

论 著

小儿先天性肺囊性腺瘤样畸形的CT征象及临床表现分析

河南省开封市第二人民医院放射科
(河南 开封 475002)

张婷玉

【摘要】目的 分析小儿先天性肺囊性腺瘤样畸形(CCAM)的CT征象及临床特点。**方法** 选择2010年6月-2015年5月在我院经手术病理确诊为CCAM的29例患儿。所有患儿入院后均接受CT检查,且临床资料完整,分析其临床表现,总结小儿CCAM的CT影像学特点。**结果** 29例CCAM中,CT检出右肺受累24例,其中上叶13例,下叶9例,下中下叶受累2例;左肺受累5例,上叶2例,下叶3例。其中23例为大囊型,可见单发或多发薄壁气囊肿,内部均可见不规则、多发线样分隔,囊周肺组织无异常密度影;6例为小囊型,CT可见蜂窝样变化,可见多个小囊,囊内无气液平,囊肿附近肺组织无异常密度影,无正常充气肺组织,纵膈可见右移或无变化。**结论** 不同病理分型CCAM患儿CT表现有其特殊性,CT分型与病理符合度高,可作为CCAM筛选的重要手段。

【关键词】 先天性肺囊性腺瘤样畸形;
CT; 诊断; 特点; 病理

【中图分类号】 R

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.06.016

通讯作者: 张婷玉

CT Findings and Clinical Manifestations of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung in Children

ZHANG Ting-yu. Department of Radiology, The Second People's Hospital in Kaifeng, Henan Province, Kaifeng 475002, Henan Province, China

[Abstract] **Objective** To analyze the CT findings and clinical features of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM) in children. **Methods** 29 cases of children who were diagnosed with CCAM by surgery and pathology in our hospital between June 2010 and May 2015 were enrolled in the study. All the children underwent CT examination after admission, and the clinical data were complete. The clinical manifestations were analyzed. The CT imaging findings of CCAM in children were summarized. **Results** Among 29 cases with CCAM, there were 24 cases with right lung involvement, including 13 cases of superior lobe, 9 cases of inferior lobe and 2 cases of inferior and middle lobe involvement detected by CT. There were 5 cases with left lung involvement, including upper lobe in 2 cases and lower lobe in 3 cases. Among them, 23 cases were large cystic type, with single or multiple thin wall air cysts. There were irregular and multiple line-like separations inside; 6 cases were follicular type. CT showed honeycomb-like changes and multiple cysts without intracystic gas-liquid free flat. There was no abnormal density shadow in lung tissues around cysts and no normal aerated lung tissues. There were presence of right shift of mediastinum or no changes. **Conclusion** The CT findings of children with different pathological types of CCAM are specific. The coincidence rate of CT typing and pathology is high, which can be used as an important means for screening CCAM.

[Key words] Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung; CT; Diagnosis; Characteristics; Pathology

先天性肺囊性腺瘤样畸形(CCAM)为临床罕见肺先天性畸形,以局限性肺发育不良或异常为特征,约占先天性肺部畸形的20%~30%,小儿多见^[1]。目前对CCAM的诊断主要依靠影像学手段,X线平片对CCAM的诊断有重要提示作用,但其分辨率低,对病灶内部结构显示率不佳^[2]。相较而言,CT检查密度分辨率高,可实现横断面成像,不仅可显示囊腔大小、分布及内部结构,同时可确定附近肺组织浸润范围,显示周围正常肺组织受压情况,在CCAM诊断中有其较高的应用价值^[3]。为进一步探讨CCAM临床特点及CT诊断价值,本研究对我院收治的29例患儿的临床资料进行了回顾性分析,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集2010年6月-2015年5月在我院经手术病理确诊为CCAM的29例患儿的临床资料。其中男18例,女11例;年龄3d~12岁,平均(2.6±0.5)岁;26例表现为不同程度呼吸困难,伴发热、咳嗽,以肺部感染就诊,2例孕检时检出,1例体检时检出,就诊时均无典型征象。29例患儿均接受胸部CT检查,影像学资料征象。

1.2 方法 采用Siemens Somatom Emotion双源CT扫描仪,不能合作者检查前口服水合氯醛(6.5%),剂量1ml/kg,作胸部扫描,自声门扫描至肺底,参数:管电流35mA,电压110kV,层厚6mm,螺距1.0。增强扫描经肘静脉高压注射碘海醇,剂量2.0ml/kg,速率1.8ml/s,观察纵膈窗、肺窗。

