呼吸道前肠来源的囊性畸形, 是妊娠期第3-6周原始腹侧前肠芽异常而导致的良性先天性病变, 可在前肠发育路径的任何位置而异位出现。目前, MBC的发生机制尚不清楚, 普遍认为是因为在胚胎时期腹侧肺芽、气管支气管树出芽异常或晚出, 原始的支气管组织自近、远端一分为二, 以远的支气管组织游离、形成盲管, 腔内分泌物排除受阻, 因聚集膨胀而形成囊肿。一般在妊娠第24周至第40周发生^[8], 在患儿及成人均可发生, 对于儿科患者, MBC可能导致危及生命的压迫症状故易于早期发现^[9-10], 很少发现在成年人, 这可能与发现年龄有关。成人MBC通常于影像学检查时偶然发现, 但当病灶体积增大产生压迫症状或者并发感染时方可就诊被发现, 有症状的患者中复杂囊肿占八成。支气管源性囊肿按照部位分为肺内型、纵隔型及异位型3类^[11], 其中MBC占7%。据报道, 纵隔型支气管源性囊肿较肺内型多见^[8], 只因纵隔型支气管源性囊肿大多于胚胎发育的26-40天形成, 而此时肺组织尚未发育成熟, 故较肺内型形成早^[12]。纵隔型支气管源性囊肿中以发病概率排序依次是中纵隔>后纵隔, 最后是前纵隔^[13], 中纵隔以气管右旁和隆突下多见^[14]。本组病例囊肿位于中纵隔13例(48.1%), 均位于气管隆突或气管旁; 后纵隔3例(11.1%), 位于气管食管旁; 前纵隔11例(40.7%), 其中9例位于胸腺区, 2例位于心包或升主动脉前缘。

3.2 临床表现 MBC在临床中的表现具有多样性的特点, 症状可无, 亦可引起相对严重症状, 特异性不高, 故而对于临床大夫定位诊断是一种挑战。临床中最常发现病变的原因即为体检或因其他疾病检查时偶然发现, 病变位置不同、症状亦不同。假若囊肿位于气管隆突周围, 即使病灶不大也可四两拨千金引起明显的症状, 比如胸闷、消化道梗阻等, 而生长在其他部位的囊肿则可能无症状。本文有9例(33.3%)患者符合此种情况。不仅如此, MBC可因长期的炎症刺激导致恶变^[15], 又因为此病变早期呈现的临床症状不具特征性, 影像学特征不够典型, 故而术前的诊断难度较大。本组病例咳嗽咳痰6例, 胸闷气急5例, 胸痛4例, 咽部异物

感2例, 急性消化道梗阻1例, 咯血1例, 临床症状缺乏特异性。当病变体积增大对临近结构比如食管造成明显压迫时可以出现吞咽困难的征象, 在本病例中, 中纵隔病变中有1例囊肿因食管推挤受压而表现出急性消化道梗阻的症状。国外有研究^[16]发现在成人患者中, 有临床症状的MBC比无临床症状的病灶体积更大, 且有一个有意思的发现, 相比前纵隔的MBC, 囊肿位于中后纵隔者出现临床症状的几率更高, 这与本组病例中的囊肿压迫食管引起消化道梗阻一致。有报道称支气管源性囊肿可在任何年龄发病, 成人与儿童均有报道, 男女的发病比例也无差异^[17], 本组病例发病年龄集中在中青年, 20-60岁年龄组占63%(17/27), 女性占55%(15/27)。

3.3 影像特征 既往国内外文献认为以胸部X线片诊断MBC准确率较低, 而胸部CT有较高的诊断价值, 不仅可定位、评估病灶大小、CT值(区分液性与软组织密度), 而且对于判断周围临近结构的关系是否紧密也意义重大^[18-19]。MBC较为典型的CT特征为纵隔区域的囊性结节、呈圆形或类圆形、条带状, 少数为不规则形、分叶形, 病灶边缘均锐利, 与周围主肺动脉及食管分界清晰, 内密度均匀, 呈液性或软组织密度, 增强后未见明显强化。在某些研究学者以为部分囊肿边缘之所以呈“D”字形或看起来较为平直, 主要原因在于病变生长过程中依附气管或支气管生长, 两者不通、张力不同。MBC的CT值主要与其病灶内的成分与比例多少紧密相关, 可从典型的水密度道高密度(与血液、钙含量增加、碳沫或液体中蛋白质含量增加有关)。个别病例囊肿囊壁内可见点状钙化^[20], 这与本组研究一致。有报道^[21]以为通过仔细观察病灶囊壁的厚薄, 对鉴别MBC与其他恶性肿瘤可有一定的参考价值。当CT检查无法定性, 还可通过MRI的DWI及T₂序列来达到鉴别的目的。MRI表现取决于囊内容物的不同, T₁加权图像上固有信号强度从低到高变化, T₂加权呈高信号, 增强后囊肿强化不明显或部分囊壁可轻度强化。部分复杂囊肿在T₁加权图像上信号变化较大, 这可能与囊内感染、出血或蛋白液体沉积有关^[22]。

