

短篇

肺先天性囊性腺瘤样畸形一例

南京军区福州总医院医学影像科
(福建 福州 350025)

何 梅 陈自谦

【关键词】肺先天性囊性腺瘤样畸形

【中图分类号】R445.3

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.01.047

通讯作者: 陈自谦

1 病例资料

患者,男,51岁,1周前体检发现右下肺占位。偶有反酸、恶心、胸闷、腹泻、血便,休息后上述症状缓解。有吸烟史30余年,2包/天,饮白酒,3两/天,余无特殊不良嗜好。

影像学检查:胸部CT平扫+增强示右下肺见一结节状密度增高影,边缘清楚,大小约2.9cm×2.3cm,CT值约32Hu,形态不规则,呈分叶状,可见长短毛刺及胸膜牵拉,并可见右下肺部分支气管变细、管壁毛糙,纵隔窗示病灶呈软组织密度,增强扫描病灶早期强化,动脉期及静脉期CT值分别约54Hu、38Hu,见图1-4。

手术及病理检查:术中见肿物位于右下肺靠近肺门区,大小5cm×3cm×0.7cm,切面灰白灰褐色。镜下由多个囊腔组成,囊壁可见软骨形成,囊内壁衬附单层或假复层纤毛柱状上皮,上皮无异型性,腔内见多量的黏液。间质明显纤维化及轻度淋巴细胞浸润,局灶囊壁破裂可形成异物肉芽肿反应。术后病理检查:符合先天性囊性腺瘤样畸形(见图5-6)。

2 讨论

肺先天性囊性腺瘤样畸形(congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM)是一种罕见的、非遗传性的,错构瘤样的肺发育异常。1949年首先由Chin和Tang^[1]描述了CCAM 病灶的病例特点且作为一种独立的疾病进行报道,国内仅见零星病例报道。新生儿发病率约为0.0029%~0.004%,在先天性肺囊性损害中占25%^[2-3]。1977年有研究者首先发表了对CCAM 详细的形态学描述,并根据病理组织学将CCAM分为3型^[4]。I型(大囊肿型):存在直径>2cm的大厚壁囊腔,周围可有小囊腔;囊腔内衬假复层纤毛柱状上皮,囊壁周围可有平滑肌和弹力纤维,大囊之间或邻近大囊肿内有肺泡样结构,在X线片上为气胸样改变,占据大部胸腔的单个含气大囊或大小不等的多发囊状改变。II型(多发小囊肿型):病变以多发分隔的囊腔为主,最大囊腔直径多小于1cm,囊肿内衬立方或高柱状纤毛上皮,很少为假复层上皮,影像学表现为大小相近的多发蜂窝状小囊样改变,多数为薄壁含气囊腔,伴发感染时囊壁增厚。III型(实质性肿块型):病变大体上类似肺组织肿块,主要表现为实性占位,无肉眼可分辨的囊腔,影像学表现为类似肺肿块、肺不张的改变,X线表现为双下肺多发致密实变影。本例属于III型(实质性肿块型),以实性为主,需要与肺部的肿瘤性病变进行鉴别,常见有以下两种:①周围型肺癌:表现为肺内实性占位,边缘呈分叶状、可见长短毛刺,部分病灶中央可见空泡征,邻近胸膜的病灶可有胸膜牵拉改变,由于病灶由支气管动脉供血,增强后扫描病灶可见延迟性强化。肿瘤可发生全身转移。②错构瘤:是因为内胚层和间胚层发育异常形成,周围型错构瘤以肺内孤立性结节多见,少数为较大肿块,边缘清楚,无明显分叶,部分病灶内有钙化,典型的钙化表现为爆米花样。

总之,CCAM其影像学表现具有一定的特征性,通过CT检查不仅可提高病变检出率,还可发现囊性病变中的分隔和杂乱无章的肺纹理结构,能为术前诊断及鉴别诊断提供一定的依据,最终确诊有赖于病理检查。