1.3 CCAM病理分型^[4] 观察大体组织学形态。I型：大囊型，病变由单个、复杂大囊肿构成，囊肿直径>2cm，囊腔内覆纤毛柱状上皮，部分含黏液细胞，囊壁厚，含薄层平滑肌或弹力组织，囊腔间可见正常肺泡。II型：小囊性，病变有复杂小囊肿构成，直径<1cm，内衬见纤毛柱状上皮，囊壁无软骨，囊肿间可见扩张肺泡或类似呼吸细支气管结构，伴其他畸形。

1.4 图像分析 选2名副主任医师以上影像学专家对所有图像作回顾性阅片，意见不一时协商统一。观察病灶部位、大小、结节、分隔、厚度，是否伴炎症、肺气肿等，增强扫描观察有无强化特点。

2 结 果

2.1 CT表现 29例中，右肺受累24例，其中上叶13例，下叶9例，下中下叶受累2例；左肺受累5例，上叶2例，下叶3例。

其中23例为大囊型，8例单发，6例可见单发薄壁气囊肿，右肺上叶、下叶均3例，直径分别为(12.8±0.3)cm、(7.9±0.4)cm，内部均可见不规则、多发线样分隔，2例囊腔可见小液平，囊周肺组织无异常密度影，6例均可见纵膈移位。2例位于左肺下叶，CT可见左肺下叶椭圆、均匀密度液性囊肿，边缘光滑且清晰，附近肺组织透光度不均，有片状高透光区域，伴纵膈移位。11例为多发大小不均薄壁气囊肿(图1-2)，9例位于右肺，上叶4例，下叶4例，左肺上叶1例，直径3.7-13.0cm，囊腔未见液平，4例囊腔附近肺野有小片状、条索状高密度影，位于右肺，上下叶各2例；9例伴纵膈移位。4例多发液性囊肿，平扫可见右肺下叶软组织肿块，增强扫描可见多发薄壁液囊

肿，最大直径3.5cm左右，壁厚1.0mm，可见囊壁及分隔强化，囊内无强化。下侧可见腹腔干纤维血管影透过膈肌进入病变囊壁，病灶附近肺组织可见条索状、片状高密度影。

其中6例可见蜂窝样变化(图3-5)，位于右肺，可见直径为1~2cm多个小囊，囊内无气液平，4例累及右肺上叶，无气管相通，囊肿附近肺组织无异常密度影，纵膈未见移位；2例累及右肺上中下叶，伴右肺发育不良，囊肿与右肺上叶、下叶支气管相通，可见右肺体积变小，无正常充气肺组织，纵膈可见右移。29例患儿均无自发性气胸。

2.2 手术、病理特点 术中均可见病变肺叶膨大，受累位置与CT检查一致。26例CT均未见异常血供，3例CT显示体动脉供血与膈肌粘连，滋养血管通过粘连区域。病理标本呈暗紫色、灰白色，切面可见大囊腔、大小不均囊腔或蜂窝样结构，镜下显示囊腔为异常增生性管腔结构，囊壁内覆纤毛柱状上皮，上皮下有薄层平滑肌，无软骨板。部分周围可见散在肺泡结构，伴炎性细胞浸润。病理结果：CCAM I型23例(图6-7)，8例继发感染；II型6例(图8)，2例继发感染。

3 讨 论

CCAM为少见支气管-肺发育异常，是胚胎时期黏液腺过度增殖所造成的肺发育畸形表现。目前尚未明确CCAM发病机制。部分^[5]认为与支气管闭锁所致间质过度增生有关，认为支气管闭锁是其重要发病机制。也有研究^[6]提出，肺发育过程中细胞增殖凋亡失衡也是导致CCAM的病因。CCAM可发于不同年龄阶段，但以婴幼儿常见，男性发病率多于女性，临床以呼吸困难、窒息、急

性或反复性肺感染为症状，未满1岁儿童常因呼吸困难就诊，>1岁者以反复感染多见，易误诊为肺囊肿、支气管扩张、肺大泡。本研究1例大囊型外院误诊为肺囊肿。部分经孕前检查、体格检查发现，就诊时无典型症状。李英丽^[7]等表示，虽产前超声筛查诊断CCAM有其价值，但特异性不高，易误诊为膈疝、肺隔离症，延误治疗。