3.4 诊断与鉴别诊断 MBC的临床表现呈多样性, 难与其他呼吸

科疾病鉴别,而影像上存在“异病同影”的特点,因此导致此病的误诊率相对较高。徐树林、胡玲丽^[23]等报道,术前确诊支气管源性囊肿仅3/18例,误诊率达83.3%。MBC在首诊阶段影像科医师容易给出胸腺瘤、小淋巴结抑或是神经源性肿瘤等的诊断意见。本组27例患者中,仅18.5%(5/27)术前诊断为支气管源性囊肿,6例术前诊断为胸腺区常见肿瘤-胸腺瘤,4例考虑为纵隔区小淋巴结,2例临近心包诊断为心包囊肿、2例诊断为胸腺囊肿,1例诊断为囊性畸胎瘤,中纵隔病变因密度较高误诊为平滑肌瘤2例,后纵隔病变误诊为神经源性肿瘤3例,其中与食管关系密切且呈囊性的病灶诊断为食管囊肿1例,软组织密度诊断为食管平滑肌瘤1例,与文献报道一致。

鉴别诊断方面需与纵隔的囊实性病变鉴别:(1)胸腺囊肿:前纵隔的囊肿多发生于30-60岁,男女无差异,单房或多房,可分为先天性与获得性囊肿,多发生于前纵隔,壁薄或不可见,界清,其内为水样密度或长T₁长T₂信号影,增强不强化,出血或感染时密度或信号增高,囊内可有分割、钙化,当囊壁钙化时难以与胸腺瘤鉴别;(2)心包囊肿大多数位于中纵隔心膈脚,以右侧多见,典型的影像特点为单个无增强、薄壁类圆形囊性结节,如果蛋白质含量增加(如出血),可导致误诊,超声心动图可清晰显示心包边界及囊肿与临近结构的特征,但对操作人员的技术要求较高,不推荐为首选;(3)胸腺瘤:前纵隔好发,软组织密度,强化程度较高且有肌无力等临床症状;(4)淋巴管瘤:好发于前上纵隔,典型表现呈“见缝就钻”形态多变;(5)食管囊肿:分为两类,单纯性上皮囊肿或前肠囊肿,包括重复囊肿,通常在儿童时期就被诊断出来,也可见于成人,CT可显示食道内充满液体的囊性结构,增强不强化,内镜超声是评价食管囊肿的首选方法。(6)神经源性肿瘤:病变多孤立、界清,临近脊柱多见,相应引起椎间孔扩大,病灶可呈哑铃状,长轴与脊柱平行,向椎管内延伸,密度不均匀,可见钙化,增强扫描强化多样,可呈边缘强化、不规则强化或显著强化。恶性者边缘较模糊并侵犯临近结构。

3.5 诊疗及预后 有关支气管源性囊肿的治疗众说纷纭、各执一词,尤其是无症状的患者。一方面某些研究学者以为高度怀疑支气管起源的纵隔囊肿且在临床中没有症状的患者可不进行手术,只需进行观察随访。然而,另一部分的专家认为纵然患者早期无明显症状,但是一考虑到近半数的患者最终可出现症状且0.7%的病例存在恶性肿瘤的风险,因此对于此类患者的建议就是越早手术切除越好^[24]。原因有二:一来通过手术病理可以明确组织学诊断,阻止一些病灶因感染出血等相继症状的发生和发展,二来降低病灶恶变患癌的风险。近些年,随着微创手术的发展,MBC可通过更为安全有效的胸腔镜手术切除^[25]。

3.6 误诊原因分析 本组研究术前误诊率81.5%,结合组内病例及相关文献报道,本研究认为MBC术前误诊原因有以下几点:(1)临床表现缺乏特异性,凭借临床表现在诊断道路上举步维艰;(2)大多数病灶的影像学表现不具典型性,影像科医生对MBC认识不足,临床医生对此病不够了解,尚未完全了解MBC的形态及密度的多样性特征,导致影像检查方法的选择不合适,比如单纯CT平扫或仅增强检查很难对病灶性质了解充分,必要时还需要增加MRI的检查。本组27例只有13例完成CT平扫及增强的检查,病例的影像信息不完善,尤其对于合并感染或者出血导致病灶密度较高、成分复杂的患者,仍需进行MRI的扫描。除此之外,CT双期增强图像存在强化假象也会间接降低诊断率,综合这些因素对影像科和临床医师对疾病的判断带来不小的挑战。

4 总 结

在诊断过程中,纵隔型支气管源性囊肿易被误诊为其他纵隔疾病,如胸腺瘤、淋巴瘤等。其主要原因在于临床表现和影像特征具有一定的相似性,且该病症相对罕见,影像科及临床医师对其认识不足。为提高诊断准确性,建议在遇到疑似病例时,应综合考虑患者的临床表现、影像特征,充分发挥影像技术的优势,完善CT平扫及增强检查,对高度考虑MBC风险的患者推荐MRI扫描,可为临床制定手术方案提供重要依据。如合并感染的患者可消炎后观察病变变化,若随诊无明显变化,则高度怀疑MBC的可