参考文献

- [1] Ch'In K, Tang M. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca[J]. Arch Pathol (Chic), 1949, 48(3): 221-229.
- [2] Laberge J, Flageole H, Pugash D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience[J]. Fetal Diagn Ther, 2001, 16(3): 178-186.
- [3] Khan N, Jones M, Greaves M. Congenital cystic adenomatoid malformation of an entire lung in a 33-year-old man: a case report and review of the literature[J]. Br J Radiol, 2008, 81(971): 276-278.
- [4] Stocker JT. Congenital adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum[J]. Hum Pathol, 1977, 8: 155.
- [5] Peranteau WH, Merchant AM, Hedrick HL, et al. Prenatal course and postnatal management of peripheral bronchial atresia: association with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung[J]. Fetal Diagn Ther, 2008, 24(3): 190-196.
- [6] 王雪莉, 史青, 奚政君, 等. 儿童肺先天性囊性腺瘤样畸形23例临床病理分析[J]. 临床儿科杂志, 2012, 30(11): 1040-1043.

(本文图片见封二)

(本文编辑: 王海丽)

【收稿日期】2016-12-12

(上接第 130 页)

- [4] 高振华, 马玲, 臧建, 孟俊非. 股骨头坏死骨髓水肿与MRI分期相关性分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2012, 10(1): 1-3.
- [5] Hungerford DS, Lennox DW. Diagnosis and treatment of the femoral head. Insurgery of the musculoskeletal system, edited by C. McC. Evarts[J]. New York, Churchill Livingstone, 1990, 2: 2757.
- [6] 侯新民, 吕仁发, 夏桂芳. CT与MRI诊断早期股骨头缺血坏死的多中心对比分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2015, 13(6): 95-97.
- [7] Markisz JA, Knowles RJR, Altchek DW, et al. Segmental patterns of avascular necrosis of the femoral heads: Early detection with MR Imaging[J]. Radiology, 1987, 162(3): 717-20.
- [8] 张长青, 宋文奇. 股骨头缺血性坏死临床诊断的新进展[J]. 国外医学. 骨科学分册, 2001, 23(4): 212-215.
- [9] 赵凤朝, 李子荣, 张念非, 等. 股骨头坏死表面积测量及在股骨头塌陷预测中的应用[J]. 中国修复重建外科杂志, 2005, 19(9): 687-691.
- [10] Mont MA, Hungerford DS. Nontraumatic avascular necrosis of the femoral head[J]. J Bone Joint Surg (Am), 1995, 77: 459-474.
- [11] 冷晓明, 姜胜攀, 黄勇. MRI测量股骨头坏死塌陷前期髋关节软骨的厚度及表观弥散系数分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2015, 13(7): 101-103.
- [12] Lieberman JR, Berry DJ, Mont MA, et al. Osteonecrosis of the hip: management in the 21st century[J]. Instr Course Lect, 2003, 52(52): 337-355.

(本文编辑: 王海丽)

【收稿日期】2016-12-12

(上接第 143 页)

- [5] Jackson W, Sethi A, Carp J, et al. Unusual spinal manifestation in secondary hyper-parathyroidism: a case report[J]. Spine (Phila Pa 1976) 2007, 32(19): 557-560.
- [6] Pecovnik Balon B, Kavalar R. Brown tumor in association with secondary hyperparathyroidism. A case report and review of the literatur[J]. Am J Nephrol, 1998, 18: 460-463.
- [7] 栾晖, 刘家祎. 透析患者继发性甲状旁亢性骨病X线平片及CT表现[J]. 实用放射学杂志, 2008, 24(10): 1395-1397.
- [8] 中山医科大学同济医科大学病理教研室编著, 外科病理学[M]. (第2版). 武汉: 湖北科学技术出版社, 1999, 9-58.
- [9] Bai RJ, Cong DG, Shen BZ, et al. Bone diseases in rabbits with hyperparathyroidism: computed tomography, magnetic resonance imaging and histopathology[J]. Chin Med J (Engl), 2006, 1: 1248-1255.
- [10] 于洪存, 丁承宗. 骨纤维囊性骨炎影像学表现与病理分析[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2010, 8(6): 518-520.
- [11] 陈杰, 郭永强. 右胫骨上段棕色瘤1例[J]. 中国CT和MRI杂志, 2012, 10(1): 77-78.
- [12] 张艳, 王忱, 等. 多发性骨髓瘤的X线、CT及MRI临床表现研究[J]. 中国CT和MRI杂志, 2014, 12(9): 113-115.

(本文编辑: 姜梅)

【收稿日期】2016-11-08