目前CT是筛查CCAM的重要手段。其影像学表现有其特殊性，畸形类型不同其CT征象亦有其变化。陈霞^[8]等表示，CT可清晰显示囊腔间隔、囊腔壁及小囊腔内气、液状态，对囊性病变范围、邻近肺组织显示情况均优于常规X线平片。CCAM常累及单肺叶或局部，下叶常见，患儿通常伴肺发育异常，并纵膈受压移位。根据其CT表现可分为大囊型、小囊型、实性型。其中大囊型常见，CT可见单个或多个大小不均薄壁囊腔，内部有气或液，周围伴多发含气小囊肿；小囊型次之，CT可见蜂窝状变化，由多个短直径薄壁小囊构成。实性型则相对少见，CT可见致密型、实性肿块。本研究中，29例CCAM中，大囊型23例，小囊型6例，无实性型，大囊型常见，小囊型次之，与Aggarwal P^[9]等报道相符。且本研究CT分型与病理结果一致，证实胸部CT可检出CCAM病理学改变。曾智萍^[10]等表示，CCAM在双肺中发病均等，以肺上叶多见，患者常伴多叶受累。丁汉军^[11]等则认为，CCAM多累及单侧单肺叶，上、下叶均受累，但下叶多见，多叶及双侧受累较罕见。本研究中，未见中叶单独受累，上下叶受累无明显差别，而右肺受累多于左肺。且一般I型CCAM预后较好，II型多伴畸形，其预后与畸形程度有关，手术仍为干预CCAM的主要手段。

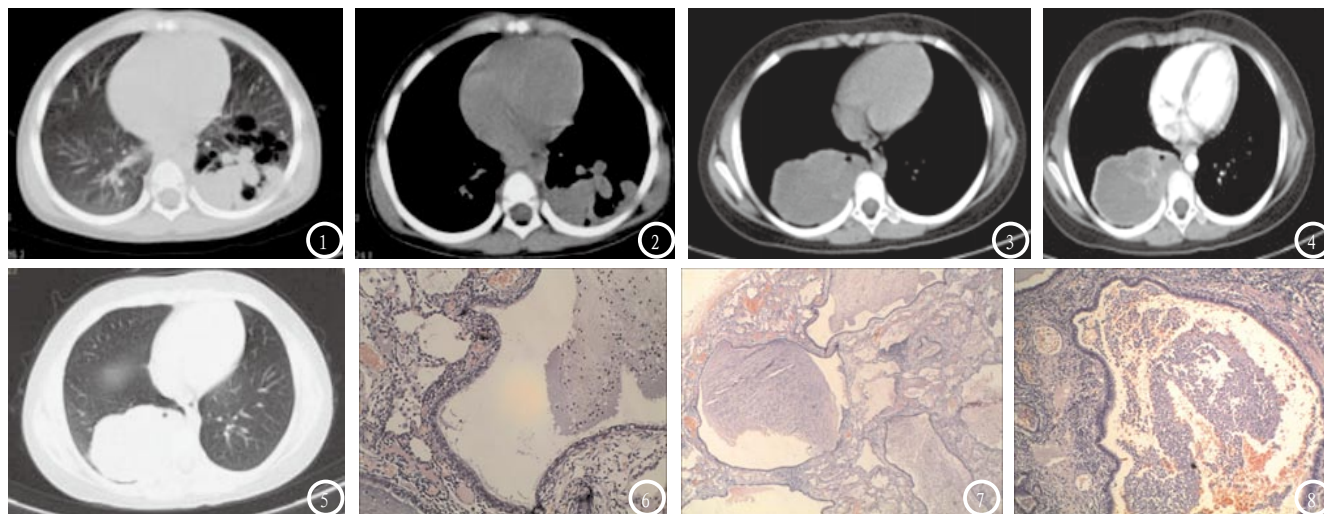


图1-2 病例1,男,3岁,因咳嗽、发烧就诊,外院诊断为肺囊肿。CT可见左肺下叶见多个大小不均囊状低密度影及团块状软组织密度影,囊壁厚,可见纤维分隔影,邻近胸膜肥厚。图3-5 病例2,女,9岁,因发烧、咳嗽就诊,CT可见右肺下叶见团块状软组织密度影,内见小囊状气体密度影,增强后呈不均匀强化。图6-7 病例1,病理,证实为先天性囊性腺瘤样畸形。图8 病例2,病理,证实为先天性囊性腺瘤样畸形。