能,但最终确诊仍依赖术后的病理结果。

参考文献

- [1] Gross B, Cowell S. Mediastinal cysts and diverticula: their recognition and importance[J]. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med, 1954, 73(2): 231-242.
- [2] 黄日升, 蔡雅丽, 汪林, 等. 前纵隔淋巴瘤的CT特征与分型初探[J]. 临床放射学杂志, 2020, 39(7): 1332-1336.
- [3] 徐树林, 胡玲丽, 沈金丹, 等. 纵隔型支气管源性囊肿影像特征及误诊报告[J]. 临床误诊误治, 2021, 34(3): 10-15.
- [4] 秦梦, 刘顺, 黄劲柏. 异位支气管囊肿的CT诊断[J]. CT理论与应用研究, 2016, 25(5): 587-592.
- [5] McAdams HP, Kirejczyk WM, Rosado-de-Christenson ML, et al. Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation[J]. Radiology, 2000, 217(2): 441-446.
- [6] Cardinale L, Ardisson F, Cataldi A, et al. Bronchogenic cysts in the adult: diagnostic criteria derived from the correct use of standard radiography and computed tomography[J]. Radiol Med, 2008, 113: 385-394.
- [7] Meyer H. Augeborene blasige Missbildung der Lungen, nebst einigen Bernerkuu uber Cyanose Aus Lungenleiden[J]. Arch F Pathol Anat 1859; 16: 78-80.
- [8] Kosar A, Tezel C, Orki A, et al. Bronchogenic cysts of the lung: report of 29 cases[J]. Heart, Lung and Circulation, 2009, 18(3): 214-218.
- [9] 陈爱萍, 王德杭, 俞同福. 先天性支气管囊肿的影像诊断[J]. 放射学实践, 2016, 31(5): 397-401.
- [10] Stgeorges R, Deslauriers J, Duranceau A, et al. Clinical spectrum of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung in the adult[J]. Annals of Thoracic Surgery, 1991, 52(1): 6-13.
- [11] 李小双, 朱建国, 周浩, 等. 异位支气管源性囊肿的CT与MRI表现及误诊分析[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2022, 20(03): 255-258.
- [12] Haller J A, Shermeta D W, Donah oo J S, et al. Life-threatening respiratory distress from mediastinal masses in infants[J]. The Annals of Thoracic Surgery, 1975, 19(4): 364-370.
- [13] ALI S, RAUF A, MENG LB, et al. Case report: severe back pain, epigastric distress and refractory nausea; an unusual presentation of mediastinal bronchogenic cyst[J]. F1000Res, 2018, 1(7): 960.
- [14] 沈训泽, 王华. 纵隔支气管囊肿的CT表现[J]. 中国医学影像学杂志, 2014, 22(11): 820-823.
- [15] Alraiyas A H, Shaheen K, Reynolds J, et al. Recurrent Bronchogenic cyst after surgical resection[J]. Ochsner J, 2015, 15(2): 176-179.
- [16] Jiang J H, Yen S L, Lee S Y, et al. Differences in the distribution and presentation of bronchogenic cysts between adults and children[J]. Journal of Pediatric Surgery, 2015, 50(3): 399-401.
- [17] 胡浩, 彭俊红, 吴恩福. 支气管源性囊肿的CT诊断与误诊分析[J]. 临床放射学杂志, 2017, 36(1): 65-68.
- [18] Patel S R, Meeker D P, Biscotti C, et al. Presentation and management of bronchogenic cysts in the adult[J]. CHI EST Journal, 1994, 106(1): 79-85.
- [19] Sarper A, Ayten A, Golbasi I, et al. Bronchogenic cyst[J]. Texas Heart Institute Journal, 2003, 30(2): 105.
- [20] McAdams H P, Kirejczyk W M, Rosado-de-Christenson M L, et al. Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation[J]. Radiology, 2000, 217(2): 441-446.
- [21] Cardinale L, Ardisson F, Cataldi A, et al. Bronchogenic cysts in the adult: diagnostic criteria derived from the correct use of standard radiography and computed tomography[J]. La Radiologia Medica, 2008, 113(3): 385-394.
- [22] Lyon R D, McAdams H P. Mediastinal bronchogenic cyst: demonstration of a fluid-fluid level at MR imaging[J]. Radiology, 1993, 186(2): 427-428.
- [23] 徐树林, 胡玲丽, 沈金丹, 等. 纵隔型支气管源性囊肿影像特征及误诊报告[J]. 临床误诊误治, 2021, 34(3): 10-15.
- [24] Ota Y, Watanabe T, Takahashi K, et al. Bronchogenic cyst removal via thoracoscopic surgery in the prone position: a case report and literature review[J]. Int J Surg Case Rep, 2019, 60: 204-208.
- [25] 王迅, 陈克终, 李运, 等. 纵隔支气管源性囊肿的诊断和电视胸腔镜手术治疗[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2019, 26(9): 848-852.

(收稿日期: 2023-11-10)

(校对编辑: 江丽华)