汪松^[12]等表示,CCAM患儿临床无典型征象,易与隔疝、肺隔离症、支气管肺囊肿、肺结核、气胸混淆。因此重视其鉴别诊断。CCAM,尤其是单发大囊并感染时,患儿囊腔内液体聚集,与肺囊肿表现类似,鉴别困难。但大囊型CCAM肺实质有支气管梗阻征,囊肿周围常伴肺气肿。张增俊^[13]等发现,当支气管源性肺囊肿腔内物体排除且气体聚集时与CCAM单发大囊性不易鉴别。但需注意,先天性肺囊性腺瘤样畸形囊壁多不规则,内部可见息肉样突起,囊周可见较多小囊样结构。而肺囊肿不与支气管相通,未合并囊壁感染时,常无气体聚集。而当肺下叶CCAM并感染时囊腔内充满脓液,与肺隔离症鉴别困难。但可通过CT增强扫描确诊,CCAM CT增强扫描可见源于体循环异常血供,同时可由提动脉供血。而单发大囊型CCAM常规胸部X线诊断与气胸较难鉴别。但CT扫描可清晰显示囊腔内线样分隔,呈现囊壁不规则形态。此外,肺脓肿或肺大泡,临床多有明确感染史,病变可在抗炎干预后好转,囊腔可完全吸收。而CCAM并感染时,予以抗炎干预,炎症可吸收,但囊腔大小无明显变化。

综上,CT在CCAM诊断中有较好的临床价值,不同病理分型CCAM患儿CT影像学表现有其特殊性。临床发现肺叶或肺段伴囊性改变的肺感染患儿,抗感染干预后炎症吸收,但囊腔无改变者,应考虑CCAM可能,并进行CT检查,对确诊者予以早期手术干预,以改善患儿生活质量。

参考文献

- [1] 贺娟,周伟,陶莉,等.新生儿先天性肺囊性病28例临床分析[J].中国小儿急救医学,2015,22(10):710-713.
- [2] Saeed A,Kazmierski M,Khan A, et al. Congenital lung lesions: Preoperative three-dimensional reconstructed CT scan as the definitive investigation and surgical management[J]. European journal of pediatric surgery=Zeitschrift fur Kinderchirurgie,2013,23(1):53-56.
- [3] 苏金亮,周利民,纪建松,等.先天性肺囊性腺瘤样畸形的CT表现[J].放射学实践,2012,27(1):46-48.
- [4] Oliveira C,Himidan S,Pastor AC, et al. Discriminating preoperative features of pleuropulmonary blastomas (PPB) from congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM): a retrospective, age-matched study. [J]. European journal of pediatric surgery -Zeitschrift fur Kinder-

chirurgie,2011,21(1):2-7.

- [5] 黄丽珍,唐军,屈艺等.先天性肺囊性腺瘤样畸形6例临床分析[J].四川大学学报(医学版),2015,46(1):159-160.
- [6] 曹楠楠,魏经国.肺先天性囊性腺瘤样畸形1例[J].实用放射学杂志,2012,28(7):1154-1155.
- [7] 李英丽,庄雄杰,许晶,等.小儿先天性肺囊性腺瘤样畸形的CT表现[J].中国妇幼保健,2015,30(1):111-113.
- [8] 陈霞,侯振洲,张丽丽,等.儿童先天性肺囊性腺瘤样畸形CT表现[J].中国医学影像学杂志,2014,22(2):124-126.
- [9] Aggarwal P,Mortellaro VE,St Peter SD, et al. Pulmonary interstitial emphysema presenting as a congenital cystic adenomatous malformation on CT[J]. European journal of pediatric surgery=Zeitschrift fur Kinderchirurgie,2011,21(6):404-406.
- [10] 曾智萍,贺明礼,周艳,等.小儿先天性肺囊性腺瘤样畸形的影像学诊断价值[J].四川医学,2011,32(12):2006-2007.
- [11] 丁汉军,杨蕊梦,吴梅,等.胰腺囊性肿瘤的MSCT表现及鉴别诊断[J].中国CT和MRI杂志,2012,10(2):73-76.
- [12] 汪松,尹传高,胡俊,等.肺部先天性囊性病变的CT诊断[J].医学影像学杂志,2011,21(4):548-550.
- [13] 张增俊,黄明霞.先天性肺囊性腺瘤样畸形的CT表现[J].实用放射学杂志,2012,28(11):1757-1759.

(本文编辑:姜梅)

【收稿日期】2017-05-05